**1,1 Определение.**

      **Врожденный КСА.** Врожденный порок сердца, характеризующийся препятствием кровотоку на уровне клапана Ао. Т. О. Стенозирующее поражение ограничено клапанным кольцом и створками клапана.

**1,2 Этиология и патогенез.**

      Существуют различные варианты врожденного КСА, обусловленные вовлечением в патологический процесс в разной степени всех трех компонентов клапана: комиссур, створок и фиброзного кольца АоК. Врожденный КСА может быть представлен одностворчатым, двустворчатым, трехстворчатым клапаном и мембраной. Наиболее частой аномалией является врожденный двустворчатый клапан Ао (ДАК). Однако, в ряде случаев отсутствие нарушений гемодинамики в раннем детском возрасте при его наличии приводит к недооценке истинных значений частоты патологии [1,2]. Возникает ДАК из-за деформации створок аортального клапана во время вальвулогенеза, обычно наблюдается сращение двух створок, образующих одну меньшую и одну большую по размерам створку. Варианты могут быть самые разные: от практически трехстворчатого клапана аорты с различными по размерам створками до одностворчатого или диспластического клапана. ДАК может приводить как к аортальному стенозу, так и к недостаточности в зависимости от степени сращения комиссур. У многих пациентов с ДАК гистология стенок аорты идентична таковой при синдроме Марфана: изменения в гладкой мышце, внеклеточном матриксе, эластине и коллагене [3].

**1,3 Эпидимиология.**

      Частота встречаемости врожденного КСА составляет 3-6% всех ВПС, в общей популяции наблюдается у 0,4-2% людей, при этом в 4 раза чаще встречается у мужчин [4,5]. Среди всех стенозов ВОЛЖ КСА занимает первое место по частоте – около 70-83% [5-7]. Доля оперативных вмешательств по поводу врожденного КСА среди всех врожденных пороков сердца в России составляет 2,44% при средней летальности 3,38% [8].
      Врожденный КСА (в том числе двустворчатый АоК без изменений гемодинамики) в 20% случаев сочетается с ОАП и коарктацией Ао [9-11]. В настоящее время доказана семейная предрасположенность к формированию пороков АоК (в особенности двустворчатому) [12-16]. В частности, от 12 до 38% больных с синдромом Turner (Шерешевского-Тернера) имеют двустворчатый АоК, сочетающийся с такими ВПС, как коарктация Ао и частичный аномальный дренаж легочных вен [17-22]. Некоторые системные заболевания (мукополисахаридоз, прогерия – «дородовое старение») также могут сопровождаться развитием стеноза АоК за счет утолщения и фиброза аортальных створок [23-29].
      Отличительной чертой врожденного КСА от других ВПС является возможное достаточно длительное существование порока без клинической манифестации – дети растут и развиваются соответственно возрасту, а порок обнаруживается лишь по выявлению шума при диспансерном обследовании. Появление жалоб свидетельствует о выраженном стенозе устья Ао. Из жалоб, которые могут предъявлять родители пациентов, следует отметить повышенную утомляемость и одышку (особенно при физической активности), потливость, головные боли и головокружение, иногда – носовые кровотечения. Приступы головокружения и даже потери сознания связаны с дефицитом церебрального кровоснабжения при выраженном клапанном стенозе Ао. У части больных могут присутствовать стенокардитические боли, обусловленные недостаточностью коронарного кровотока. Внезапная смерть при стенозах Ао чаще случается на фоне или вскоре после физической нагрузки и связана с возникновением аритмий и асистолии, возникающих из-за резкого дефицита коронарного кровотока. От 4 до 18% детей с врожденным КСА умирают внезапно, что составляет 1/5 всех внезапно умерших детей [6]. В течение первых 30 лет жизни опасность внезапной смерти составляет 0,4% в год.
      Иную группу пациентов представляют собой дети с так называемым «критическим аортальным стенозом»( в 70% случаев обусловлен двустворчатым АоК). Термин «критический» в отношении врожденного КСА обозначает выраженность клинической симптоматики с угрозой для жизни новорожденного ребенка, что подразумевает необходимость выполнения неотложного вмешательства на АоК. Клинически критический аортальный стеноз у новорожденного проявляется признаками застойной сердечной недостаточности и синдромом малого сердечного выброса. Клиническая ситуация при этом может усугубляться наличием сопутствующей кардиальной патологии в виде аномалий МК, коарктации Ао и фиброэластоза ЛЖ. Критический стеноз АоК относится к «дуктус» зависимым порокам, когда жизнь ребенка определяется степенью функционирования открытого артериального протока, обеспечивающего кровоток не только в нисходящую, но и в восходящую Ао и коронарные артерии (ретроградно). Раннее закрытие протока может привести к резкому ухудшению состояния новорожденного и даже летальному исходу.
      Смертность при врожденном КСА составляет 23+5% в течение 1-го года жизни. Она снижается до 1,2% в год в последующие 20 лет. Затем повышается ежегодно, и в возрасте от 30 до 60 лет составляет 3,0; 3,5; 6,0 и 8,5% на каждые последующие 10 лет соответственно. Почти 60% больных доживает до 30 лет и почти 60% умирает до 40 лет.
      Из осложнений естественного течения врожденного КСА следует отметить инфекционный эндокардит, который по данным одних авторов поражает около 0,9% больных ежегодно [6], по данным других встречается с частотой 1,8-2,7 на 1000 человеко-лет [10].
      Одним из грозных осложнений существующего врожденного КСА на фоне слабо развитой медии стенки Ао является дилатация, расслоение и даже разрыв восходящей Ао. Подобное осложнение гораздо чаще развивается при КСА с однокомиссуральным АоК [30-32]. Пациенты с синдромом Turner и врожденным КСА также должны быть отнесены к группе риска по развитию нарушения целостности Ао [33-38].
      По данным различных авторов развитие недостаточности на АоК может осложнить естественное течение врожденного КСА у 13-20% пациентов в возрасте старше 1 года [39,40]. Естественно развивающаяся при КСА регургитация АоК редко достигает значительной степени, но при развитии бактериального эндокардита, она может резко прогрессировать, приводя к разрушению створок и развитию тяжелой СН [6].
      Кальциноз АоК при врожденном КСА редко развивается у пациентов в возрасте до 15 лет. Как правило, отмечается увеличение его частоты к 20-30 годам [41].

