

Лікування дорослих пацієнтів із вродженими вадами серця

На сьогодні поширеність вроджених вад серця (ВВС) у всьому світі становить 9 випадків на 1 тис. новонароджених із варіацією показників відповідно до географічного розташування. Поширеність тяжких ВВС у багатьох розвинених країнах зменшилася через проведення скринінгу плода та переривання вагітності, однак загальна частота захворюваності у міжнародному масштабі підвищилася. Завдяки розвитку медицини, хірургії та технологій за останні десятиліття >90% осіб, що народилися із ВВС, доживають до зрілого віку. Як наслідок, поширеність ВВС у популяції зросла. Робоча група з лікування вроджених вад серця у дорослих хворих Європейського товариства кардіологів (ESC) 2020 р. розробила оновлену настанову на основі ретельного вивчення наукових та клінічних знань та наявних доказів із цього питання. Рекомендації мають допомогти лікарям при прийнятті оптимальних клінічних рішень, визначенні та реалізації профілактичних, діагностичних чи терапевтичних стратегій з урахуванням стану здоров'я кожного пацієнта, його думки та, коли доцільно, родичів/опікунів. Пропонуємо до вашої уваги ключові моменти даної настанови.

ЛІКУВАННЯ АРИТМІЙ ПРИ ВВС У ДОРΟΣЛИХ

Пацієнтам із ВВС помірного ступеня тяжкості та тяжкою за наявності задокументованих аритмій показане направлення до медичного центру, де є мультидисциплінарна команда фахівців із відповідним досвідом терапії (I, C). Хворим на ВВС із зафіксованими аритміями або високим ризиком постпроцедурних аритмій (наприклад, після закриття дефекту міжпередсердної перегородки [ДМПП] у старшому віці), які є кандидатами для черезшкірних або хірургічних (повторних) втручань, також показане спостереження мультидисциплінарною командою, яка має досвід проведення даних процедур та інвазивного лікування аритмій (I, C).

При легкій формі ВВС катетерну абляцію рекомендовано виконувати замість тривалої медикаментозної терапії при симптоматичній стійкій рецидивній суправентрикулярній тахікардії (атріовентрикулярно-вузловій реципрокній, атріовентрикулярній [AB] реципрокній, передсердній та внутрішньопередсердній), або якщо ВВС потенційно пов'язана із раптовою кардіальною смертю (I, C). Катетерна абляція показана як допоміжне лікування при імплантованому кардіовертері-дефібриляторі (ІКД) у пацієнтів із рецидивною мономорфною шлуночковою, постійною тахікардією або шлуночковою аритмією, що не піддається фармакотерапії, або відсутні зміни при перепрограмуванні ІКД (I, C).

Встановлення ІКД показане дорослим хворим на ВВС, котрі пережили раптову зупинку серця через фібриляцію шлуночків, або гемодинамічно непереносиму шлуночкову тахікардію після клінічного обстеження для визначення причини події та виключення оборотних причин (I, C). Окрім того, ІКД є доцільним для дорослих пацієнтів із ВВС та стійкою шлуночковою тахікардією (ШТ) після гемодинамічної оцінки та відновлення за наявності показань. Електрофізіологічне дослідження необхідне для виявлення хворих, у яких катетерна або хірургічна абляція може бути корисною як додаткове лікування або прийнятна альтернатива (I, C).

ТЕРАПІЯ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІАЛЬНОЇ ГІПЕРТЕНЗІЇ, ПОВ'ЯЗАНОЇ З ВВС

Пацієнткам із ВВС та підтвердженою прекапілярною формою легеневої артеріальної гіпертензії (ЛАГ) слід рекомендувати утриматися від вагітності (I, C). Оцінку ризику доцільно виконувати в усіх хворих на ВВС та ЛАГ (I, C).

В осіб із прекапілярною ЛАГ груп низького та помірного ризику, в яких вдалося позбавитися простих уражень легеневих артерій, варто ініціювати пероральну або послідовну комбіновану терапію, а за високого ризику – комбіноване лікування, включно з парентеральними простаноїдами (I, A).

ПАЦІЄНТИ З ДЕФЕКТОМ МІЖПЕРЕДСЕРДНОЇ ПЕРЕГОРОДКИ

В осіб з ознаками перевантаження об'єму правого шлуночка (ПШ) та без ЛАГ (за відсутності неінвазивних ознак підвищення легенево-артеріального тиску (ЛАТ) чи при інвазивному підтвердженні легеневого судинного опору (ЛСО) <3 од. Вуда за наявності таких ознак) або ж гіпертрофії лівого шлуночка (ЛШ) рекомендоване закриття ДМПП незалежно від симптомів (I, B). Процедура є варіантом вибору як вторинне закриття ДМПП, коли це технічно доступно (I, C). У пацієнтів похилого віку, в яких проведення операції неможливе, слід ретельно зважувати ризик хірургічних ускладнень та потенційну користь від закриття ДМПП (I, C).

