

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения и
социального развития
Республики Казахстан
от «27» октября 2016 года
Протокол №14

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	
Дата разработки	
Пользователи протокола	
Категория пациентов	
Шкала уровня доказательности	
Определение	
Классификация	
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	
Показания для госпитализации	
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	
Диагностика и лечение на стационарном уровне	
Медицинская реабилитация	
Паллиативная помощь	
Сокращения, используемые в протоколе	
Список разработчиков протокола	
Конфликт интересов	
Список рецензентов	
Список использованной литературы	

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

3. Дата разработки протокола: 2016 год.

4. Пользователи протокола: ВОП, терапевты, кардиохирурги, кардиологи, аритмологи, кардиохирурги.

5. Категория пациентов: взрослые.

6. Шкала уровня доказательности:

A	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
B	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
C	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+). Результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
D	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

7. Определение [1,7]: врожденные пороки сердца представляют собой аномалии структуры и (или) функции сердечно-сосудистой системы, возникающие в результате нарушения ее эмбрионального развития.

8. Классификация:

Предложено несколько классификаций врожденных пороков сердца, общим для которых является принцип подразделения пороков по их влиянию на гемодинамику. Наиболее обобщающая систематизация пороков характеризуется объединением их, в основном по влиянию на легочный кровоток, в следующие 4 группы.

I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком: аномалии расположения сердца, аномалии дуги аорты, ее коарктация, стеноз аорты; недостаточность клапана легочного ствола; митральный стеноз, атрезия и недостаточность клапана; трехпредсердное сердце, пороки венечных артерий и проводящей системы сердца.

II. Пороки с гиперволемией малого круга кровообращения:

1) не сопровождающиеся ранним цианозом - открытый артериальный проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, синдром Лютамбаше, аортолегочный свищ;

2) сопровождающиеся цианозом - трикуспидальная атрезия с большим дефектом межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток с выраженной легочной гипертензией и током крови из легочного ствола в аорту.

III. Пороки с гиповолемией малого круга кровообращения:

1) не сопровождающиеся цианозом - изолированный стеноз легочного ствола;

2) сопровождающиеся цианозом - триада, тетрада и пентада Фалло, трикуспидальная атрезия с сужением легочного ствола или малым дефектом межжелудочковой перегородки, аномалия Эбштейна (смещение створок трикуспидального клапана в правый желудочек), гипоплазия правого желудочка.

IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами: транспозиция аорты и легочного ствола (полная и корригированная), их отхождение от одного из желудочков, синдром Тауссиг - Бинга, общий артериальный ствол, трехкамерное сердце с единым желудочком и др.

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии:

Жалобы

Клинические проявления зависят от типа и тяжести порока сердца. Клинические проявления ВПС можно объединить в 4 синдрома:

Кардиальный синдром:

- жалобы на боли в области сердца;
- сердцебиение, перебои в работе сердца и т.д.

Синдром сердечной недостаточности:

- одышно-цианотические приступы.

Синдром хронической системной гипоксии:

- отставание в росте и развитии;
- симптомы барабанных палочек и часовых стёкол.

Синдром дыхательных расстройств:

- одышку.

Анамнез: может протекать бессимптомно, утомляемость, симптомы сердечной недостаточности, одышка при физической нагрузке, частые респираторные заболевания.

Физикальное обследование:

Осмотр: субтильное телосложение больных (снижение массы тела) или малый рост. Телосложение взрослого человека в таких случаях напоминает телосложение ребенка. У части таких пациентов имеется различной степени цианоз. В некоторых случаях больные попадают к врачу, когда у них появляется сердечная недостаточность с отеками и увеличением печени.

Пальпаторно: изменения АД и характеристик периферического пульса, изменение характеристик верхушечного толчка при гипертрофии/дилатации левого желудочка, появление сердечного толчка при гипертрофии/дилатации правого желудочка, систолическое/диастолическое «кошачье мурлыканье» при стенозах;

Перкуторно: расширение границ сердца соответственно расширенным отделам;

Аускультация: на первый план в клинической картине при ВПС выступает грубый, чаще всего систолический шум в области сердца, который выслушивается с детства. Локализация этого шума чаще всего слева от грудины во 2-м, 3-м, 4-м межреберьях. У некоторых больных шума нет, но они рассказывают о шуме, который у них выслушивался в детстве, а затем исчез. Такая ситуация возникает, например, при выравнивании давления в желудочках при дефекте межпредсердной перегородки, сброс прекращается и шум на какое-то время исчезает.

Лабораторные исследования:

Перечень основных лабораторных исследований:

- определение группы крови по системам АВО;
- определение резус-фактора;
- общий анализ крови;
- общий анализ мочи;
- биохимический анализ крови (натрий, калий, глюкоза, мочевины, креатинин, общий белок, альбумин, преальбумин, общий билирубин (прямой, непрямой), ЛДГ, АСТ, АЛТ, СРБ, холестерин, ХЛВП, ХЛНП, триглицериды, амилаза, ферритин, сывороточное железо, трансферрин, ГГТП, щелочная фосфатаза)
- электролиты крови (магний, калий, кальций, натрий);
- коагулограмма (АЧТВ, ПВ, МНО, фибриноген);
- определение уровня натрийуретического пептида (далее BNP или про-BNP или ANP) методом ИФА;
- гликолизированный гемоглобин;
- определение гормонов щитовидной железы методом ИФА (ТТГ, Т4, Т3, АТкТ-ПО);
- бактериологическое исследование мокроты с антибиотикограммой (при инфекционном эндокардите)
- бактериологическое исследование носоглотки с антибиотикограммой (при инфекционном эндокардите)
- бактериологическое исследование мочи с антибиотикограммой (при инфекционном эндокардите)
- ИФА инфекции: определение маркеров вирусного гепатита В (HBsAg, anti-HBs, anti-HBcore), гепатита С (anti-HCV, ВИЧ-инфекции (HIVAg/anti-HIV); Реакция Вассермана;

Инструментальные исследования:

ЭКГ:

- изменения на ЭКГ не являются специфическими для того или иного порока, нередко выявляются случайно и чаще всего представлены признаками выраженной гипертрофии какого-либо отдела сердца, чаще правого желудочка, но иногда - левого, или и того и другого, перегрузки предсердий. Это также может быть и необъяснимая АВ- блокада или другие нарушения ритма или проводимости, которые выявляются с детства. Нередко признаки ВПС впервые выявляются при съемке ЭКГ.

Суточное мониторирование ЭКГ (Холтеровское мониторирование):

- стандартное Холтеровское мониторирование ЭКГ имеет диагностический смысл лишь в случае наличия симптоматики, вероятно, связанной с наличием аритмий (субъективных ощущений перебоев, сопровождающихся головокружениями, обмороками, синкопэ в анамнезе и др.).

