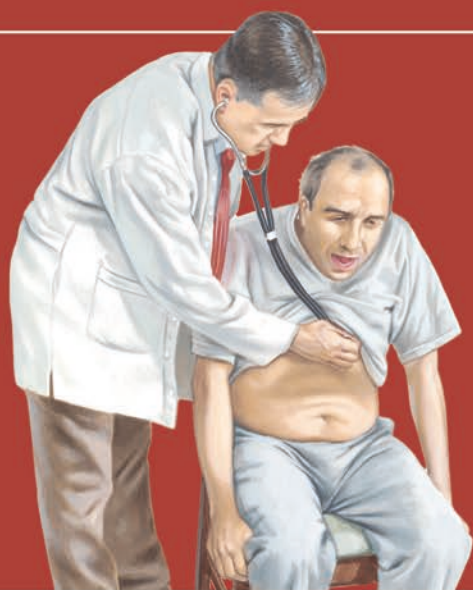
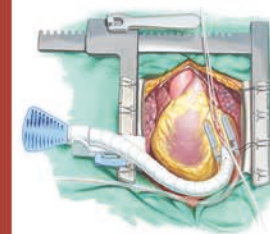
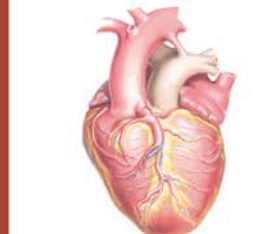
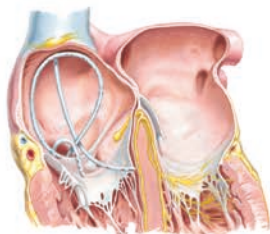

КАРДИОЛОГИЯ С ИЛЛЮСТРАЦИЯМИ НЕТТЕРА



NETTER'S CARDIOLOGY

3rd EDITION



EDITED BY

George A. Stouffer, MD

Ernest and Hazel Craige Distinguished Professor of Medicine
Chief, Division of Cardiology
Physician in Chief, UNC Heart and Vascular Service Line
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Marschall S. Runge, MD, PhD

Professor of Internal Medicine
Dean, University of Michigan Medical School
Executive Vice President for Medical Affairs
Chief Executive Officer, Michigan Medicine
Ann Arbor, Michigan

Cam Patterson, MD, MBA

Chancellor
University of Arkansas for Medical Sciences
Little Rock, Arkansas

Joseph S. Rossi, MD

Associate Professor of Medicine
Director, Cardiac Catheterization Laboratory
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

ILLUSTRATIONS BY

Frank H. Netter, MD

CONTRIBUTING ILLUSTRATORS

Carlos A. G. Machado, MD

John A. Craig, MD

David J. Mascaro, MS

Enid Hatton

Steven Moon, MA

Kip Carter, MS, CMI

Tiffany S. DaVanzo, MA, CMI

ELSEVIER

КАРДИОЛОГИЯ С ИЛЛЮСТРАЦИЯМИ НЕТТЕРА

ПЕРЕВОД 3-го ИЗДАНИЯ

ДЖОРДЖ А. СТАФФЕР • МАРШАЛЛ С. РУНГЕ
КЭМ ПАТТЕРСОН • ДЖОЗЕФ С. РОССИ

ИЛЛЮСТРАЦИИ

Фрэнка Генри Неттера

ПРИ УЧАСТИИ

Карлоса А. Мачадо, Джона А. Крэйга, Дэвида Маскаро, Энида Хаттона,
Стивена Муна, Кипа Картера, Тиффани С. ДаВанзо

ПЕРЕВОД С АНГЛИЙСКОГО

П. П. Виноградов



Москва, 2021

УДК 616.12
ББК 54.101
К21

Кардиология с иллюстрациями Неттера / Стаффер Джордж
К21 А.; Рунге, Маршалл С.; Паттерсон, Кэм; Росси, Джозеф С. и др.;
пер с англ. – М.: Издательство Панфилова, 2021. – 644 с.:
илл.

ISBN 978-5-91839-118-1

Перед Вами «вечная классика» — книга с рисунками легендарного Фрэнка Неттера. Авторы дополнили более 500 выдающихся иллюстраций современным текстом с ключевой информацией о клинической анатомии и патофизиологии, клинической картине, оптимальной диагностике и тактике ведения пациентов в современной кардиологии. Непревзойденная простота, ясность и образовательное значение рисунков выдающегося врача-иллюстратора помогут Вам в изучении этого всеобъемлющего издания, описывающее как основные подходы, так и новейшие открытия в диагностике и лечении сердечно-сосудистых заболеваний.

Книга предназначена для кардиологов и терапевтов.

УДК 616.12
ББК 54.101

Предупреждение

Этот перевод выполнен ООО «Издательство Панфилова», которое несет за него полную ответственность. Практики и исследователи всегда должны полагаться на свои собственные знания и опыт при оценке и использовании любой информации, методов и результатов, описанных в этой книге. Из-за быстрых изменений в медицинской практике и науке необходима независимая проверка диагнозов и дозировок лекарственных средств. В рамках, определенных действующими законами Elsevier, авторы, редакторы или распространители не несут ответственности за любые повреждения и/или ущерб, нанесенный людям или собственности в результате небрежности или иных обстоятельств, или из-за применения или действия любых идей, инструкций, процедур или продуктов, описанных в этой книге.

Каждый раздел данной книги защищен авторскими правами. Любое ее использование вне положений закона об авторском праве при отсутствии письменного согласия издательства недопустимо и наказуемо. Ни одна из частей данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения издательства.

This edition of *Netter's Cardiology 3rd Edition* by **George Stouffer, Marshall S. Runge, Cam Patterson and Joseph S. Rossi** is published by arrangement with Elsevier, Inc.

Это издание *Netter's Cardiology 3rd Edition* by **George Stouffer, Marshall S. Runge, Cam Patterson and Joseph S. Rossi** публикуется по соглашению с Elsevier, Inc.

ISBN 978-5-91839-118-1

Copyright © 2019, Elsevier, Inc. All rights reserved.
ISBN 978-0-323-54726-0
© 2021 Перевод на русский язык, подготовка
оригинал-макета, верстка, оформление
ООО «Издательство Панфилова»

О РЕДАКТОРАХ

Джордж А. Стаффер, MD, родился в Индиане (штат Пенсильвания), окончил Бакнеллский университет и медицинский факультет университета Мэриленда. Окончил ординатуру по внутренним болезням, прошел специализацию по кардиологии и интервенционной кардиохирургии в Университете Вирджинии. Во время обучения ему была присуждена двухлетняя исследовательская стипендия от Национального института здравоохранения в лаборатории Гэри Оуэнса в Университете Вирджинии. Работал на медицинском факультете Техасского университета с 1995 по 2000 год, где стал доцентом и занимал должность содиректора клинических исследований на кафедре кардиологии и заместителя руководителя в отделении Лаборатории катетеризации сердца. В 2000 году присоединился к преподавательскому составу Университета Северной Каролины и в настоящее время имеет звание заслуженного профессора медицины имени Генри А. Фоска и работает заведующим отделением кардиологии. Основная деятельность доктора Стаффера сфокусирована на клинической кардиологии с акцентом на интервенционные вмешательства, также он занимается клиническими и фундаментальными научными исследованиями. К темам его фундаментальных научных исследований относятся регуляция роста гладкомышечных клеток, роль цитоскелета гладких мышц в регуляции сигнальных путей, образование тромбина, а также стенозирование почечных артерий.

Маршалл С. Рунге, MD, PhD, родился в Остине (штат Техас) и окончил бакалавриат Университета Вандербиля по общей биологии и получил научную степень по молекулярной биологии. Получив медицинское образование в Медицинской школе Джонса Хопкинса, он прошел обучение по специальности «Внутренние болезни» в клинике Джона Хопкинса. Работал аспирантом-кардиологом и младшим преподавателем в больнице общего профиля Массачусетса. Следующую должность доктор Рунге занимал в Университете Эмори, где руководил программой стажировки кардиологов. Затем он перевелся в Медицинский филиал Техасского университета в Галвестоне, где работал заведующим отделением кардиологии и директором Центра молекулярной кардиологии г. Сили. С 2000 по 2015 год работал в Университете Северной Каролины, где занимал должность Заслуженного профессора медицины имени Чарльза Эддисона и Элизабет Энн Сандерс. Кроме того, был руководителем медицинской кафедры и президентом Общества врачей Университета Северной Каролины, а также заместителем декана по клинической работе. В настоящее время работает в должности декана медицинского факультета при Мичиганском университете, заместителем исполнительного директора по медицинским вопросам и главным исполнительным директором медицинского факультета. Доктор Рунге имеет сертификаты по специальностям «Внутренние болезни» и «Кардиология», прочитал множество лекций и неоднократно публиковал работы по клинической кардиологии и сердечно-сосудистой хирургии.

Кэм Паттерсон, MD, магистр делового администрирования, родился в городе Мобил (штат Алабама). Он получил стипендию имени Гарольда Стерлинга Вандербиля и изучал психологию и английский язык в Университете Вандербиля, получив диплом с отличием. Доктор Паттерсон прошел обучение в Медицинской школе Университета Эмори, и после окончания был принят в почетное общество Альфа-Омега-Альфа, закончил ординатуру по внутренним болезням в клинике университета Эмори, работал старшим ординатором в больнице Грейди Мемориал. В течение трех лет проходил научную практику под руководством Эдгара Хабера из Гарвардской школы общественного здравоохранения, разрабатывая независимую исследовательскую программу в области биологии сосудов и ангиогенеза, поддержанную стипендией Национального института здравоохранения. Он получил специальность по кардиологии и работал на медицинском факультете Техасского университета с 1996 по 2000 год. Доктор Паттерсон работал в университете Северной Каролины в Чапел-Хилл с 2000 по 2014 год в должности директора-основателя Института Сердца им. Макалестера при УСК, заведующего отделением кардиологии и заслуженного профессора сердечно-сосудистой медицины. Получил степень магистра делового администрирования в Бизнес-школе Кенана-Флеглера при УСК в 2008 году. Избранный член Американского Общества клинических исследований и Ассоциации университетских кардиологов. До недавнего времени исполнял должность старшего вице-президента и главного оперативного сотрудника при Нью-Йоркском Пресвитерианском медицинском центре имени Уейла-Корнелла, а в настоящее время является ректором медицинского университета Арканзаса.

Джозеф С. Росси, MD, родился в Хопдейле (штат Иллинойс). Окончил бакалавриат в университете Иллинойса, а затем получил медицинское образование в университете Иллинойса в Чикаго, где после окончания был принят в почетное общество Альфа-Омега-Альфа. Окончил ординатуру и аспирантуру по внутренним болезням, кардиологии и интервенционной кардиохирургии в Северо-Западном университете, где также получил степень магистра по клиническим исследованиям. В настоящее время доктор Росси исполняет должность директора Лаборатории катетеризации сердца в университете Северной Каролины. Активно участвует в многочисленных клинических испытаниях, получил гранты на свои исследования в области фармакогеномики двойной антиагрегантной терапии и комплексной реваскуляризации коронарных артерий среди клиентов Medicare. Особый интерес для доктора Росси представляет объединение клинических и административных данных для улучшения наших знаний о тенденциях и использовании ресурсов у пациентов с тяжелыми сердечно-сосудистыми заболеваниями.

ПРЕДИСЛОВИЕ

Цель третьего издания книги *Netter's Cardiology* — создать обновленный краткий и емкий обзор научных данных о сердечно-сосудистых заболеваниях, дополненный современной информацией и важными клиническими аспектами, недостаточно хорошо освещенные в предыдущих изданиях или других справочниках по кардиологии. Мы завершили работу по редактированию, избежав утомительного изложения материала, но сохранив при этом специализированный текст. Кроме того, мы приложили все усилия, чтобы представить необходимую информацию в удобном для чтения формате, позволяющем читателю лучше понимать ключевые моменты и не теряться в излишних подробностях, препятствующих обучению.

Первые два издания *Netter's Cardiology* являлись попыткой кратко и доступно представить постоянно увеличивающийся объем накопленной информации по кардиологии. Врачам приходится «поспевать» за новыми медицинскими знаниями, объем которых стремительно вырос за последние 14 лет с момента первого издания *Netter's Cardiology*. Необходимость обработки все возрастающего объема медицинской информации и использование полученных знаний для правильного лечения пациентов имеет огромное значение во всех областях медицины, но, вероятно, максимально востребована в специальностях, требующих от врача понимания широкого спектра данных доказательной медицины, таких как кардиология. Стремительный рост объема информации представляет значительную сложность и для обучающихся всех уровней: студентов, интернов, практикующих врачей — тех, кто должен быстро отсеивать ненужные сведения, структурировать ключевые положения и затем эффективно применять эти принципы в клинической практике.

Третье издание претерпело существенные изменения. Во все главы были внесены дополнения, добавлена новая глава в раздел «Структурные заболевания сердца», обновлен текст в главах «Общая анатомия и эмбриология сердца», «Лечение сердечно-сосудистых заболеваний стволовыми клетками», «Диабет и сердечно-сосудистые осложнения», «Гемодинамика коронарного кровотока и фракционный резерв кровотока», «Эпидемиология хронической сердечной недостаточности: сердечная недостаточность с сохранной фракцией выброса и сердечная недостаточность со сниженной фракцией выброса», «Ведение острого коронарного синдрома», «Трансплантация сердца и механические устройства поддержки кровообращения», «Сердечно-сосудистые проявления острой ревматической лихорадки», «Клиниче-

ские проявления врожденных заболеваний сердца у взрослых», «Транскатетерная имплантация аортального клапана», «Транскатетерная пластика митрального клапана», «Пороки трикуспидального клапана и клапана легочной артерии», «Тромбоз глубоких вен и тромбоэмболия легочных артерий», «Доброкачественные и злокачественные опухоли сердца», «Сердечно-сосудистые заболевания у пожилых».

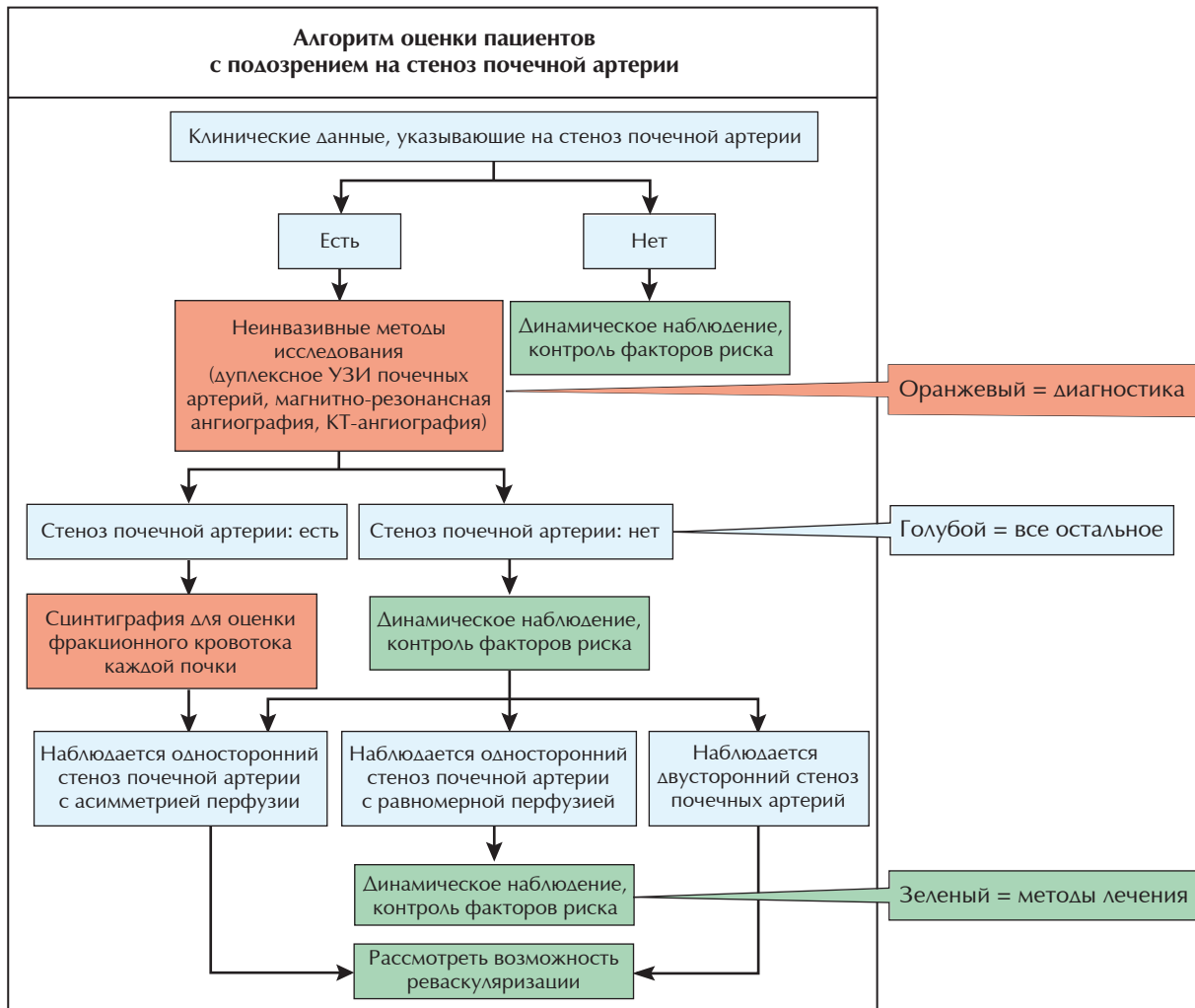
Как и в первых двух изданиях, авторы обратились к гению Фрэнка Неттера, тщательно отобрав лучшие из его работ для иллюстрации наиболее важных клинических аспектов, описанных в каждой главе. Если работы Неттера было сложно или невозможно использовать для иллюстрации современных клинических концепций, чтобы создать новые изображения или адаптировать некоторые работы Френка Неттера, мы вновь прибегли к художественному таланту Карлоса А.Г. Мачадо. Неоценимый вклад внесли выдающиеся навыки д-ра Мачадо как медицинского художника в сочетании с его знаниями об иллюстрируемых медицинских аспектах.

Как и в первых двух изданиях, мы решили прибегнуть к помощи авторов из Медицинской школы университета Северной Каролины в Шапел Хилле или имеющих тесные связи с университетом. Это позволило нам выбрать авторитетных специалистов, многие из которых также хорошо известны благодаря своему национальному и международному вкладу. Все они являются практикующими врачами, то есть ежедневно применяют на практике информацию, представленную в этой книге, и имеют полное представление о подходах к ведению пациентов, применяемые их коллегами в других клиниках и в других условиях. Большая часть авторов, принявших участие в этом издании, также работала над предыдущими изданиями этой книги. Каждому автору, вне зависимости от его работы над предыдущим изданием, были даны четкие указания, подчеркивающие необходимость фильтрации большого объема информации его сферы деятельности и ее четкое представление в тщательно прописанном формате, едином для всех глав.

Мы надеемся, что внесенные в третье издание изменения значительно улучшили *Netter's Cardiology*, и убеждены, что эта книга останется источником полезных знаний для всех врачей, как общей практики, так и узких специалистов, которые нуждаются в ревизии своих знаний по кардиологии — от студентов до опытных врачей. Удалось ли нам это или нет — решать нашим читателям. Мы открыты для комментариев, предложений и критики читателей, которая поможет улучшить будущие издания этой книги.

George A. Stouffer , MD
Marschall S. Runge , MD, PhD
Joseph S. Rossi , MD

Цветовая маркировка алгоритмов для наиболее удобного поиска



ОБ ИЛЛЮСТРАТОРАХ

Фрэнк Г. Неттер

Фрэнк Г. Неттер родился в Нью-Йорке в 1906 году. До поступления в медицинскую школу Нью-Йоркского университета, где в 1931 г. он получил диплом врача, он обучался искусству рисования в Лиге студентов-художников и Национальной академии дизайна. Зарисовки в тетрадях доктора Неттера привлекали внимание всего медицинского факультета и многих врачей, что позволило ему заработать свои первые средства, иллюстрируя статьи и учебники еще в студенческие годы. Даже после начала хирургической практики в 1933 году работа иллюстратора давала ему ощутимый дополнительный доход, и в конечном счете доктор Неттер решил отказаться от врачебной деятельности, чтобы полностью посвятить себя творчеству. После службы в армии США во время Второй мировой войны доктор Неттер начал свое длительное сотрудничество с фармацевтической компанией CIBA (в настоящее время — Novartis Pharmaceuticals). Результатом сотрудничества, длившегося 45 лет, стала выдающаяся коллекция медицинских рисунков, столь знакомая врачам и широкому кругу медицинских специалистов во всем мире.

В 2005 году издательский дом Elsevier приобрел коллекцию Неттера и все его публикации у компании Icon Learning Systems. На данный момент существует более пятидесяти публикаций, представляющих рисунки доктора Неттера, доступных на сайте Elsevier, Inc. (в США: www.us.elsevierhealth.com/Netter и в мире: www.elsevierhealth.com).

Работы доктора Неттера являются лучшим примером иллюстраций, подходящих для изучения медицины. Тринадцатитомное издание «Собрание медицинских иллюстраций Неттера», содержащее более 20000 изображений, созданных Неттером, стало (и до сих пор остается) одним из наиболее известных опубликованных медицинских трудов. «Атлас анатомии Неттера», впервые опубликованный в 1989 году, представляет читателю анатомические изображения из коллекции Неттера. Он переведен на 16 языков и по-прежнему востребован студентами-медиками по всему миру.

Иллюстрации Неттера ценятся не только за эстетические качества, но, что более важно, за интеллектуальное содержание. Как писал доктор Неттер в 1949 году: «...дать четкое представление об объекте — вот цель и назначение иллюстрации. Неважно, насколько красив рисунок, как изящно и точно он выполнен, он не имеет ценности как медицинская иллюстрация, если не дает ясного представления с медицинской точки зрения...». Рисунки д-ра Неттера доносят до нас его замысел, идею, точку зрения и методы выражения, что делает их такими значимыми.

Фрэнк Неттер, врач и художник, скончался в 1991 году.

Более подробную информацию о враче-художнике, чьи работы легли в основу коллекции Netter Reference collection, можно найти на сайте: <https://www.netterimages.com/artist-frank-h-netter.html>

Карлос А. Мачадо

Карлос Мачадо был выбран компанией Novartis в качестве преемника д-ра Неттера. Он остается главным художником, участвующим в пополнении коллекции медицинских иллюстраций Неттера.

Самостоятельно овладев искусством медицинского рисунка, кардиолог Карлос Мачадо привнес тончайшие обновления в некоторые оригинальные иллюстрации Неттера и создал много собственных рисунков в стиле Неттера в качестве его преемника. Фотореалистические способности и глубокое понимание сущности взаимосвязи врача и пациента характеризуют его живой незабываемый стиль. Способность глубоко погружаться в каждую исследуемую тему и изображаемый объект позволяет ему находиться среди лучших медицинских иллюстраторов современности.

Узнать его биографию и ознакомиться с его работами можно на сайте: <http://www.netterimages.com/artist/machado.htm>

БЛАГОДАРНОСТИ

Представленное третье издание книги *Netter's Cardiology* в огромной степени обязано тяжелой работе и таланту множества преданных делу людей.

В первую очередь мы должны поблагодарить авторов. Все они являются действующими или бывшими преподавателями медицинского факультета Университета Южной Каролины в Шапел-Хилле, или имеют тесные связи с институтом. Без их знаний, самоотверженности и стремления к совершенству, третье издание *Netter's Cardiology* не увидело бы свет. У нас была прочная основа для создания третьего издания, благодаря усердной работе соавторов второго издания, со многими из которых нам посчастливилось работать и над этим изданием. Также мы благодарим доктора Э. Мангуса Омана за неоценимый вклад редактора при работе над первым изданием.

Особая благодарность Джону Э. Крейгу, и Карлосу А. Г. Мачадо за их уникальный талант врачей-художников, новые и обновленные иллюстрации которых позволили воплотить в жизнь важные медицинские концепции. Мэрибет Тиль из издательства Elsevier внесла неоценимый вклад в претворение в жизнь третьего издания.

Особо мы хотели бы поблагодарить наши семьи: наших жен — Сьюзан Рунж, Мэг Стаффер, Эмму Росси и Кристину Паттерсон, чья постоянная поддержка, одобрение и понимание позволили завершить эту книгу; наших детей: Томаса, Элизабет, Вильяма, Джона и Мейсон Рунж; Марка, Дженни, Джоя и Анну Стаффер; Пола, Самуэля и Джеймса Росси; Селию, Анну-Ализу и Грехем Паттерсон — которые вдохновляют нас и напоминают, что есть жизнь за пределами экрана компьютера; и наконец, наших родителей, чье упорство, целеустремленность и трудовая этика позволили нам начать этот путь много-много лет назад.

COABTOPЫ

EDITORS

Cam Patterson, MD, MBA

Chancellor
University of Arkansas for Medical Sciences
Little Rock, Arkansas

Joseph S. Rossi, MD

Associate Professor of Medicine
Director, Cardiac Catheterization Laboratory
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Marschall S. Runge, MD, PhD

Professor of Internal Medicine
Dean, University of Michigan Medical School
Executive Vice President for Medical Affairs
Chief Executive Officer, Michigan Medicine
Ann Arbor, Michigan

George A. Stouffer, MD

Ernest and Hazel Craige Distinguished Professor of Medicine
Chief, Division of Cardiology
Physician in Chief, UNC Heart and Vascular Service Line
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

AUTHORS

Basil Abu-el-Haija, MD

Clinical Cardiac Electrophysiology
Staff Physician, Kaweah Delta Hospital
Visalia, California

Tiffanie Aiken, BS

MD Candidate 2019
University of South Carolina School of Medicine Greenville
Greenville, South Carolina

Sameer Arora, MD

Cardiovascular Disease Fellow
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Matthew S. Baker, MD

Assistant Professor of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Charles Baggett, MD

Cardiologist
The Harbin Clinic
Rome, Georgia

Thomas M. Bashore, MD

Professor of Medicine
Senior Vice Chief, Division of Cardiology
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina

Sharon Ben-Or, MD

Assistant Professor
Department of Surgery
University of South Carolina at Greenville
Greenville, South Carolina

Hannah Bensimhon, MD

Cardiology Fellow
Department of Medicine
University of North Carolina at Chapel Hill
School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Christoph Bode, MD, PhD

Chairman of Internal Medicine
Medical Director, Department of Cardiology and Angiology
Albert-Ludwigs-Universität Freiburg
Freiburg, Germany

Michael Bode, MD

Cardiovascular Disease Fellow
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Weeranun D. Bode, MD

Assistant Professor
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Mark E. Boulware, MD

Interventional Cardiologist
University of Colorado Health Heart and Vascular Center
Colorado Springs, Colorado

Michael E. Bowdish, MD

Director, Mechanical Circulatory Support
Assistant Professor of Surgery
Keck School of Medicine of University of Southern California
Los Angeles, California

Timothy Brand, MD

Cardiothoracic Surgery Resident
University of North Carolina Hospitals
Chapel Hill, North Carolina

Bruce R. Brodie, MD, FACC

Past President, LeBauer Cardiovascular Research Foundation
Cone Health Heart and Vascular Center
Greensboro, North Carolina

Adam W. Caldwell, MD

Cardiovascular Disease Fellow
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Eric P. Cantey, MD

Department of Medicine
Feinberg School of Medicine at Northwestern University
Chicago, Illinois

Thomas G. Caranasos, MD

Assistant Professor
Department of Surgery
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Wayne E. Cascio, MD

Director
Environmental Public Health Division
National Health and Environmental Effects Research Laboratory
Office of Research and Development
U.S. Environmental Protection Agency
Chapel Hill, North Carolina

Matthew A. Cavender, MD, MPH

Assistant Professor of Medicine
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Patricia P. Chang, MD, MHS

Associate Professor of Medicine
Director of Heart Failure and Transplant Program
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Christopher Chien, MD FACC

Clinical Assistant Professor
Division of Cardiology
University of North Carolina
Chapel Hill, North Carolina
Medical Director, Heart Failure Clinic
UNC-Rex Hospital
Raleigh, North Carolina

Christopher D. Chiles, MD

Clinical Assistant Professor of Medicine
Texas A&M Health Science Center
Program Director, Cardiovascular Disease Fellowship
Baylor Scott & White Health/Texas A&M
Temple, Texas

Eugene H. Chung, MD

Associate Professor
Cardiac Electrophysiology Service
Department of Internal Medicine
Michigan Medicine
University of Michigan
Ann Arbor, Michigan

David R. Clemmons, MD

Kenan Professor of Medicine
Division of Internal Medicine
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Romulo E. Colindres, MD, MSPH, FACP

Clinical Professor of Medicine
Division of Nephrology and Hypertension
Department of Medicine
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Frank L. Conlon, PhD

Professor
Departments of Biology and Genetics
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Jason Crowner, MD

Assistant Professor of Surgery
Division of Vascular Surgery
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Xuming Dai, MD, PhD

Assistant Professor of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Arjun Deb, MD

Associate Professor
Department of Medicine (Cardiology) and Molecular, and Cell,
and Developmental Biology
Broad Stem Cell Research Center
University of California, Los Angeles
Los Angeles, California

Cody S. Deen, MD

Assistant Professor of Medicine
Division of Internal Medicine/Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Gregory J. Dehmer, MD, MACC, MSCAI

Vice President, Medical Director Cardiovascular Services
Baylor Scott & White Health
Central Texas Division
Temple, Texas
Professor of Medicine
Department of Internal Medicine
Division of Cardiology
Texas A&M College of Medicine
Bryan, Texas