**1,4 Кодирование по МКБ-10.**

      **Врожденные аномалии [пороки развития] аортального и митрального клапанов (Q23).**       **Q23,0.** Врожденный стеноз аортального клапана.

**1,5 Классификация.**

      Тяжесть КСА классифицируется как незначительная, умеренная или как выраженная в зависимости от площади отверстия клапана и градиента систолического давления, который измеряется при помощи допплер-Эхо-КГ. Однако, оценка степени сужения АоК на основании площади эффективного отверстия клапана не может быть применена у детей в связи с исходными размерами клапанного кольца, отличными от размеров взрослых пациентов. Наиболее приемлемой гемодинамической классификацией степени стеноза ВОЛЖ является градация, основанная на величинах максимального ГСД ЛЖ/Ао. Согласно этой классификации, все пациенты могут быть распределены на 3 клинические группы [42]:
      • умеренный аортальный стеноз – ГСД ЛЖ/Ао до 50 мм ;
      • выраженный аортальный стеноз – ГСД ЛЖ/Ао – 50-80 мм ;
      • резкий аортальный стеноз – ГСД ЛЖ/Ао больше 80 мм.
      Согласно стандартам болезней клапанов сердца, разработанным в 2006 г. Американской коллегией кардиологов и Американской ассоциацией кардиологов (ACC/AHA), степень тяжести стеноза Ао может быть оценена по величине среднего ГД ЛЖ/Ао. В соответствии с этим выделяют:
      • незначительный стеноз (средний градиент давления ЛЖ/Ао менее 25 мм ),.
      • умеренный стеноз (средний градиент давления ЛЖ/Ао – 25–40 мм ),.
      • выраженный стеноз (средний градиент давления ЛЖ/Ао более 40 мм ).

**Диагностика**

**2,1; Жалобы и анамнез.**

      • При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить родителей пациента о наличии у ребенка повышенной утомляемости, одышки (особенно при физической активности), потливости, головных болей, приступов головокружения, потери сознания, эпизодов необъяснимых носовых кровотечений, приступов стенокардитических болей, приступов нарушений ритма, эпизодов внезапной сердечной смерти и/или проведении мероприятий по сердечно-легочной реанимации.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**

**2,2 Физикальное обследование.**

      • Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на пальпацию и перкуссию области сердца и сосудов шеи.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** У пациентов с выраженным КСА может отмечаться перкуторное расширение границ сердца влево вследствие гипертрофии ЛЖ, а при пальпации определяется разлитой верхушечный толчок. В ряде случаев на основании сердца пальпаторно определяется систолическое дрожание, передающееся в яремную ямку и по ходу сонных артерий.
      • Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на аускультацию сердца и сонных артерий с целью оценки степени выраженности стеноза АоК.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Аускультативная картина врожденного КСА характеризуется.