Обзорная рентгенография органов грудной клетки:

- дилатация правого предсердия и желудочка, дилатация легочной артерии, усиление легочного рисунка.

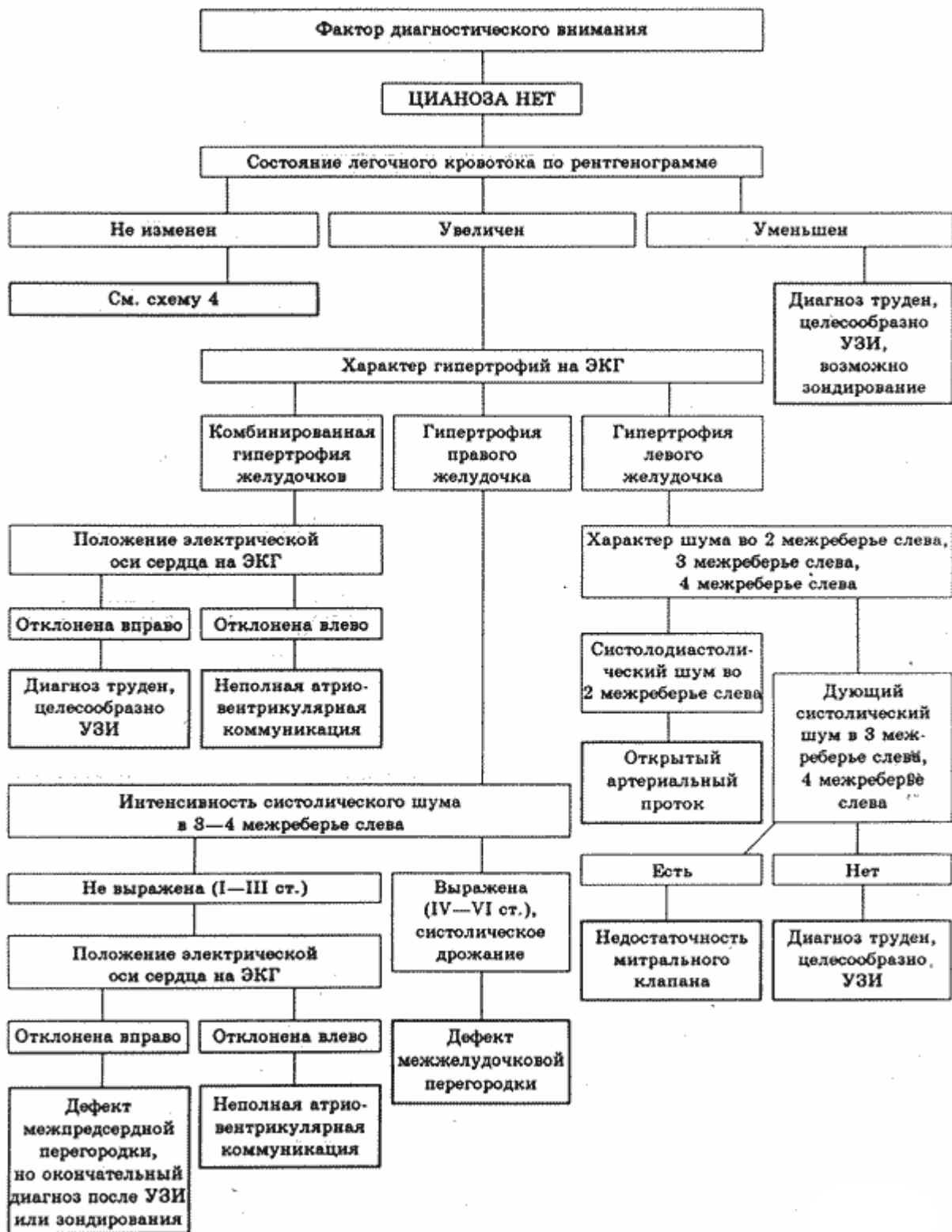
Эхокардиография (трансторакальная и чрезпищеводная):

- трансторакальная эхокардиография является основным диагностическим исследованием при ДМПП. Исследование должно включать двухмерное изображение межпредсердной перегородки из парастернального, апикального и субкостального доступов с цветовой доплеровской визуализацией сброса. Позволяет определить место, размер, края дефекта, величину лево-правого шунта: перерыв изображения межпредсердной перегородки, лево-правый (иногда право-левый) сброс крови при цветном доплеровском исследовании, дилатация ПЖ, иногда ПП, различной степени, дилатация ЛА при нормальных или незначительно увеличенных правых камерах сердца, систолическое давление в ПЖ нормальное или незначительно повышено.

Мультислайсная КТ-ангиография (дополнительным неинвазивный метод визуализации, если результаты ЭхоКГ неубедительны)

- возможна прямая визуализация дефекта и легочных вен, могут быть измерены объем и функция ПЖ, также можно выполнить оценку объема шунта.

2) Диагностический алгоритм:



3) Дифференциальный диагноз:

<i>Диагноз</i>	<i>Обоснование для дифференциальной диагностики</i>	<i>Обследования</i>	<i>Критерии исключения диагноза</i>
БАЛКА	Высокая легочная гипертензия	ЭХОКГ	-
Коронарорегочные фистулы		ЭХОКГ	-
Разрыв синус Вальсальвы		ЭХОКГ	-

4) Тактика лечения:

– Немедикаментозное лечение:

- режим – полупостельный, исключение физических и психоэмоциональных нагрузок;
- диета №10 – Исключение приема большого количества жидкости, соленной, острой и копченной пищи, ограничение приема поваренной соли.

– Медикаментозное лечение:

Основное лечение направлено на коррекцию ХСН.

Перечень основных лекарственных препаратов:

- Ингибиторы АПФ;
- антагонисты рецепторов к АП;
- β -адреноблокаторы (β -АБ);
- антагонисты рецепторов к альдостерону;
- диуретики;
- сердечные гликозиды

Перечень дополнительных лекарственных препаратов:

- непрямые антикоагулянты;
- статины;
- периферические вазодилататоры;
- блокаторы медленных кальциевых каналов;
- антиаритмические средства;
- антиагреганты.

– **Алгоритм действий при неотложных ситуациях:** см.соответствующий протокол по неотложным ситуациям.

5) Показания для консультации специалистов:

- консультация гепатолога – исключение противопоказаний к операции на сердце с искусственным кровообращением при заболеваниях печени и желчевыводящих путей;
- консультация нефролога – исключение противопоказаний к операции на сердце с искусственным кровообращением при заболеваниях почек и мочевыводящих путей;

- консультация хирурга – исключение противопоказаний к операции на сердце с искусственным кровообращением при заболеваниях ЖКТ;
- консультация эндокринолога – исключение противопоказаний к операции на сердце с искусственным кровообращением при эндокринной патологии.

