



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

МКБ 10:

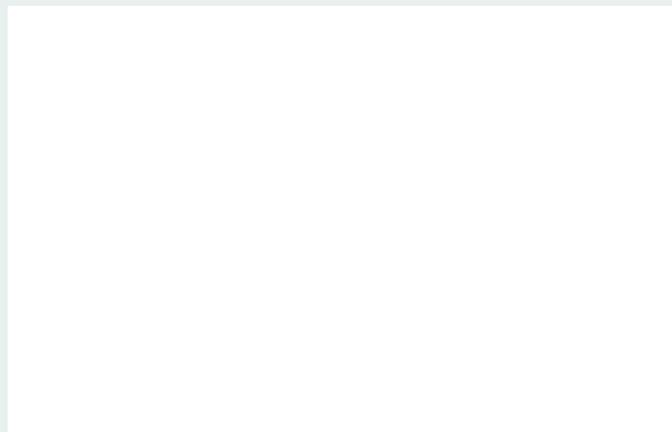
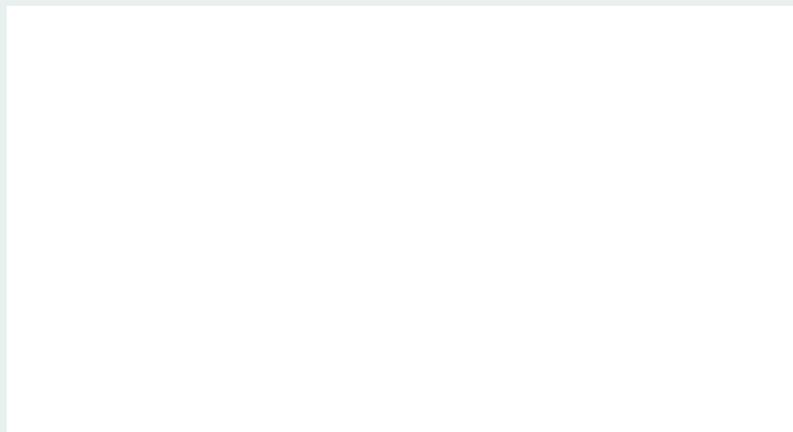
Возрастная категория:

Год утверждения (частота пересмотра):

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:



Оглавление

Список сокращений	3
Термины и определения	6
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) .	7
1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	9
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем	9
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	9
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)10	
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению диагностики.....	11
2.1. Жалобы и анамнез.....	11
2.2 Физикальное обследование.....	11
2.3 Лабораторные диагностические исследования.....	12
2.4. Инструментальные диагностические исследования.	12
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения15	
3.1 Консервативное лечение	15
3.2 Хирургическое лечение.....	16
3.3 Иное лечение	22
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....	24
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	24
6. Организация медицинской помощи.....	26
Критерии оценки качества медицинской помощи	27
Список литературы	28
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	35
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций	36
Приложение Б. Алгоритмы действий врача.....	38
Приложение В. Информация для пациента.....	40

Список сокращений

AP 2D – двухмерная ЭхоКГ
2-M – двухмерный
АД – артериальное давление
АКШ – аортокоронарное шунтирование
АН – аортальная недостаточность
АР – аортальная регургитация
АС – аортальный стеноз
ВМТР – внутриматочное торможение роста
ВЧТВ – активизированное частичное тромбопластиновое время
ГКМ – гипертрофическая кардиомиопатия
ДАК – двустворчатый аортальный клапан
ДЛА – давление в легочной артерии
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ЖЭ – желудочковая экстрасистола
ЗК – закрытая комиссуротомия
ИКС – искусственный клапан сердца
ИЭ – инфекционный эндокардит
КАГ- коронароангиография
КБАВ – катетерная баллонная аортальная вальвулопластика
КБМБ – катетерная баллонная митральная вальвулопластика
КДР – конечный диастолический размер
КМБВ – катетерная митральная баллонная вальвулотомия
КПС- клапанные пороки сердца
КСО – конечный систолический объем
КСР – конечно-систолический размер
ЛЖ – левый желудочек
ЛП – левое предсердие
МитрО – митральное отверстие
МК – митральный клапан
МКП – протезирование митрального клапана