**2,3 Лабораторная диагностика.**

      • Рекомендуется анализ газового состава крови с целью оценки газообмена и степени выраженности метаболических нарушений у новорожденных пациентов, находящихся в критическом состоянии ввиду наличия выраженного КСА.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение коагулограммы и подсчет числа тромбоцитов для прогноза риска периоперационных кровотечений и величины кровопотери.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение гематологического исследования для выявления дооперационной анемии и ее своевременной терапии.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**

**2,4 Инструментальная диагностика.**

      • Всем пациентам с подозрением на КСА рекомендуется проведение электрокардиографического исследования.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** П ри незначительно или умеренно гемодинамически выраженном КСА электрокардиограмма может быть не изменена. Наличие гемодинамически значимого сужения АоК проявляется признаками перегрузки и гипертрофии левых отделов сердца. Также при выполнении ЭКГ-исследования могут быть зафиксированы эпизоды наджелудочковых аритмий.
      • Рекомендуется ежегодное проведение ЭКГ-исследования детям с диагностированным КСА, если показатель среднего градиента при допплеровском исследовании более 30 мм или пиковый градиент более 50 мм.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется проведение ЭКГ-исследования раз в 2 года детям с установленным диагнозом КСА, если показатель среднего градиента при допплеровском исследовании менее 30 мм или пиковый градиент менее 50 мм.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение ЭКГ-исследования во время физических нагрузок пациентам c КСА с показателем среднего градиента при допплеровском исследовании более 30 мм или пиковым градиентом более 50 мм , если у них есть физические нагрузки или если клинические наблюдения отличаются от неинвазивных исследований.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнять ЭКГ и измерять артериальное давление детям с диагностированным КСА во время физических нагрузок.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Измерение уровня артериального давления необходимо для определения порога допустимой физической нагрузки (при отсутствии симптомов болезни).
      • При лечении пациентов с врожденным КСА рекомендуется подвергать лечебному контролю артериальную гипертензию, уделяя особое внимание величине диастолического давления.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Назначение гипотензивных средств может привести к снижению величины диастолического давления, и как следствие, к сокращению коронарной перфузии.
      • Всем пациентам с КСА рекомендуется выполнение рентгенографии грудной клетки в трех проекциях.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Выполнение рентгенографического исследования позволяет оценить конфигурацию сердца, размер и состояние восходящей Ао, а также легочный рисунок. При гемодинамически незначительном или умеренном врожденном КСА легочный рисунок может быть не изменен. Усиление его по «венозному» типу является признаком выраженного стеноза АоК. Размеры сердца при отсутствии сопутствующей кардиальной патологии (аномалия МК, фиброэластоз, септальные дефекты) длительное время могут оставаться нормальными. При увеличении ЛЖ тень сердца в прямой проекции приобретает характерную конфигурацию – имеется резко выраженная талия сердца, а закругленная, приподнятая верхушка образует с диафрагмой острый угол. В косых проекциях визуализируется гипертрофированный ЛЖ. Увеличение тени левого предсердия свидетельствует о выраженном стенозе АоК. Характерным рентгенологическим признаком врожденного КСА является постстенотическое расширение восходящей Ао. Признаки кальцинации АоК у детей раннего возраста, как правило, отсутствуют, и могут появиться у взрослых пациентов с врожденным КСА.
      • Всем пациентам с подозрением на наличие КСА рекомендуется выполнение эхокардиографического исследования.
      Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).
      **Комментарии.** Данный метод инструментальной диагностики является одним из основных для выявления анатомического субстрата порока и определения степени нарушения гемодинамики. Основными позициями для определения обструкции на уровне АоК являются парастернальная позиция в проекции по длинной оси ЛЖ и по короткой оси на уровне аортального клапана, апикальная 5-ти камерная позиция, а также субкостальный доступ в проекции по длинной оси ВОЛЖ и супрастернальный в проекции по длинной оси восходящей аорты. С помощью ЭХО-КГ определяют морфологию и степень обструкции, размеры выводного отдела левого желудочка и фиброзного кольца АоК, восходящей Ао, функцию ЛЖ и сопутствующие ВПС. Существует множество критериев и рекомендаций оценки степени стеноза АоК, однако чаще они применимы у взрослых пациентов [43,44]. Так, например, если площадь эффективного отверстия клапана аорты, являющаяся важным компонентом оценки степени его сужения, составляет менее 1 см 2 , то у взрослого это свидетельствует о наличии критического стеноза, тогда как у ребенка до 3-5 лет она является нормальной. При определении степени стеноза ВОЛЖ у асимптоматичных детей ориентируются на систолический градиент давления, измеренный при ЭхоКГ. Систолический градиент давления на ВОЛЖ может быть недооценен эхокардиографически при наличии выраженной регургитации на митральном клапане, при объемной гипоплазии и сниженной сократительной способности миокарда ЛЖ, при наличии тубулярного или многоуровнего поражения ВОЛЖ, сочетанной патологии (ДМЖП).