John S. Douglas, Jr., MD

Professor of Medicine
Director of Interventional Cardiology Fellowship Program
Emory University School of Medicine
Atlanta, Georgia

Allison G. Dupont, MD

Interventional Cardiologist
The Heart Center of Northeast Georgia Medical Center
Gainesville, Georgia

Fredy H. El Sakr, MD

Fellow in Cardiovascular Medicine
University of Michigan Hospital
Ann Arbor, Michigan

Joseph J. Eron, MD

Professor of Medicine
Director, Clinical Core
University of North Carolina Center for AIDS Research
Division of Infectious Disease
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Mark A. Farber, MD, FACS

Professor of Radiology and Surgery
Division of Vascular Surgery
Director, Aortic Center
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Sunita Juliana Ferns, MD, MRCPCH(UK), FHRS

Assistant Professor of Pediatrics
Director, Pediatric Invasive Electrophysiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Michelle A. Floris-Moore, MD, MS

Associate Professor
Department of Medicine
Division of Infectious Diseases
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

H. James Ford, MD

University of North Carolina
Division of Pulmonary and Critical Care
Chapel Hill, North Carolina

Elizabeth Boger Foreman, MD, FAASM

Sleep Medicine Specialist
Sentara Martha Jefferson Medical and Surgical Associates
Charlottesville, Virginia

Elman G. Frantz, MD

Professor of Pediatrics
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
Director, Pediatric Cardiac Catheterization Laboratory
North Carolina Children's Hospital
Co-Director, Adult Congenital Heart Disease Program
University of North Carolina Heart and Vascular Center
Chapel Hill, North Carolina

Anil K. Gehi, MD

Associate Professor of Medicine
Director, Clinical Cardiac Electrophysiology Service
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Leonard S. Gettes, MD

Professor Emeritus
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Olivia N. Gilbert, MD

Advanced Heart Failure and Transplant Cardiologist
Novant Health Forsyth Heart and Wellness
Winston-Salem, North Carolina

Allie E. Goins, MD

Department of Medicine
Emory University
Atlanta, Georgia

Anna Griffith, MD

Clinical Fellow
Division of Hematology and Oncology
Department of Internal Medicine
University of North Carolina Hospitals
Chapel Hill, North Carolina

Thomas R. Griggs, MD

Professor Emeritus
Medicine, Pathology, and Laboratory Medicine
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Benjamin Haithcock, MD

Associate Professor of Surgery and Anesthesiology
University of North Carolina Hospitals
Chapel Hill, North Carolina

Eileen M. Handberg, PhD

Professor of Medicine
Department of Medicine
University of Florida
Gainesville, Florida

Alan L. Hinderliter, MD

Associate Professor of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Lucius Howell, MD

Asheville Cardiology Associates/Mission Health
Asheville, North Carolina

James P. Hummel, MD

Visiting Associate Professor of Medicine
Division of Cardiovascular Medicine
University of Wisconsin School of Medicine and Public Health
Madison, Wisconsin

Thomas S. Ivester, MD, MPH

Professor of Maternal Fetal Medicine
Department of Obstetrics and Gynecology
University of North Carolina School of Medicine
Chief Medical Officer and Vice President for Medical Affairs
UNC Health Care
Chapel Hill, North Carolina

Brian C. Jensen, MD

Associate Professor of Medicine and Pharmacology
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
UNC McAllister Heart Institute
Chapel Hill, North Carolina

Beth L. Jonas, MD

Reeves Foundation Distinguished Professor of Medicine
Division of Rheumatology, Allergy, and Immunology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Golsa Joodi, MD, MPH

Post-Doctoral Research Fellow
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Jason N. Katz, MD, MHS

Associate Professor of Medicine
Department of Internal Medicine
University of North Carolina
Chapel Hill, North Carolina

Audrey Khoury, BS, AB

Medical Student
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

J. Larry Klein, MD

Professor of Medicine and Radiology
Department of Cardiology and Radiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Martyn Knowles, MD, FACS

Adjunct Assistant Professor of Surgery
Division of Vascular Surgery
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

David W. Lee, MD

Chief Cardiology Fellow
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Daniel J. Lenihan, MD, FACC

Professor of Medicine
Director, Cardio-Oncology Center of Excellence
Advanced Heart Failure
Clinical Research
Cardiovascular Division
Washington University
St. Louis, Missouri

Fong T. Leong, MBChB, PhD, FRCP, FHRS

Consultant, Cardiac Electrophysiologist
University Hospital of Wales
Cardiff, United Kingdom

Gentian Lluri, MD, PhD

Assistant Professor
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of California, Los Angeles
Los Angeles, California

Robert Mendes, MD, FACS

Adjunct Assistant Professor
Division of Vascular of Surgery
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Phil Mendys, PharmD

Co-Director, Lipid and Prevention Clinic
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina Healthcare
Chapel Hill, North Carolina

Venu Menon, MD, FACC, FAHA

Director, Cardiac Intensive Care Unit
Director, Cardiovascular Fellowship
Associate Director, C5 Research
Professor of Medicine
Cleveland Clinic Lerner College of Medicine
Case Western Reserve University
Cleveland, Ohio

Michael R. Mill, MD

Professor of Surgery and Pediatrics
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Paula Miller, MD

Clinical Associate Professor of Medicine and Cardiology
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Timothy A. Mixon, MD, FACC, FSCAI

Interventional Cardiologist
Baylor Scott & White Health
Temple, Texas
Associate Professor of Medicine
Department of Internal Medicine
Division of Cardiology
Texas A&M College of Medicine
Bryan, Texas

J. Paul Mounsey, PhD, BSc, BM, BCH

Chief of Electrophysiology, East Carolina Heart Institute
Professor of Medicine
Brody School of Medicine
East Carolina University
Greenville, North Carolina

E. Magnus Ohman, MD, FRCPI

Professor of Medicine
Associate Director, Duke Heart Center—Cardiology Clinics
Director, Program for Advanced Coronary Disease
Duke Clinical Research Institute
Duke University Medical Center
Durham, North Carolina

Rikin Patel, DO

Cardiovascular Disease Fellow
Baylor Scott & White Health/Texas A&M
Temple, Texas

Kristine B. Patterson, MD

Associate Professor of Medicine
Division of Infectious Disease
Columbia University Medical Center
New York, New York

Eric D. Pauley, MD

Cardiovascular Disease Fellow
University of North Carolina Hospitals
Chapel Hill, North Carolina

Pamela S. Ro, MD

Associate Professor
Department of Pediatrics
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Rachel D. Romero, MD

Fellow
Division of Rheumatology, Allergy, and Immunology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Lisa J. Rose-Jones, MD

Assistant Professor of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
UNC Center for Heart and Vascular Care
Chapel Hill, North Carolina

Richard S. Schofield, MD

Professor of Medicine
Division of Cardiovascular Medicine
University of Florida College of Medicine
Department of Veterans Affairs Medical Center
Gainesville, Florida

Kristen A. Sell-Dottin, MD

Assistant Professor
University of Louisville
Louisville, Kentucky

Jay D. Sengupta, MD

Clinical Cardiac Electrophysiologist
Minneapolis Heart Institute at Abbott Northwestern Hospital
Minneapolis, Minnesota

Faiq Shaikh, MD

Molecular Imaging Physician Consultant
Cellsight Technologies, Inc.
San Francisco, California

Arif Sheikh, MD

Associate Professor
Department of Radiology
Columbia University
New York, New York

David S. Sheps, MD, MSPH

Professor
Department of Epidemiology
University of Florida
Gainesville, Florida

Brett C. Sheridan, MD

San Francisco Cardiology
San Francisco, California

Ross J. Simpson, Jr., MD, PhD

Director of the Lipid and Prevention Clinic at University of North Carolina
Professor of Medicine and Adjuvant Professor of Epidemiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Christopher E. Slagle, PhD

Postdoctoral Fellow
Departments of Biology and Genetics
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Sidney C. Smith, Jr., MD, FAHA, FESC, FACP, MACC

Professor of Medicine
Department of Medicine/Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Mark A. Socinski, MD

Professor of Medicine
Division of Hematology and Oncology
Multidisciplinary Thoracic Oncology Program
Lineberger Comprehensive Cancer Center
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Robert D. Stewart, MD, MPH

Staff, Pediatric and Congenital Heart Surgery
Heart and Vascular Institute
Cleveland Clinic
Cleveland, Ohio

Thomas D. Stuckey, MD, FACC

Medical Director, LeBauer Cardiovascular Research and Education
Cone Health Heart and Vascular Center
Greensboro, North Carolina

Carla A. Sueta, MD, PhD

Professor of Medicine Emerita
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Khola S. Tahir, MD

Cardiovascular Disease Fellow
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Walter A. Tan, MD, MS

Associate Professor of Medicine
Director, Cardiac Catheterization Laboratories
Wake Forest—Baptist Health
Winston-Salem, North Carolina

David A. Tate, MD

Associate Professor of Medicine Emeritus
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Rebecca E. Traub, MD

Assistant Professor
Department of Neurology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Bradley V. Vaughn, MD

Professor of Neurology
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

John P. Vavalle, MD, MHS, FACC

Assistant Professor of Medicine
Director of Structural Heart Disease
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Anirudh Vinnakota, MS

Case Western Reserve University School of Medicine
Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery
Cleveland, Ohio

Raven A. Voora, MD

Assistant Professor of Medicine
Division of Nephrology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Thelsa Thomas Weickert, MD

Assistant Professor
Department of Medicine
Division of Cardiology
University of North Carolina at Chapel Hill
Chapel Hill, North Carolina

Andy Wessels, PhD

Professor and Vice-Chair, Department of Regenerative Medicine
and Cell Biology
Co-Director, Cardiovascular Developmental Biology Center
Medical University of South Carolina
Charleston, South Carolina

John T. Wilkins, MD, MS

Assistant Professor of Medicine (Cardiology) and Preventive Medicine
Northwestern University Feinberg School of Medicine
Chicago, Illinois

Park W. Willis IV, MD

Sarah Graham Kenan Distinguished Professor of Medicine and
Pediatrics Emeritus
Director, Cardiac Ultrasound Laboratories
Division of Cardiology
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Eric H. Yang, MD, MBA

Director of Interventional Cardiology and Cardiac Catheterization
Laboratories
Department of Cardiovascular Disease
Mayo Clinic Arizona
Phoenix, Arizona

Michael Yeung, MD

Assistant Professor of Medicine
University of North Carolina School of Medicine
Chapel Hill, North Carolina

Andrew O. Zurick III, MD, MEd, FACC, FASE

Director of Advanced Cardiovascular Imaging
Cardiovascular Medicine
St. Thomas Heart
Nashville, Tennessee
Affiliated Assistant Professor
Division of Internal Medicine in the Department of Clinical Medical
Education
University of Tennessee Health Science Center, College of Medicine
Knoxville, Tennessee

СОДЕРЖАНИЕ

ЧАСТЬ 1

РАЗДЕЛ I

Введение

- 1** Общая анатомия и эмбриология сердца, 2
Frank L. Conlon, Christopher E. Slagle и Andy Wessels
- 2** Сбор анамнеза и физикальное обследование, 8
Marschall S. Runge, Fredy H. El Sakr, E. Magnus Ohmani George A. Stouffer
- 3** Генетические факторы сердечно-сосудистых заболеваний, 20
Fredy H. El Sakr, Xuming Dai, Cam Patterson и Marschall S. Runge
- 4** Влияние физических нагрузок на здоровье сердца, 27
Eileen M. Handberg, Richard S. Schofield и David S. Sheps
- 5** Эпидемиология сердечно-сосудистых заболеваний и модели прогнозирования рисков, 38
Eric P. Cantey и John T. Wilkins
- 6** Лечение сердечно-сосудистых заболеваний стволовыми клетками, 44
Gentian Lluri и Arjun Deb

РАЗДЕЛ II

Методы диагностики

- 7** Электрокардиография, 50
Leonard S. Gettes и Eugene H. Chung
- 8** Рентгенография органов грудной клетки, 60
Cody S. Deen, Andrew O. Zurick III и Park W. Willis IV
- 9** Эхокардиография, 64
Thelsa Thomas Weickert, Andrew O. Zurick III и Park W. Willis IV
- 10** Стресс-тесты и сцинтиграфия, 72
Arif Sheikh и Faiq Shaikh
- 11** Компьютерная томография и магнитно-резонансная томография сердца, 84
Andrew O. Zurick III и J. Larry Klein
- 12** Диагностическая коронароангиография, 95
David W. Lee и George A. Stouffer
- 13** Катетеризация правых и левых отделов сердца, 107
David W. Lee, Allison G. Dupont, Mark E. Boulware и George A. Stouffer

РАЗДЕЛ III

Биология сосудов и факторы риска ишемической болезни сердца

- 14** Ангиогенез и атеросклероз, 115
Xuming Dai и Cam Patterson
- 15** Артериальная гипертензия, 120
Alan L. Hinderliter, Raven A. Voora, и Romulo E. Colindres
- 16** Лечение дислипидемий, 129
Phil Mendys, Golsa Joodi, Sidney C. Smith, Jr. и Ross J. Simpson, Jr.
- 17** Сахарный диабет и сердечно-сосудистые осложнения, 137
Matthew A. Cavender

- 18** Воздействие загрязнителей воздуха на сердечно-сосудистую систему, 144
Weeranun D. Bode и Wayne E. Cascio

РАЗДЕЛ IV

Заболевания коронарных артерий

- 19** Стабильная стенокардия, 152
Venu Menon
- 20** Острый коронарный синдром без подъема сегмента ST, 162
Eric H. Yang
- 21** Инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST, 168
Michael Bode и Christoph Bode
- 22** Чрескожное коронарное вмешательство, 176
Thomas D. Stuckey и Bruce R. Brodie
- 23** Аортокоронарное шунтирование, 183
Timothy Brand, Audrey Khoury, Kristen A. Sell-Dottin, Thomas G. Caranasos, Michael E. Bowdish, Sharon Ben-Or, Michael R. Mill и Brett C. Sheridan
- 24** Кардиогенный шок после инфаркта миокарда, 190
Venu Menon, Jay D. Sengupta и Joseph S. Rossi
- 25** Врожденные аномалии коронарных артерий, 198
Tiffanie Aiken, Michael R. Mill и Sharon Ben-Or
- 26** Гемодинамика коронарных артерий и фракционный резерв кровотока, 205
George A. Stouffer

РАЗДЕЛ V

Заболевания миокарда и кардиомиопатии

- 27** Эпидемиология сердечной недостаточности: сердечная недостаточность с сохранной и сниженной фракцией выброса, 212
Adam W. Caldwell и Patricia P. Chang
- 28** Ведение острой сердечной недостаточности, 218
Olivia N. Gilbert и Jason N. Katz
- 29** Ведение хронической сердечной недостаточности, 226
Hannah Bensimhon и Carla A. Sueta
- 30** Гипертрофическая кардиомиопатия, 235
John S. Douglas, Jr.
- 31** Рестриктивная кардиомиопатия, 242
Thomas M. Bashore
- 32** Наследственные кардиомиопатии, 258
Christopher Chien
- 33** Миокардит, 265
Daniel J. Lenihan
- 34** Трансплантация сердца и системы механической поддержки кровообращения, 272
Kristen A. Sell-Dottin, Benjamin Haithcock, Thomas G. Caranasos, Michael E. Bowdish, Michael R. Mill и Brett C. Sheridan

- 35** Стресс-индуцированная кардиомиопатия, 282
Christopher D. Chiles, Rikin Patel и Charles Baggett

РАЗДЕЛ VI

Нарушения ритма сердца

- 36** Брадиаритмии, 288
Fong T. Leong, Basil Abu-el-Haija и J. Paul Mounsey
- 37** Наджелудочковая тахикардия, 298
Sunita Juliana Ferns и J. Paul Mounsey
- 38** Фибрилляция предсердий: контроль ритма и контроль ЧСС, 309
Matthew S. Baker, Anil K. Gehi, James P. Hummel и J. Paul Mounsey
- 39** Фибрилляция предсердий: профилактика инсульта, 315
Joseph S. Rossi и J. Paul Mounsey
- 40** Инвазивные методы лечения фибрилляции предсердий и наджелудочковых тахикардий, 324
Matthew S. Baker, Anil K. Gehi и J. Paul Mounsey
- 41** Желудочковые нарушения ритма, 331
Khola S. Tahir, Eugene H. Chung, James P. Hummel и J. Paul Mounsey
- 42** Внезапная сердечная смерть, 342
Basil Abu-el-Haija, Eugene H. Chung и J. Paul Mounsey
- 43** Обморок, 353
Pamela S. Ro и J. Paul Mounsey
- 44** Электрокардиостимуляторы и кардиовертеры, 362
Anil K. Gehi и J. Paul Mounsey

ЧАСТЬ 2

РАЗДЕЛ VII

Клапанные пороки сердца

- 45** Пороки аортального клапана, 370
Timothy A. Mixon и Gregory J. Dehmer
- 46** Пороки митрального клапана, 382
Michael Yeung и Thomas R. Griggs
- 47** Сердечно-сосудистые проявления ревматической лихорадки, 392
Lucius Howell и Sidney C. Smith, Jr.
- 48** Пороки трикуспидального клапана и клапана легочной артерии, 401
Allie E. Goins, David A. Tate и George A. Stouffer
- 49** Инфекционный эндокардит, 407
Thelsa Thomas Weickert, Kristine B. Patterson и Cam Patterson
- 50** Хирургическое лечение клапанных пороков сердца, 415
Timothy Brand, Thomas G. Caranasos, Michael E. Bowdish, Michael R. Mill и Brett C. Sheridan

РАЗДЕЛ VIII

Структурные заболевания сердца

- 51** Клинические проявления врожденных пороков сердца у взрослых, 422
Joseph S. Rossi и Elman G. Frantz
- 52** Транскатетерные методы лечения врожденных пороков сердца у взрослых, 431
Elman G. Frantz

- 53** Хирургические вмешательства при врожденных пороках сердца, 439
Robert D. Stewart, Anirudh Vinnakota и Michael R. Mill
- 54** Транскатетерная имплантация аортального клапана, 448
Sameer Arora и John P. Vavalle
- 55** Транскатетерная реконструкция митрального клапана, 455
Sameer Arora и John P. Vavalle

РАЗДЕЛ IX

Болезни перикарда

- 56** Болезни перикарда: клинические проявления и лечение, 462
Allie E. Goins, Christopher D. Chiles и George A. Stouffer
- 57** Болезни перикарда: диагностика и гемодинамика, 473
Thomas M. Bashore

РАЗДЕЛ X

Заболевания периферических сосудов

- 58** Стеноз почечной артерии и денервация почек, 487
George A. Stouffer и Walter A. Tan
- 59** Чрескожные методы лечения заболеваний периферических сосудов, 497
Jason Crowner, Martyn Knowles и Mark A. Farber
- 60** Оперативные методы лечения заболеваний периферических сосудов, 502
Jason Crowner, Robert Mendes, Martyn Knowles и Mark A. Farber
- 61** Реваскуляризация сонных артерий, 508
Martyn Knowles, Jason Crowner и Mark A. Farber
- 62** Заболевания аорты, 516
Martyn Knowles, Jason Crowner и Mark A. Farber
- 63** Тромбоз глубоких вен и тромбоэмболия легочной артерии, 523
David W. Lee, Eric D. Pauley и Matthew A. Cavender

РАЗДЕЛ XI

Заболевания сердца у определенных групп населения и в рамках системных заболеваний

- 64** Сердечно-сосудистые заболевания у беременных, 534
Patricia P. Chang и Thomas S. Ivester
- 65** Нервно-мышечные заболевания и сердце, 545
Rebecca E. Traub
- 66** Сердечно-сосудистые проявления эндокринных заболеваний, 554
David R. Clemmons
- 67** Заболевания соединительной ткани и сердце, 566
Rachel D. Romero и Beth L. Jonas
- 68** Опухоли сердца и кардиоонкология, 577
Anna Griffith, Mark A. Socinski и Brian C. Jensen
- 69** Легочная гипертензия, 583
Lisa J. Rose-Jones и H. James Ford
- 70** ВИЧ и сердце, 595
Michelle A. Floris-Moore, Kristine B. Patterson и Joseph J. Eron
- 71** Нарушения сна и сердечно-сосудистая система, 601
Bradley V. Vaughn и Elizabeth Boger Foreman

72 Сердечно-сосудистые заболевания у женщин
и уязвимых слоев населения, 609

Paula Miller

73 Сердечно-сосудистые заболевания
у пожилых, 615

Xuming Dai и Walter A. Tan

Ведение острой сердечной недостаточности

Оливия Н. Гилберт, Джейсон Н. Катц

Резюме

Термин «острая декомпенсация сердечной недостаточности» (ОДСН) охватывает ряд патологических процессов, связанных с неэффективной сердечной деятельностью, нарушениями гемодинамики и/или волемического статуса. Понимание точного механизма, способствующего развитию ОДСН у отдельно взятого пациента, имеет решающее значение для выбора лечения. Решение о госпитализации пациента по поводу ОДСН и степень необходимой медицинской помощи в случае госпитализации — сложный процесс определения тактики ведения. Каждого пациента можно отнести к одной из четырех категорий: «теплый и сухой», «теплый и влажный», «холодный и сухой» или «холодный и влажный». Предварительное лечение теплых и влажных пациентов с артериальной гипертензией — сосудорасширяющие средства. Если признаки перегрузки объемом сохраняются, несмотря на лечение артериальной гипертензии с помощью сосудорасширяющих средств, назначается диуретическая терапия. Подход к пациентам с нормотензией и декомпенсированной сердечной недостаточностью вновь фокусируется на диурезе и вазодилатации, но с большим акцентом на первом, чем на втором. Как правило, декомпенсированная сердечная недостаточность с признаками низкого сердечного выброса требует пребывания в отделении интенсивной терапии, инвазивного мониторинга гемодинамики и инотропной или механической поддержки кровообращения. Перевод пациентов с внутривенных диуретиков и/или инотропов должен быть основан на тщательном рассмотрении предшествующих, текущих и ожидаемых амбулаторных дозировок препаратов.

Ключевые слова

Острая сердечная недостаточность
Диуретическая терапия, инотропная терапия
Механическая поддержка кровообращения
Катетер Сван–Ганца

ОПРЕДЕЛЕНИЯ И ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Термин «острая декомпенсация сердечной недостаточности» (ОДСН) охватывает ряд патологических процессов, связанных с неэффективной деятельностью сердца и нарушением гемодинамики и/или волемического статуса. Несмотря на то что лечение ОДСН исторически осуществлялось в стационаре, наметились тенденции к лечению в амбулаторных

условиях. Соответственно, число приемов у врача по поводу СН с течением времени снизилось. В одном исследовании, изучавшем эпидемиологические тенденции сердечной недостаточности, было выявлено приблизительно 27% снижение числа посещений по поводу сердечной недостаточности с 2001 по 2009 гг. в США. Эта тенденция также применима к общемировой ситуации благодаря улучшению контроля факторов риска (например, артериальной гипертензии и ишемической болезни сердца) и внедрению лечения, основанного на доказательствах.

Несмотря на снижение числа госпитализаций по поводу ОДСН, расходы на СН увеличиваются. В 2013 году Американская ассоциация кардиологов опубликовала программный документ «Прогнозирование последствий сердечной недостаточности в Соединенных Штатах», согласно которому, расходы на сердечно-сосудистые заболевания составили \$31 млрд., а к 2030 году прогнозировалось удвоение этой суммы, что преимущественно связано с госпитализацией. Поскольку распространенность СН увеличивается с возрастом и наблюдается у 10% пациентов старше 65 лет, вопрос особенно актуален для лиц, включенных в программу Medicare. Согласно документу, ОДСН считается наиболее распространенной причиной госпитализации у этой группы пациентов и затраты Medicare на нее больше, чем по поводу любых заболеваний.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Госпитализации по поводу сердечной недостаточности можно разделить на две группы, первую из которых составляет сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса левого желудочка (СНСФВ) $\geq 40\%$, а вторую — сердечная недостаточность со сниженной фракцией выброса левого желудочка (СНСнФВ). Понимание точного механизма, отвечающего за развитие симптомов у конкретного пациента с СНСФВ или СНСнФВ, имеет решающее значение для выбора метода лечения. Большая часть госпитализаций пациентов, по крайней мере, частично обусловлена конкретной причиной, например ишемией миокарда, тахикардией, неконтролируемой артериальной гипертензией, заболеваниями почек, респираторными заболеваниями, а также несоблюдением диеты и приема лекарственных препаратов.

Назначение препаратов с отрицательным инотропным действием (например, блокаторов кальциевых каналов, β -блокаторов) и лекарств, увеличивающих задержку соли (например, глюкокортикостероидов, нестероидных проти-

вовоспалительных препаратов и тиазолидиндионов), также следует рассматривать в качестве триггеров ОДСН. Наконец, как причину декомпенсации следует рассматривать злоупотребление психоактивными веществами (например, алкоголем, кокаином и метамфетаминами). После выявления обратимых причин ОДСН можно надеяться, что их целенаправленное лечение приведет к улучшению симптомов СН (например, реперфузия при ишемии миокарда, антиаритмические препараты для лечения тахикардии или обучение при несоблюдении диеты и правил приема препаратов).

Что касается патофизиологии СНСНФВ, снижение сократительной способности приводит к смещению кривой Франка–Старлинга книзу, так что при том же объеме крови сердечный выброс снижается (рис. 28.1). При декомпенсированной сердечной недостаточности активируются острые компенсаторные механизмы, отвечающие за увеличение частоты сердечных сокращений (путем активации симпатической нервной системы) и увеличение объема крови (путем активации ренин-ангиотензин-альдостероновой системы), что позволяет достичь исходного ударного объема (рис. 28.2). Физиологически механизм реализуется за счет увеличения секреции ренина в почках, что повышает уровень ангиотензина-II. Затем ангиотензин-II стимулирует высвобождение альдостерона из коры надпочечников и антидиуретического гормона из гипофиза, что приводит к увеличению задержки жидкости.

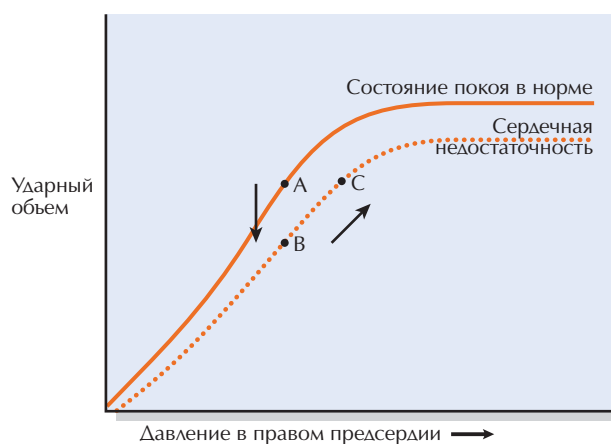


Рисунок 28.1 Кривая Франка-Старлинга представляет взаимосвязь между ударным объемом и преднагрузкой. При декомпенсированной сердечной недостаточности снижение сократимости приводит к смещению кривой книзу, а компенсаторное увеличение объема крови сопровождается смещением кривой вверх для достижения того же ударного объема, что и в нормальном сердце.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

Одышка — наиболее распространенный симптом ОДСН. Однако это относительно неспецифичный признак, встречающийся при множестве других заболеваний. Ортопноэ — наиболее надежный признак, указывающий на истинную

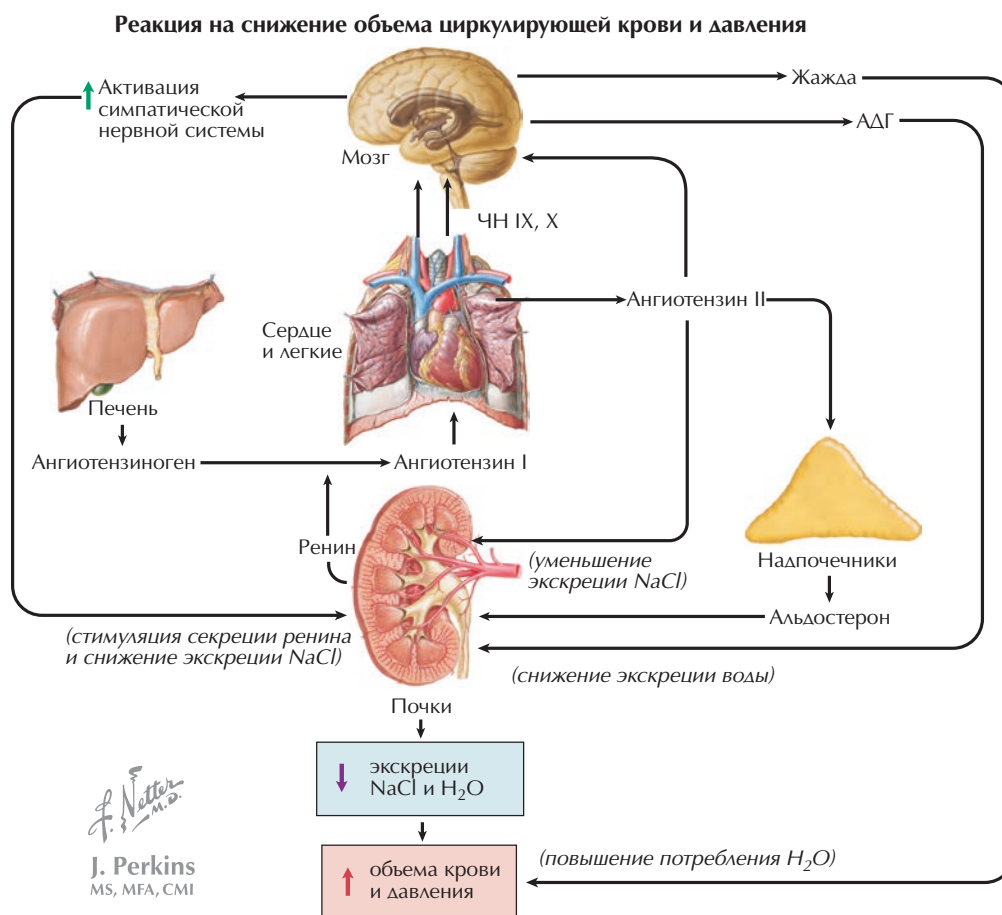


Рисунок 28.2 Компенсаторные механизмы декомпенсированной сердечной недостаточности. АДГ — антидиуретический гормон; H₂O — вода; NaCl — хлорид натрия. ЧН — черепные нервы

перегрузку объемом. Несмотря на наличие многочисленных характерных для СН проявлений при физикальном осмотре, третий тон сердца и расширение яремных вен считаются наиболее специфичными для диагноза СН, кроме того, было доказано, что выраженное расширение яремных вен связано с повышенным давлением заклинивания легочных капилляров (ДЗЛК).

ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПОДХОД

Симптомы, физикальное обследование, лабораторные исследования, рентгенография грудной клетки и ЭКГ пациента — крайне важные исследования при ведении ОДСН. При острой ситуации основной целью ЭКГ служит исключение обратимых причин развития сердечной недостаточности, таких как ишемия, дифференциальная диагностика с правожелудочковой СН или болезнями перикарда. Всем пациентам с ОДСН должна быть выполнена рентгенография органов грудной клетки для выявления кардиомегалии или отека легких, а также для исключения других причин симптомов пациента. Эхокардиография должна проводиться всем пациентам как с впервые установленным диагнозом ОДСН, так и пациентам с уже установленным диагнозом, если в их клиническом статусе отмечаются значительные изменения.

Если у пациента имеется постоянный электрокардиостимулятор или имплантируемый кардиовертер-дефибриллятор, его должен опросить кардиолог, чтобы исключить аритмии, которые могут быть причинами жалоб пациента. Это особенно важно, если с помощью имплантируемого кардиовертера-дефибриллятора была произведена кардиоверсия. Устройство CardioMEMS (Abbott Laboratories, Abbott Park, Иллинойс) служит все более актуальным методом обследования пациентов с ОДСН; это маленький датчик давления, который имплантируют непосредственно в легочную артерию (ЛА) для оценки волемического статуса. Применяя данные технологии, пациентов все чаще можно наблюдать амбулаторно и корректировать лечение до развития ОДСН. Тем пациентам, у которых уровень сопротивления или давления в ЛА рефрактерны к амбулаторно проводимой терапии, может потребоваться госпитализация для более активного вмешательства, например внутривенного введения диуретиков или инотропных препаратов.

ВЕДЕНИЕ

Сортировка

Решение о госпитализации пациента в связи с ОДСН и выбор уровня медицинской помощи в случае госпитализации, считается сложным процессом определения стратегии лечения. К основным факторам риска, включенным в реестры, относятся повышенная частота сердечных сокращений, сниженное систолическое артериальное давление, повышенный уровень мочевины и креатинина в крови, гипонатриемия. Следовательно, врачи могут использовать эти показатели для облегчения принятия решения о целесообразности ведения пациента в амбулаторных или стационарных условиях. С учетом этой концепции стратификации риска были соз-

ТАБЛИЦА 28.1 Шкала PRIDE острой декомпенсации сердечной недостаточности

Предикторы	Баллы
Повышение NTproBNP	4
Интерстициальный отек при рентгенографии органов грудной клетки	2
Ортопноэ	2
Отсутствие лихорадки	2
Прием петлевых диуретиков	1
Возраст >75 лет	1
Хрипы в легких	1
Отсутствие кашля	1

NT-proBNP — N-терминальный фрагмент мозгового натрийуретического пептида; *PRIDE* — исследование ProBNP при одышке в отделении реанимации. Больше 7 баллов указывает на высокую вероятность острой декомпенсации сердечной недостаточности. Использовано с разрешения Baggish AL, Cameron R, Anwaruddin S, et al. A clinical and biochemical critical pathway for the evaluation of patients with suspected acute congestive heart failure: the ProBNP Investigation of Dyspnea in the Emergency Department (PRIDE) algorithm. Crit Pathw Cardiol 2004;3:171–176.

даны алгоритмы, помогающие клиницистам отличить истинную сердечную недостаточность от заболеваний с аналогичными симптомами. Одним из таких примеров служит алгоритм PRIDE (исследование ProBNP при одышке в отделении неотложной помощи; табл. 28.1 и рис. 28.3).

Другой классический диагностический метод — распределение пациентов на основе волемического статуса (влажный или сухой) для оценки давления наполнения в сердце, а также состояния перфузии (теплый или холодный) с целью определения сердечного выброса. К признакам нарушения перфузии относятся усталость, нарушение менструального цикла, симптоматическая гипотензия, альтернирующий пульс, нарушение функции почек и похолодание конечностей. Как указывалось ранее, к признакам застоя относятся такие жалобы как ортопноэ, а также расширение яремных вен, третий тон сердца и отеки нижних конечностей при физикальном осмотре.

На основании этих факторов, всех пациентов можно разделить на четыре категории: теплые и сухие, теплые и влажные, холодные и сухие или холодные и влажные. Согласно этой классификации, теплые и сухие пациенты находятся в хорошо компенсированном состоянии и имеют более благоприятный прогноз. Кроме того, «влажные» пациенты (холодные или теплые), имеют более высокий риск летального исхода. Если у человека на основании лабораторных данных и физикального обследования нельзя определить волемический статус, может помочь эхокардиография. В качестве альтернативы было бы целесообразно установить катетер ЛА для инвазивного мониторинга гемодинамики. Поскольку большинство пациентов с декомпенсированной сердечной недостаточностью относятся к теплым и влажным, мы сконцентрируем наше внимание на этой категории.

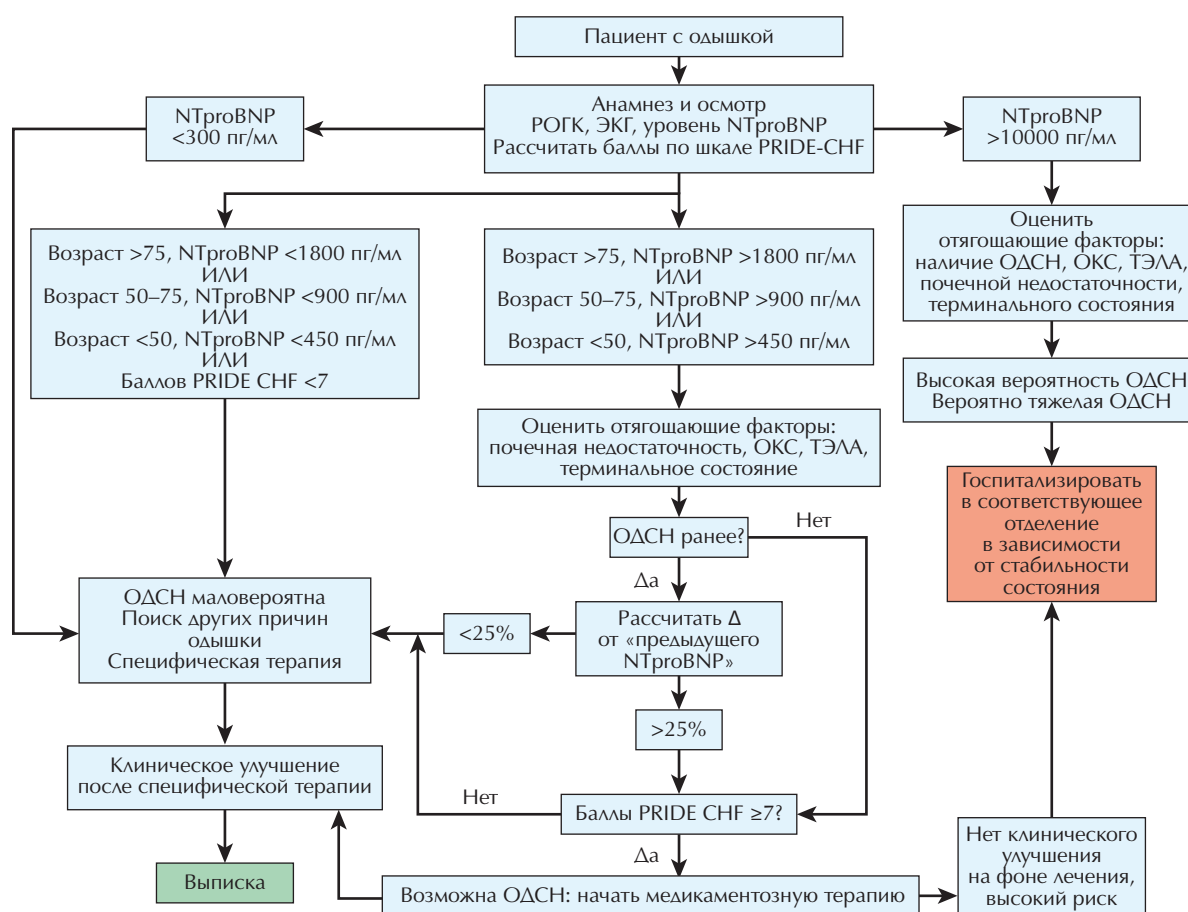


Рисунок 28.3 Примерный алгоритм исследования N-терминального фрагмента мозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) и клинического обследования и сортировки пациентов с подозрением на острую декомпенсацию сердечной недостаточности (ОДСН). ОКС — острый коронарный синдром; РОГК — рентгенография органов грудной клетки; ЭКГ — электрокардиография; ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии; PRIDE, исследование ProBNP при одышке в отделении реанимации.

(Использовано с разрешения Baggish AL, Cameron R, Anwaruddin S, et al. A clinical and biochemical critical pathway for the evaluation of patients with suspected acute congestive heart failure: the ProBNP Investigation of Dyspnea in the Emergency Department (PRIDE) algorithm. Crit Pathw Cardiol 2004;3:171–176).

Теплые и влажные пациенты с гипертензией

Предварительное лечение теплых и влажных пациентов с артериальной гипертензией — сосудорасширяющая терапия. Снижение преднагрузки нивелирует застой в легочной артерии. Снижение постнагрузки улучшает сердечный выброс в связи со снижением сопротивления прямому току крови. К двум препаратам, которые снижают как преднагрузку (венозный отток), так и постнагрузку (артериальный кровоток), относятся внутривенный нитроглицерин и нитропруссид. Несмотря на возможность использования нитроглицериновой пасты, терапевтический эффект может быть быстрее достигнут при внутривенном введении.

Нитроглицерин в редких случаях сопровождается метгемоглобинемией, а нитропруссид может привести к развитию интоксикации цианидами, образующимися в качестве побочного продукта. В связи с этим нитропруссид противопоказан пациентам с нарушениями функции почек или печени, которые могут влиять на клиренс цианида. Кроме того, при использовании нитропрусида существует риск развития эффекта «коронарного обкрадывания», при котором кровоток усиливается в менее ригидных кровеносных сосудах. В связи

с этим следует избегать применения нитропрусида у пациентов с ишемической болезнью сердца. Наконец, несиритид — синтетический натрийуретический пептид В-типа — обладает как сосудорасширяющим, так и диуретическим действием. Тем не менее активное его использование было ограничено из-за опасений ухудшения функции почек.

При сохранении признаков перегрузки объемом несмотря на лечение гипертензии сосудорасширяющими препаратами, показана диуретическая терапия. Однако ее следует назначать вдумчиво, поскольку было доказано, что инфузия фуросемида обладает вазоконстрикторным эффектом, который может приводить к снижению сердечного выброса за счет повышения артериального сопротивления кровотоку. Кроме того, как было показано ранее с помощью наших кривых Франка-Старлинга, снижение преднагрузки при меньшем объеме крови может привести к снижению сердечного выброса.

Основным классом диуретиков, используемых при декомпенсированной СН, считаются петлевые диуретики, которые предотвращают реабсорбцию натрия в петле Генле. К ним относятся фуросемид, торасемид и буметанид, которые различаются по своей биодоступности

ТАБЛИЦА 28.2 Сравнение фармакологического действия петлевых диуретиков

	Фуросемид	Торасемид	Буметанид
Относительный ПО потенциал	1	x2	x40
Конверсия ПО/ВВ	2:1	1:1	1:1
Пероральная биодоступность	50–60%	80%	60–90%
Начало действия	ПО: 30–60 мин. в/в: 5 мин.	ПО: — 60 мин. в/в: 10 мин.	ПО: — 30–60 мин. в/в: 3 мин.
Период полураспада	1–2 ч	3–4 ч	1 ч

В/в — внутривенно; ПО — перорально.

и фармакодинамической активности (табл. 28.2). Петлевые диуретики должны назначаться в минимальных дозах для достижения желаемого эффекта. Если требуется увеличение дозы диуретика, особенно при ОДСН, возможен переход от болюсного назначения к непрерывному капельному введению (для фуросемида и буметанида), переход на более сильный диуретик (от фуросемида к торасемиду или буметаниду) или переход на диуретик другого класса, например тиазидный диуретик. Тиазидные диуретики, такие как метолазон, действуют ниже петли Генле, блокируя реабсорбцию натрия в дистальных извитых канальцах (рис. 28.4). Для оптимизации эффектов фуросемида (с периодом полураспада два часа), метолазон (с периодом полураспада девять часов) часто вводят перед фуросемидом, чтобы максимизировать одновременную блокаду петли Генле и дистальных извитых канальцев.

В целом, с помощью контроля среднего артериального давления сосудорасширяющими препаратами и центрального венозного давления (ЦВД) с помощью диуретиков, мы можем оптимизировать перфузионное давление в органах, которое рассчитывается как разница между средним артериальным давлением и ЦВД. Это в особенности относится к функции сердца и почек при ОДСН, когда повышенное ЦВД может повлиять на перфузию этих органов, что приводит к повышению уровней тропонина и креатинина, соответственно.

Теплые и влажные пациенты с нормотензией

Подход к нормотензивным пациентам с декомпенсированной сердечной недостаточностью вновь сконцентрирован на диурезе и вазодилатации, но с большим акцентом на первом, чем на втором. Соответственно, вместо использования внутривенных препаратов, влияющих на артериальное давление, для достижения максимально переносимого снижения постнагрузки используются такие пероральные препараты, как ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, гидралазин и нитроглицерины длительного действия. Цель состоит в увеличении дозы до максимально допустимой, не вызывая при этом значительной гипотонии или симптомов (например, головокружения или обморока). Если пациент не реагирует на данное лечение, либо продолжается задержка жидкости, либо ухудшается функция почек, разумно уменьшить дозу β -блокаторов, и провести инвазивный мониторинг гемодинамики с установкой катетера ЛА для дополнительной инотропной поддержки.

Катетеры ЛА проводят через внутреннюю яремную вену (правую или левую) до правого предсердия и правого желудочка, а затем устанавливают в ЛА. Когда баллон на кончике этого катетера раздувают, он измеряет давление заклинивания легочных капилляров. Данное исследование позволяет получить огромное количество информации, в том числе давление в правом предсердии и в правом желудочке, ДЛА, ДЗЛК, общее периферическое сопротивление сосудов (ОПСС), а также сердечный выброс и сердечный индекс. Нормальные значения представлены на рис. 28.5.

Давление в правом предсердии, эквивалентное ЦВД или давлению преднагрузки правого желудочка, указывает на повышенное давление наполнения в правых отделах. ДЗЛК и диастолическое давление в ЛА, эквивалентное давлению в левом предсердии или конечному диастолическому давлению в левом желудочке при отсутствии стеноза митрального клапана или поражения сосудов легких, указывает на повышенное давление наполнения в левых отделах. В зависимости от преобладания давления наполнения в правых отделах над левыми, можно дополнительно уточнить наличие право- или левожелудочковой СН и устранить ее путем усиления диуреза и/или снижения постнагрузки. Сердечный выброс можно использовать для обоснования назначения инотропных препаратов, а уровень постнагрузки позволяет обосновать использование вазодилататоров. Не исключено, что инотропные агенты могут использоваться для улучшения сердечного выброса одновременно с применением вазодилататоров для снижения ОПСС.

Правильное использование трех инотропных препаратов для лечения декомпенсированной сердечной недостаточности, требует знания рецепторов, на которые они действуют. Альфа-1 (α_1) и α_2 -рецепторы способствуют периферической вазоконстрикции; β_1 -рецепторы увеличивают частоту сердечных сокращений и сократимость сердца; β_2 -рецепторы приводят к периферической вазодилатации; допамин также может вызывать периферическую вазодилатацию, особенно в сосудах почек. Эффект как добутамина, так и допамина обусловлен действием на эти типы рецепторов.

Добутамин действует в основном на β -рецепторы, и в большей степени на β_2 , чем β_1 . Это предпочтительно для пациентов с сердечной недостаточностью с целью повышения сердечного выброса без увеличения постнагрузки. К рискам его применения относятся развитие тахикардий. Кроме того, в редких случаях длительная инфузия в высоких дозах может привести к эозинофильной гиперчувствительности, для ко-

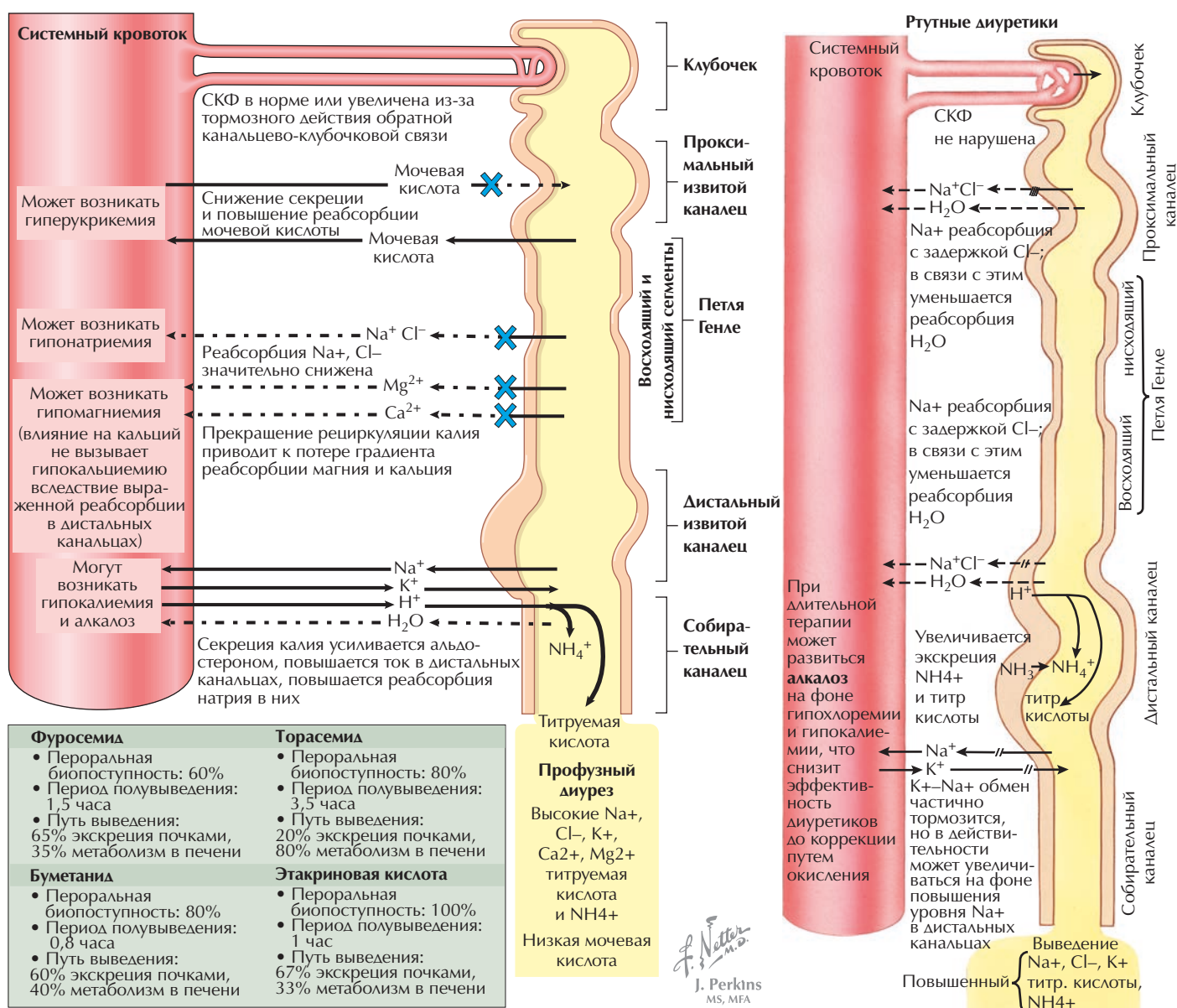


Рисунок 28.4 Механизмы действия петлевых и тиазидных диуретиков. *Ca*—Кальций; *Cl*—хлорид; *СКФ*—скорость клубочковой фильтрации; *H*—водород; *H₂O*—вода; *K*—калий; *Na*—натрий; *NaCl*—хлорид натрия; *NH₃*—аммиак; *NH₄*—аммоний.

торой характерны эозинофилия, кожная сыпь и возможное развитие эозинофильного миокардита. При продолжительной поддерживающей инфузии возможно развитие тахифилаксии, что требует со временем изменения дозы. Кроме того, добутамин может быть не столь эффективен у пациентов с хронической сердечной недостаточностью, которая может быть связана с десенсбилизацией β -адренергических рецепторов. Если на фоне введения добутамина перфузия внутренних органов не изменяется, можно рассмотреть второй агент, такой как милринон или допамин.

В зависимости от дозы допамин активируются разные рецепторы. При низких дозах от 1 до 3 мкг/кг/мин. активируются допаминовые рецепторы и преобладающим эффектом является усиление перфузии почек, хотя использование допамин для усиления функции почек клинически не доказано. В умеренной дозе 2–5 мкг/кг/мин., активиру-

ются также β -адренорецепторы, что приводит к усилению инотропного эффекта и возможному развитию хронотропной вазодилатации. В высокой дозе > 5 мкг/кг/мин. активируются также α -адренорецепторы, что приводит к усилению вазоконстрикции, повышению среднего артериального давления и ОПСС. Следовательно, допамин в низких и умеренных дозах можно использовать для усиления диуреза благодаря его инотропному и вазодилатирующему свойствам, а допамин в высоких дозах может использоваться для лечения гипотонии. Подобно добутамину, допамин может привести к развитию аритмий и имеет более ограниченное применение у лиц с хронической сердечной недостаточностью.

Ингибитор фосфодиэстеразы милринон увеличивает уровень циклического аденозинмонофосфата, подавляя его метаболизм. Это приводит к усилению инотропного и лузитропного эффектов на миокард, а также вазодилатации периферической

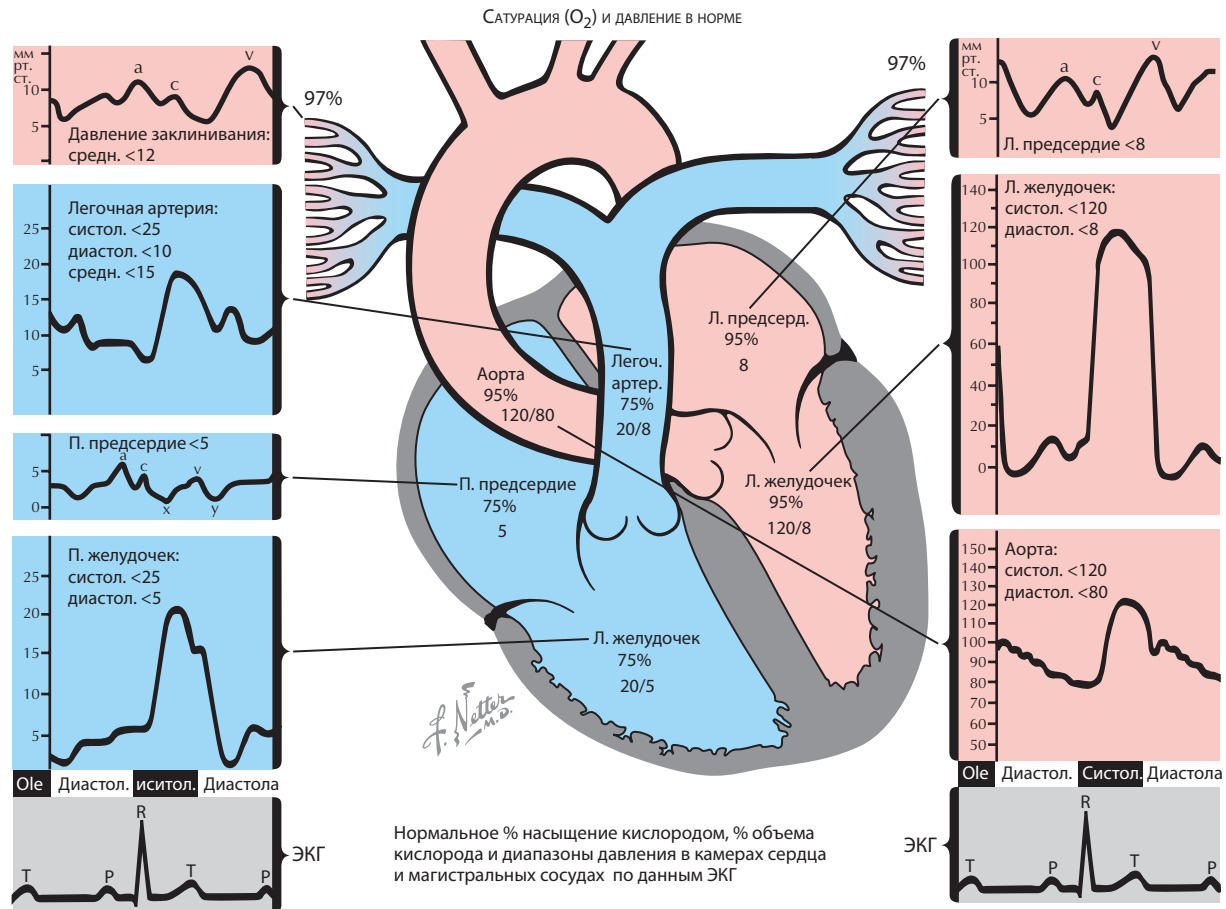


Рисунок 28.5 Катетеризация легочной артерии и внутрисердечное давление.

и легочной сосудистой сетей. В связи с отсутствием влияния на β -рецепторы, он может быть более эффективным для увеличения сердечного выброса, чем добутамин или допамин у лиц с хронической сердечной недостаточностью. Поскольку его механизм отличается, милринон также можно использовать в сочетании с β -адренергическими препаратами. Важно отметить, что сосудорасширяющее действие милринона может привести к гипотонии у 10% пациентов. Таким образом, его не следует использовать для повышения артериального давления. Кроме того, его период полураспада значительно дольше, чем у допамина или добутамина (два часа по сравнению с двумя минутами), особенно при наличии поражения почек (что может увеличить период полураспада до 18 часов). Наконец, несмотря на связь с развитием аритмий, базовая частота сердечных сокращений обычно повышается не так сильно, как при использовании добутамина или дофамина.

Холодные пациенты, сухие или влажные

В общих случаях, декомпенсированная СН с признаками низкого сердечного выброса требует лечения в отделении реанимации с инвазивным мониторингом гемодинамики и инотропной или механической поддержкой кровообращения. Непродолжительная механическая поддержка кровообращения (МПК) считается разумной в качестве «моста к выздоровлению» или «моста к принятию решения» в зависимости от того, является ли конкретный пациент

подходящим кандидатом для имплантации искусственного левого желудочка или трансплантации сердца. К традиционным методам кратковременной МПК относились внутриаортальная баллонная контрпульсация и экстракорпоральная мембранная оксигенация. К недавно одобренным устройствам относятся чрескожные аппараты вспомогательного кровообращения желудочков TandemHeart (LivaNova, Лондон, Великобритания) и аппарат Impella (Abiomed, Inc., Данверс, Массачусетс). С другой стороны, пациенты могут быть подходящими кандидатами на имплантацию аппарата искусственного левого желудочка или трансплантацию сердца без необходимости длительной МПК.

Планирование выписки пациента

Перевод пациентов с внутривенного введения диуретиков и/или инотропных препаратов должен сопровождаться тщательным рассмотрением предшествующих, текущих и предполагаемых амбулаторных дозировок лекарственных средств. После прекращения инотропной поддержки следует проявлять крайнюю осторожность при повторном назначении медикаментозной терапии СН, особенно бета-блокаторов. В зависимости от степени выраженности гипотонии пациента во время госпитализации, назначение β -блокаторов для последующего лечения следует максимально тщательно обдумать.

Пороки аортального клапана

Тимоти А. Миксон, Грегори Дж. Демер

Резюме

Пороки аортального клапана варьируют как по характеру, так и по этиологии. Аортальный стеноз приводит к нарушению оттока из левого желудочка (ЛЖ) и чаще всего сопровождается симптомами стенокардии, обмороком или одышкой, которая возникает в результате сердечной недостаточности. К данным физикального обследования при аортальном стенозе относятся грубый нарастающе-убывающий (по типу крещендо-декрещендо) систолический шум, достигающий пика в середине и конце систолы, связанный с ослабленным и замедленным пульсом на сонных артериях. Эхокардиография служит единственным наиболее информативным методом диагностики, который позволяет подтвердить и количественно оценить степень тяжести стеноза, а также выявить сопутствующие изменения в сердце. При тяжелом стенозе единственным эффективным лечением считается протезирование аортального клапана. Аортальная недостаточность может быть обусловлена изменениями как самого клапана, так и развиваться на фоне дилатации корня аорты и кольца аортального клапана. Аортальная недостаточность может возникнуть остро, как при эндокардите, или иметь медленное прогрессирующее течение; каждый тип имеет различные данные физикального обследования и срочность лечения. Так как медикаментозная терапия играет небольшую роль в лечении острых и хронических форм тяжелой аортальной недостаточности, протезирование аортального клапана остается единственным окончательным лечением.