7) Мониторинг состояния пациента: при отсутствии показаний в настоящий момент к оперативному лечению необходим контрольный осмотр с повторной ЭХОКГ в динамике через 6 месяцев.

8) Индикаторы эффективности лечения:

- достижение симптоматического улучшения и снижение функционального класса СН у пациентов с ВПС;
- улучшение качества жизни и снижение частоты госпитализаций;
- стабильное состояние в течение длительного периода;
- увеличение продолжительности жизни;
- улучшение прогноза.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

10.1 Показания к плановой госпитализации:

- Наличие врожденного порока сердца с нарушениями гемодинамики.

10.2 Экстренный тип госпитализации:

- нарастание проявлений (декомпенсация) хронической сердечной недостаточности: СН по KILLIP- II, III, IV, явления артериальной гипоксемии, а также жизнеугрожающие аритмии.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ ПОМОЩИ:

при наличии симптомов сердечной недостаточности показана:

- ингаляция увлажненного кислорода;
- при необходимости – интубация трахеи, перевод на ИВЛ;
- кардиотоническая поддержка дофамин 5-7 мкг/кг/мин.;
- госпитализация в профильный стационар;
- при необходимости проведение сердечно-легочной реанимации.

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии: см. пункт 9.1.

2) Диагностический алгоритм: см. пункт 9.1.

3) Перечень основных диагностических исследований:

- ЭКГ;
- обзорная рентгенография органов грудной клетки
- Эхокардиография (трансторакальная и чрезпищеводная)

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- Суточное мониторирование ЭКГ (Холтеровское мониторирование);
- Мультислайсная КТ-ангиография/МРТ;
- Нагрузочный тест;
- Катеризация полостей сердца;
- Коронароангиография.

5) Тактика лечения:

– Немедикаментозное лечение:

- режим – полупостельный, исключение физических и психоэмоциональных нагрузок;
- диета №10 – исключение приема большого количества жидкости, соленой, острой и копченной пищи, ограничение приема поваренной соли.

– Медикаментозное лечение:

Основное лечение направлено на коррекцию ХСН.

Перечень основных лекарственных препаратов:

- ингибиторы АПФ;
- антагонисты рецепторов к АП;
- β-адреноблокаторы (β-АБ);
- антагонисты рецепторов к альдостерону;
- диуретики;
- сердечные гликозиды.

Перечень дополнительных лекарственных препаратов:

- непрямые антикоагулянты;
- статины;
- периферические вазодилататоры;
- блокаторы медленных кальциевых каналов;
- антиаритмические средства;
- антиагреганты.

– Хирургическое вмешательство:

Показания	Класс	Уровень
Хирургическое вмешательство при ДМПП		
Чрескожное или хирургическое закрытие ДМПП показано при увеличении ПЖ и правого предсердия при наличии симптомов или при их отсутствии	1	В
Лечение дефекта венозного синуса, венечного синуса или первичной ДМПП должно проводиться предпочтительно хирургическим, а не чрескожным ушиванием	1	В
Хирургическое закрытие вторичного ДМПП обосновано, если рассматривается сопутствующая хирургическая реконструкция/протезирование трехстворчатого клапана, или если анатомия дефекта исключает чрескожный способ	II a	С
Все ДМПП независимо от размера у пациентов с подозрением на парадоксальную эмболию (исключить другие причины)	II a	С

должны быть рассмотрены для интервенции		
Чрескожное или хирургическое закрытие дефекта может рассматриваться при наличии сброса крови слева направо, при давлении в легочной артерии менее 2/3 системного уровня, общелегочном сопротивлении менее 2/3 системного сосудистого сопротивления или при реагировании либо на легочную вазоди-латационную терапию или тестовую окклюзию дефекта (пациентов необходимо лечить совместно со специалистами, имеющими опыт лечения синдрома легочной гипертензии)	II b	C
Сопутствующая операция по Maze может рассматриваться для взрослых пациентов с ДМПП с пароксизмальной и хронической-наджелудочковой тахикардией	II b	C
Пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией без признаков сброса крови слева направо не должно выполняться закрытие ДМПП (уровень доказательности B).	III	B
Закрытие ДМЖП		
Закрытие ДМЖП должно выполняться хирургами, имеющими опыт лечения врожденных пороков сердца	1	C
Закрытие ДМЖП рекомендовано, если отношение легочного минутного объемного кровотока к системному равно 2,0 и если имеются клинические признаки перегрузки ЛЖ	1	B
Закрытие ДМЖП показано, если в анамнезе есть инфекционный эндокардит	1	C
Закрытие ДМЖП целесообразно, если сброс крови слева направо происходит при отношении легочного минутного объемного кровотока к системному более чем 1,5 и если системное легочное давление составляет менее 2/3 от системного давления и ОЛС менее 2/3 системного сосудистого сопротивления	IIa	B
Закрытие ДМЖП не показано пациентам с тяжелой необратимой легочной гипертензией	III	B
Открытый артериальный проток		
Эндоваскулярное или хирургическое закрытие ОАП показано в следующих случаях: - расширение левых отделов сердца, признаки ЛГ при наличии сброса крови слева направо - ранее перенесенный эндокардит - расширение левых отделов сердца, признаки ЛГ при наличии сброса крови слева направо	1	C
Для пациентов с кальцинированным ОАП перед проведением хирургического закрытия требуется консультация интервенционного кардиолога, специализирующегося на ведении взрослых больных с ВПС	1	C
Хирургическая коррекция должна выполняться специалистом, имеющим опыт в хирургии ВПС и рекомендуется в случаях: когда размер ОАП слишком большой для закрытия устройством анатомия протока не позволяет закрыть ОАП устройством (например, аневризма или эндартериит)	1 1	C B
Закрытие ОАП не показано пациентам с ЛГ и сбросом крови справа налево	III	C
АВК		
Хирургическую коррекцию АВК должны выполнять подготовленные специалисты, имеющие опыт лечения ВПС	1	C
Повторная коррекция рекомендуется взрослым больным с ВПС, ранее оперированным по поводу АВК в случаях: - регургитации на левом АВ-клапане, что требует реконструкции или замены клапана для устранения недостаточности или стеноза, вызвавших симптомы недостаточности кровообращения, предсердные или желудочковые аритмии, прогрессивное увеличение размеров и дисфункцию ЛЖ - обструкции ВТЛЖ со средним значением градиента давления больше 50 мм рт. ст. при максимальном значении больше 70 мм рт. ст. или меньше 50 мм рт. ст. в сочетании с выраженной митральной или аортальной недостаточностью	1	B