      Гипертрофия миокарда ЛЖ является неотъемлемым спутником обструктивных заболеваний ВОЛЖ. Фиброэластоз определяется на основании повышенной эхогенности эндокарда. Однако выявление диффузной формы фиброэластоза при помощи двумерной эхокардиографии затруднительно. Для оценки диастолической функции левого желудочка необходимо применение тканевой допплерографии, методики отслеживания пятна, которые также позволяют отслеживать восстановление функциональных показателей ЛЖ после хирургического вмешательства [45].
      • При оценке тяжести стеноза АоК не рекомендуется ориентироваться только на значение максимального ГСД ЛЖ/Ао.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Определение выраженности КСА, основанное только на значении ГСД ЛЖ/Ао, может привести к переоценке выраженности стеноза. Рекомендуется учитывать также величину среднего градиента и площадь клапана Ао, полученные при допплер-эхокардиографии, а также сократительную способность ЛЖ. Рекомендуется индексация площади клапана Ао к площади поверхности тела пациента, определяемой его конституциональными особенностями телосложения.
      • Не рекомендуется выполнение стресс-эхокардиографии у пациентов с симптомным стенозом АоК или при нарушении реполяризации при ЭКГ-исследовании, а также при систолических нарушениях, выявленных при эхокардиографии.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств C).**
      • Всем пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом КСА с ГСД ЛЖ/Ао более 60 мм (выраженном и резком аортальном стенозе согласно гемодинамической классификации [42]) рекомендуется катетеризация сердца с ангиокардиографией.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Проведение ангиокардиографического исследования необходимо для уточнения уровня обструкции ВОЛЖ и определения гемодинамических параметров стеноза.
      Для больных с врожденным КСА характерно: 1) утолщенные створки АоК (куполообразно пролабирующие в систолу – при двустворчатом клапане); 2) дилатация восходящей Ао; 3) визуализация струи контраста, поступающего в восходящую Ао через центрально или эксцентрически расположенное отверстие клапана.
      • Всем пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом КСА с ГСД ЛЖ/Ао более 60 мм (выраженном и резком аортальном стенозе согласно гемодинамической классификации [42]) рекомендуется выполнение аортографии с коронарографией.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Включение в протокол ангиокардиографического исследования аортографии с коронарографией позволяет оценить состояние восходящей Ао, дуги и перешейка Ао, а также анатомии коронарных артерий. На основании полученных результатов в дальнейшем определяется тактика хирургического лечения и объем необходимого вмешательства.
      • Всем пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом КСА с ГСД ЛЖ/Ао более 60 мм (выраженном и резком аортальном стенозе согласно гемодинамической классификации [42]) рекомендуется выполнение левой вентрикулографии.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Включение в протокол ангиокардиографического исследования левой вентрикулографии позволяет оценить размеры полости ЛЖ и степень его гипертрофии, а также выявить наличие/отсутствие внутрижелудочковой обструкции.
      • Больным с КСА рекомендуется выполнить МСКТ с введением контраста.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Выполнение МСКТ с введением контраста рекомендуется в качестве дополнения к эхокардиографическому исследованию, а также в качестве альтернативы инвазивным методам исследования для уточнения морфологии порока, оптимизации хирургической техники, а также для трехмерного моделирования предстоящей операции. Приоритетное значение томографических методик у детей заключается в превосходном пространственном разрешении экстракардиальных структур. В прогностическом плане хирургического лечения выполнение МРТ с/без применения контрастного препарата рекомендуется для достоверного определения объема полости, функционального состояния и степени фиброза миокарда ЛЖ [46,47].
      • При отсутствии симптомов болезни детям с диагностированным КСА рекомендуется проходить ежегодные обследования, если средний градиент при допплеровском исследовании больше 30 мм или пиковый градиент больше 50 мм , а пациентам, у которых показатели градиента ниже, – каждые 2 года.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**