У хворих із неінвазивними ознаками підвищення ЛАТ інвазивне вимірювання ЛСО є обов'язковим (I, C). У пацієнтів із гіпертрофією ЛШ рекомендовано перевірити балонний катетер та ретельно порівняти користь вилучення ліво-правого шунта й потенційний негативний вплив закриття ДМПП на клінічні наслідки через підвищення тиску наповнення (I, C). Не слід проводити процедуру закриття ДМПП в осіб із синдромом Ейзенменгера, хворих на ЛАГ із ЛСО ≥ 5 од. Вуда, незважаючи на таргетну терапію ЛАГ, або з десатурацією при фізичному навантаженні (III, C).

ХВОРИ З ДЕФЕКТОМ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕГОРОДКИ

В осіб з ознаками перевантаження об'єму ПШ та без ЛАГ (відсутність неінвазивних ознак підвищення ЛАТ або інвазивне підтвердження ЛСО <3 од. Вуда за наявності таких проявів) рекомендоване закриття дефекту міжшлуночкової перегородки (ДМШП) незалежно від симптомів (I, C). Недоцільно проводити процедуру закриття ДМШП у пацієнтів із синдромом Ейзенменгера та хворих на тяжку ЛАГ (ЛСО ≥ 5 од. Вуда), в котрих спостерігається десатурація при фізичному навантаженні (III, C).

ПАЦІЄНТИ З ДЕФЕКТОМ АТРІОВЕНТРИКУЛЯРНОЇ ПЕРЕГОРОДКИ

Хірургічне лікування не рекомендоване пацієнтам із синдромом Ейзенменгера та особам із ЛАГ (ЛСО ≥ 5 од. Вуда) та десатурацією при фізичному навантаженні (III, C). Закриття АВ-каналу має виконувати кардіохірург у хворих зі значним перевантаженням об'ємом ПШ (I, C). Хірургічне втручання, бажано пластику АВ-клапана, повинен проводити кардіохірург у пацієнтів із симптомами середньої тяжкості та тяжкої регургітації на АВ-клапані (I, C). У безсимптомних хворих із тяжкою регургітацією на лівобічному АВ-клапані операція рекомендована, коли кінцево-систоличний діаметр ЛШ ≥ 45 мм та/або фракція викиду (ФВ) ЛШ $\leq 60\%$ за умови виключення інших причин дисфункції ЛШ (I, C).

ВІДКРИТА АРТЕРІАЛЬНА ПРОТОКА

В осіб з ознаками перевантаження об'єму ПШ та без ЛАГ (відсутність неінвазивних ознак підвищення ЛАТ або інвазивне підтвердження ЛСО <3 од. Вуда за наявності таких проявів) рекомендоване закриття відкритої артеріальної протоки незалежно від симптомів (I, C). Ендоваскулярна процедура є методом вибору за наявності технічних можливостей (I, C). Недоцільно виконувати закриття Боталової протоки у пацієнтів із синдромом Ейзенменгера та хворих із десатурацією нижніх кінцівок під час фізичних вправ (III, C).

СТЕНОЗ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

Оперативне втручання рекомендоване усім симптомним пацієнтам із тяжким високоградієнтним аортальним стенозом (АС): середній градієнт ≥ 40 мм рт. ст. (*I, B*). Також хірургічне лікування показане хворим із тяжким низькоградієнтним АС у разі малого потоку (середній градієнт < 40 мм рт. ст.) при зниженій ФВ та ознаках наявності скороченого резерву, за виключенням псевдотяжкого АС (*I, C*). Операцію слід виконувати у безсимптомних пацієнтів із тяжким АС та відхиленнями від норми відповідно до тесту з фізичним навантаженням, що явно вказують на АС (*I, C*).

На додачу, хірургічне втручання рекомендоване безсимптомним хворим із тяжким АС та систолічною дисфункцією ЛШ (ФВ $< 50\%$) за відсутності будь-яких інших причин (*I, C*). Проведення хірургічної інтервенції необхідне в осіб із тяжким АС, що перенесли операцію на висхідній аорті / іншому клапані або аортокоронарне шунтування (*I, C*).