МН – митральная недостаточность
МНО – международное нормализованное отношение
МР – митральная регургитация
МС – митральный стеноз
НМГ – низкомолекулярный гепарин
НМК – недостаточность митрального клапана
НФГ – нефракционированный гепарин
ОК – открытая комиссуротомия
ПАК – протезирование аортального клапана
ПЖ – правый желудочек
ПМК – пролапс митрального клапана
ПМК – протезирование митрального клапана
ПМО – площадь митрального отверстия
ПОМК – площадь отверстия митрального клапана
РГ – рентгенография грудной клетки
СВТ – суправентрикулярная тахикардия
СД – сахарный диабет
СИ – сердечный индекс
СР – операция по сохранению (сбережению) хорды
СУЛА – стеноз устьев легочной артерии
ТН – трикупидальная недостаточность
ТТЭхоКГ – трансторакальная эхокардиография
ФВ – фракция выброса
ФК – функциональный класс
ФП – фибрилляция предсердий
ФУ – фракция укорочения
ЧМБВ – чрескожная митральная баллонная вальвулотомия
ЧПЭхоКГ – чреспищеводная эхокардиография
ЭКГ – электрокардиография
ЭКС – электрокардиостимулятор
ЭхоКГ – эхокардиография
MVG – средний градиент давления митрального клапана

MVR – замена митрального клапана

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

Термины и определения

Митральный клапан- левый атрио-вентрикулярный клапан

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

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

Реконструкция клапана- восстановление функции клапана без его замены

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

1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Митральная регургитация (МР)- обратное поступление крови в систолу желудочков в полость левого предсердия в результате нарушения целостности митрального клапана

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

Частые причины органической МР включают синдром ПМК, ревматизм, ИБС, инфекционный эндокардит, некоторые лекарственные препараты и заболевания соединительной ткани. Вторичная или относительная МР может возникать из за расширения фиброзного кольца вследствие дилатации левого желудочка. В некоторых случаях (отрыв сухожильной хорды, разрыв папиллярной мышцы или инфекционный эндокардит) МР может быть острой и тяжелой. Однако возможно постепенное развитие МР, в течение длительного промежутка времени. Клинические проявления МР весьма разнообразны.

Острая тяжелая митральная недостаточность

При острой тяжелой МР возникает внезапная перегрузка объемом левого предсердия и левого желудочка. Острая перегрузка объемом увеличивает преднагрузку ЛЖ, умеренно увеличивая его общий ударный объем [1]. Однако отсутствие компенсаторной эксцентрической гипертрофии (которая не успевает развиться) эффективный ударный объем и сердечный выброс уменьшаются. В то же время неподготовленные левое предсердие и левый желудочек не могут приспособиться к объему регургитации, которая вызывает большой обратный поток в левом предсердии и приводит к отеку легкого. Уменьшается эффективный выброс (даже ударный). При тяжелой МР необходимо срочно провести реконструкцию или протезирование МК.

Хроническая бессимптомная митральная регургитация

Пациенты с МР от незначительной до умеренной могут оставаться длительное время бессимптомными на фоне небольших гемодинамических компенсаторных изменений. Однако МР при поражении клапана прогрессирует в связи с нарастающей перегрузкой объемом. Прогрессирование МР зависит от степени прогрессирования порока (органического поражения клапана) или увеличения размеров митрального кольца [7]. Как только МР

становится тяжелой, развивается эксцентрическая гипертрофия ЛЖ, при которой появляются новые саркомеры, увеличивая длину отдельных миокардиальных волокон [1]. Увеличение конечного диастолического объема ЛЖ является компенсаторным, дает возможность повысить общий ударный объем, что, в свою очередь, позволяет восстановить эффективный сердечный выброс [8]. В то же время увеличение размеров левого предсердия и ЛЖ позволяет приспособить объем регургитации к более низкому давлению наполнения, и симптомы легочного застоя уменьшаются. В этой фазе компенсации МР пациент может быть полностью бессимптомным, даже при выполнении значительной нагрузки.

Необходимо отметить, что в компенсаторной фазе увеличенная преднагрузка и уменьшенная или нормальная постнагрузка (уменьшается регургитационная нагрузка на левое предсердие) облегчают выброс ЛЖ, что приводит к большому общему ударному объему и нормальному эффективному ударному объему.

Компенсаторная фаза МР может продолжаться много лет. Однако длительная перегрузка объемом может в конечном счете привести к сократительной дисфункции ЛЖ, что способствует увеличению конечного систолического объема. Это может привести к дальнейшей дилатации ЛЖ и увеличению давления его наполнения. Произошедшие изменения гемодинамики приводят к уменьшению эффективного выброса и легочному застою. Однако все еще благоприятные условия нагрузки часто поддерживают фракцию выброса на нижней границе нормы (0,50–0,60), несмотря на присутствие значительной миокардиальной дисфункции [9,10]. Коррекция МР должна быть выполнена перед наступлением фазы декомпенсации ЛЖ.