- при наличии остаточного ДМПП или ДМЖП со значительным сбросом крови слева направо		
Принципы ведения пациентов с надклапанной обструкцией выводного тракта левого желудочка		
Хирургическое вмешательство должно проводиться пациентам с надклапанным стенозом ВТЛЖ (дискретным или диффузным) при наличии соответствующих симптомов (например, стенокардия, одышка или синкопе) и/или при наличии градиента систолического давления со средним значением выше 50 мм рт. ст. или максимальном значении градиента на уровне стеноза более 70 мм рт. ст. при доплеровской эхокардиографии	1	B
1. Хирургическое вмешательство рекомендуется для взрослых, имеющих меньшую степень выраженности надклапанного стеноза ВТЛЖ и при следующих признаках: 1) наличие симптомов (например, стенокардия, одышка или синкопе); 2) гипертрофия левого желудочка; 3) предполагаемое увеличение физических нагрузок или планируемая беременность; 4) систолическая дисфункция левого желудочка.	1 1 1 1	B C C C
Лечение больных с надклапанным стенозом ВТЛЖ должно осуществляться в специализированных медицинских учреждениях	1	C
Показания для вмешательства при субаортальном стенозе		
Пациентам с симптомами (спонтанными или при нагрузочном тесте) и со средним доплеровским градиентом ≥ 50 мм рт.ст. или с тяжелой АР показана операция.	1	C
Бессимптомные пациенты должны быть рассмотрены для операции, когда: - ФВ ЛЖ < 50% (градиент может быть < 50 мм рт.ст. из-за низкого кровотока) - тяжелая АР и КСРЛЖ > 50 мм рт.ст. (или 25 мм/м ² ППТ) и/или ФВ < 50% - средний доплеровский градиент ≥ 50 мм рт.ст.с и значительная ГЛЖ - средний доплеровский градиент ≥ 50 мм рт.ст.с и патологический ответ артериального давления при нагрузочном тестировании	II a	C
Бессимптомные пациенты могут быть рассмотрены для операции, когда: - средний доплеровский градиент ≥ 50 мм рт.ст.с, нормальный ЛЖ, нормальное нагрузочное тестирование, и низкий операционный риск - зарегистрирована прогрессирующая АР и АР становится более чем прогрессирующая (для предотвращения дальнейшего прогрессирования)	II b	C
Рекомендации по хирургическому лечению коарктации аорты		
Хирургическое вмешательство по поводу коарктации аорты рекомендовано в следующих случаях: - пиковый градиент в области коарктации больше или равен 20 мм рт. ст. - пиковый градиент в области коарктации менее 20 мм рт. ст. при наличии значительного сужения в области перешейка аорты и выраженного коллатерального кровотока, подтвержденных диагностическими методами	1	C
Выбор между эндоваскулярным либо хирургическим методом коррекции дискретной коарктации аорты должен быть сделан после совместной консультации кардиологов, эндоваскулярных специалистов и хирургов	1	C
Хирурги, обладающие соответствующей подготовкой и достаточным опытом в детской кардиохирургии, должны выполнять операции по поводу рекоарктации аорты в следующих случаях - протяженный суженный сегмент - сочетанная гипоплазия дуги аорты	1	B
Рекомендации по вмешательствам у пациентов с клапанным стенозом легочной артерии.		

Асимптомным пациентам с воронкообразным клапаном легочной артерии и пиковым мгновенным доплеровским градиентом выше 60 мм рт. ст. или средним доплеровским градиентом выше 40 мм рт. ст. рекомендовано выполнение баллонной легочной вальвулопластики (в сочетании с менее чем умеренной легочной регургитацией)	1	B
Баллонная вальвулотомия рекомендована симптомным пациентам с воронкообразным клапаном легочной артерии и мгновенным пиковым доплеровским градиентом выше 50 мм рт. ст. или средним доплеровским градиентом выше 30 мм рт. ст. (в сочетании с менее чем умеренной регургитацией)	1	C
Хирургическое лечение рекомендовано пациентам с выраженным стенозом клапана легочной артерии и сочетанной гипоплазией кольца легочной артерии, выраженной легочной регургитацией, подклапанным или надклапанным стенозом. Хирургия также предпочтительна при наличии всех типов дисплазии клапана легочной артерии, при наличии сопутствующей трикуспидальной регургитации и необходимости выполнения хирургической процедуры Maze	1	C
Показания для вмешательства у пациентов с правожелудочковыми - легочная артерия кондуитами		
Симптомные пациенты с систолическим давлением ПЖ > 60 мм рт.ст. (скорость ТР > 3,5 м/с; может быть меньше в случае снижения кровотока) и /или умеренной/тяжелой ПР должны подвергаться операции	1	C
Бессимптомные пациенты с тяжелой ОВТПЖ и/или тяжелой ПР должны рассматриваться для операции, если присутствует по крайней мере один из следующих критериев: - Снижение толерантности к физической нагрузке (СЛНТ) - Прогрессирующая дилатация ПЖ - Прогрессирующая систолическая дисфункция ПЖ - Прогрессирующая ТР (по крайней мере умеренная) - Систолическое давление ПЖ > 80 мм рт.ст. (скорость ТР > 4,3 м/с) - Стойкие предсердные/желудочковые аритмии	II a	C
Показания для вмешательства после пластики тетрады Фалло		
Протезирование аортального клапана должно быть выполнено у пациентов с тяжелой АР с симптомами или признаками дисфункции ЛЖ	1	C
Прот. ЛК должно быть выполнено у симптомных пациентов с тяжелой ЛР и/или стенозом (систолическое давление ПЖ > 60 мм рт.ст., скорость ТР > 3,5 м/с)	1	C
Прот. ЛК должно быть рассмотрено у бессимптомных пациентов с тяжелой ЛР и/или стенозом, когда присутствует оп крайней мере один из следующих критериев: - Снижение объективной толерантности к физической нагрузке - Прогрессирующая дилатация ПЖ - Прогрессирующая систолическая дисфункция ПЖ - Прогрессирующая ТР (по крайней мере умеренной) - ОВТПЖ с систолическим давлением ПЖ > 80 мм рт.ст. (скорость ТР > 4,3 м/с) - Стойкие предсердные/желудочковые аритмии	II a	C
Закрытие ДМЖП должно быть рассмотрено у пациентов с резидуальным ДМЖП и значительной объемной перегрузкой ЛЖ или, если пациент подвергается операции на легочном клапане	II a	C
Показания для вмешательства при аномалии Эбштейна		
Хирургическая пластика должна быть выполнена у пациентов с более чем умеренной ТР и симптомами (класс NYHA > II или аритмии) или ухудшением толерантности к физической нагрузке, измеренной СЛНТ	1	C
Если есть также показания для операции на трикуспидальном	1	C