**Лечение**

**3,1; Консервативное лечение.**

      • Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, рекомендуется инфузия простагландина Е1 (ПГЕ 1) (начальная доза составляет 0,03 мкг/кг/мин).
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Критическими врожденными пороками сердца называют врожденные аномалии развития сердца, требующие инвазивного вмешательства или приводящие к смерти в первые 30 дней жизни [48]. Критическое состояние новорожденного (кардиогенный шок, ацидоз, судороги, остановка сердца, лабораторные признаки почечной/печеночной недостаточности) развивается у 15,5% пациентов с ВПС и в 90,9% случаев обусловлено обструктивными поражениями левых отделов сердца [48]. Приблизительно 40% детей с пропущенными при рождении пороками развития левых отделов сердца развивает кардиогенный шок [49].
      При обструктивных поражениях левого сердца и дуктус-зависимом системном кровотоке препаратом 1 ряда является ПГЕ 1. При критическом КСА рекомендуется как можно более раннее назначение простагландина Е1 для поддержания проходимости открытого артериального протока, что значительно увеличивает шансы ребенка на выживание, а также позволяет стабилизировать его состояние перед проведением соответствующего вмешательства – хирургической операции или рентгено-эндоваскулярной дилатации стеноза [50-53].
      • Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, помимо инфузии простагландина Е1 рекомендуется лечение инотропными средствами и диуретиками.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**
      • Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, рекомендуются плановая интубация и управляемая ИВЛ.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa ( уровень достоверности доказательств C).**
      • Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, рекомендуется проведение плановой седации для минимизации потребления кислорода организмом.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**
      • Новорожденным с критическим врожденным КСА с сердечной недостаточностью, находящимся в критическом состоянии, рекомендуется коррекция ацидоза[МП3] ( с учетом его патогенеза – метаболический или дыхательный) для стабилизации состояния ребенка.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** А цидоз. Выделяют дыхательный и метаболический варианты ацидоза.
      Дыхательный (респираторный) ацидоз обусловлен увеличение напряжения углекислого газа в крови (обструкция дыхательных путей, пороки развития лёгких, аспирации, ателектазы, СДР, отёк лёгких, апноэ, бронхолегочная дисплазия) и зависит от степени гиперкапнии. Он характеризуется следующими показателями КОС артериальной крови: рН 7,35, BE выше -5 мэкв/л, рС02 более 45 мм.
      Метаболический ацидоз обусловлен поступлением в кровь избытка кислых продуктов, при возникновении гипоксии (ишемии) тканей, или быстрой потере буферных оснований через ЖКТ и почки. Он характеризуется следующими показателями КОС артериальной крови: рН 7,35, BE ниже -5 мэкв/л (концентрация бикарбоната 17 ммоль/л); рС02 менее 46 мм.
      • Рекомендуется назначать пациентам с ДАК и дилатацией корня аорты бета-блокаторы.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств C).**
      • Не рекомендуется назначение сосудорасширяющей терапии на длительный срок для лечения аортальной регургитации пациентам с асимптомным течением минимальной или умеренной аортальной регургитации и нормальной функцией ЛЖ сердца.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств С).**
      • Не рекомендуется назначение сосудорасширяющей терапии на длительный срок для лечения аортальной регургитации пациентам, являющимся кандидатами на протезирование АоК, с асимптомным течением систолической дисфункции ЛЖ.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств С).**
      • Не рекомендуется назначение сосудорасширяющей терапии на длительный срок для лечения аортальной регургитации пациентам, являющимся кандидатами на протезирование АоК, с минимальной или умеренной диастолической дисфункцией ЛЖ.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств С).**       **Комментарии.** В настоящее время не существует общепринятой медикаментозной терапии, которая изменяла бы течение болезни или сдерживала прогрессирующую патологию ДАК. Бета-блокаторы могут назначать пациенту, чтобы задержать или предотвратить дилатацию корня Ао или прогрессирование болезни, но улучшения можно ожидать только у пациентов с синдромом Марфана или острой аортальной диссекцией. Продуманное уменьшение постнагрузки у пациентов с гипертензией, направленное на снижение систолического давления и парциального давления на стенки ЛЖ, могут притормозить развитие дилатации и нарушения функции ЛЖ, но при этом следует принимать меры против рисков, связанных с ухудшением диастолической коронарной перфузии. Однако вовсе не очевидно, что снижение постнагрузки ослабит аортальную регургитацию или уменьшит необходимость протезирования АоК.