НАДКЛАПАННИЙ АОРТАЛЬНИЙ ТА СУБАОРТАЛЬНИЙ СТЕНОЗ

Пацієнтам із симптомами (спонтанними або під час фізичного навантаження) та середнім градієнтом за доплером ≥ 40 мм рт. ст. рекомендоване хірургічне втручання (*I, C*). У хворих із середнім градієнтом < 40 мм рт. ст. операцію слід проводити за наявності одного або кількох клінічних наслідків (*I, C*):

- симптоми, пов'язані з обструкцією дихальних шляхів (задишка при фізичному навантаженні, стенокардія, непритомність);
- систолічна дисфункція ЛШ (ФВ $< 50\%$ за відсутності інших причин);
- хірургічне втручання, необхідне при тяжкій ішемічній хворобі серця або клапанній хворобі серця.

Пацієнтам із симптомами (спонтанними або під час фізичного навантаження) із середнім градієнтом за доплером ≥ 40 мм рт. ст. або тяжкою аортальною регургітацією рекомендоване хірургічне втручання (*I, C*).

КОАРКТАЦІЯ ТА ПОВТОРНА КОАРКТАЦІЯ АОРТИ

Пластику при коарктації або повторній коарктації аорти (хірургічним шляхом або на основі катетера) показано пацієнтам з АГ та підвищеним неінвазивним градієнтом між верхніми й нижніми кінцівками, підтвердженим за допомогою інвазивного вимірювання (повний розмах коливань ≥ 20 мм рт. ст.). При цьому перевагу слід віддати стентуванню за наявності технічної можливості (*I, C*).

ОПЕРАЦІЇ НА АОРТІ У РАЗІ АОРТОПАТІЇ

Проведення пластики аортального клапана із застосуванням реімплантації чи ремоделювання за допомогою техніки анулопластики рекомендоване молодим пацієнтам із синдромом Марфана або пов'язаною із ним спадковою аортальною регургітацією з розширенням кореня аорти (*I, C*). Також хірургічне втручання показане особам із синдромом Марфана, що мають недостатність аортального клапана з максимальним діаметром аорти на рівні синусів ≥ 50 мм (*I, C*).

ОБСТРУКЦІЯ ВИВІДНОГО ТРАКТУ ПШ

При стенозі клапана легеневої артерії балонна вальвулопластика є процедурою вибору, якщо є прийнятною за анатомічними особливостями хворого (*I, C*). Коли заміна клапана не потрібна, рекомендовано операцію із приводу обструкції вивідного тракту ПШ на будь-якому рівні незалежно від симптомів у разі тяжкого стенозу (піковий градієнт за доплером > 64 мм рт. ст.) (*I, C*).

Якщо хірургічне протезування клапана – єдиний варіант, його призначають симптомним пацієнтам із тяжким стенозом (I, C).

Якщо хірургічна корекція клапанних уражень являє собою єдиний варіант в осіб із тяжким стенозом, що перебігає безсимптомно, її проводять за наявності однієї або декількох із наступних клінічних ознак (I, C):

- об'єктивне зниження здатності виконувати фізичні навантаження;
- зниження функції ПШ та/або прогресування трикуспідальної регургітації до принаймні помірної;
- систолічний тиск крові у ПШ >80 мм рт. ст.;
- право-лівостороннє шунтування із приводу ДМПП або ДМШП.

АНОМАЛІЯ ЕБШТЕЙНА

Хірургічне лікування рекомендоване пацієнтам із тяжкою трикуспідальною регургітацією та проявами симптомів або об'єктивним зниженням здатності до фізичної активності (I, C). Процедуру має проводити хірург із досвідом, пов'язаним з операціями із приводу аномалії Ебштейна (I, C). За наявності показань для виконання хірургічного втручання на трикуспідальному клапані, доцільним є закриття ДМПП / відкритого овального вікна під час пластики клапана, якщо передбачається, що процедура буде гемодинамічно переносимою (I, C). Пацієнтам із симптоматичними аритміями або синдромом передчасного збудження шлуночків рекомендовано електрофізіологічне дослідження з подальшою абляційною терапією за можливості або хірургічне лікування аритмій у разі планової операції на серці (I, C).

ВТРУЧАННЯ ПІСЛЯ РАДИКАЛЬНОЇ КОРЕКЦІЇ ТЕТРАДИ ФАЛЛО

Заміну легеневого клапана рекомендовано проводити симптомним пацієнтам із тяжкою легеневою регургітацією та/або принаймні помірною обструкцією вивідного тракту ПШ (I, C). У хворих, в яких відсутній вроджений вихідний тракт, слід віддавати перевагу встановленню транскатетерного клапана легеневої артерії, якщо це можливо з анатомічної точки зору (I, C).