клапане, то закрытие ДМПП/ООО должно быть выполнено хирургически во время пластики клапана		
Хирургическая пластика должна рассматриваться независимо от симптомов у пациентов с прогрессирующей дилатацией правого сердца или сниженной систолической функцией ПЖ и/или прогрессирующей кардиомегалией на рентгенограмме	II a	C
Показания для вмешательства при транспозиции магистральных артерий после предсердного переключения		
У взрослых больных с D-TMA, перенесших операции Mustard и Senning, возможно выполнение повторных операций при наличии: 1) умеренной до выраженной степени регургитации на системном АВ-клапане (морфологически трикуспидальном клапане) без существенного нарушения функции желудочка); 2) шунта слева направо объемом более чем 1,5:1, либо правого шунта, которые не поддаются закрытию устройствами, с артериальной десатурацией и прогрессирующей дилатацией желудочка; 3) стенозов ВПВ или НПВ, не поддающихся чрескожному закрытию; 4) стенозов легочных вен, не поддающихся чрескожному разрешению; 5) выраженного симптоматичного подлегочного стеноза.	1	B
Возможны операции при наличии: 1) ОВОПЖ при градиенте более 50 мм рт. ст. или при отношении давления ПЖ/ЛЖ более чем 0,7, не поддающаяся чрескожному разрешению, или меньше в случаях запланированной беременности или если пациент хочет повысить физические нагрузки, или если имеет место выраженная легочная регургитация; 2) аномалий коронарных артерий, сочетающихся с ишемией миокарда, не поддающейся эндоваскулярному лечению; 3) выраженной регургитации на неоаортальном клапане; выраженной дилатации корня неоаорты (более 55 мм) после операции артериального переключения	1	C
Показания для вмешательства при транспозиции магистральных артерий после операции артериального переключения		
Стентирование или операция (в зависимости от субстрата) должны быть выполнены при стенозе коронарной артерии, вызывающем ишемию	1	C
Хирургическая пластика ОВТПЖ должна быть выполнена у симптомных пациентов с систолическим давлением правого желудочка > 60 мм рт.ст. (скорость ТР > 3,5 м/с)	1	C
Хирургическая пластика ОВТПЖ должна быть выполнена независимо от симптомов, если развивается дисфункция ПЖ (ПЖД может тогда быть ниже)	1	C
Хирургическая пластика должна быть рассмотрена у бессимптомных пациентов с ОВТПЖ и систолическим ПЖД > 80 мм рт.ст. (скорость ТР > 4,3 м/с)	II a	C
Операция на корне аорты должна быть рассмотрена, если корень (нео-) аорты > 55 мм, обеспечивая среднюю взрослую величину	II a	C
Стентирование или операция (в зависимости от субстрата) должны быть рассмотрены для периферического ЛС независимо от симптомов, если сужение диаметра > 50% и систолическое давление ПЖ > 50 мм рт.ст. и/или имеются нарушения перфузии легких	II a	C
Показания для вмешательства при корректированной врожденной транспозиции магистральных артерий		
Операция на системном АВ клапане (трикуспидальном клапане) при тяжелой регургитации должна быть рассмотрена прежде, чем системная (субаортальная) желудочковая функция ухудшится (до того как ФВ ПЖ < 45%)	II a	C
Анатомическая пластика (предсердное переключение + артериальное переключение или Rastelli, если выполнимо в случае нерестриктивного ДМЖП) может рассматриваться, когда ЛЖ функ-	II b	C

ционирует в системном давлении		
Показания для вмешательства при единственном желудочке		
Только хорошо отобранные пациенты после тщательной оценки [низкое легочное сосудистое сопротивление, адекватная функция АВ клапана (-ов), сохраненная желудочковая функция] должны рассматриваться как кандидаты для операции Fontan	II a	C
Пациенты с увеличенным легочным кровотоком – маловероятно у взрослых должны быть рассмотрены для бандажирования ЛА или сжатия ранее размещенного кольца	II a	C
Пациенты с тяжелым цианозом, со сниженным легочным кровотоком без повышенного ЛСС должны быть рассмотрены для двунаправленного шунтирования Glenn	II a	C
Трансплантация сердца или трансплантация комплекс «сердце - легкие» должна рассматриваться, когда нет другого хирургического выбора при плохом клиническом состоянии.	II a	C

– **Другие виды лечения:**

Показания к интервенционному вмешательству:

Показания	Класс	Уровень
Хирургическое вмешательство при ДМПП		
Чрескожное или хирургическое закрытие ДМПП показано при увеличении ПЖ и правого предсердия при наличии симптомов или при их отсутствии	I	B
ДМЖП		
Закрытие ДМЖП окклюдером может рассматриваться в тех случаях, когда ДМЖП находится на расстоянии от трехстворчатого и аортального клапанов, и если ДМЖП сопутствует значительное увеличение левого желудочка сердца или если есть легочная гипертензия	II b	C
ОАП		
Показано эндоваскулярное закрытие бессимптомного маленького ОАП	II a	C
Закрытие ОАП показано пациентам с ЛГ со сбросом крови слева направо	II a	C
Клапанный стеноз аорты		
Молодым людям и другим пациентам без значительного кальциноза стенок аорты и без аортальной регургитации аортальная баллонная вальвулотомия назначается в следующих случаях: 1) пациентам с симптомами стенокардии, страдающим обмороками, одышкой при физических нагрузках и имеющим высокие значения градиента более 50 мм рт.ст.; 2) асимптомным молодым людям, у которых наблюдаются нарушения сегмента ST и T-волны в отведениях 3-6 в покое или при нагрузке и значение градиента давления, измеренного при катетеризации, более 60 мм рт. ст..	I	C
Аортальная баллонная вальвулотомия показана при асимптомном течении аортального стеноза у молодых людей и значении градиента давления, измеренного при катетеризации, более 50 мм рт. ст., если пациент/пациентка хочет заниматься спортом или забеременеть.	II a	C
Аортальная баллонная вальвулотомия может рассматриваться как мост к хирургическому вмешательству при гемодинамически нестабильном состоянии взрослых со стенозом аорты, взрослых с вы-	II b	C