**3,2 Хирургическое лечение.**

      • Пациентам с тяжелыми формами КСА и/или в сочетании с аортальной регургитацией рекомендуется выполнение операции на открытом сердце: аортальной вальвулопластики или протезирования АоК (механическим протезом или же легочным аутографтом – т. Е. Выполнение операции Росса) [54-63].
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств С).**
      • В случае наличия узкого ФК АоК рекомендуется протезирование АоК с использованием методики «расточки» ФК (по Nicks, Manouguian) [64-67].
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств С).**
      • Пациентам с тяжелыми формами КСА и нарушениями функции ЛЖ сердца (ФВ ЛЖ менее 50%) рекомендуется выполнение операции протезирования АоК.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Детям с тяжелыми формами аортальной регургитации рекомендуется выполнение операции протезирования АоК, если пациент симптоматичен.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Детям с тяжелыми формами аортальной регургитации рекомендуется выполнение операции протезирования АоК, если нарушение функции ЛЖ сердца носит постоянный характер и отмечается прогрессирование дилатации ЛЖ.
      **Уровень убедительности рекомендаций I ( уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение операции протезирования АоК пациентам с асимптомным течением тяжелой формы аортальной регургитации и нормальной систолической функцией (ФВ ЛЖ более 50%), но при прогрессирующей дилатации ЛЖ.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств B).**
      • Рекомендуется выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам при наличии тяжелой степени КСА и патологической реакции на физические нагрузки.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам в случае очевидности быстрого прогрессирования КСА или аортальной регургитации.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам в случаях наличия небольшой степени КСА с подтвержденным кальцинозом клапана при необходимости других операций на сердце и Ао.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам в случае наличия экстремально тяжелой степени КСА (средний ГСД ЛЖ/Ао при допплеровском исследовании более 60 мм ).
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам в случае наличия умеренной степени КСА при необходимости выполнения других операций на сердце.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение операции протезирования АоК асимптомным пациентам в случае сочетания тяжелой аортальной регургитации с быстро прогрессирующей дилатацией ЛЖ.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств C).**
      • Рекомендуется выполнение операции на открытом сердце пациентам с КСА или аортальной регургитацией и сопутствующей дилатацией, восходящей Ао (диаметр восходящей Ао более 4,5 см).
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств B).**
      • Рекомендуется выполнение операции на открытом сердце на ранних стадиях при сочетании стеноза Ао и прогрессирующего роста размеров восходящей Ао.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств B).**
      • Не рекомендуется выполнение операции на АоК пациентам с асимптомным течением КСА и нормальными размерами и функцией ЛЖ.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств B).**
      • Не рекомендуется выполнение протезирования АоК легочным аутографтом (операции Ross) при наличии у пациента ряда генетических синдромов, сопутствующей патологии соединительной ткани, и при определенных морфометрических данных о состоянии магистральных сосудов.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств B).**       **Комментарии.** Противопоказаниями к выполнению операции Ross являются.
      • Не рекомендуется вмешательство на АоК с позиций предотвращения внезапной смерти у больных с асимптомным течением КСА, у которых не обнаружены показания перечисленные выше в рекомендациях с уровнем достоверности доказательств IIa/IIb при уровне убедительности рекомендаций В.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств B).**       **Комментарии.** Операция открытой вальвулотомии АоК, являясь самым технически простым вмешательством на клапане в условиях ИК, показывает достаточно неплохие результаты [54,55].
      Протезирование АоК механическим протезом является эффективным методом лечения тяжелого стеноза АоК у пациентов при невозможности выполнения реконструктивных операций. Результаты исследований подтверждают хороший результат и низкую смертность после операции [56,58]. Фактором, ограничивающим имплантацию протеза в аортальную позицию у маленьких детей, является минимальный размер возможно имплантируемого клапана (16 мм).
      Использование различных методик «расточки» ФК АоК (по Nicks, Manouguian) расширяет возможности применения данной операции и позволяет имплантировать протезы большего размера за счет увеличения ФК на 2-6 мм [64-67]. Однако, большой объем и травматичность вмешательств являются сдерживающими факторами их широкого практического применения у детей раннего возраста. У старших детей подобные вмешательства могут выполняться с низким операционным риском и хорошими гемодинамическими результатами.
      С учетом выше сказанного наиболее перспективным в раннем детском возрасте является метод протезирования аортального клапана легочным аутографтом – операция RossПри использовании этой операции: 1) существует потенциальный рост «нео» корня Ао, 2) отпадает необходимость в назначении антикоагулянтов, 3) гемодинамические характеристики трансплантата – идеальны, 4) отсутствует иммунологическая реакция [158,159].