Ключевые слова

Недостаточность аортального клапана
Аортальная регургитация
Аортальный стеноз
Порок аортального клапана
Протезирование аортального клапана
Двустворчатый аортальный клапан

Аортальный клапан — это полулунный клапан, состоящий из трех карманоподобных створок примерно одинакового размера. В норме аортальный клапан полностью открывается во время систолы, позволяя изгнать кровь из левого желудочка (ЛЖ), тогда как его закрытие во время диастолы предотвращает ретроградный кровоток из аорты в ЛЖ. Дисфункция клапана может привести либо к ухудшению оттока из ЛЖ, либо к недостаточности клапана с развитием регургитации, и то и другое снижает эффективный сердечный выброс.

АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Этиология и патогенез

Обструкция выносящего тракта ЛЖ может быть связана с поражением аортального клапана, над- или подклапанном стенозом. Наиболее частой причиной обструкции выносящего тракта ЛЖ считается клапанный аортальный стеноз (АС). Однако может наблюдаться и неклапанная обструкция выносящего тракта ЛЖ в результате таких аномалий развития, как над- и подклапанная мембрана или обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия (ОГКМП) (см. главу 30).

Этиология клапанного АС варьирует в зависимости от возраста пациента на момент развития заболевания. В детском возрасте преобладают врожденные аномалии, в том числе одностворчатые, двустворчатые или, реже, даже четырехстворчатые клапаны (рис. 45.1). Одностворчатые клапаны обычно резко сужены при рождении и вызывают симптомы уже в младенчестве. Двустворчатые клапаны редко сопровождаются симптомами в детском возрасте, но могут подвергаться прогрессирующей кальцификации, что приводит к выраженному стенозу в возрасте 40–70 лет. Одно исследование показало, что две трети протезирований аортального клапана (ПАК) при АС у пациентов в возрасте до 70 лет были выполнены по поводу двустворчатого клапана. Дегенеративное поражение ранее нормального аортального клапана преобладает у пациентов после 70 лет, с распространенностью от 3% до 5% у пациентов старше 75 лет (рис. 45.2).

Ревматическое поражение аортального клапана в настоящее время в Соединенных Штатах встречается редко и обычно приводит к сочетанному пороку со стенозом и недостаточностью, часто с комбинированным поражением митрального клапана. Ревматическое поражение клапана характеризуется спаечным срастанием створок и кальцификацией, тогда как более распространенный дегенеративный АС проявляется кальцификацией, распространяющейся от основания створок к их концам без поражения комиссур (см. рис. 45.2). Ревматический АС обычно развивается в возрасте от 30 до 50 лет. К менее распространенным причинам АС относятся обструктивные вегетации при эндокардите, лучевая терапия, ревматическое поражение с тяжелым узловым утолщением створок и системные заболевания, такие как болезнь Педжета, болезнь Фабри, охроноз и терминальная стадия болезни почек.

Поражение двустворчатого аортального клапана заслуживает особого внимания из-за его распространенности (~1,3%) в общей популяции и сочетания двустворчатого

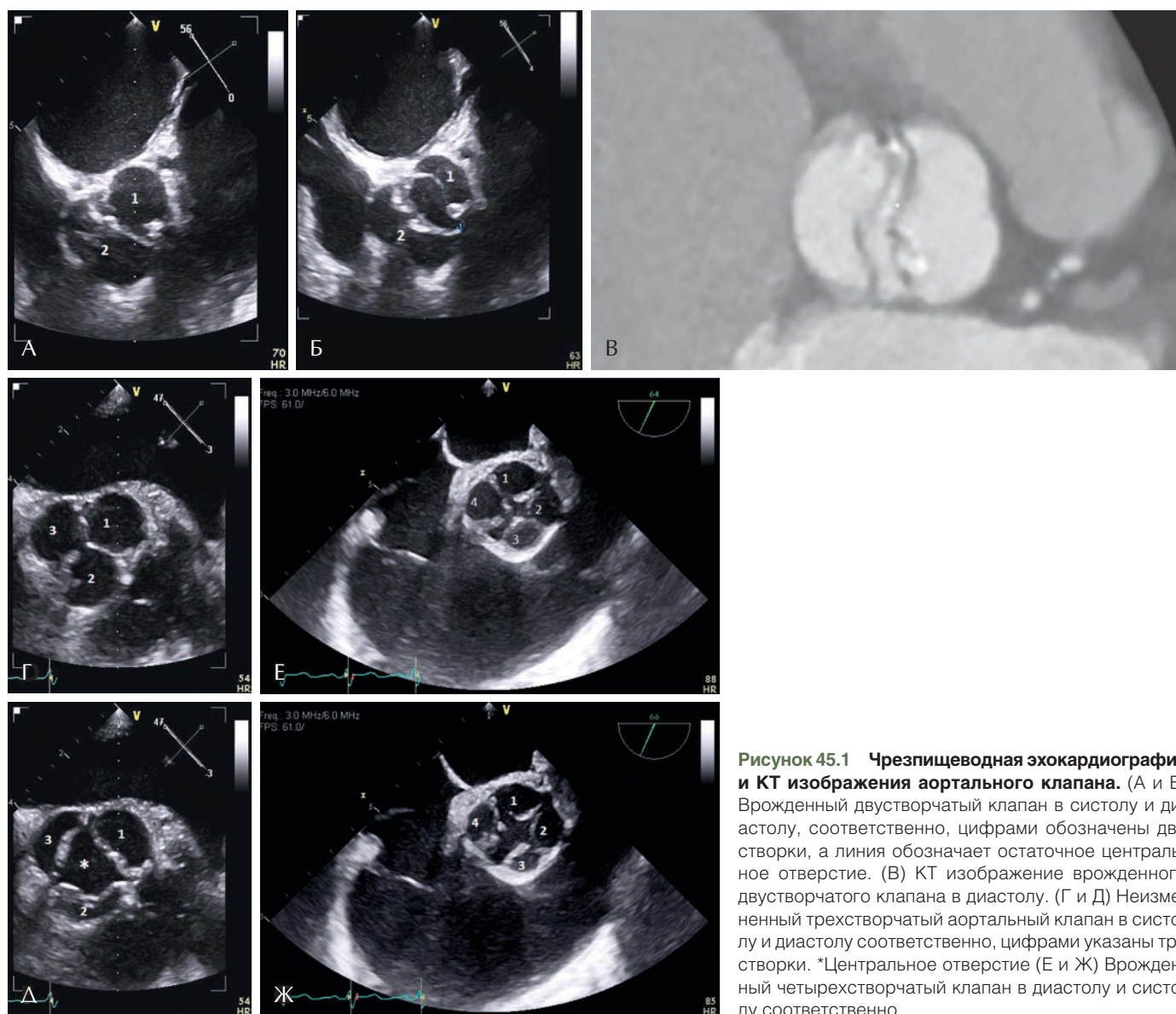


Рисунок 45.1 Чрезпищеводная эхокардиография и КТ изображения аортального клапана. (А и Б) Врожденный двустворчатый клапан в систолу и диастолу, соответственно, цифрами обозначены две створки, а линия обозначает остаточное центральное отверстие. (В) КТ изображение врожденного двустворчатого клапана в диастолу. (Г и Д) Неизменный трехстворчатый аортальный клапан в систолу и диастолу соответственно, цифрами указаны три створки. *Центральное отверстие (Е и Ж) Врожденный четырехстворчатый клапан в диастолу и систолу соответственно.

аортального клапана с дилатацией восходящего отдела аорты (от 20% до 80% в различных исследованиях). Считается, что аортопатия развивается в результате как генетических, так и гемодинамических факторов. Из-за тенденции к расширению аорты, пациентам с двустворчатым аортальным клапаном показана визуализация аорты и рекомендована консультация в специализированном хирургическом центре, если размер аорты > 4,5 см.

Клиническая картина

АС остается бессимптомным в течение многих лет. Прогрессирующая перегрузка давлением, вызванная стенозом клапана, приводит к концентрической гипертрофии ЛЖ (ГЛЖ). Такая компенсаторная адаптация снижает напряжение стенки и поддерживает антеградный поток, но также приводит к пагубным последствиям, в том числе, диастолической дисфункции и субэндокардиальной ишемии.

Классические симптомы АС: стенокардия, обмороки и одышка, причем последняя считается проявлением за-

стойной сердечной недостаточности (ЗСН). Основываясь на исследованиях естественного течения, средняя выживаемость без протезирования клапана составляет пять лет и три года у пациентов со стенокардией или обмороком, соответственно. Наиболее опасным проявлением считается ХСН, поскольку у этих пациентов средняя выживаемость без протезирования клапана составляет менее двух лет. В современных исследованиях выживаемость среди пациентов с АС, имеющих другие сопутствующие заболевания, еще хуже.

Стенокардия возникает у двух третей пациентов с тяжелой формой АС, и примерно у половины из них выявляется стенотическое поражение коронарных артерий (ИБС). При отсутствии ИБС стенокардия обусловлена субэндокардиальной ишемией вследствие увеличения толщины стенки, увеличения времени выброса и повышения конечного диастолического давления ЛЖ.

Обморок может развиваться по нескольким механизмам. Во время физических нагрузок системное сопротивление сосудов снижается, тогда как необходимое увеличение

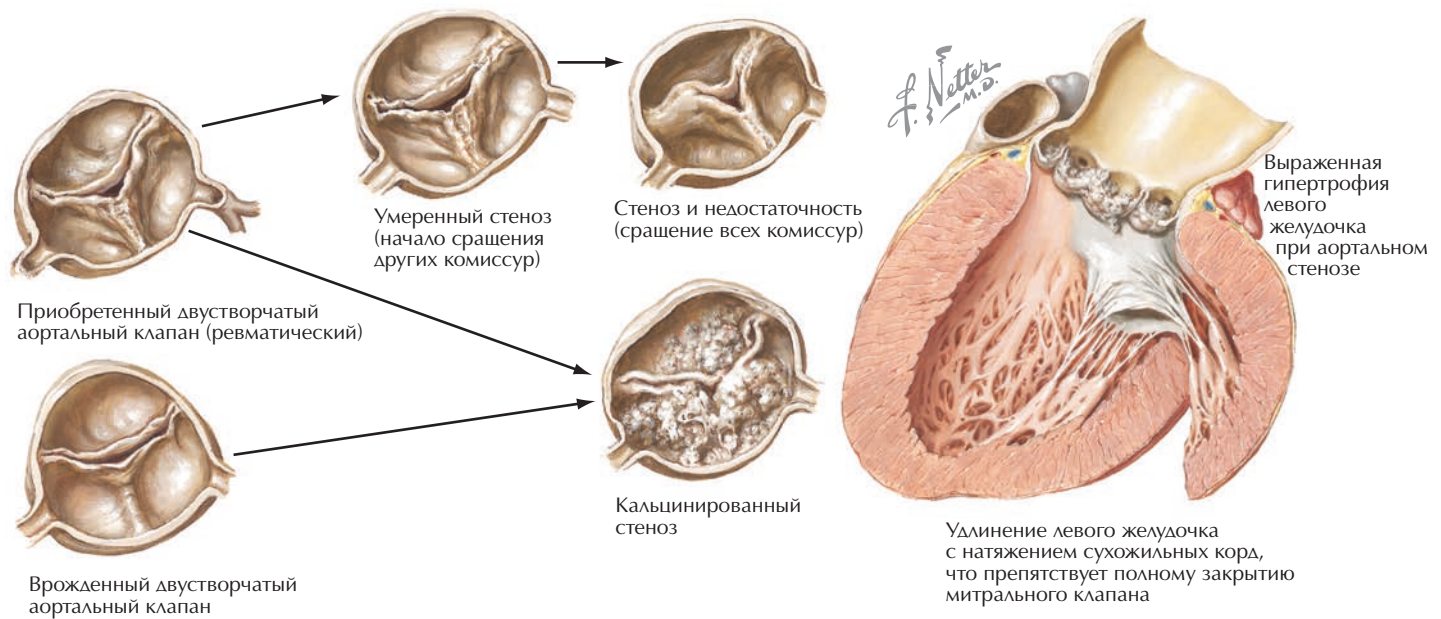


Рисунок 45.2 Ревматическая и неревматическая причины аортального стеноза.

сердечного выброса тормозится фиксированной обструкцией клапана, что приводит к системной гипоперфузии. Часто встречающиеся нарушения ритма, такие как фибрилляция предсердий, могут привести к обмороку вследствие снижения сердечного выброса, потому что вклад предсердий в сердечный выброс имеет большее значение при наличии ГЛЖ. Наконец, жизнеугрожающие аритмии, такие как желудочковая тахикардия или фибрилляция желудочков, хотя и возникают нечасто, могут развиваться как в состоянии покоя, так при физической нагрузке и привести к внезапной сердечной смерти.

Первоначально симптомы ХСН связаны преимущественно с диастолической дисфункцией (сердечная недостаточность с сохраненной фракцией выброса). Впоследствии может возникнуть систолическая дисфункция с прогрессирующим расширением желудочков и быстрым ухудшением симптоматики. Чтобы скомпенсировать перегрузку давлением ЛЖ, развивается гипертрофия левого предсердия (ЛП) и увеличение силы сокращений, которые поддерживают наполнение ЛЖ путем повышения конечного диастолического давления ЛЖ необязательно с повышением среднего давления в ЛП. Однако по мере прогрессирования заболевания или при физических нагрузках, давление в ЛП продолжает увеличиваться, что приводит к повышению легочного венозного давления и, в итоге, к застою и отеку легких. Отек легких может развиваться внезапно во время активности или при потере функции предсердий, Ц при фибрилляции предсердий.

К другим клиническим проявлениям АС относятся желудочно-кишечные кровотечения вследствие ангиодисплазии (так называемый синдром Хейда), который сочетается с легкой приобретенной формой болезни фон Виллебранда; тромбоэмболии (включая инсульт) при отрыве небольших кальцинатов, или инфекционный эндокардит (см. главу 49) с сопутствующими осложнениями.

Физикальное исследование

При физикальном исследовании можно выделить три ключевых момента: исследование сонных артерий, аускультация шумов и второго тона сердца и поиск симптомов ХСН. При тяжелом АС наблюдается снижение пульсации сонных артерий и уменьшение амплитуды и скорости пульсовой волны (*pulsus parvus et tardus*), причем пик волны на сонной артерии заметно отстает от верхушечного толчка (рис. 45.3). Также может ощущаться выраженная вибрация или «дрожание». Эти патологические изменения на сонных артериях довольно специфичны для тяжелого АС, но наблюдаются не у всех пациентов.

Первый тон сердца обычно в норме, однако второй тон сердца имеет ослабленный щелчок закрытия аортального клапана или может быть однородным, потому что звук закрытия клапана легочной артерии не изменен; в тяжелых случаях может наблюдаться парадоксальное расщепление, обусловленное заметной задержкой выброса из ЛЖ. Шуму при АС может предшествовать ранний систолический щелчок изгнания, чаще выслушиваемый при двустворчатом клапане или врожденной форме АС, при которых створки сохранили свою податливость. Шум обычно грубый, нарастающе-убывающий, выслушивается у верхнего края грудины и проводится на сонные артерии. Высокочастотный шум может проводиться на верхушку сердца (феномен Галлавардина) и быть ошибочно принят за митральную регургитацию (МР). По мере прогрессирования АС шум достигает пика в поздней фазе систолы, что согласуется с замедлением выброса ЛЖ. Часто выслушивается четвертый тон сердца (IV), который отражает снижение податливости левого желудочка во время сокращения предсердий, а также третий тон сердца (III), при развитии дисфункции левого желудочка.

Центральное венозное давление не повышается при отсутствии ХСН. На поздних стадиях заболевания может наблюдаться усиление волны «v» вследствие трикуспидальной

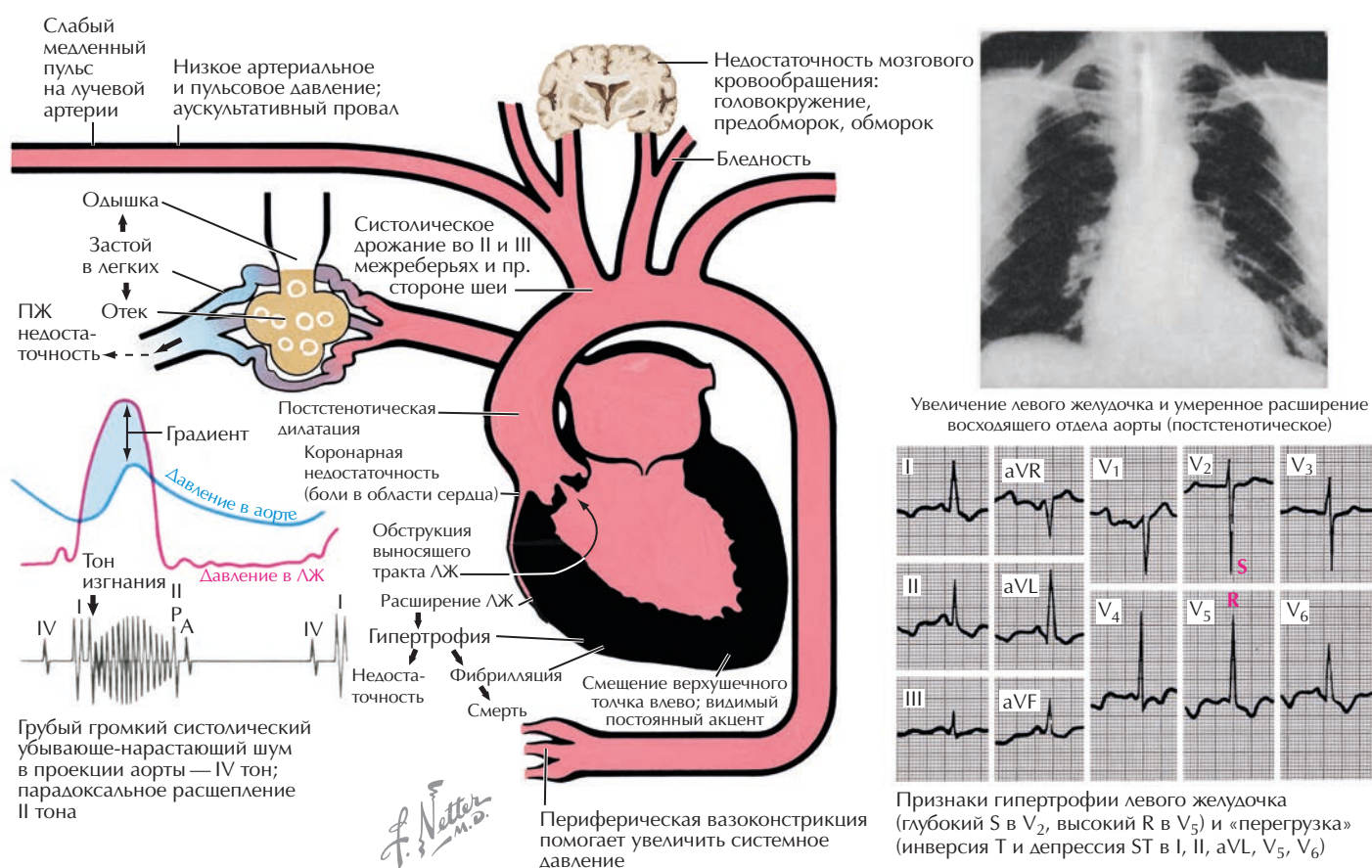


Рисунок 45.3 Аортальный стеноз. ПЖ — правый желудочек; ЛЖ — левый желудочек.

недостаточности, вызванной легочной гипертензией и выбуханием гипертрофированной перегородки в правый желудочек. По мере прогрессирования стеноза верхушечный толчок ЛЖ с пальпируемой пресистолической пульсацией (пальпируемый IV тон) смещается в нижнебоковом направлении.

По мере старения створки аортального клапана могут утолщаться и кальцинироваться с некоторым снижением подвижности, но без гемодинамически значимого стеноза, что обозначается как атеросклероз аорты. Шум при атеросклерозе аорты напоминает шум при АС, но обычно представляет собой шум с ранним пиком и без изменения пульсации сонных артерий. Атеросклероз аорты, хотя и не приводит напрямую к тяжелым последствиям, связан со значительно более высокой распространенностью ИБС и сердечно-сосудистой смертности.

Дифференциальный диагноз

Дифференцирование клапанного АС от других причин обструкции выносящего тракта ЛЖ имеет важное значение из-за различий лечения и прогноза. Подклапанная и надклапанная обструкция выносящего тракта может быть вызвана дискретной фиброзной мембраной. Важно отличать шум при МР и ОГКМП от шума при АС. Шум при МР голо систолический, с более музыкальным оттенком и постоянной интенсивностью, несмотря на изменения в длине сердечного цикла. Напротив, шум при АС усиливается после пауз, например, после желудочковой экстрасистолы или длительного пароксизма фибрилляции предсердий. Шум при ОГКМП, часто по звуку аналогичен шуму при АС и усили-

вается после желудочковых экстрасистол, а его интенсивность изменяется при провокационных пробах. В отличие от клапанного АС, шум при ОГКМП становится более выраженным при уменьшении преднагрузки, например, в фазе напряжения пробы Вальсальвы или при стоянии в вертикальном положении. Кроме того, пик волны на сонной артерии при ОГКМП быстрый и может быть дикротическим (двойной пик).

Диагностика

Двухмерная эхокардиография с доплерографией служит наиболее информативным и распространенным методом обследования при подозрении на АС. Трансторакальная эхокардиография в полном объеме позволяет определить локализацию обструкции оттока в аорте, оценить степень стеноза клапана и предоставить информацию о функции ЛЖ, степени ГЛЖ, размере ЛП, а также о наличии или отсутствии сочетанного поражения клапанов (рис. 45.4). При доплерографии аортального клапана можно точно измерить средний и пиковый трансклапанные градиенты давления (табл. 45.1). Трансклапанный градиент зависит от тяжести стеноза и объема потока через клапан, который может варьировать в зависимости от таких факторов, как физическая нагрузка, тревожность, анемия, гиповолемия, сочетанная аортальная недостаточность и систолическая функция ЛЖ. Трансклапанные градиенты обозначаются как средний или пиковый мгновенный градиент. В целом пиковый трансклапанный градиент > 64 мм рт. ст. (4,0 м/с) или средний трансклапанный градиент > 40 мм рт. ст. соответствует тяжелому АС.

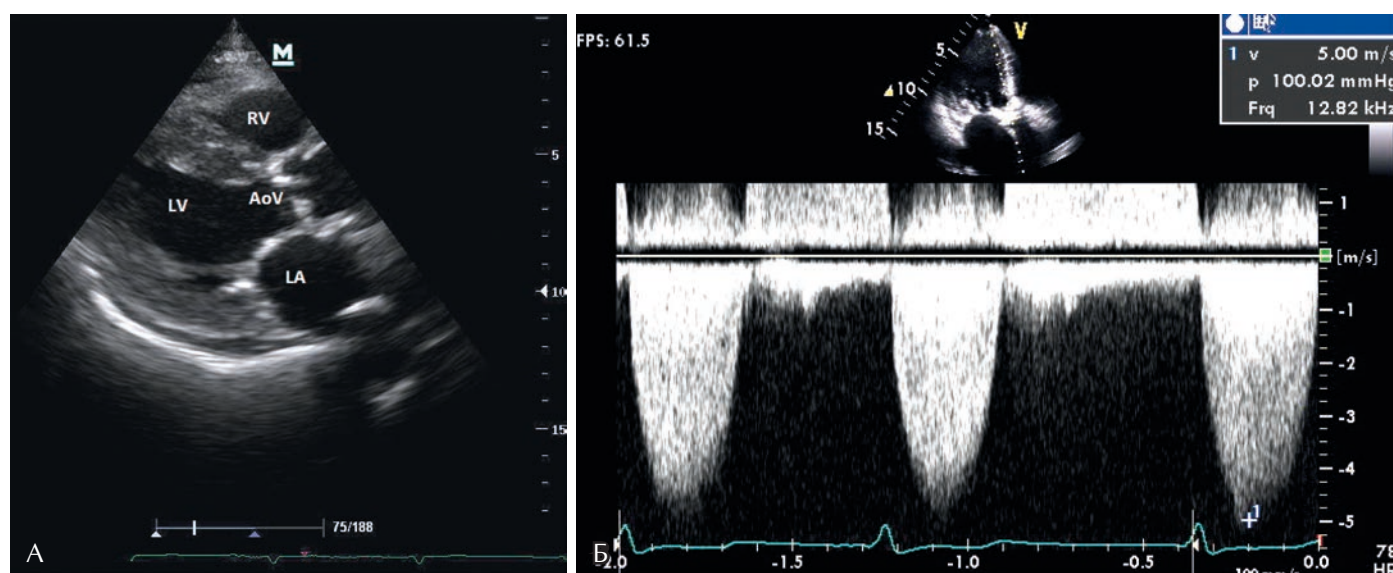


Рисунок 45.4 Двухмерная эхокардиография с доплеровским анализом у пациента с аортальным стенозом. (А) Парастеральная проекция длинной оси сердца с захватом левого желудочка (ЛЖ), левого предсердия (ЛП), правого желудочка (ПЖ) и аортального клапана (АК). (Б) Постоянноволновая доплерография клапана в апикальной проекции длинной оси, визуализируется пиковая скорость 5 м/с, что соответствует пиковому трансклапанному градиенту 100 мм рт. ст.

ТАБЛИЦА 45.1 Эхокардиографическая оценка тяжести стеноза аортального клапана

Степень стеноза ^a	Площадь отверстия аортального клапана (см ²)	Средний градиент давления (мм рт. ст.)	Скорость аортального кровотока (м/с)
Легкий	≥ 1,5	< 20	< 3,0
Умеренный	1,0–1,5	20–39	3,0–3,9
Тяжелый	< 1,0	≥ 40	> 4,0

^aВместо опоры на какое-то одно значение, определять тяжесть стеноза аортального клапана лучше по совокупности значений и нескольких исследований в динамике для более точной оценки.

Площадь отверстия аортального клапана (ПОАК) оценивается по уравнению непрерывности или измеряется напрямую с помощью планиметрии. Поскольку градиент давления может значительно варьировать при различных условиях, обычно допускается, что расчетная ПОАК служит более точным критерием тяжести, чем только градиент давления. ПОАК < 1,0 см² или индекс < 0,6 см²/м² указывают на тяжелый АС. Одна из стандартных ошибок — полагаться исключительно на доплерографические размеры ПОАК без визуализации клапана на предмет кальцификации и изменения подвижности створок. Повышенный градиент в выносящем тракте при ОГКМП может быть ошибочно принят за клапанный АС, что приведет к неправильному направлению на ПАК. У пациентов с плохим акустическим окном с целью обеспечения лучшей визуализации и подтверждения результатов доплерографии используется чреспищеводная эхокардиография; некоторые центры имеют опыт использования компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца для подтверждения диагноза.

Из-за взаимосвязи между потоком и давлением на клапане у некоторых пациентов с низким сердечным выбросом отмечается низкий средний трансклапанный градиент давления (20–40 мм рт. ст.), несмотря на наличие тяжелого АС. Расчетная площадь клапана кажется неправильной при не-

большом ПОАК, но неожиданно низком градиенте. Такое может наблюдаться в нескольких клинических ситуациях, которые важно дифференцировать, чтобы выбрать правильную стратегию лечения. Часто помогает повторная оценка во время инфузии низкой дозы добутина. При наличии тяжелого АС с низким градиентом, причиной которого служит выраженная систолическая дисфункция ЛЖ, добутин часто увеличивает сердечный выброс и максимальную скорость > 4,0 м/с, тогда как ПОАК остается на уровне < 1,0 см² (низкопоточковый, низкоградиентный АС). Если повышение сердечного выброса вызывает существенное увеличение расчетной ПОАК без изменения трансклапанного градиента, причиной скорее всего служит кардиомиопатия, а не АС (псевдо-АС). В некоторых случаях не наблюдается увеличения функции ЛЖ и, следовательно, сердечного выброса, что указывает на отсутствие сократительного резерва, делая оценку тяжести АС более проблематичной (этот тип АС с низким выбросом и низким градиентом вероятно, будет иметь более благоприятный прогноз из-за отсутствия сократительного резерва после ПАК). Наконец, было признано, что низкопоточковый, низкоградиентный АС может наблюдаться без систолической дисфункции ЛЖ, что часто встречается при ГЛЖ при небольших размерах полости ЛЖ, тяжелой диастолической дисфункции и даже выраженной МР. В этих случа-

ях проба с добутамином не помогает; часто установить диагноз помогает выполнение КТ с определением кальцификации аортального клапана, расчетом ПАОК, индексированной по площади поверхности тела ($< 0,6 \text{ см}^2/\text{м}^2$), и сниженным индексом ударного объема ($< 35 \text{ мл}/\text{м}^2$).

Другие методы диагностики

При ЭКГ чаще всего отмечается синусовый ритм вплоть до поздних стадий заболевания. К наиболее распространенным изменениям на ЭКГ относится ГЛЖ ($> 80\%$) и гипертрофия ЛП. Менее распространенными считаются депрессия сегмента ST в отведениях V4–V6 (перегрузка миокарда) и нарушения проводимости.

При рентгенографии органов грудной клетки обычно визуализируется тень сердца нормальных размеров, потому что ЛЖ может быть гипертрофированным, но обычно при отсутствии выраженной ЗСН сильной дилатации не происходит. Также может визуализироваться расширение ЛП, признаки венозного застоя в легких и постстенотическая дилатация восходящего отдела аорты.