соким риском протезирования аортального клапана, или если протезирование аортального клапана не может быть осуществлено ввиду серьезных сопутствующих заболеваний.		
Коарктация аорты		
Чрескожное вмешательство показано при возвратной, дискретной коарктации с пиковым градиентом не менее 20 мм рт. ст.	I	B
Имплантация стента в место сужения аорты может быть целесообразной, но польза от этого не установлена в достаточной мере, эффективность и безопасность в отдаленном периоде также не установлены	II a	B
Клапанный стеноз ЛА		
Баллонная вальвулотомия может быть выполнена у асимптомных пациентов с диспластичными клапанами легочной артерии и мгновенным пиковым доплеровским градиентом выше 60 мм рт. ст. или средним доплеровским градиентом выше 40 мм рт. ст.	II a	C
Баллонная вальвулотомия может быть выполнена у отобранных симптомных пациентов с диспластичным клапаном легочной артерии с мгновенным пиковым доплеровским градиентом выше 50 мм рт. ст. или средним доплеровским градиентом выше 30 мм рт. ст.	II a	C
Баллонная вальвулотомия не рекомендуется асимптомным пациентам с мгновенным пиковым доплеровским градиентом менее 50 мм рт. ст. при наличии нормального сердечного выброса	III	C
Баллонная вальвулотомия не рекомендуется симптомным пациентам со стенозом легочной артерии и выраженной легочной регургитацией	III	C
Баллонная вальвулотомия не рекомендуется симптомным пациентам с мгновенным пиковым доплеровским градиентом менее 30 мм рт. ст.	III	C
Рекомендации по использованию эндоваскулярных методов лечения долевых и периферических стенозов легочной артерии		
Чрескожная интервенционная терапия рекомендована в качестве метода выбора при лечении подходящих очаговых долевых и/или периферических стенозов легочной артерии с сужением более 50% диаметра, давлением в правом желудочке выше 50 мм рт. ст. и/или наличием симптомов	I	B
Пациентам с перечисленными выше показаниями, анатомически не подходящим для выполнения чрескожного вмешательства, показана открытая хирургическая операция	I	B

6) Показания для консультации специалистов:

- консультация кардиохирурга + кардиолога + анестезиолога + интервенционный кардиолога для выставления показаний к оперативному лечению;
- консультация терапевта – предоперационный осмотр при наличии сопутствующей патологии;

7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации.

- объём и ранние сроки перенесенного оперативного лечения;
- состояние пациента в медикаментозном сне, ИВЛ;
- необходимость инвазивного мониторинга в раннем послеоперационном периоде, обуславливают показание к переводу пациента в ОАРИТ после операции.

8) Индикаторы эффективности лечения и безопасности методов диагностики и лечения, описанных в протоколе:

- стабильное состояние в течение длительного периода;
- достижение симптоматического улучшения и снижение функционального

класса СН;

- улучшение качества жизни и снижение частоты госпитализаций;
- увеличение продолжительности жизни;
- улучшение прогноза.

13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:

На раннем этапе в хирургическом отделении лечебная гимнастика преследует цель активизации больного, улучшения функции дыхания. При нормальном течении этого периода больного переводят на санаторный этап реабилитации через 3-4 недели после операции.

Противопоказаниями для направления на санаторный этап реабилитации являются:

1. Активность ревматического процесса;
2. Инфекционный эндокардит в активной фазе;
3. Выраженные нарушения сердечного ритма и проводимости, за исключением постоянной формы фибрилляций предсердий;
4. Состояние после перенесенного менее месяца назад неосложненного инфаркта миокарда;
5. Выраженная стенокардия;
6. Состояние после острого нарушения мозгового кровообращения с сохраняющимися симптомами гемипареза.

Поликлинический (диспансерный) этап реабилитации осуществляется в лечебных учреждениях по месту наблюдения больного (кардиолог, кардиоревматолог). Длительность этого этапа обычно составляет 1-2 года, после чего проводят заключительную оценку состояния пациента и определение его трудоспособности. Медицинский, физический, психологический и трудовые аспекты реабилитации приведены в Приложении 2.

14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: нет.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

АВ – атриовентрикулярный

АД – артериальное давление

АИК – аппарат искусственного кровообращения

АК – аортальный клапан

АКГ – ангиокардиография

АКШ – аортокоронарное шунтирование

АПФ – антагонисты протеинфосфокиназы

АС – аортальный стеноз

АЭ – аномалия Эбштейна

БАЛКА – большая аортолегочная коллатеральная артерия

БВО – бульбовентрикулярное отверстие

БДЭ – белково-дефицитная энтеропатия

ВЛГ – высокая легочная гипертензия

ВОЗ – Всемирная организация здравоохранения

ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка

ВОПЖ – выводной отдел правого желудочка
ВПВ – верхняя полая вена
ВПРТ – внутрипредсердная ригидная тахикардия
ВПС – врожденный порок сердца
ГОКМП – гипертрофическая обструктивная кардиомиопатия
ДАК – двустворчатый аортальный клапан
ДКПА – двунаправленный кавопульмональный анастомоз
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
ДМС – добровольное медицинское страхование
ЖТ – желудочковая тахикардия
ИБС – ишемическая болезнь сердца
ИК – искусственное кровообращение
ИЭ – инфекционный эндокардит
КВД – кардиовертер-дефибриллятор
КСФ – коронаросердечная фистула
КТ – компьютерная томография
КТМА – корригированная транспозиция магистральных артерий
ЛА – легочная артерия
ЛГ – легочная гипертензия
ЛЖ – левый желудочек
ЛП – левое предсердие
МЖП – межжелудочковая перегородка
МК – митральный клапан
МКК – малый круг кровообращения
МНП – мозговой натрийуретический пептид
МРТ – магнитно-резонансная томография
НПВ – нижняя полая вена
ОАВК – открытый атриовентрикулярный канал
ОАП – открытый артериальный проток
ОВТЛЖ – обструкция выводного тракта левого желудочка
ОВТПЖ – обструкция выводного тракта правого желудочка
ОЛС – общее легочное сопротивление
ОМС – обязательное медицинское страхование
ООО – открытое овальное окно
ОЦК – объем циркулирующей крови
ПАК – протезирование аортального клапана
ПЖ – правый желудочек
ПОПЖ – пути оттока из правого желудочка
ПП – правое предсердие
РЧА – радиочастотная абляция
СДЛА – среднее давление в легочной артерии
СЛА – стеноз легочной артерии

ССЗ – сердечно-сосудистые заболевания
ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТК – трикуспидальный клапан
ТМА – транспозиция магистральных артерий
ТН – трикуспидальная недостаточность
ФВ – фракция выброса
ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь легких
ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭКГ – электрокардиография
ЭКС – электрокардиостимулятор
ЭОС – электрическая ось сердца
ЭФИ – электрофизиологическое исследование
ЭхоКГ – эхокардиография
ААС – Американская ассоциация кардиологов
НУНА – Нью-Йоркская ассоциация сердца
ТЕЕ – трансэзофагеальная эхокардиография
ТТЕ – трансторакальная эхокардиография

16. Список разработчиков:

- 1) Куатбаев Ермагамбет Муканович – кандидат медицинских наук, кардиохирург, руководитель кардиохирургической службы АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
- 2) Бекбосынов Серик Темирханович – заведующий отделением кардиохирургии № 2 АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
- 3) Мурзагалиев Мурадым Уралбаевич – врач кардиохирург кардиохирургии № 2 АО «Национальный научный кардиохирургический центр».
- 4) Ананьева Л.В. - АО "Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова" клинический фармаколог.