**3,3; Интервенционная катетеризация детей с врожденным КСА.**

      • Рекомендуется выполнение чрескожной баллонной вальвулопластики АоК новорожденным детям с критическим КСА.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** Транслюминальная баллонная вальвулопластика АоК является достаточно эффективным и безопасным методом хирургического лечения КСА. В ряде случаев она может служить жизнеспасающей процедурой, позволяющей вывести пациента из критического состояния (в первую очередь это касается новорожденных и детей 1-ого года жизни). Как правило, баллонная дилатация приводит к существенному снижению градиента систолического давления между ЛЖ и Ао и улучшению функции ЛЖ. За последние годы широкого клинического использования метода достигнуто снижение цифр летальности ниже 10% [68-70]. В то же время отмечены более высокие показатели летальности в группе пациентов с дуктусзависимым кровообращением (до 38% при значении данного показателя 5% в группе с нормальным кровообращением) [71].
      • Рекомендуется выполнение баллонной вальвулопластики АоК при асимптомном течении КСА и значении пикового градиента более 50 мм , если пациент/пациентка хочет заниматься спортом или забеременеть.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств С).**
      • Рекомендуется выполнение баллонной вальвулопластики АоК в качестве моста к хирургическому вмешательству при гемодинамически нестабильном состоянии больных с выраженным КСА.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb ( уровень достоверности доказательств С).**
      • Рекомендуется выполнение баллонной вальвулопластики АоК в качестве моста к хирургическому вмешательству при наличии тяжелых сопутствующих заболеваний (патология центральной нервной системы, легочно-бронхиального дерева, заболеваний кроветворной системы, незрелость органов на фоне недоношенности), которые могут негативно повлиять или даже привести к летальному исходу при выполнении операции на открытом сердце.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств С).**
      • Не рекомендуется выполнение баллонной вальвулопластики АоК при асимптомном течении болезни и наличии градиента систолического давления между ЛЖ и Ао менее 40 мм.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств С).**
      • Не рекомендуется выполнение баллонной вальвулопластики АоК при асимптомном течении болезни и отсутствии изменений при ЭКГ-исследовании.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств С).**       **Комментарии.** В случае если стеноз АоК представлен приобретенным сращением створок ДАК, особенно у молодых больных, существует вероятность успешной баллонной дилатации со снижением градиента и, возможно, необходимости в повторной операции не будет.
      • Рекомендуется проведение курса реабилитации после операции в санатории кардиологического профиля или реабилитационном центре. Период реабилитационного восстановления, с возможностью полного восстановления физической активности (для детей) и возобновления трудовой деятельности (для взрослых), составляет минимум 3 месяца.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств С).**