Коронароангиография проводится для исключения ИБС и показана всем пациентам старше 35 лет, которым требуется ПАК или у которых имеется два или более факторов риска ИБС. Инвазивное измерение гемодинамики более не требуется при доступности высококачественной эхокардиографии и соответствующих данных анамнеза, физикального исследования и результатов ультразвукового исследования сердца. Однако при наличии противоречивых или неоднозначных данных, показана катетеризация правых и левых отделов сердца для измерения градиентов давления и сердечного выброса.

При неинформативной эхокардиографии, в качестве альтернативы для определения тяжести АС может быть выполнено КТ или МРТ. КТ или МРТ сердца также точно и воспроизводимо позволяют оценить размеры корня аорты, при подозрении на расширение; Исследования в динамике показаны при выявлении дилатации, а рассмотреть вопрос о протезировании корня аорты следует при ее диаметре $> 5,1\text{--}5,5 \text{ см}$ или $> 4,5 \text{ см}$, при наличии показаний к ПАК. МРТ также используется для оценки объема, функции и массы ЛЖ.

Ведение и лечение

Оптимальная терапия

ПАК показано взрослым с тяжелым и симптоматическим АС. Медикаментозная терапия клапанного АС ограничивается лечением осложнений, таких как ХСН, нарушения ритма сердца и инфекционный эндокардит. Сердечная недостаточность вследствие систолической дисфункции ЛЖ лечится по стандартным схемам (см. Главу 29). Следует контролировать артериальную гипертензию. Исследования не смогли показать роль специфических препаратов в замедлении прогрессирования АС.

Фибрилляция предсердий может возникать на поздних стадиях заболевания и приводить к значительному ухудшению гемодинамики. Она лечится стандартным способом, с упором на поддержание синусового ритма при наличии симптомов и антикоагулянтной терапией по показаниям, на основании стандартных шкал оценки риска инсульта.

Пациентам с фибрилляцией предсердий и нарушением гемодинамики показано срочное выполнение электрической кардиоверсии.

Следует избегать дегидратации, поскольку это снижает давление наполнения ЛЖ и может привести к тяжелой гипотензии. Уменьшение объема крови может наблюдаться при агрессивном диурезе, но также может происходить во время или после операции на других органах на фоне действия анестезии или кровотечения. Чтобы обратить вспять клиническое ухудшение может потребоваться интенсивное восполнение объема жидкости и крови. Следует соблюдать осторожность при использовании артериальных вазодилататоров или венодилататоров, таких как нитроглицерин, поскольку они могут легко вызвать гипотензию.

Инфекционный эндокардит чаще развивается на фоне врожденных аномалий клапанного аппарата и протеза клапана и реже встречается при старческом атеросклеротическом АС. Профилактика эндокардита больше не рекомендуется при типичном АС при отсутствии других факторов риска. Пациенты с умеренной или тяжелой обструкцией выносящего тракта не должны заниматься интенсивными нагрузками без наблюдения.

Протезирование аортального клапана

ПАК показано для лечения симптоматического АС и рассматривается в главе 54. В целом ПАК можно отложить до появления симптомов, однако некоторые центры рекомендуют более раннее протезирование клапана. У бессимптомных пациентов с тяжелой формой АС обычно наблюдается удовлетворительное течение и прогноз без протезирования клапана с частотой внезапной смерти $< 1\%$ в год, что ниже, чем предполагалось ранее. Тем не менее необходимо тщательное клиническое наблюдение, поскольку более чем у половины из них симптомы со стороны сердца развиваются в течение пяти лет без ПАК.

ПЕРСПЕКТИВЫ

В текущих исследованиях изучаются возможные причины развития АС в попытке найти методы лечения, которые смогут повлиять на естественное течение. Наличие многопрофильных бригад позволило внедрить в рутинную практику транскатетерную имплантацию аортального клапана (ТИАК) для неоперабельных пациентов с высоким и средним хирургическим риском. В современных исследованиях сравнивается хирургическое ПАК с ТИАК у пациентов с низким риском, и запланированы дополнительные исследования. Также проводится исследование инновационных хирургических техник, направленных на минимизацию доступа и ускорение восстановления пациента после хирургического ПАК.

АОРТАЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Клапанная аортальная недостаточность (АН) приводит к снижению сердечного выброса и перегрузке объемом ЛЖ. Важно дифференцировать острую и хроническую формы АН, потому что они связаны с различными этиологиями, сопутствующими заболеваниями, прогнозом и лечением.

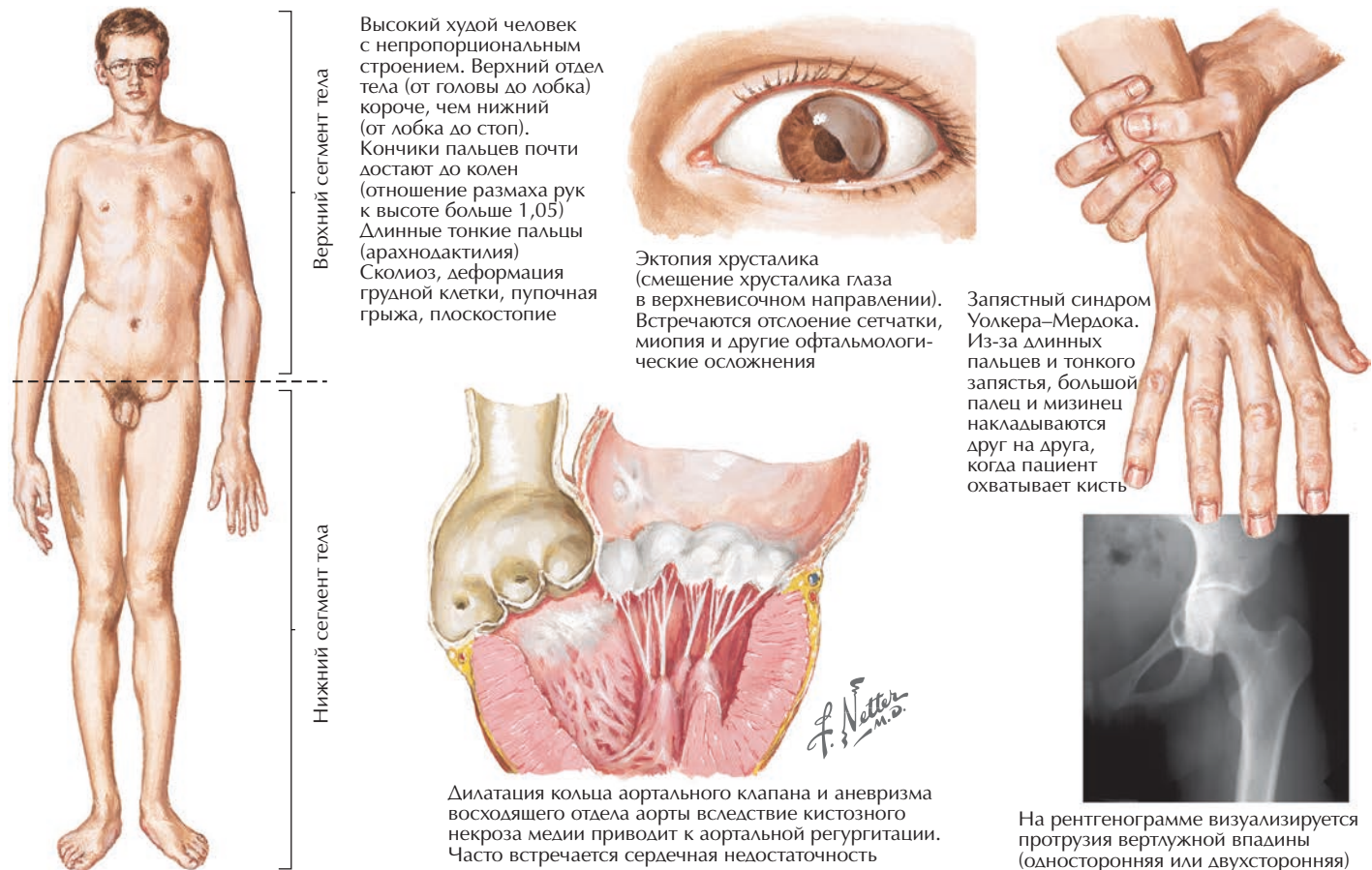


Рисунок 45.5 Аортальная регургитация при синдроме Марфана.

Этиология и патогенез

Причины хронической АН можно в целом классифицировать на основании одного из двух структурных дефектов: дефектов створок клапана или корня аорты.

К основным причинам острой АН относятся расслоение восходящего отдела аорты с нарушением нормальной архитектуры клапана, инфекционный эндокардит, травматический и самопроизвольный разрыв или пролапс створки клапана на фоне его дегенеративного поражения. Острая АН может возникнуть также при внезапной несостоятельности сшивающего кольца протезированного клапана и после баллонной вальвулопластики.

Поражение аортального клапана и/или его створок

Наиболее частой причиной поражения клапана или его створок считается инфекционный эндокардит; к другим причинам относятся ревматическая болезнь сердца, врожденные аномалии аортального клапана (особенно двустворчатый клапан), кальциноз или миксоматозная дегенерация, травматический разрыв створки или околоклапанная регургитация. АН на фоне инфекционного эндокардита развивается по нескольким механизмам, включающим (1) перфорацию одной из створок или отрыв хорды и (2) ослабление створок и фиброзного кольца клапана в результате распространения абсцесса с корня аорты. Ревматическое поражение ха-

рактеризуется укорочением и рубцеванием створок и часто сочетается с пороком митрального клапана.

Заболевания корня аорты

Заболевания корня аорты служат причиной АН примерно в 50% случаев. К основным причинам поражения корня аорты относятся заболевания соединительной ткани (такие как синдром Марфана, синдром Лойса–Дитца и Элерса–Данлоса IV типа), которые могут привести к аннуло-аортальной эктазии или расслоению восходящего отдела аорты, и, как следствие, к нарушению структуры клапана и/или ослаблению поддерживающего аппарата створок (рис. 45.5). АН может возникать в результате дилатации восходящего отдела аорты при длительной артериальной гипертензии.

Менее распространенные причины АН включают сифилитический аортит, анкилозирующий спондилит, несовершенный остеогенез, системную красную волчанку, ревматоидный артрит, псориатический артрит, синдром Бехчета, язвенный колит, дискретный субаортальный стеноз и дефект межжелудочковой перегородки с пролапсом створки аортального клапана (рис. 45.6).

Естественное течение

Естественное течение хронической АН точно неизвестно. Данные дохирургической эры указывают на то, что прогноз у пациентов с хронической тяжелой формой АН, страдающих стенокардией или сердечной недостаточностью, был

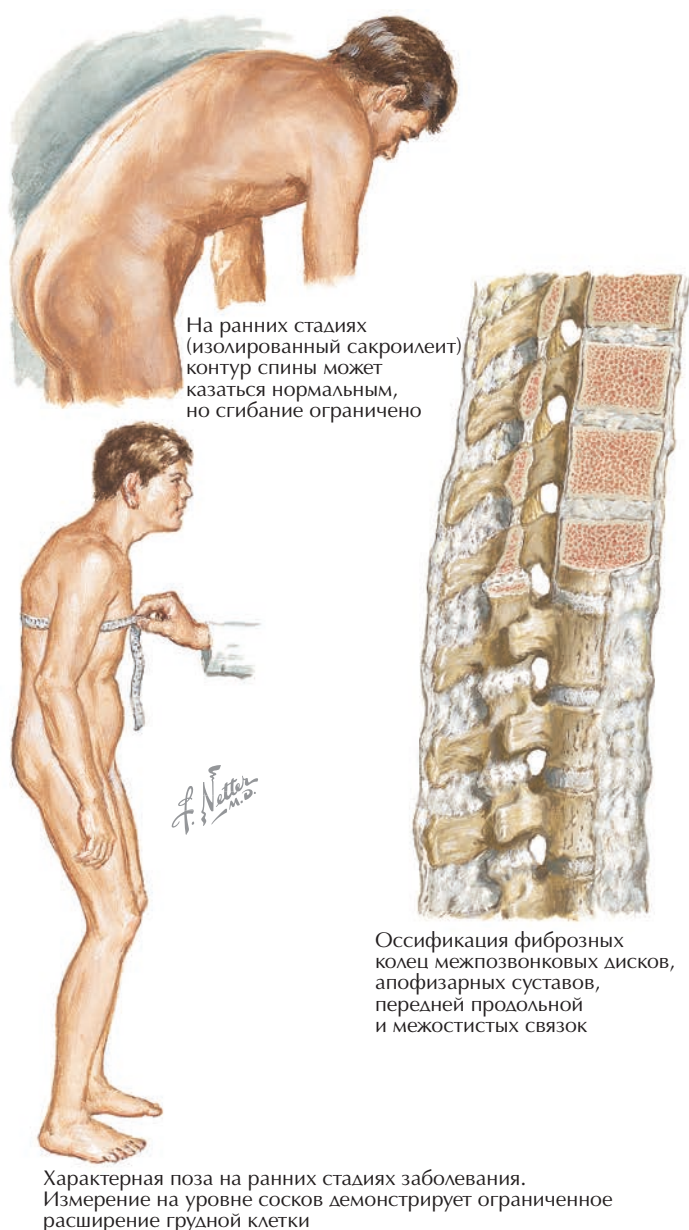


Рисунок 45.6 Аортальная недостаточность при анкилозирующем спондилите.



Двусторонний сакроилеит — ранний рентгенографический признак. Утолщение хряща и уплотнение кости в обоих крестцово-подвздошных суставах



«Бамбуковый позвоночник». Анкилоз костей суставов поясничного отдела позвоночника. Оссификация усиливает протрузии межпозвоночных дисков

Осложнения



На рентгенограмме показан полный анкилоз костей обоих крестцово-подвздошных суставов на поздней стадии заболевания



Расширение кольца аортального клапана с развитием недостаточности



Иридоциклит со зрачком неправильной формы в результате синехий

аналогичен прогнозу при тяжелой форме АС со смертностью от 10% до 20% в год. У бессимптомных пациентов с нормальной сократимостью ЛЖ симптомы дисфункции ЛЖ развивались с частотой около 4% в год, а внезапная смерть наблюдалась редко (< 0,2% в год). Однако у 25% пациентов развивался летальный исход или прогрессирование до дисфункции ЛЖ еще до проявления симптомов, что подчеркивает важность динамического исследования функции ЛЖ. У бессимптомных пациентов с дисфункцией ЛЖ осложнения наблюдались чаще, при этом симптомы развивались более чем у 25% ежегодно.

Напротив, естественное течение острой АН, особенно тяжелой — катастрофическое, с такими жизнеугрожающими осложнениями, как отек легких и кардиогенный шок, которые могут быть рефрактерны к интенсивной медикаментозной терапии. Ранняя смертность в таких случаях высокая даже при экстренном хирургическом лечении.

Клинические проявления

Клинические проявления АН варьируют в зависимости от начала (острого или хронического) и степени, при которой происходят компенсаторные изменения ЛЖ в ответ на перегрузку объемом (табл. 45.2). При острой АН клинические проявления обычно тяжелые. Компенсаторная дилатация ЛЖ еще не развилась, поэтому податливость ЛЖ остается в норме, несмотря на внезапную регургитацию. Острая перегрузка объемом плохо переносится, поскольку ЛЖ внезапно и значительно растягивается, что приводит к нарушению систолической функции и резкому повышению диастолического давления в ЛЖ, что, в свою очередь, сопровождается резким повышением давления в ЛП и давления заклинивания легочных капилляров с отеком легких. Прямой сердечный выброс уменьшается, развивается синусовая тахикардия в попытке увеличить сердечный выброс. Из-за подобных изменений пациент с острой АН обычно

Хирургические вмешательства при врожденных пороках сердца

Роберт Д. Стюарт; Анирудж Виннакота, Майкл Р. Милл

Резюме

За последнее столетие врожденные пороки сердца были хорошо изучены, а многочисленные инновации методов диагностики и лечения привели к улучшению прогноза. Диагностировать различные пороки сердца можно с помощью эхокардиографии, коронароангиографии и магнитно-резонансной томографии. Хирургические методы развивались параллельно, в связи с чем появилась возможность безопасно корректировать и реконструировать несколько ранее летальных врожденных пороков сердца, достигая при этом примерно нормальной анатомии и физиологии. Превосходные результаты показала хирургическая окклюзия таких распространенных врожденных пороков сердца, как дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок. Пациентам с такими сложными пороками, как единственный желудочек, в настоящее время можно выполнить паллиативное вмешательство с формированием новой сердечно-легочной физиологии, которая может значительно продлить их жизнь.

Появление транскатетерных методов лечения стало разумной альтернативой открытым операциям при определенных заболеваниях сердца и привело к развитию гибридной хирургии с участием как интервенционных кардиологов, так и хирургов, работающих вместе для коррекции определенных пороков. Эволюция операций при врожденных пороках сердца у детей за последнее десятилетие позволила значительно продлить жизнь пациентов с ранее смертельными заболеваниями и открыла новое направление в медицине: лечение взрослых пациентов с врожденными пороками сердца.

Ключевые слова

Врожденный порок сердца
Шунтирование по Блэлок–Тосиг
Операция Фонтена
Шунтирование по Гленну
Операция Норвуда
Пороки единственного желудочка

Наше понимание вариабельности врожденных пороков сердца, которые представляют собой нарушения нормального анатомического развития сердца и встречаются у восьми из 1000 новорожденных, значительно расширилось с момента создания в 1961 году Совета по детской кардиологии. Улучшение диагностической визуализации (эхокардиографии, коронароангиографии и МРТ) и инновации хирургических

методов реконструкции привели к значительному улучшению исходов у детей с врожденным пороком сердца. В этой главе представлен подборный обзор наиболее распространенных врожденных пороков сердца и роль хирургических вмешательств.

Эмбриональное развитие сердца начинается со слияния ангиогенных групп клеток в слое спланхоплевры в раннем эмбриональном периоде и образования сердечной трубки на 18–21 день беременности. Сердце начинает ритмично сокращаться уже на 17-й день, сразу после начала формирования функциональных единиц миоцитов. Рост миокарда протекает с сегментацией и петлевым изгибом сердечной трубки, а также с дифференцированием клеток и их миграцией по зародышевым осям, с латерализацией и организацией первичных клеток в сложный орган. Отклонения от комплексного процесса формирования сердца приводят к формированию врожденных аномалий с развитием клинических проявлений в некоторых случаях в ближайшем послеродовом периоде, а в других — в молодом возрасте.

Лечение врожденных пороков сердца прогрессировало вместе с хирургическими и нехирургическими инновациями. Благодаря развитию детской кардиохирургии увеличилась выживаемость многих детей со сложными врожденными пороками сердца. Эти успехи были обусловлены улучшением диагностики, достижениями хирургической техники и развитием методов искусственного кровообращения (ИК). Комплексная реконструкция ранее летальных пороков, таких как транспозиция магистральных артерий (ТМА) и синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС), превратилась в рутинную практику с низким уровнем смертности и улучшением отдаленных результатов. Развитие транскатетерных вмешательств сделало лечебные катетерные вмешательства конкурентной альтернативой открытой операции при определенных врожденных пороках сердца.

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

При многих врожденных пороках сердца возможно выполнение хирургической коррекции с восстановлением практически нормальной анатомии и физиологии сердца. Успешное закрытие дефектов межпредсердной перегородки (ДМПП) и дефектов межжелудочковой перегородки (ДМЖП) у молодого пациента позволяет избежать поздних осложнений. Другие пороки, прежде всего единственный желудочек, не поддаются хирургической коррекции, однако при них возможно выполнение паллиативных модифицирующих операций,

обеспечивающих альтернативную жизнеспособную сердечную-легочную физиологию. Данные паллиативные операции также могут выполняться в качестве моста для окончательной реконструкции после завершения периода роста и развития.

Паллиативные операции

Шунтирование по Блэлоку–Тоссиг (ШБТ) было впервые выполнено в 1944 году в госпитале Джона Хопкинса (Балтимор, штат Мэриленд) с целью перенаправления крови к ветвям легочных артерий (ЛА) у пациента с выраженным цианозом и тетрадой Фалло (ТФ). Создание шунта заключается в раздвоении правой подключичной артерии и прямом ее анастомозировании к правой ЛА. С тех пор создание системного шунта для ЛА (ШБТ) выполнялось при различных врожденных пороках сердца с тяжелым стенозом или атрезией ЛА в качестве моста к более радикальной хирургической коррекции. Техника создания ШБТ была значительно улучшена путем имплантации вставочного кондуита между системными и легочными сосудами, состоящего, чаще всего из расширенного политетрафторэтилена (ПТФЭ) (Gore-Tex; W. L. Gore & Associates, Ньюарк, Делавэр). Модифицированное ШБТ можно выполнять через боковую торакотомию или срединную стернотомию и производить с левой или правой стороны. Значительное развитие получила все увеличивающаяся тенденция к радикальному восстановлению врожденных пороков сердца в более раннем возрасте, в том числе у новорожденных. В связи с этим частота выполнения ШБТ уменьшается, однако оно остается важным инструментом паллиативного лечения цианотических пороков сердца.

Суживание ЛА считается важной паллиативной процедурой при врожденных пороках сердца с избыточным легочным кровотоком. Суживание ЛА заключается в простом обматывании тефлоновой ленты (DuPont, Уилмингтон, Делавэр) вокруг основного ствола легочной артерии и ее затягивании с целью снижения легочного кровотока. Суживание ЛА изначально было разработано для лечения крупных ДМЖП посредством уменьшения лево-правого сброса. В настоящее время, суживание ЛА чаще всего используется при пороках с одним желудочком без нарушения легочного кровотока. Лента используется для балансирования большого и малого кругов кровообращения, а также для защиты сосудов легких от длительного высокого давления, которое может привести к стойкому увеличению легочного сопротивления сосудов и необратимой легочной гипертензии. Суживание ЛА у пациентов с единственным желудочком служит мостом к операции Фонтена или полному кавапульмональному кровообращению. В некоторых случаях суживание ЛА все еще используется для лечения ДМЖП, чаще всего у пациентов с множественными ДМЖП, которые также известны как «перегородка по типу швейцарского сыра».

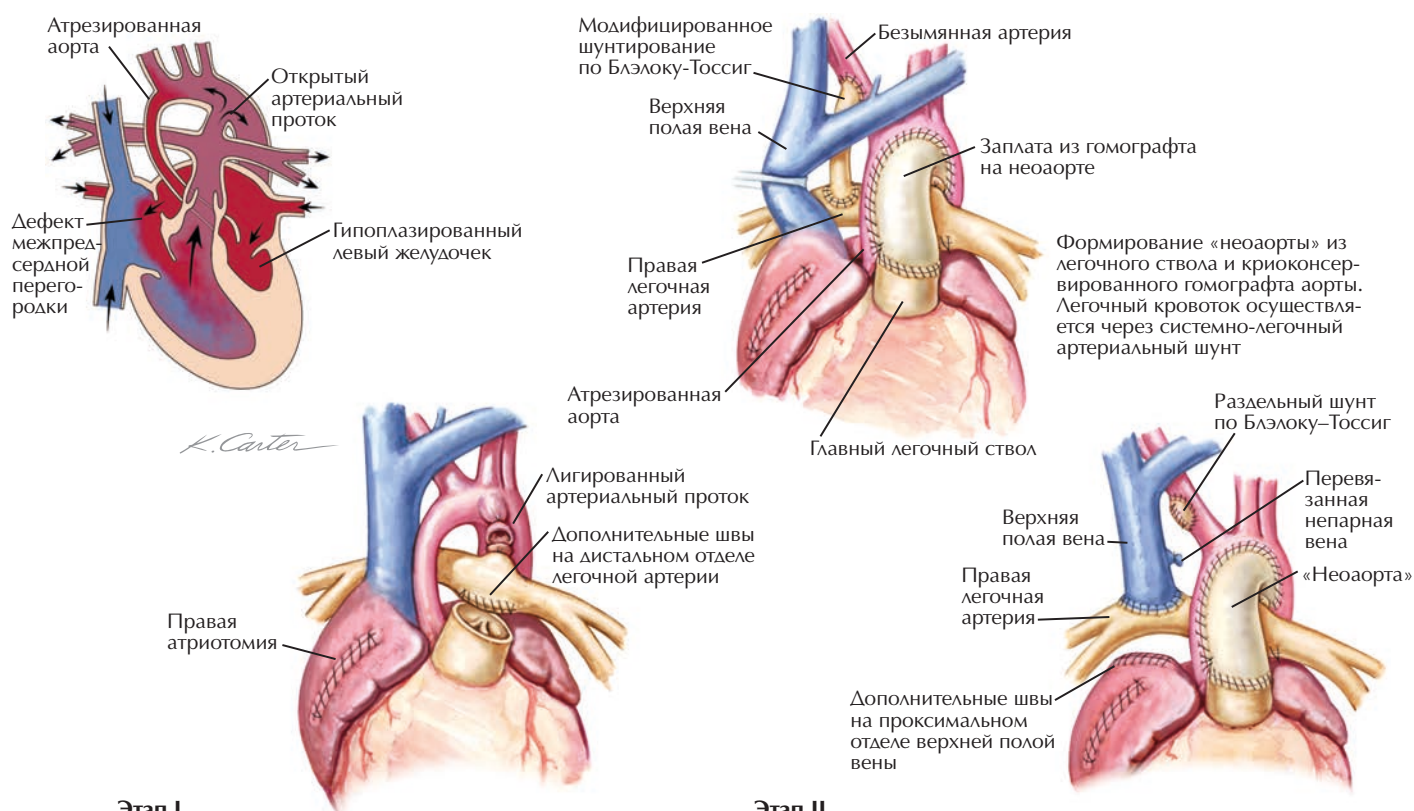
Более эффективный двунаправленный кавапульмональный анастомоз, часто называемый шунтом Гленна, считается вторым этапом паллиативного лечения всех или большинства дефектов, характеризующихся единственным желудочком. Этот шунт представляет собой отсоединение верхней полой вены (ВПВ) от правого предсердия и ее прямое анастомозирование к правой ЛА (рис. 53.1). Это позволяет всей

венозной крови от верхней части тела течь напрямую к легким. Шунт Гленна, как правило, формируют в возрасте от 4 до 9 месяцев, что позволяет достичь достаточного развития легких для обеспечения пассивного кровотока. Полное насыщение крови кислородом при шунте Гленна достигнуто не будет, потому что венозная кровь из нижней части тела все еще возвращается к сердцу и смешивается с полностью оксигенированной кровью из легочных вен. В зависимости от конкретного порока сердца, операция может сочетаться с удалением ШБТ или снятием ленты с ЛА с отделением основного ствола легочной артерии от сердца. В любом случае сопутствующее уменьшение перегрузки сердца объемом будет благоприятно сказываться на функции единственного желудочка в долгосрочном периоде.

Способность легочного круга кровообращения пассивно пропускать через себя весь сердечный выброс ограничена, что считается основанием для формирования тотального кавапульмонального кровотока в два этапа. Шунт Гленна формируют на первом году жизни, а завершают операцию Фонтена на втором или третьем году жизни. Существует два различных метода завершающего этапа операции Фонтена: латеральный тоннель и экстракардиальный конduit. Латеральный тоннель представляет собой создание тоннеля внутри правого предсердия от отверстия нижней полой вены (НПВ) до отверстия ВПВ, которое, в свою очередь, соединяется с правой ЛА, и таким образом, вся системная венозная кровь перенаправляется в легкие. Экстракардиальный конduit создается путем отсечения НПВ от правого предсердия и пришивания кондуита из ПТФЭ от открытого конца НПВ к ЛА (рис. 53.2). При использовании любой из методик, прямое объединение кровотока из НПВ с легочным кровотоком, позволяет достичь тотального кавапульмонального шунтирования, в результате чего после реконструкции сатурация крови у пациента должна быть практически нормальной. Отмечается улучшение послеоперационных исходов Фонтена при любой из методик, которые на настоящий момент имеют 95% 10-летнюю выживаемость.

Особые случаи при определенных пороках единственного желудочка

Атрезия трикуспидального клапана представляет собой редкий врожденный порок с отсутствием правостороннего артериовенозного сообщения, который встречается только у < 1% пациентов с врожденным пороком сердца. Преднагрузка на левый желудочек зависит от межпредсердного кровотока через ДМПП. Данный порок обычно сочетается с транспозицией магистральных сосудов, а размер ЛА может варьировать от атрезии до дилатации. Гемодинамика порока зависит от объема легочного кровотока. Первичное хирургическое вмешательство — классическая операция Фонтена — включала формирование прямого сообщения между правым предсердием и главным стволом ЛА. Современная модификация операции Фонтена обычно требует двухэтапного хирургического вмешательства после ранней паллиативной процедуры. Изначальная паллиативная операция может представлять собой ШБТ при пороках со стенозом легочной артерии или суживание ЛА при нормальной ЛА и избыточном кровотоке. Впоследствии, между четвертым



Этап I.

На фоне гипотермии и искусственного кровообращения выполняется правая атриотомия для удаления межпредсердной перегородки. Легочный ствол пересекается и формируется «неоаорта»

Этап II.

Примерно в шестимесячном возрасте после снижения легочного сопротивления сосудов требуется формирование двунаправленного шунта по Гленну для уменьшения объемной нагрузки на правый желудочек. Ранее созданный шунт Блэлока-Тоссиг пересекается

Рисунок 53.1 Операция Норвуда при синдроме гипоплазии левых отделов сердца.

и девятым месяцами жизни формируется шунт Гленна, после чего, в возрасте от 12 месяцев до трех лет, выполняют операцию Фонтена. В эпоху Фонтена смертность от атрезии трикуспидального клапана значительно снизилась: выживаемость в течение одного года составила 81%, а в течение 10 лет — 70%.