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Рецензенты:

- 1) Альбазаров А.Б. – кандидат медицинских наук, руководитель отдела кардиохирургии АО «Национальный научный медицинский центр».

19. Условия пересмотра протокола: пересмотр протокола производится не реже, чем 1 раз в 3 года, либо при поступлении новых данных по диагностике и лечению соответствующего заболевания, состояния или синдрома.

20. Список использованной литературы:

- 1) «Детская кардиология». Под редакцией Белозерова Ю.М.. Москва «МЕДпрессинформ» 2004.
- 2) Врожденные пороки сердца. Справочник для врачей. Кривошеков Е.В., Ковалев И.А., Шипулин В.М. Томск 2009.
- 3) Клинические рекомендации по ведению взрослых пациентов с ВПС. Москва, 2010 г.

- 4) Руководство по кардиологии: учебное пособие в 3 т. По ред. Сторожакова, А.А. Горбаченко/
- 5) Руководство по рентгеноэндоваскулярной хирургии сердца и сосудов / Под ред. Л. А. Бокерия, Б. Г. Алеяна- Т. 2. - М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2008. - 650 с.
- 6) Warnes C.A., ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Develop Guidelines on the Management of Adults With Congenital Heart Disease). *Circulation*. 2008
- 7) Epstein AE, Di Marco JP, Ellenbogen KA, et al. ACC/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to revise the ACC/AHA/NASPE 2002 guideline update for implantation of cardiac pacemakers and antiarrhythmia devices). *J Am CollCardiol*. 2008;51:e1- 62.
- 8) Lang RM, Bierig M, Devereux RB, et al. Recommendations for chamber quantification: a report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, developed in conjunction with the European Association of Echocardiography, a branch of the European Society of Cardiology. *J Am SocEchocardiogr*. 2005;18:1440-63.
- 9) ACC/AHA 2015 Congenital Heart Disease in the Older Adult/

Приложение 1
к клиническому протоколу
диагностики и лечения

Соотношение Код (ов) МКБ-10 и МКБ-9

МКБ-10		МКБ-9	
Код	Название	Код	Название
Q20	Врожденные аномалии [пороки развития] сердечных камер и соединений	35.00	Закрытая сердечная вальвулотомия, неуточненного клапана
Q20.0	Общий артериальный ствол	35.03	Закрытая сердечная вальвулотомия клапана легочного ствола
Q20.1	Удвоение выходного отверстия правого желудочка	35.07	Эндоваскулярная замена клапана легочного ствола
Q20.2	Удвоение выходного отверстия левого желудочка	35.08	Трансапикальная замена клапана легочного ствола
Q20.3	Дискордантножелудочково-артериальное соединение	35.09	Эндоваскулярная замена неуточненного сердечного клапана
Q20.4	Удвоение входного отверстия желудочка	35.1	Открытая сердечная вальвулопластика без замены клапанов
Q20.5	Дискордантное предсердно-желудочковое соединение	35.10	Открытая вальвулопластика неуточненного сердечного клапана без замены
Q20.6	Изомерия ушка предсердия	35.13	Открытая вальвулопластика клапана легочного ствола без замены
Q20.8	Другие врожденные аномалии сердечных камер и соединений	35.25	Открытая и другая замена клапана легочного ствола тканевым трансплантатом
Q20.9	Врожденная аномалия сердечных камер и соединений неуточненная	35.26	Открытая и другая замена клапана легочного ствола

Q21	Врожденные аномалии [пороки развития] сердечной перегородки	35.27	Открытая и другая замена трехстворчатого клапана тканевым трансплантатом
Q21.0	Дефект межжелудочковой перегородки	35.28	Открытая и другая замена трехстворчатого клапана
Q21.1	Дефект предсердной перегородки	35.34	Инфундибулэктомия
Q21.2	Дефект предсердно-желудочковой перегородки	35.41	Увеличение существующего дефекта перегородки сердца
Q21.3	ТетрадаФалло	35.51	Пластика дефекта межпредсердной перегородки с помощью аутоперикарда, открытым методом
Q21.4	Дефект перегородки между аортой и легочной артерией	35.52	Устранение дефекта межпредсердной перегородки с помощью протеза, закрытым методом
Q21.8	Другие врожденные аномалии сердечной перегородки	35.53	Устранение дефекта межжелудочковой перегородки с помощью протеза
Q21.9	Врожденная аномалия сердечной перегородки неуточненная	35.54	Устранение дефекта формирования перегородки атриовентрикулярного канала путем протезирования
Q22	Врожденные аномалии [пороки развития] легочного и трехстворчатого клапанов	35.55	Устранение дефекта межжелудочковой перегородки путем протезирования, закрытым методом
Q22.0	Атрезия клапана легочной артерии	35.6	Восстановление межпредсердной и межжелудочковой перегородки при помощи тканевого трансплантата
Q22.1	Врожденный стеноз клапана легочной артерии	35.62	Устранение дефекта межжелудочковой перегородки при помощи тканевого

			трансплантата
Q22.2	Врожденная недостаточность клапана легочной артерии	35.63	Устранение дефекта формирования перегородки атриовентрикулярного канала при помощи тканевого трансплантата
Q22.3	Другие врожденные пороки клапана легочной артерии	35.7	Другие и неуточненные операции по устранению дефекта межжелудочковой и межпредсердной перегородки
Q22.4	Врожденный стеноз трехстворчатого клапана	35.8	Полное восстановление определенных врожденных пороков сердца
Q22.5	Аномалия Эбштейна	35.81	Полное восстановление тетрадыФалло
Q22.6	Синдром правосторонней гипоплазии сердца	35.82	Полное восстановление аномального соединения легочных вен
Q22.8	Другие врожденные аномалии трехстворчатого клапана	35.83	Полное восстановление артериального ствола
Q22.9	Врожденная аномалия трехстворчатого клапана неуточненная	35.84	Полное восстановление транспозиции магистральных сосудов, не классифицируемое
Q23	Врожденные аномалии [пороки развития] аортального и митрального клапанов	35.94	Создание канала между предсердием и легочной артерией
Q23.0	Врожденный стеноз аортального клапана	35.99	Другие операции на сердечные клапаны
Q23.1	Врожденная недостаточность аортального клапана	35.98	Другие операции на сердечную перегородку
Q23.2	Врожденный митральный стеноз		-
Q23.3	Врожденная митральная недостаточность		