Многочисленные исследования показывают, что прогрессирование симптомов с появлением дисфункции ЛЖ у пациентов с хронической тяжелой МР развивается в течение 6–10 лет [11,12]. Однако число случаев внезапной смерти бессимптомных пациентов с нормальной функцией ЛЖ широко варьирует в этих исследованиях. В группе пациентов с тяжелой МР вследствие патологически подвижной задней створки МК в течение 10 лет 90% пациентов умерли или прооперированы на МК. Смертность у пациентов с тяжелой МР, вызванной «молотящими» створками, составляет 6–7% ежегодно. Самый высокий риск смерти – у пациентов с фракцией выброса ЛЖ менее 0,60 или с симптомами III–IV ФК по NYHA; меньший риск – у бессимптомных пациентов и/или с нормальной функцией ЛЖ [13]. Тяжелое течение болезни сопровождается худшими результатами реконструкции или протезирования МК [13].

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

По мнению многих специалистов, в мире не существует полноценных сведений о распространенности клапанных пороков сердца, в связи с чем необходимо проведение глобального эпидемиологического исследования.

Распространенность митральной регургитации в сочетании с пролапсом МК, по данным J. Chikwe, составляет 2–6% в популяции

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

I34.0- митральная клапанная недостаточность

I05.1- ревматическая недостаточность митрального клапана

I23.5 - разрыв сосочковой мышцы как текущее осложнение острого инфаркта миокарда.

1.5 Классификация заболевания или состояния) группы заболеваний или состояний)

Анатомо-функциональная классификация митральной регургитации по Карпантье

Тип I. Нормальная подвижность створок

- Дилатация предсердно-желудочкового кольца
- Расщепление створок
- Дефект в створке

Тип II. Пролапс створок

- Отсутствие хорд
- Удлинение хорд
- Удлинение сосочковых мышц

Тип III. Ограничение подвижности створок

IIIА. Нормальные сосочковые мышцы

- Сращение комиссур
- Укорочение хорд
- Изменение клапана по типу аномалии Эбштейна

IIIБ. Аномалия сосочковых мышц

- Парашютообразный клапан

- Гамакообразный клапан
- Агенезия, гипоплазия сосочковых мышц

Различают также **первичную** митральную недостаточность- изменения связаны с органическими врожденными или приобретенными заболеваниями собственно митрального клапана, и **вторичную** (функциональную, относительную) —изменения пространственно-геометрического соотношения митрального клапана и левого желудочка, а также **острую** и **хроническую** митральную регургитацию.

С учетом выраженности регургитации выделяют 4 степени митральной недостаточности:

I степень – незначительная митральная регургитация

II степень – умеренная митральная регургитация

III степень – выраженная митральная регургитация

IV степень – тяжелая митральная регургитация

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

Пациенты с митральной регургитацией обычно госпитализируются в клинику либо из-за наличия шума в сердце, либо из-за расстройств сердечного ритма (срыв в фибрилляцию предсердий), либо из-за манифестации признаков сердечной недостаточности (отеки конечностей, одышка в покое), а также при случайном обследовании при диспансеризации, либо терапии сопутствующей патологии. При острой тяжелой митральной регургитации пациенты госпитализируются по СМП с картиной отека легких. Пациенты в большинстве случаев предъявляют жалобы на одышку при физической нагрузке и покое, утомляемость, иногда на колющие боли в области сердца. Также отмечаются жалобы на расстройства ритма сердца.

Внешний вид пациентов не имеет никаких особенностей. У пациентов, поступающих в клинику в достаточно тяжелом состоянии, обычно имеются отеки на ногах, увеличение печени.