СГЛС — врожденный порок с единственным желудочком. СГЛС обычно включает мелкий нефункционирующий левый желудочек вследствие стеноза или атрезии как митрального, так и аортального клапанов, а также гипоплазию восходящего отдела аорты. Системный кровоток зависит от артериального протока, а появление симптомов в неонатальном периоде обычно коррелирует с самопроизвольным закрытием протока. Использование простагландина E1 на ранних этапах поддерживает проходимость протока и сохраняет жизнь. Решающее значение имеет правильный баланс между легочным и системным кровотоком (Qp/Qs). Наиболее распространенное вмешательство в неонатальном периоде — операция Норвуда, при которой создают «неоаорту» с помощью аорто-легочного шунтирования, а в дальнейшем укрепляют гипоплазированный восходящий отдел аорты с помощью аутоотрансплантата. Для создания кровотока через малый круг требуется создание системно-легочного шунта, кроме того, во всех случаях выполняется предсердная септэктомия с целью обеспечения беспрепятственного прохождения крови из левого предсердия через трехстворчатый клапан в правый желудочек (см. рис. 53.1

и 53.2). Операция обычно проводится в неонатальном периоде, а риск летального исхода составляет от 20% до 30%. После операции Норвуда, в возрасте 4–6 месяцев формируют двунаправленный шунт Гленна, а в 2–3 года выполняют операцию Фонтена.

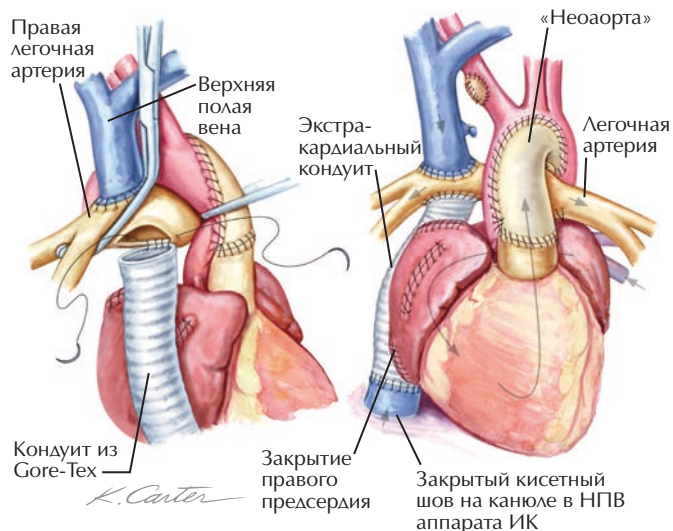
ХИРУРГИЧЕСКИ КОРРЕКТИРУЕМЫЕ ПОРОКИ

Открытый артериальный проток

Открытый артериальный проток представляет собой персистирующий после рождения нормальный внутриутробный сосудистый канал между главным легочным стволом или проксимальной левой ЛА и нисходящим отделом грудной аорты. Данная аномалия встречается в 10% врожденных пороков сердца. У доношенных детей артериальный проток обычно функционально закрывается через 10–15 часов после рождения. Персистирование кровотока через артериальный проток часто сочетается с другими врожденными аномалиями развития, и в зависимости от сообщения сосудов, легочный кровоток может зависеть от проходимости протока, также как при пороках с обструкцией выносящего тракта правого желудочка (ПЖ). В этом случае следует поддерживать проток открытым с помощью лечения простагландином E1 до выполнения ШБТ. При отсутствии других сочетанных пороков и неэффективности медикаментозного закрытия артериального протока индометацином в течение 48–72 часов, показано прямое хирургическое лигирование

Этап III.

модифицированная операция Фонтена выполняется через 6–12 месяцев после II этапа с использованием экстракардиального кондуита из Gore-Tex, соединяющего кровотоки из нижней полой вены с легочной артерией



Шунтирование системного венозного кровотока из правых отделов сердца непосредственно в легочные артерии и легкие. Оксигенированная кровь перекачивается из левого предсердия в правое через септостому. «Неоаорта» переносит оксигенированную кровь из правого желудочка

Рисунок 53.2 Операция Норвуда при синдроме гипоплазии левых отделов сердца: кровообращение по Фонтену. НПВ — нижняя полая вена.

или пересечение с доступом из заднебоковой торакотомии или, в альтернативных случаях, транскатетерной окклюзии. Хирургическое закрытие до 10-дневного возраста сокращает продолжительность искусственной вентиляции легких, время госпитализации и частоту осложнений.

Дефект межжелудочковой перегородки

ДМЖП — наиболее распространенная врожденная аномалия развития, встречающаяся у 10–20% пациентов с врожденным пороком сердца. Сообщение между желудочками возникает при нарушении сращения тканевых гребней в период образования перегородки. ДМЖП традиционно классифицируют по их локализации и разделяют на четыре типа. Перимембранозные дефекты формируются в области мембранозного отдела перегородки и считаются наиболее распространенными, составляя от 80% до 85% случаев. Дефект приносящего тракта или дефект предсердно-желудочковой перегородки (ДПЖП) локализуется ниже АВ-клапанов и в качестве изолированного дефекта встречается относительно редко, однако составляет около 10% ДМЖП при включении в группу ДПЖП. Коновентрикулярные ДМЖП образуются под клапаном аорты или легочной артерии в конической перегородке и имеют разные названия, в том числе супракристалльный ДМЖП и двойной коммитированный субпульмональный ДМЖП. Мышечные ДМЖП могут локализоваться в любом отделе мышечной перегородки при образовании

трабекул. Распространенность мышечных ДМЖП сильно варьирует, поскольку они чаще встречаются у младенцев и имеют тенденцию к самопроизвольному закрытию. Поэтому распространенность с возрастом снижается. Мышечные ДМЖП — единственный тип с высокой частотой самопроизвольного закрытия.

Гемодинамическая значимость ДМЖП связана с объемом шунтирования слева направо. Это приводит к избыточной циркуляции крови, которая, при сбросе тяжелой степени приводит к застойной сердечной недостаточности у младенцев. У них отмечается задержка роста несмотря на адекватное питание, часто наблюдается тахипноэ и потливость во время кормления. Это показание к ранней хирургической коррекции. ДМЖП меньших размеров могут не вызывать симптомов, но избыточный сброс крови может привести к увеличению левых предсердия и желудочка. Это тоже показание к хирургическому закрытию, наряду с более редкими показаниями, такими как эндокардит или пролапс и/или регургитация аортального клапана, обусловленная потоком крови через ДМЖП. Все ДМЖП закрываются заплатами. Доступ к большинству этих дефектов осуществляется через правое предсердие и трикуспидальный клапан (рис. 53.3), однако коновентрикулярные дефекты часто устраняют через ЛА и клапан легочной артерии. Наиболее серьезное осложнение после закрытия ДМЖП — полная АВ-блокада, требующая имплантации электрокардиостимулятора, и возникающая примерно в 1% перимембранозных ДМЖП и ДПЖП. Транскатетерная окклюзия ДМЖП устройством успешно применяется при мышечных и перимембранозных ДМЖП, однако современные устройства имеют ограниченную эффективность при перимембранозных ДМЖП из-за более высокой частоты развития полной АВ-блокады (см. главу 52). Без коррекции крупные ДМЖП могут приводить к реактивному утолщению легочных артерий и фиксированной легочной гипертензии. Когда легочная гипертензия становится тяжелой, направление шунтирования через ДМЖП меняется на право-левое, что известно как синдром Эйзенменгера. На этом этапе, окклюзию ДМЖП невозможно выполнить без возникновения ПЖ недостаточности.

Дефекты межпредсердной перегородки

Межпредсердное сообщение встречается в 10–15% врожденных пороков сердца. ДМПП относится к группе аномалий, которые разделяются на три основные категории: дефекты овальной ямки или вторичной перегородки; дефекты первичной перегородки, которые обозначаются также как частичные ДПЖП; и дефекты венозного синуса. Каждый тип ДМПП уникален. Наиболее распространенным считается дефект овальной ямки (80–85%), а показанием к его закрытию служит избыточный лево-правый сброс с $Qp/Qs > 1,5:1$ или выраженное увеличение правых отделов сердца. Большинство дефектов овальной ямки можно закрыть с помощью транскатетерного устройства (см. главу 52). Если транскатетерное закрытие выполнить нельзя, возможно закрытие хирургическим способом с помощью заплатки, либо прямого ушивания (рис. 53.4, верхняя панель). ДМПП венозного синуса возникает как результат НПВ-наездника, при которой формируется сообщение предсердий выше истинной

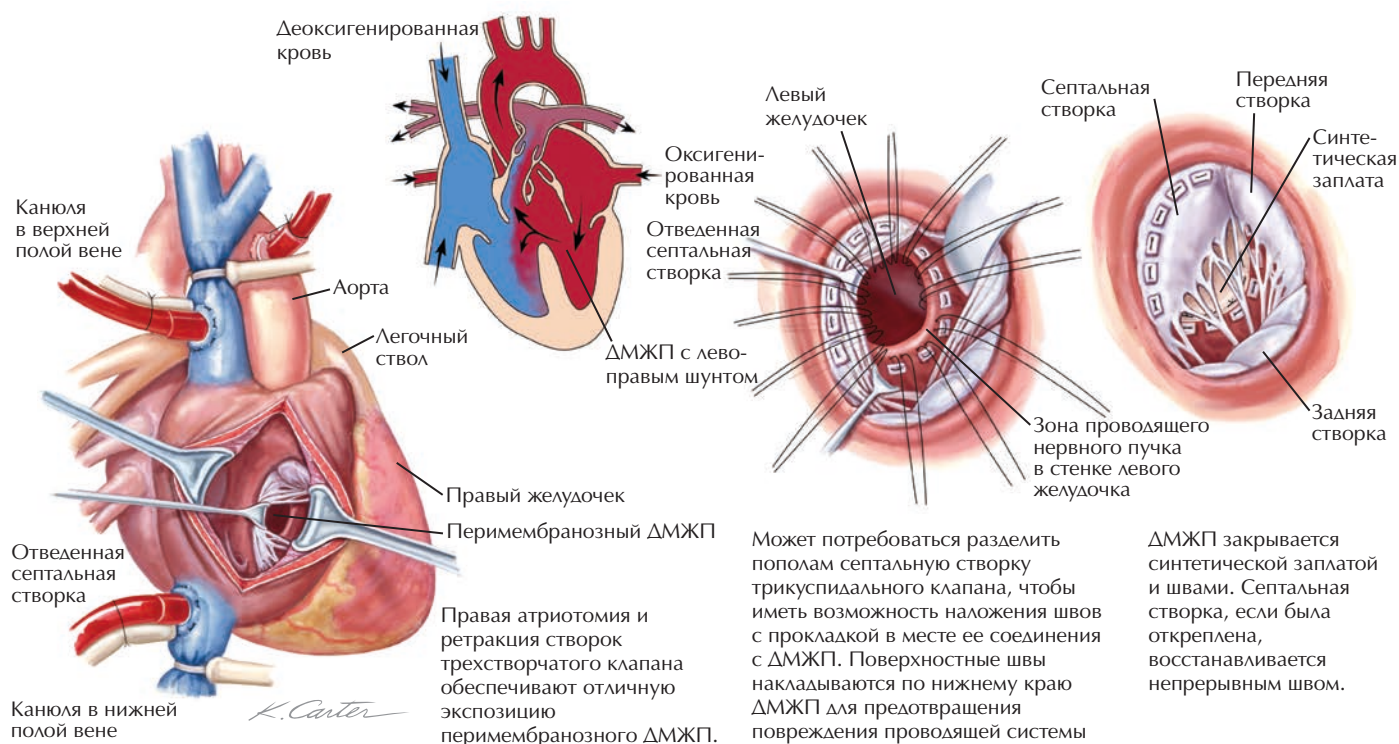


Рисунок 53.3 Чреспредсердная коррекция дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП).

межпредсердной перегородки. Большинство ДМПП венозного синуса сочетается с аномальным дренажом легочных вен (95%) в связи с которым невозможно выполнить транскатетерную окклюзию. При чреспредсердной реконструкции требуется остановить аномальный венозный кровоток из легочных вен в левое предсердие (рис. 53.4, нижняя панель). Частичный ДПЖП также следует закрывать хирургическим способом, потому что нижним краем этих дефектов служит АВ-клапан, а доступные в настоящее время устройства могут вызвать дисфункцию клапана. Кроме того, почти все частичные ДПЖП сочетаются с наличием щели в передней створке митрального клапана, что требует одновременной реконструкции (рис. 53.5). После закрытия ДМПП наблюдаются превосходные отдаленные результаты, при этом долгосрочная выживаемость после операции, проведенной в детстве, не отличается от таковой в контрольной группе.

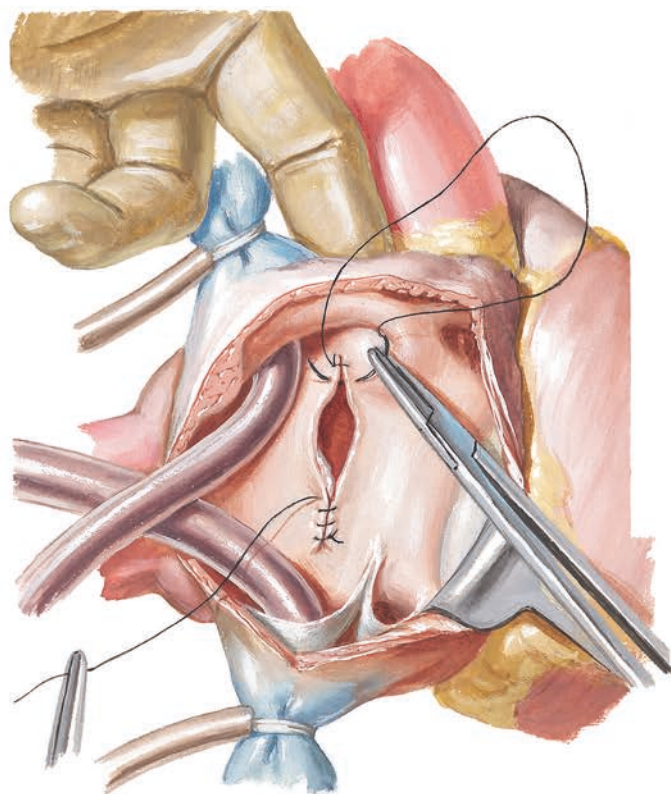
Дефекты предсерно-желудочковой перегородки

ДПЖП представляют собой дефекты АВ-перегородки и аномалии АВ-клапанов (митрального и трикуспидального), которые также обычно называют дефектами АВ-канала. ДПЖП составляют 4–5% от всех врожденных пороков сердца. Имеется широкий спектр пороков, при этом частичный ДПЖП ограничивается дефектом предсердного отдела АВ-перегородки и общим АВ-клапаном (ДМПП первичной перегородки), а полный ДПЖП представляет собой нарушение строения всей перегородки и общий АВ-клапан. Примерно у 80% пациентов с полным ДПЖП наблюдается синдром Дауна. Полный ДПЖП сочетается также с тетрадой Фалло. Смертность при полном ДПЖП без коррекции в возрасте до двух лет достигает 80% из-за прогрессирующей застойной сердечной недостаточности и болезни ле-

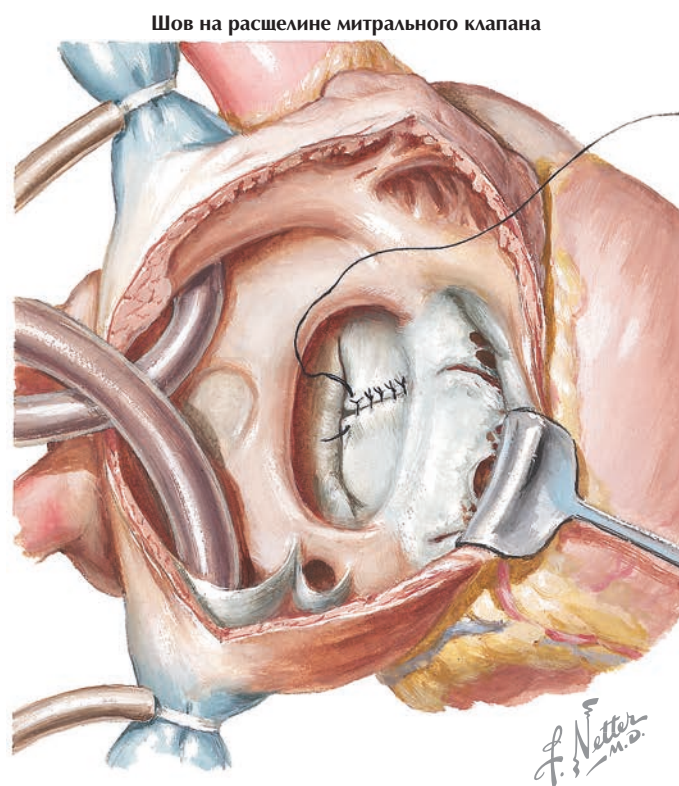
гочных сосудов. Из-за высокого риска развития болезни легочных сосудов хирургическая реконструкция выполняется в возрасте 3–6 месяцев. Реконструкция выполняется через срединную стернотомию и правую атриотомию в условиях ИК. Восстановление полного ДПЖП производится либо посредством закрытия как желудочкового, так и предсердного компонентов дефекта перегородки одной заплатой, либо закрытия каждого дефекта отдельной заплатой. Общий АВ-клапан разделяют на левый и правый отделы перегородкой. Расщелину в левом АВ-клапане затем восстанавливают аналогичным образом, как при реконструкции частичного ДПЖП (см. рис. 53.5). Поздняя недостаточность левого АВ-клапана после завершения реконструкции ДПЖП требует повторной операции у 15–25% пациентов.

Тетрада Фалло

Классическая ТФ представляет собой сочетание четырех основных врожденных пороков: ДМЖП, стеноз легочной артерии, дэкстропозицию аорты и гипертрофию ПЖ (рис. 53.6). Основной аномалией строения, приводящей к возникновению всех изменений, считается смещение кпереди конической перегородки. Клиническая картина ТФ может варьировать от цианоза при рождении до легкого снижения сатурации без цианоза («розовая тетрада»). Степень изменений определяется тяжестью обструкции выносящего тракта ПЖ, а также размерами и локализацией ДМЖП. Жизнь младенцев с тяжелыми формами ТФ с тяжелым цианозом при рождении, часто поддерживают введением простагландина E1 для сохранения открытого артериального протока, который обеспечивает адекватный легочный кровоток до выполнения либо ШБТ, либо полной реконструкции. Детям без цианоза обычно выполняется радикальная реконструкция в возрасте

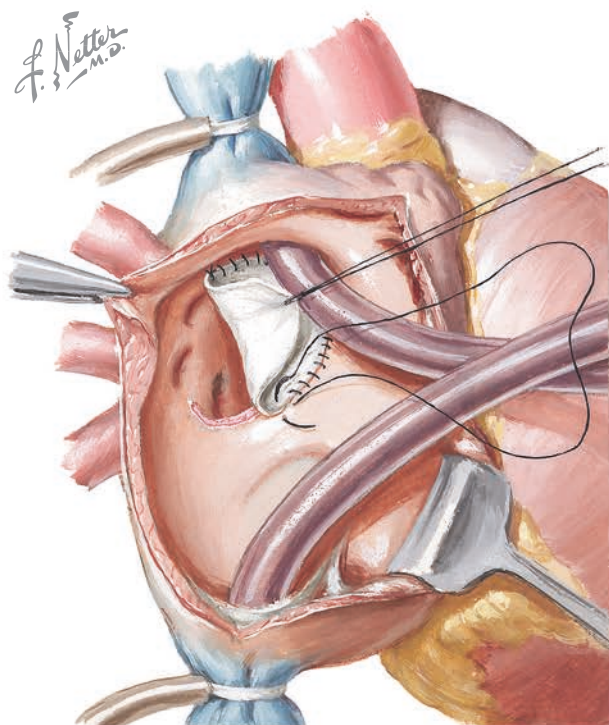


Прямой шов на дефекте вторичной перегородки

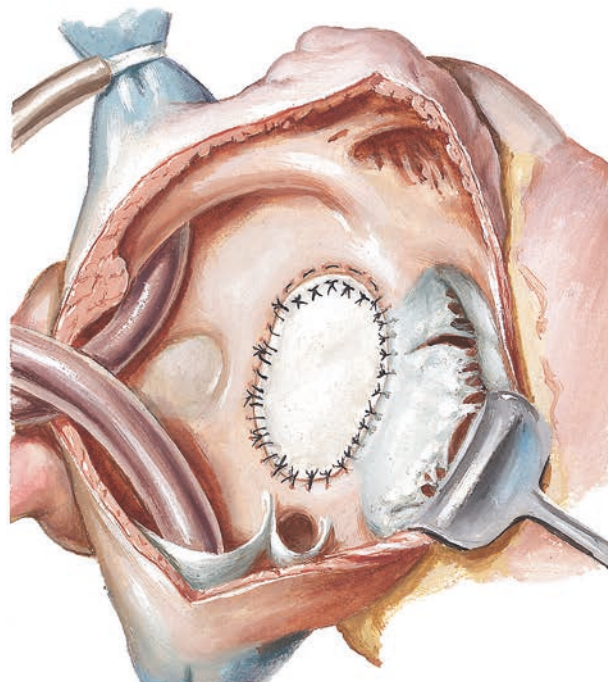


Шов на расщелине митрального клапана

Частичный дефект предсердно-желудочковой перегородки



Пришивание заплата для закрытия дефекта венозного синуса
Рисунок 53.4 Дефекты межпредсердной перегородки.



Заплата на дефекте первичной перегородки

Рисунок 53.5 Дефекты эндокардиальных валиков

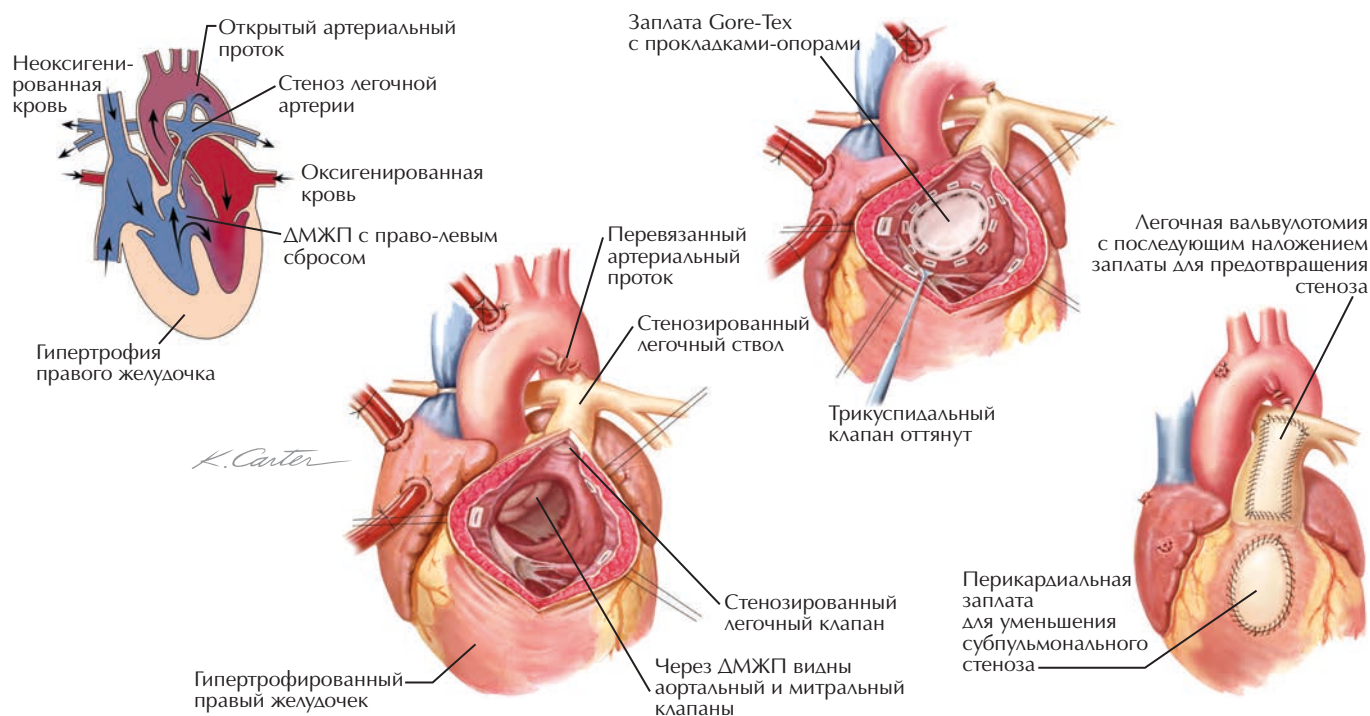


Рисунок 53.6 Тетрада Фалло. ДМЖП—дефект межжелудочковой перегородки.

3–6 месяцев. У некоторых младенцев с изначально цианотическим синдромом возникают эпизоды тяжелого цианоза — одышно-цианотические приступы, обусловленные динамическим усилением обструкции выносящего тракта ПЖ, в результате чего деоксигенированная кровь направляется в системный кровоток через ДМЖП. Это служит показанием к ранней реконструкции. Радикальная реконструкция заключается в закрытии ДМЖП и коррекции подклапанного, клапанного или надклапанного стеноза легочной артерии. Операцию часто выполняют через правое предсердие и легочный ствол, однако в случаях выраженной обструкции выносящего тракта требуется рассечение ПЖ. Во многих случаях уменьшенным кольцом клапана легочной артерии можно пренебречь, чтобы предотвратить обструкцию, а обструкция выносящего тракта устраняется с помощью трансаннулярной заплата. Возникающая легочная регургитация, как правило, хорошо переносится в течение многих лет, но большинству этих пациентов позднее потребуются имплантация клапана легочной артерии с целью профилактики развития аритмий, дисфункции ПЖ и внезапной сердечной смерти.

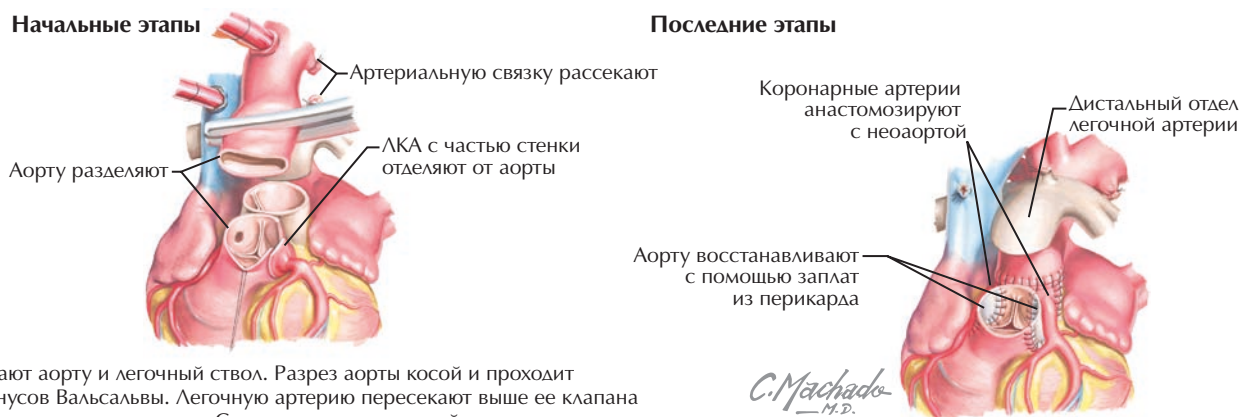
Тотальный anomальный дренаж легочных вен

Существует три типа тотального anomального дренажа легочных вен (ТАДЛВ): супракардиальный (наиболее распространенный, 50%), с дренированием легочных вен в безымянную вену через вертикальную вену; интракардиальный, с дренированием в коронарный синус или правое предсердие (реже, 10–20%); и инфракардиальный, с дренированием через нисходящую вертикальную вену в НПВ (30–40%). При всех типах ТАДЛВ обычно выполняется хирургическая коррекция в младенчестве путем создания прямого анастомоза между общим легочным венозным сосудом и левым предсерди-

ем, быстрое формирование которого возможно в условиях кардиopleгии или при низкопоточном непрерывном ИК. Тотальный anomальный дренаж легочных вен может проявляться обструкцией легочных вен и отеком легких. Это одна из немногих истинных экстренных хирургических операций по поводу врожденного порока сердца. Даже при неотложной коррекции уровень смертности достигает 30–50%. Наиболее тяжелым осложнением, возникающим у 10–15% пациентов после первоначальной реконструкции ТАДЛВ, считается стеноз отдельных легочных вен. Коррекция стеноза легочной вены иногда выполняется с помощью методики, при которой стенку перикарда пришивают непосредственно к предсердию с созданием крупных фенестраций в стенозированных сосудах. Эта процедура называется «бесшовной техникой» или марсупиализацией.

Транспозиция магистральных артерий

Выживаемость новорожденного с обратным соединением желудочков с сосудами зависит от внутрисердечного смешивания крови и внешне обычно проявляется цианозом при рождении. Первоначальное лечение ТМА с помощью простагландина E1 и баллонной предсердной септостомии (см. главу 52) с целью усиления смешивания крови в предсердиях направлено на поддержание жизни, однако уровень смертности без хирургического вмешательства крайне высокий. Исторически, хирургическая коррекция включала создание внутрисердечных перегородок для перемещения АВ-отверстий с последующей коррекцией в виде перемещения артериально-желудочковых соединений. Поздняя правожелудочковая (системная) недостаточность и желудочковые аритмии привели к широкому распространению оптимальной реконструктивной методики — артериального переключения (рис. 53.7). При этой операции сначала пересекают



Пересекают аорту и легочный ствол. Разрез аорты косой и проходит выше синусов Вальсальвы. Легочную артерию пересекают выше ее клапана на том же уровне, что и аорту. Синусы аорты и легочной артерии отсекают, чтобы переместить устья коронарных артерий из легочной артерии в неоаорту. Перикард используется для реконструкции синусов новой легочной артерии

Рисунок 53.7 Реконструкция артерий при транспозиции магистральных артерий. ЛКА — левая коронарная артерия.