Q23.4	Синдром левосторонней гипоплазии сердца		
Q23.8	Другие врожденные аномалии аортального и митрального клапанов		
Q23.9	Врожденная аномалия аортального и митрального клапанов неуточненная		
Q24	Другие врожденные аномалии [пороки развития] сердца		
Q24.0	Декстрокардия		
Q24.1	Левокардия		
Q24.2	Трехпредсердное сердце		
Q24.3	Воронкообразный стеноз клапана легочной артерии		
Q24.4	Врожденный субаортальный стеноз		
Q24.5	Аномалия развития коронарных сосудов		
Q24.8	Другие уточненные врожденные аномалии сердца		
Q24.9	Врожденный порок сердца неуточненный		
Q25	Врожденные аномалии [пороки развития] крупных артерий		
Q25.0	Открытый артериальный проток		
Q25.1	Коарктация аорты		

Q25.2	Атрезия аорты		
Q25.3	Стеноз аорты		
Q25.4	Другие врожденные аномалии аорты		
Q25.5	Атрезия легочной артерии		
Q25.6	Стеноз легочной артерии		
Q25.7	Другие врожденные аномалии легочной артерии		
Q25.8	Другие врожденные аномалии крупных артерий		
Q25.9	Врожденная аномалия крупных артерий неуточненная		
Q26	Врожденные аномалии [пороки развития] крупных вен		
Q26.0	Врожденный стеноз полых вен		
Q26.1	Сохранение левой верхней полых вен		
Q26.3	Частичная аномалия соединения легочных вен		
Q26.4	Аномалия соединения легочных вен неуточненная		

Приложение 2

Медицинский аспект реабилитации. Для пациентов с ревматическими пороками сердца после протезирования аортального клапана важной задачей является вторичная профилактика и лечение ревматизма. Она проводится в соответствии с современными принципами. Известные трудности в ранние сроки после операции представляет дифференциация активности ревматизма с неспецифической реакцией на операционную травму (посткардиотомный, послеоперационный синдром). Основными проявлениями послеоперационного синдрома являются боли в грудной клетке, миалгии, шум трения плевры и перикарда, лейкоцитоз, ускорение СОЭ. Профилактика рецидивов эндокардита включает в себя тщательную санацию очагов инфекции, адекватную терапию интеркуррентной инфекции, повторные противорецидивные курсы лечения. При рецидиве эндокардита пациент должен быть госпитализирован для лечения и обследования (в частности для оценки состояния функции протеза клапана). Программу реабилитации на этот период прерывают. Лечение и профилактика недостаточности кровообращения занимают важное место в медицинском аспекте программы реабилитации больных после хирургической коррекции приобретенных пороков сердца. Та или иная степень недостаточности кровообращения может сохраняться после операции в результате значительных миокардиальных изменений (поздние операции у пациентов с кардиомегалией); при наличии фибрилляций предсердий, гипертензии малого круга. Терапию проводят в соответствии с современными принципами применения препаратов разнонаправленного действия для устранения нарушения кровообращения.

Физический аспект реабилитации. В раннем послеоперационном периоде, как указывалось выше, проводят дыхательную гимнастику, постепенное расширение двигательного режима и лечебную гимнастику. Программа физической реабилитации на последующих этапах включает различные виды нагрузок: дозированную ходьбу, лечебную гимнастику в расширенном объеме, велоэргометрические тренировки и т. п. Велоэргометрическая проба проводится с субмаксимальной нагрузкой до 75% от уровня максимального потребления кислорода. Этим достигается достаточная информативность исследования и его безопасность. Обычно проба может быть проведена через 15 и более дней после операции. Противопоказанием к проведению ВЭП являются: хирургические и другие осложнения (незажившая рана, плеврит и т. п.), недостаточность кровообращения более II ст., активность ревматизма, острая респираторная инфекция, выраженная тахикардия - более 100-110 в 1 мин (у взрослых) и существенные нарушения ритма (кроме постоянной формы фибрилляций предсердий), срок менее 3-4 нед после неосложненного инфаркта миокарда, срок менее 1-1,5 мес после мозговой тромбоэмболии при условии восстановления нарушенных функций, срок менее 3 мес после перенесенного гепатита. Как правило, проводят ступенчато возрастающую непрерывную пробу с длительностью ступени от 3 до 5 мин. Контроль за достижением субмаксимального уровня можно осуществлять по частоте сердечных сокращений. Нагрузку прекращают раньше, если возникают симптомы, ограничивающие ее, - пороговая нагрузка, кри-

терии которой определены рекомендациями ВОЗ. Оценка результатов ВЭП основывается на таких показателях, как физическая работоспособность на субмаксимальном или пороговом уровне, частота сердечных сокращений, артериальное давление, ЭКГ, легочная вентиляция и потребление кислорода (и ряд производных величин). В настоящее время получили распространение также методы неинвазивной оценки состояния гемодинамики, насосной и сократительной функций сердца. Существуют другие методы тренирующих нагрузок: лечебная гимнастика, дозированная ходьба, подъемы по ступеням лестницы и т. д. На результаты физической реабилитации влияют такие факторы, как исходная тяжесть состояния пациентов, степень деструктивности, длительность существования порока и др.

Психологический аспект реабилитации. У значительной части больных с приобретенными пороками сердца в до- и послеоперационном периодах наблюдаются различные по характеру и степени выраженности нарушения нервно-психической сферы, которые могут принимать стойкий, затяжной характер, что весьма отрицательно сказывается на результатах реабилитации, особенно на восстановлении трудоспособности. Кроме того, сама операция, искусственное кровообращение, стрессовая ситуация вызывают ряд изменений в психологическом статусе пациентов. Наблюдается широкий спектр нарушений: астенизация, депрессия, кардиофобия («кардиопротезный синдром»), нарушение памяти, сна, трудная реадaptация и т. п. Все это должно быть предметом рассмотрения специалистов - психотерапевтов и психологов. Методы реабилитации здесь направлены на восстановление нормального психологического статуса пациента, что может быть достигнуто как психокоррекцией, так, в необходимых случаях, и применением психотропных препаратов.

Трудовой аспект реабилитации. Основной задачей программы реабилитации является возвращение пациента к активной социальной жизни, к труду. Трудовая деятельность пациента должна соответствовать его состоянию и его физическим возможностям.