**Профилактика**

      • Рекомендуется непрерывное наблюдение кардиолога всем оперированным или неоперированным пациентам с патологией АоК.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств С).**
      • Рекомендуется проведение эхокардиографического скрининга для выявления ДАК ближайшим родственникам пациентов с ДАК.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств В).**
      • Всем пациентам с ДАК рекомендуется исследование анатомии корня Ао, независимо от степени выраженности гемодинамических нарушений.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств С).**       **Комментарий.** Частота исследований зависит от исходного диаметра Ао.
      • Пациентам с умеренной и тяжелой степенью выраженности КСА не рекомендуется увлекаться физическими нагрузками.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств С).**
      • Больным с КСА после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Больным с КСА после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Больным с КСА после хирургического лечения рекомендуется обследование в стационаре не реже 1 раза в год после хирургического лечения порока.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Больным с КСА после хирургической коррекции рекомендуется проведение динамического (1 раз в год при стабильном клиническом состоянии) эхокардиографического обследования.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**       **Комментарии.** При проведении планового ЭХО. Больные с протезами клапанов, имплантированными в аортальную позицию, без сомнения являются кандидатами на выполнение повторных операций по замене протеза в связи с «перерастанием» больным размера протеза.
      При выполнении операции Росса больные в последующем являются кандидатами на выполнение повторных операций по замене кондуита, имплантированного между правым желудочком и легочной артерией.
      • Больным с имплантированным в аортальную позицию протезом рекомендуется пожизненный пероральный прием антикоагулянтов (варфарин\*\* в дозе 0,09-0,32 мг/кг/сут) при постоянном мониторинге показателей свертывающей системы крови: МНО и ПТИ.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств B).**       **Комментарии.** При пероральном приеме антикоагулянтов следует ориентироваться на значения МНО от 2,5 до 4,0 и значения ПТИ 35. Также необходимо производить коррекцию принимаемой пациентом дозы препарата в зависимости от массы тела (при росте ребенка), и сопутствующих состояний (лихорадка, обезвоживание). При необходимости выполнения различных плановых хирургических вмешательств, экстракции зубов обязателен перевод пациента на парентеральные антикоагулянты (гепарин) с последующим обратным переводом на пероральный антикоагулянт путем титрования дозы.
      • Больным с КСА после операции Росса рекомендуется пероральный прием дезагрегантов (ацетилсалициловой кислоты в дозе 50-100 мг) в течение 6 мес. С последующим переходом на курсовой прием и затем отменой под контролем коагулограммы.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств B).**
      • Больным с КСА после хирургического лечения рекомендуется определение оптимального режима физической активности на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**
      • Больным с КСА после хирургического лечения рекомендуется использование опросников качества жизни для больных и родителей для разработки индивидуальных схем психологической реабилитации.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств C).**

**Дополнительно**

      Оперированные или неоперированные больные с КСА и аортальной регургитацией являются группой риска по выполнению хирургического вмешательства на АоК (первичного или повторного), так как эти два патологических состояния АоК являются прогрессирующими заболеваниями.
      Больные с имплантированными в аортальную позицию протезами в отдаленные сроки после операции угрожаемы по развитию протез-зависимых осложнений. К протез-зависимым осложнениям относятся: эндокардит, тромбоз, парапротезная регургитация или окклюзия, связанная с развитием паннуса. Также данный контингент больных, оперированные в раннем детском возрасте, несомненно является кандидатами на выполнение повторных операций по замене клапана ввиду «перерастания» размера протеза.
      После операции Росса пациенты составляют группу риска развития аутотрансплантатной дилатации с прогрессирующей неоаортальной регургитацией, окклюзии и/или регургитации неолегочного ствола, а иногда и ишемии миокарда и/или инфаркта, связанного с окклюзией или перегибом проксимальных коронарных артерий.
      С врожденным КСА со значительным ГСД ЛЖ/Ао может быть связано развитие желудочковых аритмий в зрелом возрасте и возможность внезапной смерти. В связи с этим пациенты должны проходить тщательное обследование с ЭКГ для выявления аритмии на ранних стадиях.

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| №  | Критерии качества  | Класс доказательности  | Уровень доказательности  |
| **Этап постановки диагноза**  |
| 1  | Выполнено ЭКГ исследование  | I  | C  |
| 2  | Выполнено рентгенологическое исследование органов грудной клетки  | I  | C  |
| 3  | Выполнена эхокардиография  | I  | С  |
| 4  | Выполнена катетеризация полостей сердца с ангиокардиографией  | IIa  | C  |
| 5  | Выполнено МСКТ-исследование  | IIa  | C  |
| **Этап консервативного и хирургического лечения**  |
| 1  | Выполнена ТЛБВП АоК  | I  | С  |
| 2  | Выполнено этапное хирургическое лечение  | IIb  | С  |
| 3.  | Выполнена «открытая» операция на АоК  | I  | С  |
| **Этап послеоперационного контроля**  |
| 1  | Выполнены осмотры кардиолога в течение первых 12 месяцев после операции  | I  | С  |
| 2  | Выполнено динамическое эхокардиографическое обследование  | I  | С  |
| 3  | Проевдена антикоагулянтная терапия или терапия дезагрегантами.  | I, IIa  | B  |