в синотубулярном соединении магистральные сосуды, а коронарные артерии мобилизуют, а затем перемещают. После этого, восходящий отдел аорты анастомозируют с исходным легочным клапаном, и она становится неоаортой. Затем ЛА соединяют с исходной аортой, тем самым исправляя несоответствие. Среди пациентов с ТМА приблизительно у 50% имеется ДМЖП, коррекцию которого следует выполнить при первоначальной операции. Результаты операции артериального переключения оказались превосходными, с 25-летней выживаемостью в диапазоне от 96% до 97%.

ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

Общий артериальный ствол — относительно редкий дефект, представляющий собой единственный полулунный клапан (стволовой клапан), который регулирует отток из единственного артериального ствола в аорту, легочные и коронарные артерии. Порок часто связан с микроделецией 22q.11 (синдром ДиДжорджи) и велокардиофациальным синдромом, у 33% пациентов с общим артериальным стволом выявляется синдром ДиДжорджи. Единый артериальный ствол садится сверху на межжелудочковую перегородку. У пациентов иногда отмечается цианоз при рождении, но чаще всего развивается застойная сердечная недостаточность в течение первых недель жизни. Смертность без коррекции общего артериального ствола достигает 65% к шести месяцам. В неонатальном периоде можно безопасно выполнить хирургическую реконструкцию путем отсоединения легочных артерий от ствола, закрытия ДМЖП заплатой, фиксируемой к левому желудочку, и размещением кондуита от ПЖ к ЛА (рис. 53.8).

ПРЕДОТВРАЩЕНИЕ ОШИБОК ЛЕЧЕНИЯ

Ошибки хирургического лечения могут быть следствием неправильного диагноза, неправильного выбора времени лечения и плохой хирургической техники. Ведение многопрофильной бригадой, в состав которой входят детские кардиологи, кардиохирурги по врожденным порокам, неонатологи и детские кардиологи-анестезиологи, стало стандартом ле-

чения пациентов с врожденным пороком сердца. На каждого отдельного ребенка нужно сформировать список предоперационных исследований и комплексную стратегию ведения, необходимо уделить внимание конкретному пороку и любым сопутствующим заболеваниям. Такой специальный мультидисциплинарный подход сводит к минимуму возможные осложнения, связанные с анестезией, самой операцией и послеоперационным уходом.

ПЕРСПЕКТИВЫ

Техническое превосходство транскатетерных методов, достигнутое интервенционными кардиологами параллельно с постоянными усилиями хирургов по поиску менее инвазивных методов коррекции врожденных пороков сердца, привело к появлению новой области, которая объединяет возможности обеих дисциплин, и называется гибридной хирургией. К важным примерам гибридной хирургии относятся интраоперационная ангиопластика и стентирование дистальных стенозов сосудов в составе открытой хирургической реконструкции, перивентрикулярная окклюзия ДМЖП устройством под эхокардиографическим контролем через срединную стернотомию и двустороннее суживание легочных артерий в сочетании с имплантацией стента в артериальный проток в качестве альтернативы процедуре Норвуда для 1 этапа паллиативного вмешательства при СГЛС. К основным теоретическим преимуществам данных сочетанных техник относятся менее инвазивные или менее обширные вмешательства, а также устранение или уменьшение потребности в ИК. Несмотря на то что некоторые ранние отчеты обнадеживают, среднесрочные и долгосрочные исходы только ожидаются.

ДОПОЛНИТЕЛЬНАЯ ИНФОРМАЦИЯ

Jonas RA, DiNardo J, Laussen PC, Howe R. Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease. London: Hodder Arnold Publication; 2004. *Великолепный учебник об оперативных вмешательствах при врожденных пороках сердца, преимущественно с точки зрения единственного автора — Ричарда Джонаса.*

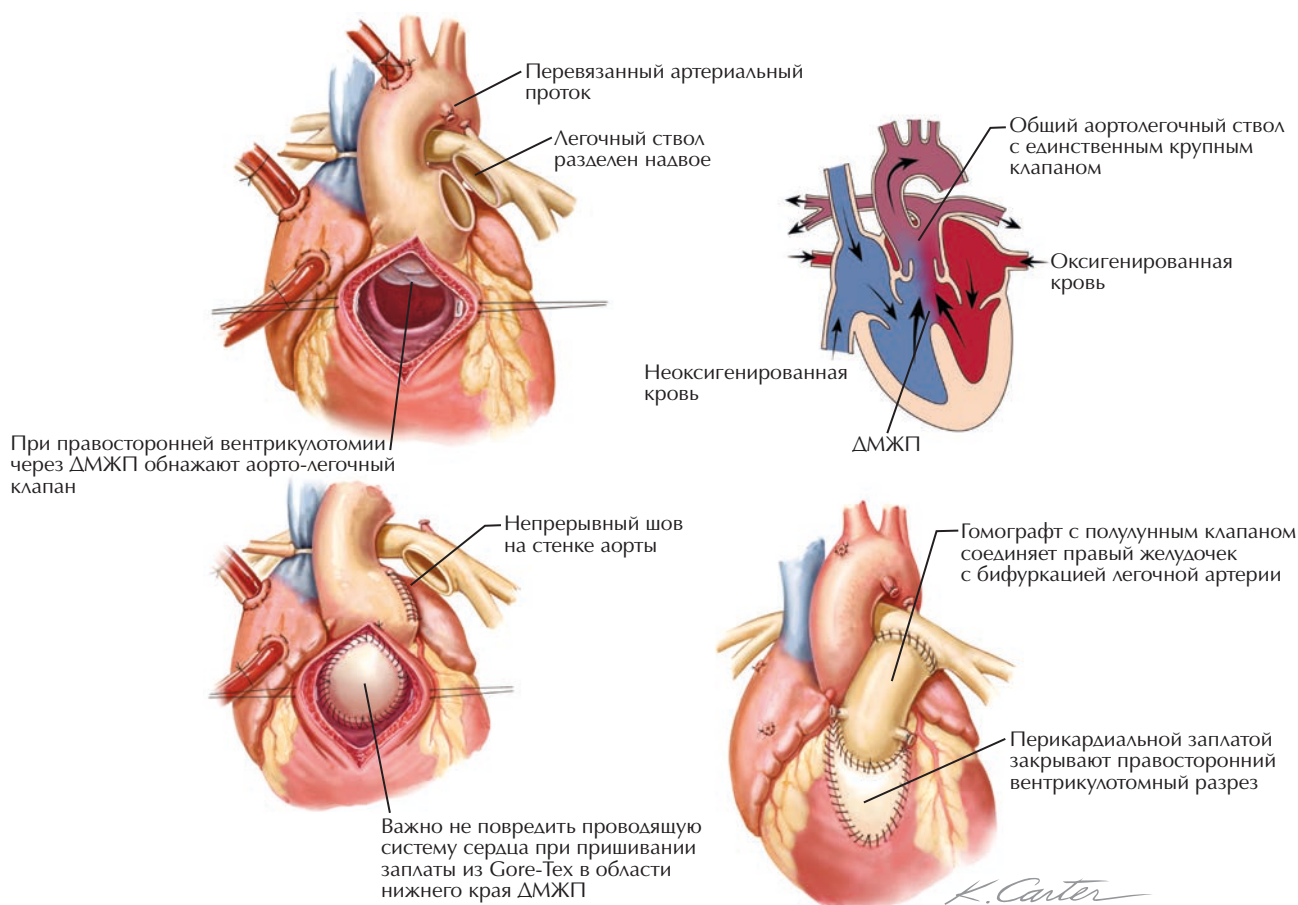


Рисунок 53.8 Артериальный ствол. ДМЖП—дефект межжелудочковой перегородки.

Mavroudis C, Backer CL. Pediatric Cardiac Surgery. 3rd ed. Philadelphia: Mosby; 2003

Прекрасно проиллюстрированная совместная работа нескольких выдающихся хирургов.

Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, et al. Critical Heart Disease in Infants and Children. 2nd ed. St. Louis: Mosby; 2006.

Этот учебник имеет большую, чем только описание операций, сферу применения при врожденных пороках сердца, и содержит значительно больше знаний о медицинских аспектах врожденных пороков сердца.

Wilcox BR, Anderson RH, Cook AC. Surgical Anatomy of the Heart. 3rd ed. Cambridge, UK: Cambridge University Press; 2006.

Содержит, вероятно, лучшие операционные и анатомические фотографии врожденных пороков сердца, когда-либо опубликованные.

МАТЕРИАЛЫ

Bacha EA, Cao QL, Galantowicz ME, et al. Multicenter experience with periventricular device closure of muscular ventricular septal defects. *Pediatr Cardiol.* 2005;26:169–175.

Описаны современные гибридные методы окклюзии ДМЖП, включая уроки по обучению этой технике. Авторы — ведущие эксперты в Соединенных Штатах по гибридным операциям при врожденных пороках сердца.

Hjortdal VE, Redington AN, de Leval MR, Tsang VT. Hybrid approaches to complex congenital cardiac surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;22:885–890.

В статье из Great Ormond Street Hospital описываются операции, которые были модифицированы с помощью гибридных техник лечения врожденных пороков сердца.

Тромбоз глубоких вен и тромбоэмболия легочной артерии

Дэвид В. Ли, Эрик Д. Паули, Мэтью Э. Кэвендер

Резюме

Венозная тромбоэмболическая болезнь (ВТЭБ) — распространенное заболевание, которое включает тромбоз глубоких вен (ТГВ) и тромбоэмболию легочной артерии (ТЭЛА). Пациенты с ВТЭБ жалуются на боли в ногах и/или резкое развитие одышки, гипоксию и боль в груди. Для определения предтестовой вероятности ВТЭБ, проведения целенаправленного обследования и оценки необходимости диагностической визуализации (обычно КТ-ангиография с высоким разрешением) можно использовать достоверные клинические прогностические модели. Пациенты с острой симптоматической ТЭЛА относятся к категории высокого риска и имеют 10% риск ранней смертности. Пациенты с ТЭЛА, которая проявляется остановкой кровообращения, длительной гипотензией или шоком, либо персистирующей брадикардией, имеют крайне высокий риск, в связи с чем им должна проводиться системная тромболитическая терапия с последующей системной антикоагулянтной терапией или хирургической эмболэктомией. Проявления у пациентов с ТЭЛА умеренного риска включают расширение правого желудочка, его систолическую дисфункцию и/или повышение кардиальных биомаркеров. Этим пациентам должна проводиться системная антикоагулянтная терапия с возможным проведением катетерной тромболитической терапии под ультразвуковым контролем. Для создания механизма, позволяющего осуществлять эффективную, безопасную и быструю помощь пациентам с ТЭЛА, во многих медицинских центрах на всей территории Соединенных Штатов были созданы междисциплинарные группы под названием группы реагирования ТЭЛА.

Ключевые слова

Антикоагуляция
Тромбоз глубоких вен
Тромбоэмболия легочных артерий
Тромболизис
Венозная тромбоэмболия

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Венозная тромбоэмболическая болезнь (ВТЭБ) — широко распространенное заболевание, с годовой заболеваемостью около 0,1% в общей популяции. ВТЭБ — широкое понятие, используемое для обозначения пациентов как с тромбозом глубоких вен (ТГВ), так и с тромбоэмболией легочной

артерии (ТЭЛА). Эти заболевания требуют совместного рассмотрения, поскольку до 90% ТЭЛА возникают вследствие ТГВ в подвздошной, бедренной или подколенной венозных системах. К менее распространенным источникам ТЭЛА относится тромбоз вен голени, тазовых вен, образование тромба в правых отделах сердца, тромбоз верхних конечностей, инфильтрирующие опухоли (почечноклеточный рак) и жировая эмболия в результате травмы.

Венозный тромбоз развивается при застое крови, повреждении эндотелия и гиперкоагуляции (обычно обозначается как триада Вирхова). Застой крови может возникать при нарушении венозного оттока (например, синдроме Мэя–Тернера — окклюзии левой подвздошной вены, вследствие ее сдавления левой общей подвздошной артерией) или в ситуациях, приводящих к иммобилизации (рис. 63.1). Любая поездка, сопровождающаяся неподвижностью > 4 часов, увеличивает риск ТГВ по крайней мере в два раза, и этот риск может сохраняться в течение нескольких недель после поездки. Несмотря на то что все госпитализированные иммобилизованные пациенты имеют повышенный риск ТГВ, у пациентов в послеоперационном периоде имеется дополнительный риск. Хирургическое вмешательство и травма влияют на каждый элемент триады Вирхова, уменьшая венозный кровоток в условиях иммобилизации, воздействуя на тканевую гиперкоагуляцию путем истощения эндогенных антикоагулянтов. Гиперкоагуляция может быть наследственной или приобретенной. К наследственным заболеваниям, составляющим примерно 10% ТГВ, относятся Лейденская мутация фактора V, мутация гена протромбина, дефицит белка S, дефицит белка C и дефицит антифосфолипидного синдрома, нефротическим синдромом, воспалительными болезнями кишечника, гепарин-индуцированной тромбоцитопенией, беременностью, приемом пероральных контрацептивов, заместительной гормональной терапией, миелолипролиферативными заболеваниями и злокачественными новообразованиями.

Патогенез ТЭЛА начинается с эмболии при ТГВ (рис. 63.2). При ТЭЛА возникает несоответствие вентиляции и перфузии (V/Q), со снижением перфузии легочных альвеол и нормальной вентиляцией, что приводит к нарушению газообмена и/или гипоксемии и, в некоторых случаях, даже к инфаркту легкого. Воспалительный процесс может способствовать

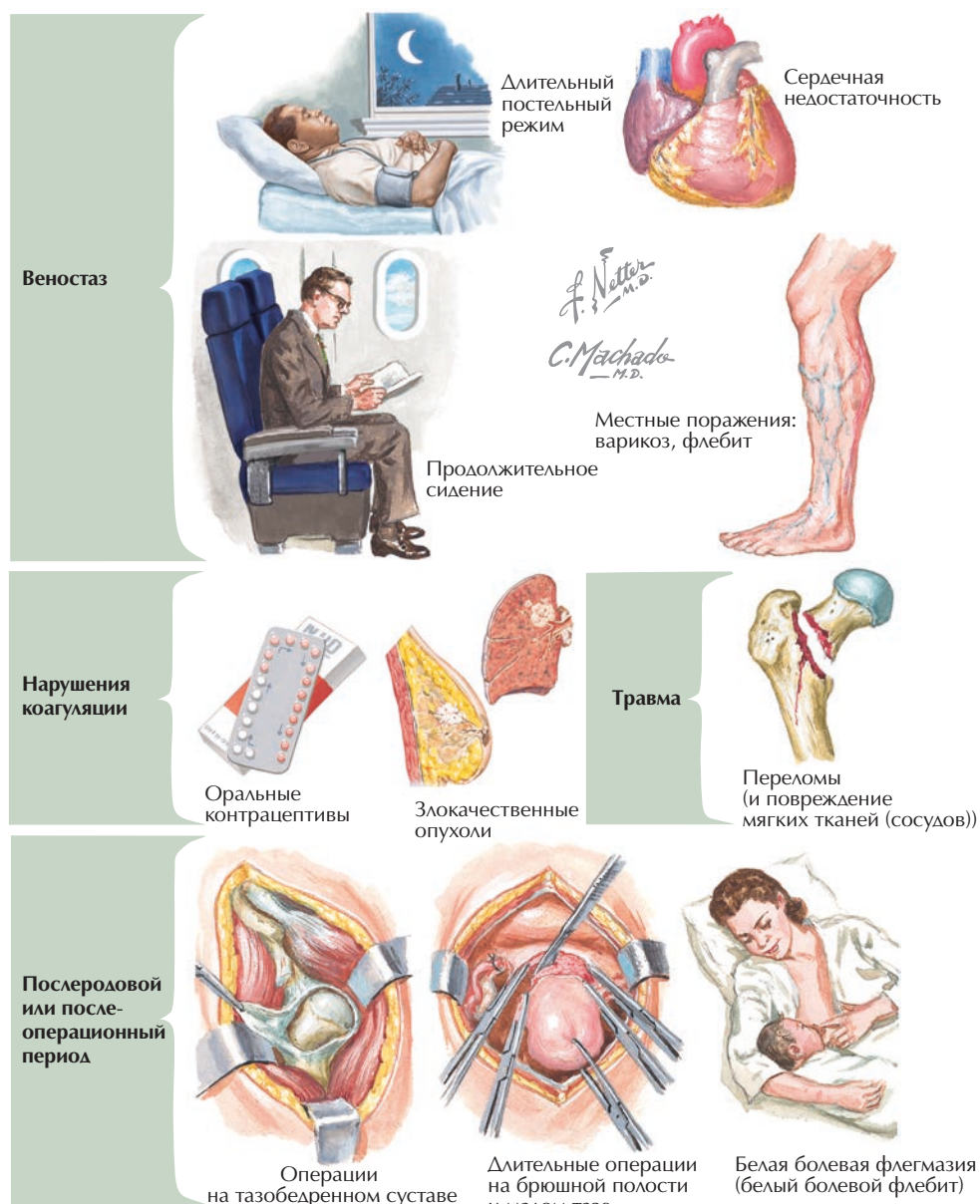


Рисунок 63.1 Факторы риска венозного тромбоза.

развитию ателектаза с последующим внутрилегочным шунтированием крови, стимуляцией дыхательного центра и респираторным алкалозом с гипокапнией. Также при ТЭЛА может развиваться острый инфаркт легкого, если мелкие эмболы закрывают дистальные сегментарные и субсегментарные сосуды. В результате формируются паренхиматозный некроз и плеврит, который вызывает характерные боли в груди. Наконец, ТЭЛА может приводить к обструктивному шоку и сердечно-сосудистой недостаточности, если тромб настолько крупный, что может вызвать обструкцию выброса из правого желудочка (рис. 63.3). Крупные ТЭЛА могут приводить к повышению легочного сопротивления сосудов, легочной гипертензии, острой правожелудочковой недостаточности и дилатации ПЖ. Вследствие дилатации ПЖ и снижения выброса ПЖ, преднагрузка на левый желудочек (ЛЖ) уменьшается, что приводит к снижению сердечного выброса, системной гипотензии и обструктивному шоку.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

При обследовании пациентов на предмет ТГВ и/или ТЭЛА важно, чтобы врач помнил о факторах риска ВТЭБ. К наиболее значимым факторам риска относятся иммобилизация или длительный постельный режим, недавнее оперативное вмешательство, табакокурение, ожирение, ВТЭБ в анамнезе, травма нижних конечностей, злокачественные новообразования, прием гормональных средств или оральных контрацептивов, беременность или послеродовой период, а также инсульт. ТГВ в анамнезе и злокачественные новообразования считаются наиболее важными предикторами ВТЭБ.

Тромбоз глубоких вен

Наиболее распространенные симптомы ТГВ: односторонняя боль (46%), отек (40%), увеличение в объеме (25%) и болезненность нижней конечности при пальпации (27%). Лока-

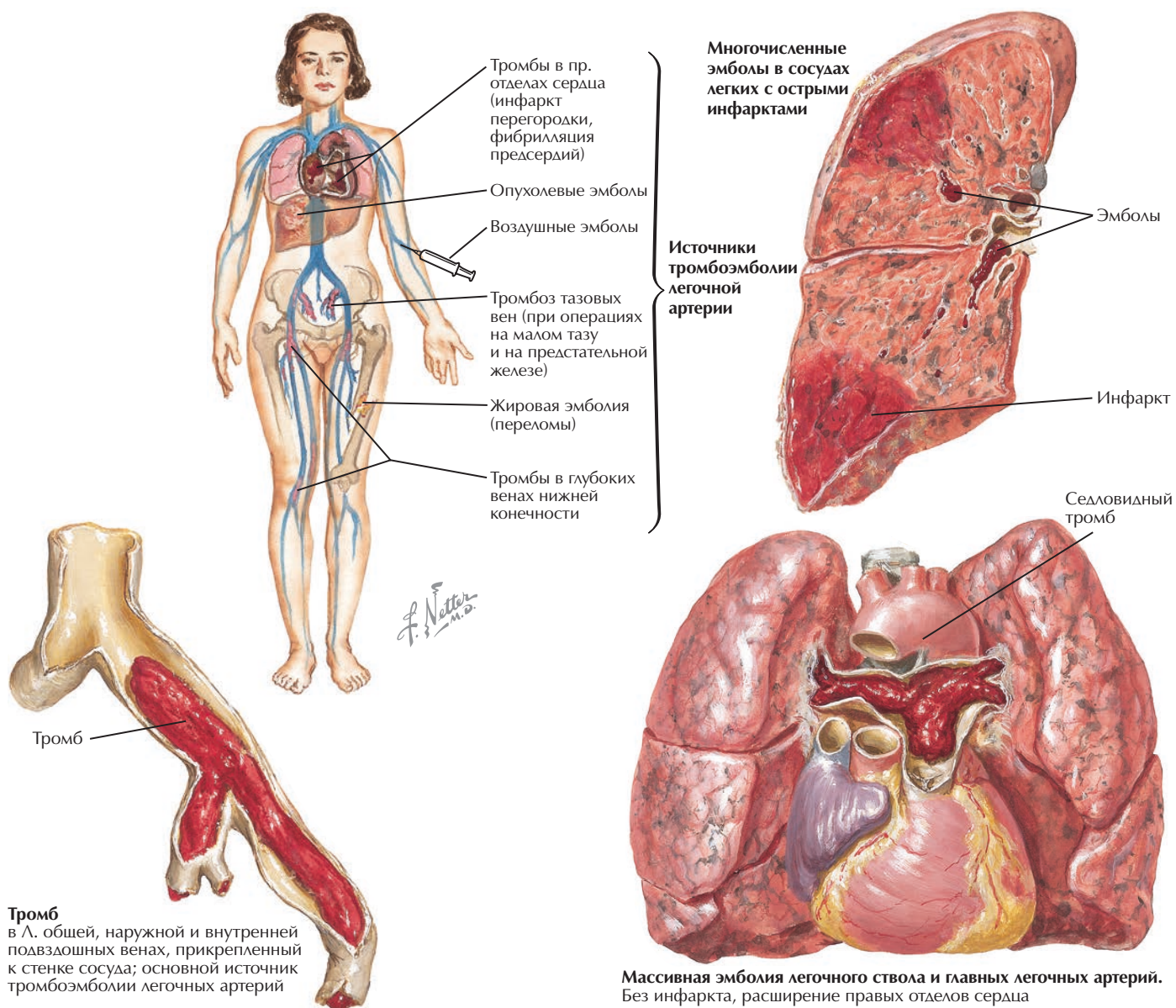
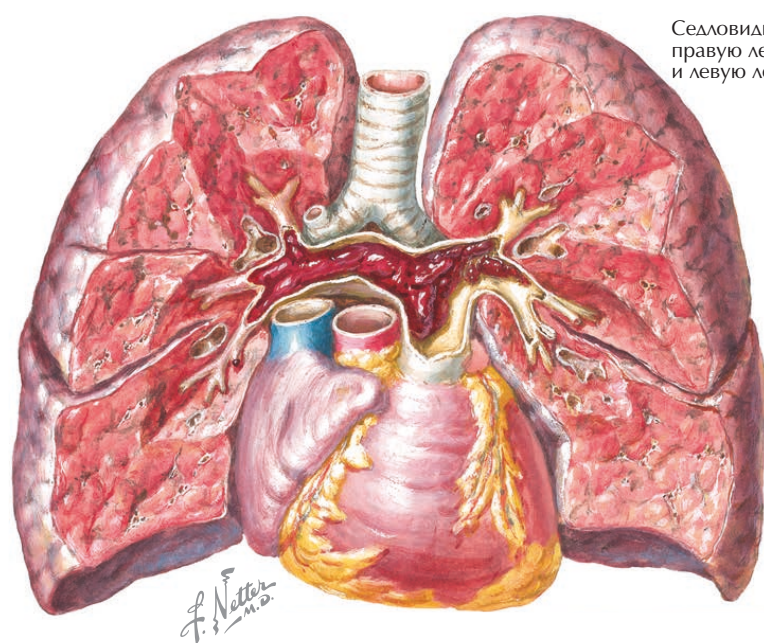


Рисунок 63.2 Патогенез острой тромбоэмболии легочной артерии.

лизация симптомов не всегда коррелирует с локализацией ТГВ. Пациенты с изолированным ТГВ голени могут испытывать боль по всей ноге, тогда как у пациентов с локализацией симптомов преимущественно в области голени, ТГВ может быть в более проксимальных отделах. Данные физического осмотра, характерные для ТГВ, включают покраснение голени, повышение ее температуры и разницу в диаметре голеней. У пациентов может быть симптом Хоманса разной степени выраженности, заключающийся в возникновении сопротивления или боли при тыльном сгибании стопы. Однако этот симптом мало информативен для клинической практики, поскольку он не является ни чувствительным, ни специфичным для ТГВ. Отсутствие отека и/или разницы в диаметре икр считаются наиболее клинически информативными данными для исключения ТГВ, поскольку у каждого из них отношение правдоподобия для отрицательного результата > 2.

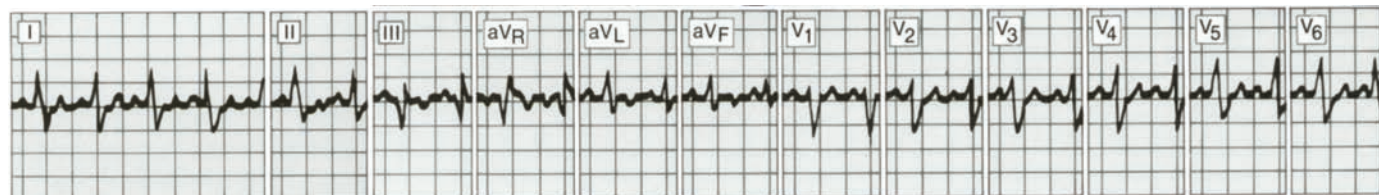
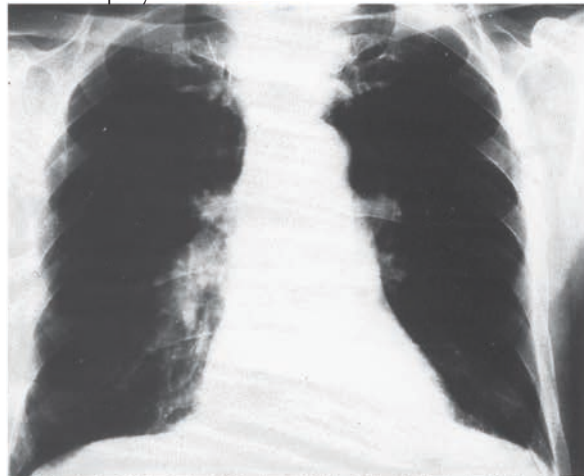
Тромбоэмболия легочной артерии

У пациентов с ТЭЛА могут наблюдаться различные проявления, варьирующие от отсутствия симптомов до шока и/или гемодинамического коллапса. К наиболее распространенным симптомам в порядке их встречаемости относятся одышка, плевритная боль в грудной клетке, боль в ногах и/или отек вследствие ТГВ, кашель, ортопноэ, дистанционные хрипы и кровохарканье. Менее распространенные проявления включают нарушения ритма сердца, пресинкопальное состояние, обморок и шок. Одышка, особенно вследствие проксимальной окклюзии проксимального сосуда, обычно развивается внезапно, пациенты отмечают усиление одышки в течение нескольких секунд. Окклюзия дистального сосуда может приводить к воспалению плевры и появлению плевритной боли в груди. Важно отметить, что предшествующие симптомы могут отсутствовать даже при тяжелом тромбозе,



Седловидный тромб полностью окклюзирует правую легочную артерию и частично основной ствол и левую легочную артерию.

На рентгенограмме определяется интенсивная тень правой легочной артерии с усилением периферического легочного рисунка



Характерные изменения на ЭКГ при острой тромбоэмболии легочной артерии: глубокий S_I , выраженный Q_{III} с инверсией T_{III} . Депрессия сегмента ST во II отведении (часто и в I) со ступенчатым подъемом ST во II. T_{II} двухфазный или инвертированный; отклонение оси вправо; тахикардия

Рисунок 63.3 Седловидный тромб.

и до 25% пациентов не сообщают о наличии одышки. Симптомы ТЭЛА, в порядке распространенности, включают гипоксемию, тахипноэ, боль и/или отек нижней конечности, тахикардию, хрипы, ослабление дыхания, громкий легочный компонент второго тона сердца, расширение яремных вен и лихорадку (рис. 63.4).