Над верхушкой сердца (1 точка аускультации): - ослабление I тона (I тон тише II тона либо их слышимость примерно одинакова); - патологические III и IV тоны (являются признаком выраженной митральной недостаточности); III тон возникает через 0,12-0,18 сек. после начала II тона, он обусловлен колебаниями стенок левого желудочка при поступлении в

него в фазу быстрого наполнения увеличенного количества крови из левого предсердия; - систолический шум между I и II тонами, вызываемый обратным током крови из левого желудочка в левое предсердие, являющийся наиболее характерным аускультативным признаком митральной недостаточности; продолжительный, сливается с I тоном, имеет убывающий или монотонный характер; тембр мягкий, дующий (при небольшой степени недостаточности) либо грубый (при значительной степени недостаточности); проводится в левую подмышечную область (по увеличенному, гипертрофированному левому желудочку) и вверх по левому краю грудины (по току крови); усиливается в положении лежа на левом боку, в фазу выдоха, после физической нагрузки; - диастолический шум (шум Кумбса) - возникает только при выраженной недостаточности митрального клапана, является функциональным, коротким, мезодиастолическим, обусловлен относительным стенозом левого атриовентрикулярного отверстия, возникающим у больных с органической митральной недостаточностью при значительной дилатации левого желудочка и левого предсердия и отсутствии растяжения фиброзного кольца.

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

2.1. Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** сбор жалоб и анамнеза у всех пациентов с подозрением на МР для верификации диагноза [73].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: необходима тщательная первичная оценка толерантности к физической нагрузке в выявлении незначительных изменений в симптомах при последующих осмотрах. Осмотр выявляет смещение верхушечной пульсации, что свидетельствует о тяжелой хронической МР, приводящей к дилатации полостей сердца.

2.2 Физикальное обследование

- **Рекомендуется** физикальное обследование у всех пациентов с подозрением на МР для верификации диагноза [73].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-3)

Комментарии: у пациентов МР обращать внимание на клиническую симптоматику. Осмотр прекардиальной области в большинстве случаев не выявляет изменений (левый

желудочек нормального размера и не вызывает усиленной верхушечной пульсации). Систолический шум может не быть голосистолическим, но может иногда отсутствовать. Атипичной находкой при осмотре может быть третий тон сердца или ранний диастолический шум.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

Специфическая лабораторная диагностика не требуется

2.4. Инструментальные диагностические исследования.

Рекомендуется проведение ЭКГ для оценки ритма, и рентгенография грудной клетки – для уточнения состояния малого круга кровообращения и выявления легочного застоя. [73, 74].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-3).

Рекомендуется трансторакальная эхокардиография для базовой (первичной) оценки размеров и функции ЛЖ, ПЖ и размера ЛП, давления в легочной артерии и тяжести МР любому пациенту, у которого заподозрена МР [2, 74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-1)

Рекомендуется трансторакальная эхокардиография для визуализации механизма МР и для оценки аппарата МК и функции ЛЖ при выявлении новых симптомов болезни [10, 14, 74]

Уровень убедительности В (уровень достоверности доказательств-1).

Рекомендуется трансторакальная эхокардиография всем асимптомным больным с умеренной или тяжелой МР каждые 6–12 мес для оценки фракции выброса и конечного систолического размера [10, 15, 73,74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-1).

Рекомендуется трансторакальная эхокардиография для оценки размеров и функции ЛЖ, гемодинамики в качестве точки отсчета после протезирования МК или реконструкции МК [10, 73, 74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-1).

Не рекомендуется трансторакальная эхокардиография для рутинной динамической оценки бессимптомных пациентов с легкой МР и нормальными размерами и систолической функцией ЛЖ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-3). [74]

Комментарии. Трансторакальная эхокардиография может выявить степень поражения МК и обеспечить полуколичественную информацию относительно тяжести регургитации; однако иногда метод недооценивает тяжесть регургитации. В случае гиперкинетической систолической функции ЛЖ у пациента с острой сердечной недостаточностью может быть заподозрена тяжелая МР. Если трансторакальная эхокардиография не позволяет четко визуализировать и оценить поток регургитации, должна быть выполнена чреспищеводная ЭхоКГ для уточнения деталей анатомического поражения МК и выбора оптимальной хирургической тактики [2]. Необходимо выявление и оценка степени легочной гипертензии, поскольку она типична запущенной болезни с плохим прогнозом [14].

Первичное комплексное ультразвуковое исследование (двухмерная эхокардиография, доплер-эхокардиография) является обязательным для пациента с подозрением на МР.

Настоятельно необходима количественная оценка тяжести МР [10,15,16]. У большинства пациентов оценка давления в легочной артерии может быть получена посредством измерения максимальной скорости регургитации на ТР [17]. Изменения этих базовых величин впоследствии используются для выбора времени операции МК. Артериальное давление при каждом исследовании должно быть зарегистрировано, потому что постнагрузка на желудочек будет влиять на определение тяжести МР.