ТРАНСПОЗИЦІЯ ВЕЛИКИХ АРТЕРІЙ ПІСЛЯ ОПЕРАЦІЇ ПЕРЕДСЕРДНОГО ПЕРЕКЛЮЧЕННЯ

Симптомним пацієнтам з обструкцією легневих вен рекомендовано хірургічну інтервенцію (катетерну абляцію – рідко) (I, C). У симптомних хворих із ДМШП, асоційованим із легневим стенозом, що не піддається катетерній абляції, доцільно провести хірургічне втручання (I, C). Також у симптомних пацієнтів із ДМШП, що не піддається закриттю за допомогою катетера, необхідно виконати оперативне втручання (I, C). Звуження легеневої артерії у дорослих із подальшою процедурою артеріального переключення не рекомендоване (III, C). У симптомних хворих із ДМШП, асоційованим із легневим стенозом, варто проводити стентування за наявності технічної можливості (I, C). У симптомних пацієнтів із ДМШП та ціанозом у стані спокою / під час фізичних вправ або ж у разі підозри на розвиток парадоксальної емболії потрібно виконати стентування або закриття стенту, якщо це технічно прийнятно (I, C).

ТРАНСПОЗИЦІЯ ВЕЛИКИХ АРТЕРІЙ ПІСЛЯ ОПЕРАЦІЇ АРТЕРІАЛЬНОГО ПЕРЕКЛЮЧЕННЯ ТА ЇХНЯ ВРОДЖЕНА КОРЕГОВАНА ТРАНСПОЗИЦІЯ

Стентування або операція (залежно від субстрату) рекомендоване при стенозі коронарних артерій, що викликає ішемію (I, C). У симптомних пацієнтів із тяжкою трикуспідальною регургітацією та збереженням або легким порушенням систолічної функції ПШ (ФВ >40%) показано заміну трикуспідального клапана (I, C).

КОНДУЇТИ ДЛЯ СТВОРЕННЯ ВИХОДУ ІЗ ПШ ДО ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ ТА ПАЦІЄНТИ З ОДНОШЛУНОЧКОВИМ СЕРЦЕМ

У симптомних пацієнтів із систолічним тиском у ПШ >60 мм рт. ст. (може бути нижчим у разі зменшення потоку крові) та/або тяжкою легеневою регургітацією слід проводити хірургічне втручання, віддаючи перевагу встановленню транскатетерного клапана легеневої артерії, якщо це можливо з анатомічної точки зору (I, C). Дорослі хворі з неоперованим одношлуночковим серцем або після паліативного втручання мають проходити ретельне обстеження у спеціалізованих центрах, включно з мультимодальною візуалізацією. Також у таких пацієнтів слід проводити інвазивні діагностичні процедури, щоб визначити, чи можуть вони отримати користь від хірургічних або інтервенційних втручань (I, C).

ВТРУЧАННЯ ПІСЛЯ ОПЕРАЦІЇ ЗА ФОНТЕНОМ

Стійка передсердна аритмія зі швидкою АВ-провідністю потребує невідкладної медичної допомоги, зокрема лікування за допомогою електричної кардіоверсії (I, C). Антикоагулянтну терапію показано у разі тромбу в порожнині передсердь або за наявності в анамнезі передсердних аритмій або тромбоеMBOLІЧНИХ подій (I, C). Жінкам із кровотечею внаслідок операції Фонтена та будь-якими ускладненнями слід рекомендувати уникати вагітності (I, C). Катетеризацію серця необхідно проводити при низькому пороговому значенні за набряку незрозумілої етіології, зменшенні здатності до фізичної активності, нових випадках аритмії, ціанозі та кровохарканні (I, C).

АНОМАЛЬНЕ ВІДХОДЖЕННЯ КОРОНАРНОЇ АРТЕРІЇ, ЗОКРЕМА ВІД ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ

Пацієнтам з аномальним відходженням коронарної артерії для підтвердження/виключення ішемії міокарда рекомендовано провести функціональну візуалізацію, як-то ядерний стрес-тест, ехокардіографія або кардіомагнітний резонанс із фізичним навантаженням (I, C). У хворих з аномальним відходженням лівої коронарної від легеневої артерії слід виконувати хірургічну інтервенцію (I, C). В осіб з аномальним відходженням правої коронарної від легеневої артерії та пов'язаними з цим симптомами також доцільним є оперативне втручання (I, C).

ВРОДЖЕНА АНОМАЛІЯ КОРОНАРНОЇ АРТЕРІЇ

У пацієнтів із вродженою аномалією коронарної артерії та типовими симптомами стенокардії, які мають ознаки стрес-індукованої ішемії міокарда або входять до групи високого ризику з анатомічної точки зору, рекомендовано хірургічну інтервенцію (I, C). У безсимптомних хворих із вродженою аномалією правої коронарної артерії без ішемії міокарда, що не входять до групи високого ризику, в оперативному втручанні немає потреби (III, C).

Підготувала **Олена Коробка**

Оригінальний текст документа, включно зі списком літератури, читайте на сайті
www.academic.oup.com