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

Тромбоз глубоких вен

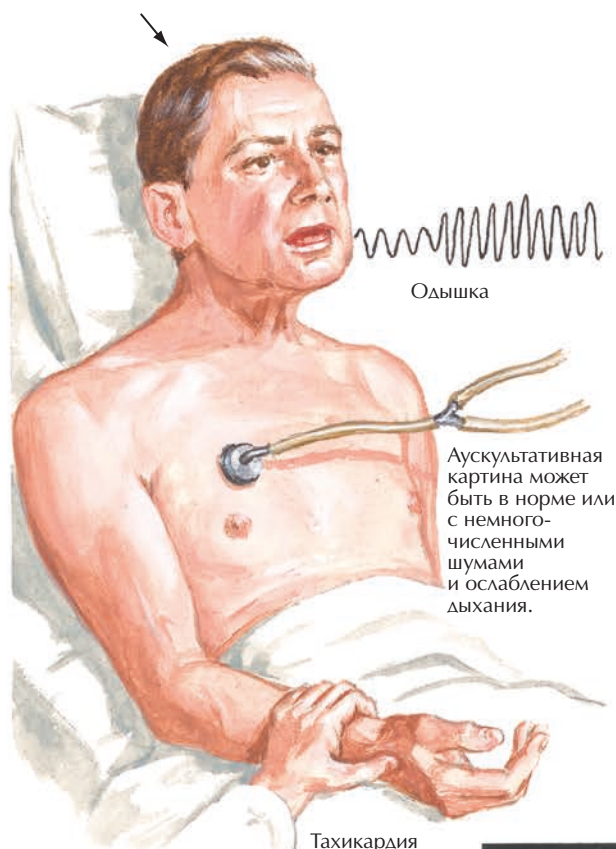
Дифференциальный диагноз ТГВ проводится с другими заболеваниями, которые вызывают гиперемию, отек и/или боли в нижних конечностях. Травмы мышц считаются частой причиной отека и болей, и, как правило, их анамнез очевиден. Имобилизация, возникающая в результате этих скелетно-мышечных травм, может предрасполагать к ТГВ у пациента. Киста Бейкера возникает в результате скопления жидкости, которая может привести к развитию отека под коленом. При разрыве кисты возникает боль в икроножной мышце, что может напоминать ТГВ. Крупные кисты могут сдавливать подколенную вену и осложняться развитием ТГВ на фоне веностаза. Лимфангит — воспаление лимфатических сосудов, может быть вызвано как инфекционными, так и неинфекционными причинами. У пациентов с лимфангитом важно осмотреть дистальные отделы конечности на предмет ссадин или кожной инфекции. Целлюлит служит частой причиной острого одностороннего отека, бо-

ли, покраснения и увеличения конечности в объеме, а также может сопровождаться повышением температуры. Он чаще развивается у пациентов с хронической венозной недостаточностью и лимфедемой. Пациенты с отеками нижних конечностей, вызванными либо повышенным венозным давлением (сердечная недостаточность, констриктивный перикардит, обструкция венозного оттока, стаз или недостаточность), либо снижением онкотического давления (недоедание, заболевания печени), могут иметь проявления, сходные с таковыми при ТГВ.

Тромбоз легочной артерии

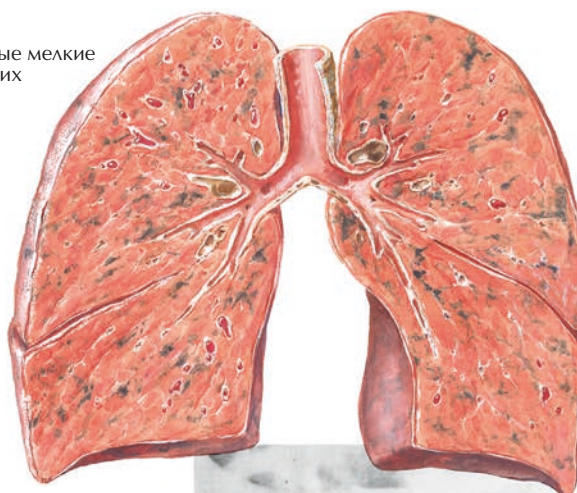
Дифференциальный диагноз ТЭЛА проводится с заболеваниями, вызывающими острую одышку, боль в груди (особенно плеврит), кровохарканье, тахикардию и/или гипоксию. Пневмоторакс — скопление воздуха между висцеральным и париетальным листками плевры, приводящий к коллапсу легкого, может вызвать острую одышку и боль в груди. Напряженный пневмоторакс — это жизнеугрожающее состояние, которое необходимо быстро диагностировать и купировать. Острый коронарный синдром (ОКС), который также опасен для жизни, обычно проявляется стенокардией, а не плевритной болью в груди. Одышка и гипоксия не так выражены при ОКС, как у пациентов с ТЭЛА, а кровохарканье встречается редко. Пневмония характеризуется лихорадкой, кашлем и наличием уплотнения при визуализации, что позволяет дифференцировать это заболевание от ТЭЛА. Васкулит с диффузным

Ключевой симптом:
внезапное появление одышки
и тахикардии у предрасположенных лиц

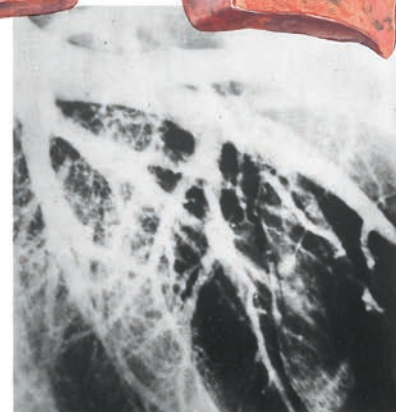


Аускультативная картина может быть в норме или с немногочисленными шумами и ослаблением дыхания.

Множественные мелкие эмболы в легких



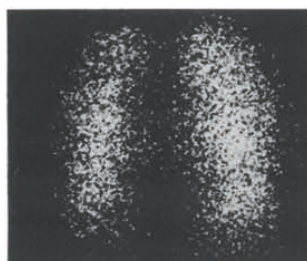
Рентгенография часто без изменений



Ангиография; мелкие эмболы

F. Netter M.D.

Вентиляционная сцинтиграфия в норме



Перфузионная сцинтиграфия: дефект в левом легком. Эмболы в левом легком не визуализируются

Рисунок 63.4 Клинические проявления острой тромбоэмболии легочной артерии.

альвеолярным кровоизлиянием или без него может привести к гипоксии и кровохарканию, но при визуализации должны быть признаки интерстициальной инфильтрации. Первичные злокачественные новообразования легких или метастазы в них могут вызывать острые внутрилегочные осложнения, приводящие к кровохарканию, гипоксии, боли в груди и плевральному выпоту. Аналогичным образом, обострение первичных заболеваний легких, таких как хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ), бронхиальная астма, бронхоэктатическая болезнь, а также врожденные пороки сердца, могут приводить к дыхательной декомпенсации.

ДИАГНОСТИКА

Лабораторные исследования

Лабораторные исследования могут быть полезны при клинической оценке пациентов, однако эти показатели не обладают достаточной специфичностью для диагностики ТГВ

или ТЭЛА. У пациентов с ТЭЛА может наблюдаться респираторный алкалоз, гипокапния, гипоксемия и повышенный альвеолярно-артериальный градиент кислорода в газах артериальной крови при комнатной температуре. Однако нормальный газовый состав артериальной крови не исключает диагноз ТЭЛА. Пациенты с ВТЭБ обычно имеют повышенный уровень D-димера в крови. D-димер — продукт распада, высвобождаемый в результате лизиса оформленного фибринового тромба, и повышенный его уровень имеет 99,5% чувствительность для диагностики ТГВ и ТЭЛА. Однако D-димер обладает низкой специфичностью и может быть повышен при различных клинических состояниях, в том числе у пациентов пожилого возраста, при сепсисе, недавно перенесенных операциях, беременности, хронических воспалительных заболеваниях и злокачественных новообразованиях. Наконец, у пациентов с ТЭЛА и ПЖ недостаточностью обычно наблюдаются повышенные уровни тропонина и/или пропептида натрийуретического гормона

(proBNP) в результате растяжения и/или повреждения миокарда. Несмотря на то что данные сердечные биомаркеры нельзя использовать для диагностики ТЭЛА, они могут быть полезны для стратификации риска у пациентов с ТЭЛА.

Электрокардиография

ЭКГ неинформативна при диагностике ТЭЛА из-за низкой чувствительности и специфичности. Наиболее распространенные изменения на ЭКГ у пациентов с ТЭЛА включают синусовую тахикардию; неполную или полную блокаду правой ножки пучка Гиса; глубокий зубец S в отведении I и зубец Q с инверсией зубца T в отведении III (синдром SIQIII); и инверсию зубца T в отведениях V₁–V₄. Однако отсутствие изменений на ЭКГ не исключает диагноз ТЭЛА.

Эхокардиография

Трансторакальная эхокардиография, несмотря на ограниченную способность к диагностике ТЭЛА, может быть использована для стратификации риска и выявления пациентов с субмассивной или массивной ТЭЛА. К распространенным эхокардиографическим изменениям у пациентов с субмассивной или массивной ПЭ относятся дилатация ПЖ (которая определяется как отношение размеров ПЖ/ЛЖ $\geq 0,9$), систолическая дисфункция ПЖ (систолическое смещение кольца трикуспидального клапана $< 1,7$ см) и уплощение межжелудочковой перегородки. Наличие признака Макконелла (гипокинез свободной стенки ПЖ с нормальным сокращением верхушки ПЖ) позволяет дифференцировать дисфункцию ПЖ при ТЭЛА от других причин глобальной дисфункции ПЖ (например, легочной гипертензии). Кроме того, трансторакальная эхокардиография позволяет сузить дифференциальный диагноз, исключив перикардальный выпот, систолическую дисфункцию ЛЖ и локальные нарушения движения стенки, которые могут указывать на инфаркт миокарда. Иногда можно визуализировать мигрирующий тромб или тромб в правом предсердии, ПЖ, или главных легочных артериях.

Методы визуализации

УЗИ нижних конечностей с компрессионными венозными пробами имеет 100% чувствительность и 99% специфичность для проксимального ТГВ и 93% чувствительность для ТГВ голени. Также обладают высокой чувствительностью и специфичностью в отношении ТГВ КТ-венография, магнитно-резонансная венография и инвазивная транскатетерная контрастная венография. Ранее инвазивная венография считалась «золотым стандартом», однако ультразвуковое исследование вен с компрессионной пробой оказалось достаточно для диагностики ТГВ и стало предпочтительным методом диагностики, потому что это точный, безопасный, доступный и экономически эффективный метод. Ультразвуковая или венографическая верификация ТГВ у пациентов с признаками ТЭЛА подтверждает диагноз ТЭЛА. Тем не менее отсутствие изменений при ультразвуковом исследовании или венографии не исключает диагноз ТЭЛА, и пациентам с подозрением на нее и отсутствием изменений при исследовании вен нижних конечностей следует провести визуализацию органов грудной клетки.

При рентгенографии органов грудной клетки у пациентов с ТЭЛА может визуализироваться горб Хэмптона (куполообразное уплотнение на периферии легкого при инфаркте легкого вследствие окклюзии сосуда) или симптом Вестермарка (очаговая гипоперфузия, возникающая в результате коллапса сосуда дистальнее ТЭЛА), но данные рентгенографии также могут быть в норме и, как правило, она бесполезна для диагностики ТЭЛА. КТ-ангиопульмонография (КТ-АПГ) имеет как минимум 90% чувствительность и 96% специфичность для ТЭЛА (рис. 63.5). Магнитно-резонансная ангиопульмонография и инвазивная катетерная ангиопульмонография с контрастированием также могут использоваться для диагностики ТЭЛА и имеют высокую чувствительность и специфичность. Несмотря на то что инвазивная ангиопульмонография ранее считалась золотым стандартом, КТ-АПГ — достаточный для диагностики ТЭЛА метод, который стал предпочтительным из-за своей точности, безопасности, широкой доступности и экономической эффективности. У пациентов с наличием противопоказаний к КТ-АПГ или ее неинформативными результатами, для оценки дефектов перфузии можно использовать V/Q-сцинтиграфию. К основным ограничениям V/Q-сцинтиграфии относятся результаты исследования, которые можно охарактеризовать как норма, низкая вероятность, промежуточная вероятность или высокая вероятность (а не диагноз); высокий уровень ложноположительных результатов; и неинтерпретируемые результаты при наличии изменений на рентгенограмме грудной клетки.

Стратегия диагностического обследования

Поскольку анамнез, физикальное обследование и лабораторные данные у пациентов с подозрением на ТГВ и ТЭЛА довольно неспецифичны, для определения предтестовой вероятности ВТЭБ и проведения направленной диагностики могут использоваться клинические прогностические модели. Уэллс и соавторы разработали шкалу риска, которая была валидизирована для определения предтестовой вероятности ВТЭБ (табл. 63.1). На основании оценки по шкале Уэллса, пациентов можно разделить на тех, кто имеет низкую, умеренную или высокую предтестовую вероятность ВТЭБ и направить их на специализированные исследования. Пациентам с низкой предтестовой вероятностью ВТЭБ в качестве первичного исследования можно оценить уровень D-димера в крови. Диагноз ВТЭБ может быть исключен у пациентов с низкой предтестовой вероятностью и нормальным уровнем D-димера. Пациентам с умеренной или высокой предтестовой вероятностью ТГВ или ТЭЛА, или с повышенным уровнем D-димера, может быть выполнено УЗИ вен с компрессионной пробой или КТ-АПГ соответственно. Пациентам с подозрением на ТЭЛА и противопоказаниями к КТ-АПГ или неоднозначными ее результатами может быть выполнена либо V/Q-сцинтиграфия для диагностики ТЭЛА, либо ультразвуковое исследование вен с компрессионной пробой для исключения ТГВ. Наконец, пациентам с подозрением на ТГВ или ТЭЛА и неоднозначными результатами предыдущих исследований может быть выполнена инвазивная контрастная венография или ангиопульмонография, соответственно.

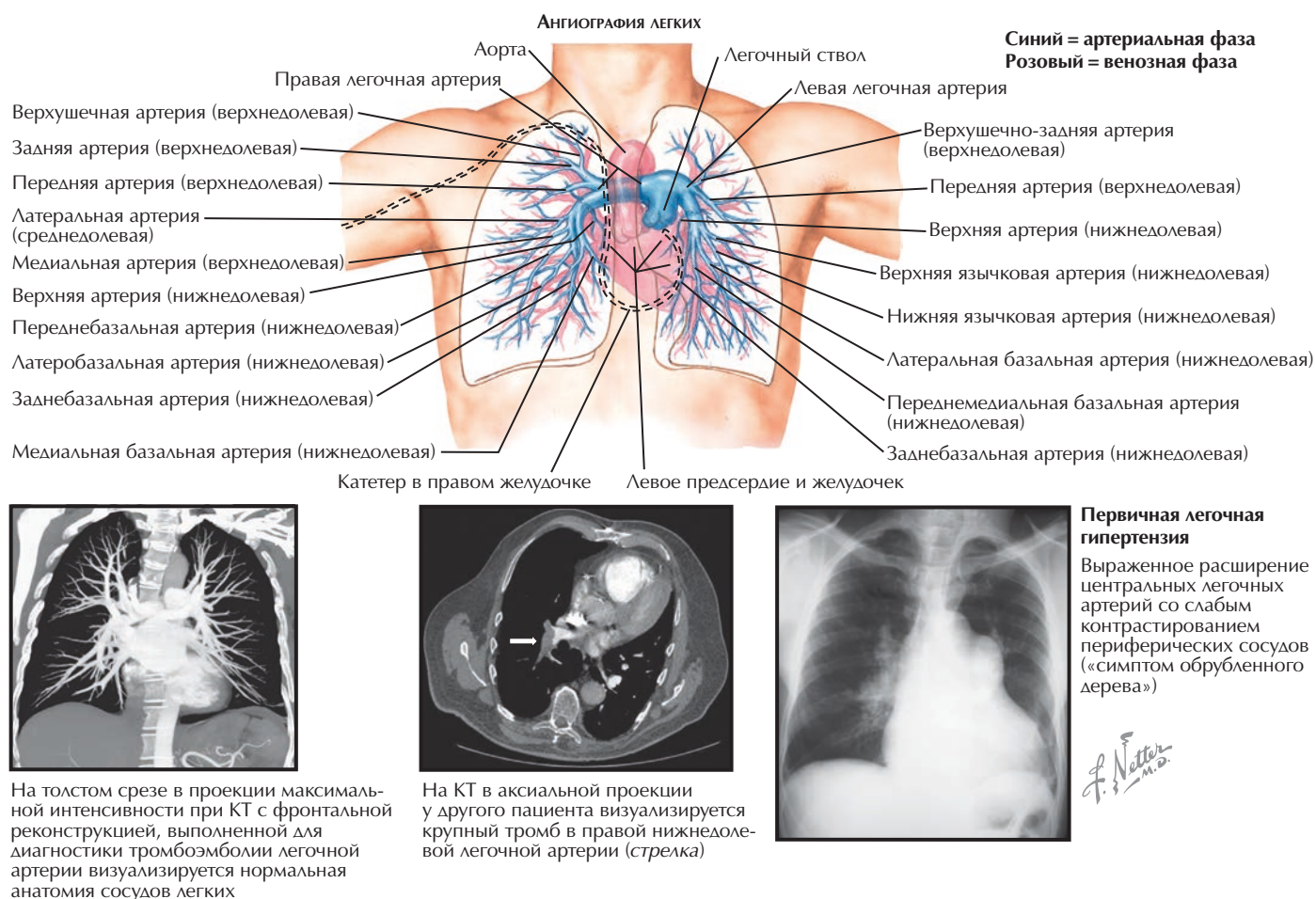


Рисунок 63.5 Визуализация легких при острой тромбоэмболии легочной артерии

ВЕДЕНИЕ И ЛЕЧЕНИЕ

Ранняя стратификация риска

Пациенты с симптоматической острой ТЭЛА имеют 10% риск раннего летального исхода, поэтому им следует провести быструю стратификацию риска для специализированного ведения после постановки диагноза (табл. 63.2). ТЭЛА высокого риска, или массивной ТЭЛА называют острой ТЭЛА, сочетающуюся с остановкой кровообращения, персистирующей гипотензией и/или шоком (который определяется как систолическое артериальное давление < 90 мм рт. ст. в течение не менее 15 минут или требующее инотропной поддержки), или персистирующей брадикардией (частота сердечных сокращений < 40 уд./мин.). ТЭЛА среднего риска, также известная как субмассивная ТЭЛА — острая ТЭЛА с КТ-признаками дилатации ПЖ, эхокардиографическим подтверждением дилатации ПЖ или систолической дисфункции, или повышением уровня кардиальных биомаркеров (тропонинов или проВНР). Пациенты с низким риском ТЭЛА имеют признаки ТЭЛА, но не имеют ни одного из перечисленных признаков высокого риска.

Системная антикоагулянтная терапия

Системная антикоагулянтная терапия считается стандартным методом лечения всех пациентов с острым ТГВ и ТЭЛА. Из-за риска раннего летального исхода, связанного с ТЭЛА,

ТАБЛИЦА 63.1 Шкала Уэллса для определения предтестовой вероятности тромбоза глубоких вен

Критерии	Баллы
Симптомы	
• Отек всей ноги	1
• Отек голени как минимум 3 см по сравнению со здоровой ногой.	1
• Плотный отек, ограниченный больной ногой.	1
• Коллатерализация поверхностных вен	1
• Локализованная болезненность по ходу глубоких вен	1
Факторы риска	
• ВТЭБ в анамнезе;	1
• Активный злокачественный процесс	1
• Парез, паралич или недавняя иммобилизация нижней конечности.	1
• Недавний постельный режим как минимум 3 дня или обширная операция в последние 12 часов, требующая местной или общей анестезии	1
Клинические критерии	
• Другой диагноз также вероятен, как и ВТЭБ	-2

Общее число баллов для низкой вероятности < 1; умеренной вероятности — от 1 до 2; высокой вероятности > 2.
ТГВ — тромбоз глубоких вен; ВТЭБ — венозная тромбоэмболическая болезнь.

ТАБЛИЦА 63.2 Современные методы стратификации риска и ведения острой тромбоэмболии легочной артерии

Тип	Критерии (достаточно 1)	Риск смерти	Лечение
Массивная	<ul style="list-style-type: none"> Выживший после остановки кровообращения Устойчивая гипотензия с: <ul style="list-style-type: none"> САД < 90 мм рт. ст. более 15 мин или Обструктивным шоком, требующим инотропной поддержки Тяжелая персистирующая брадикардия (ЧСС < 40 уд/мин) 	Высокий	<ul style="list-style-type: none"> Антикоагулянтная терапия Системный тромболизис Хирургическая эмболэктомия Транскатетерное вмешательство^a
Субмассивная	<ul style="list-style-type: none"> Дисфункция ПЖ с: <ul style="list-style-type: none"> Дилатацией ЛЖ (ПЖ/ЛЖ соотношение > 0.9) при КТ или ЭхоКГ, или Систолической дисфункцией ПЖ при ЭхоКГ или Повышением BNP или NTproBNP Некроз миокарда выявленный по повышению тропонинов 	Умеренный	<ul style="list-style-type: none"> Антикоагулянтная терапия Системный тромболизис, хирургическая эмболэктомия или транскатетерное вмешательство при неблагоприятном прогнозе Транскатетерный ультразвуковой тромболизис
Низкого риска	Ничего из вышеперечисленного	Низкий	<ul style="list-style-type: none"> Антикоагулянтная терапия

^aУ пациентов с противопоказаниями к системному фибринолизу или при неэффективности фибринолитической терапии. BNP, — мозговой натрийуретический пептид; ЧСС — частота сердечных сокращений ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; САД — систолическое артериальное давление; ЭхоКГ — эхокардиография.

пациентам с высокой вероятностью ТЭЛА следует немедленно назначить системную антикоагулянтную терапию еще до проведения дообследования. У пациентов с подозрением на ТГВ без признаков ТЭЛА, можно отложить начало антикоагулянтной терапии до завершения обследования. Исторически препаратами выбора на начальном этапе лечения были внутривенные нефракционированные гепарины (НФГ) или подкожные низкомолекулярные гепарины (НМГ; эноксапарин, далтепарин) НФГ, как правило, вводят внутривенно болюсно в дозе 80 Ед/кг с последующей непрерывной инфузией 18 Ед/кг/ч, с периодическим корректированием скорости на основании показателя активированного частичного тромбoplastинового времени или уровня фактора Ха. НМГ или эноксапарин, как правило, вводятся подкожно в дозе 1 мг/кг каждые 12 часов с корректированием дозы на основании функции почек. Можно использовать новые прямые оральные антикоагулянты (НОАК), которые все чаще применяются в качестве первоначальной терапии при подтвержденном ТГВ и/или ТЭЛА, особенно у пациентов с низким риском, которым не требуется фибринолитическая терапия (системная или транскатетерная). Перед началом лечения необходимо полностью исключить абсолютные или относительные противопоказания к антикоагулянтной терапии (например, активное кровотечение, геморрагический диатез).

Пациентам с ВТЭБ требуется продолжительное лечение (табл. 63.3). Было показано, что у пациентов с активной злокачественной опухолью НМГ позволяет значительно снизить частоту рецидивов ВТЭБ по сравнению с варфарином. Всем остальным пациентам показан длительный прием пероральных антикоагулянтов. Варфарин, антагонист витамина К, который ингибирует факторы II, VII, IX, X и белки C и S, исторически считался наиболее распространенным пероральным антикоагулянтом, использующимся в клинической практике для лечения ВТЭБ. Его действие можно нивелировать приемом витамина К и введением свежезаморо-

роженной плазмы при наличии активного кровотечения. К основным ограничениям варфарина относятся медленное начало действия с длительным периодом полувыведения, многочисленные лекарственные и лекарственно-пищевые взаимодействия, а также необходимость частого мониторинга в связи с изменчивостью фармакодинамики. НОАК отличаются быстрым началом с коротким периодом полувыведения, меньшим числом лекарственных и лекарственно-пищевых взаимодействий и не требуют частого контроля. В связи с этим, данные препараты очень часто используются в клинической практике. К доступным в настоящее время НОАК относятся прямой ингибитор тромбина (дабигатран) и прямые ингибиторы фактора Ха (апиксабан, ривароксабан, эдоксабан). Действие дабигатрана можно нивелировать с помощью антидота (идаруцизумаба), напротив, прямые ингибиторы фактора Ха в настоящее время не имеют специфических нейтрализующих средств.

Оптимальная продолжительность антикоагулянтной терапии зависит от различных обратимых факторов риска тромбоза (недавняя операция, недавний постельный режим или иммобилизация конечности, беременность, прием пероральных контрацептивов, заместительной гормональной терапии) и риска кровотечения на фоне антикоагулянтной терапии. При наличии основных факторов риска тромбоза острую ВТЭБ можно классифицировать как индуцированную или вторичную, при которой антикоагулянтная терапия назначается на срок не менее трех месяцев (при условии коррекции фактора риска). Острая ВТЭБ при отсутствии перечисленных основных факторов риска классифицируется как неспровоцированная или идиопатическая, при которой антикоагулянтная терапия назначается на более продолжительный период. Рандомизированные исследования, в которых изучалась продолжительность антикоагулянтной терапии у пациентов с идиопатической ВТЭБ, выявили более низкие показатели рецидивов у пациентов при длительном

ТАБЛИЦА 63.3 Антикоагулянтная терапия при венозной тромбоэмболической болезни

Препарат	Механизм действия	Преимущества	Риски
Варфарин	Антагонист витамина К	<ul style="list-style-type: none"> Нивелирование действия путем введения витамина К и СЗП Безопасен во всех возрастных группах Самая большая доказательная база Широко доступен Дешевый 	<ul style="list-style-type: none"> Медленное начало и прекращение действия Длинный период полувыведения Многочисленные лекарственные взаимодействия Необходимость частого мониторинга Непредсказуемая фармакокинетика Соблюдение диеты
Дабигатран	Прямой ингибитор тромбина	<ul style="list-style-type: none"> Прекращение действия с помощью антидота (идарукизумаб) Быстрое начало и прекращение действия Короткий период полувыведения 	<ul style="list-style-type: none"> Невозможность мониторинга действия Меньшая доказательная база Высокая цена
Апиксабан Ривароксабан Эдоксабан	Прямой ингибитор фактора Ха	<ul style="list-style-type: none"> Быстрое начало и прекращение действия Короткий период полувыведения Мало лекарственных взаимодействий Прогнозируемая фармакокинетика Не требуется соблюдать диету 	<ul style="list-style-type: none"> Высокий риск ЖКК Нет антидота Невозможность мониторинга действия Меньшая доказательная база Высокая цена

СЗП — свежезамороженная плазма; ЖКК — желудочно-кишечный тракт.

приеме НОАК. При решении о продолжительности терапии следует учитывать как риск развития ВТЭБ в будущем, так и риск кровотечения при длительном приеме антикоагулянтов. При ВТЭБ на фоне злокачественного образования или рецидивирующих ВТЭБ, антикоагулянтная терапия также проводится в течение неопределенного срока.

Системный тромболизис

В дополнение к системной антикоагуляции с помощью НФГ, стандартной терапией пациентов с массивной ТЭЛА, в том числе, с шоком, служит системный тромболизис. Тромболизис приводит к быстрому растворению эмбола и прекращению обструктивного шока, который вызывает гемодинамический коллапс у пациентов с массивной ТЭЛА. Альтеплаза — единственный одобренный FDA тромболитический препарат для лечения массивной ТЭЛА, вводится внутривенно в виде непрерывной инфузии 100 мг в течение двух часов. На период инфузии тромболитика системную антикоагулянтную терапию обычно прекращают. Решение о назначении системной тромболитической терапии у пациентов с массивной или субмассивной ТЭЛА должно приниматься только после тщательного изучения преимуществ, рисков, показаний, противопоказаний и альтернатив тромболизиса. Наиболее важными рисками системного тромболизиса считаются сильное кровотечение (до 19% случаев) и внутричерепное кровоизлияние (до 3% случаев). К абсолютным противопоказаниям к системному тромболизису относятся активное кровотечение, геморрагический диатез, наличие внутричерепного кровоизлияния в анамнезе или заболевания, которые могут усилить риск кровотечения (то есть внутричерепное новообразование, артериовенозная мальформация, аневризма), ишемический инсульт в течение последних трех месяцев, травма головы или лица в течение последних трех месяцев и подозрение на расслоение аорты. Относительные противопоказания к системному тромболизису включают перенесенный ишемический инсульт любой этиологии > 3 месяцев назад, тяжелую рефрактерную гипертензию, недавнее внутреннее кровотечение или инвазивное

вмешательство, недоступное для компрессии место пункции сосуда, прием антикоагулянтов с международным нормализованным соотношением > 1,7 или протромбиновым временем > 15 секунд, беременность и возраст старше 75 лет.

Хирургическая эмболэктомия

Хирургическая эмболэктомия показана пациентам с массивной ТЭЛА или при наличии противопоказаний к системному тромболизису, или его неэффективности. Кроме того, хирургическая эмболэктомия может иметь положительный эффект у пациентов с признаками тромбоза в области открытого овального окна или ПЖ. Несмотря на то что при этом требуется проведение искусственного кровообращения, при хирургической эмболэктомии показатели рецидивирования ТЭЛА, массивных кровотечений и смертности у пациентов с неэффективным тромболизисом значительно ниже, по сравнению с повторной тромболитической терапией.

Транскатетерное вмешательство

Множество чрескожных вмешательств показали эффективность в уменьшении тромботического поражения путем фрагментации тромба и/или эмболэктомии и могут применяться у пациентов с массивной ТЭЛА при наличии противопоказаний к системному тромболизису или его неэффективности. Катетеры для аспирационной эмболэктомии позволяют выполнить аспирацию тромба вручную через катетер; однако эти устройства имеют ограниченную применимость при ТЭЛА в связи с обычными размерами тромба. AngioJet (Boston Scientific, Мальборо, Массачусетс) представляет из себя устройство для реолитической тромбэктомии и включает введение фибринолитика через дистальный конец катетера с целью тромболизиса, а также механическое разрушение тромба. После циркуляции фибринолитика в пределах пораженного участка в течение 15–20 минут, можно выполнить аспирацию тромба через тот же катетер. Также можно использовать катетеры для ротационной эмболэктомии, предназначенные для фрагментации тромба с непрерывной аспирацией его фрагментов.