Первичная трансторакальная эхокардиография должна определить анатомическую причину МР. Центральный цветной поток МР со структурно нормальным аппаратом МК предполагает наличие функциональной МР, которая может возникнуть из-за расширения кольца вследствие дилатации ЛЖ или ограничения подвижности задней створки из-за локальной дисфункции ЛЖ у пациентов с ИБС. Эксцентричный цветной поток МР с патологией аппарата МК указывает на органическую МР. У пациентов с органической МР эхокардиография должна оценить наличие кальция в кольце или в створках, увеличение створок клапана и вовлечение в процесс створок МК (передней, задней или обеих створок).

Система, предложенная А. Carpentier, позволяет врачу, выполняющему эхокардиографию, сосредоточиться на анатомических и физиологических особенностях клапана, что помогает хирургу в планировании реконструкции [18]. Описание дисфункции клапана базируется на оценке движения свободного края створки относительно плоскости

кольца: тип I, нормальное; тип II, увеличенное, как при ПМК; тип IIIа, ограниченное в течение систолы и диастолы; тип IIIб, ограниченное в течение систолы.

Диагноз тяжелой МР должен опираться на клинические данные и данные комплексного эхокардиографического исследования. Для диагностики тяжелой МР должны использоваться многочисленные параметры доплер-эхокардиографии, включая ширину и площадь цветного потока, интенсивность постоянно-волнового доплеровского сигнала, контур легочного венозного потока, максимальную скорость раннего митрального потока и количественную оценку эффективной площади отверстия и объема регургитации. Кроме того, необходима оценка размеров ЛЖ и левого предсердия.

Изменения аппарата МК, а также ишемическая дисфункция ЛЖ могут приводить к тяжелой МР. Если данных трансторакальной эхокардиографии недостаточно, для оценки степени тяжести МР необходимо выполнить зондирование сердца, магнитно-резонансную томографию или чреспищеводную эхокардиографию.

Показания для чреспищеводной эхокардиографии

Рекомендована дооперационная или интраоперационная чреспищеводная эхокардиография пациентам с тяжелой МР, которым назначена операция для оценки возможности и планирования техники операции [12, 16, 74].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств-1).

Рекомендуется чреспищеводная эхокардиография пациентам, у которых трансторакальная эхокардиография не обеспечивает диагностическую информацию относительно тяжести МР, механизма МР и/или состояния функции ЛЖ [12, 74].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств-1).

Не рекомендуется чреспищеводная эхокардиография для рутинного наблюдения бессимптомных пациентов с МР [73, 74].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-3).

Инвазивная диагностика

Рекомендована коронароангиография рекомендована перед реконструкцией МК или протезированием МК у пациентов с риском ИБС [36, 37, 74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-1).

Комментарии. У пациентов с МР, которые имеют факторы риска ИБС (например, пожилой возраст, гиперхолестеринемия или гипертензия), или когда есть подозрение, что МР ишемическая по происхождению (инфаркт миокарда или предположительная ишемия), коронароангиография должна быть выполнена перед операцией.

Если тяжесть МР не позволяет уверенно определить давление в правых полостях, при выполнении процедуры катетеризации может быть выполнено правосердечное зондирование для определения количественного повышения давления в ЛП (давление заклинивания в легочной артерии) и давления в легочной артерии. Наличие или отсутствие большой v-волны имеет небольшое диагностическое значение, когда оценивается в комбинации с другими данными катетеризации [37].

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

3.1 Консервативное лечение

При острой тяжелой МР роль медикаментозной терапии ограничена и направлена прежде всего на стабилизацию гемодинамики при подготовке к операции (увеличить эффективный выброс и уменьшить легочный застой).

Рекомендуется у нормотензивных пациентов применение периферических вазодилататоров. [5,73]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-3).

Комментарии Периферические вазодилататоры увеличивают эффективный выброс не только за счет увеличения аортального потока, но и за счет частичного восстановления компетентности МК, уменьшая размеры ЛЖ [5, 6]. У пациента с гипотензией из-за резкого снижения эффективного выброса они должны применяться не в качестве монотерапии, а только в комбинации с инотропными препаратами.

У бессимптомных пациентов с хронической МР нет общепринятой медикаментозной терапии. Хотя использование вазодилататоров может казаться логичным по тем причинам, что они эффективны при острой МР, однако крупных долговременных исследований для их

оценки не проводилось. Кроме того, поскольку при МР с нормальной фракцией выброса постнагрузка не увеличивается, препараты, уменьшающие постнагрузку, могут вызвать физиологическое состояние хронической низкой постнагрузки, которое пока еще очень мало изучено [8, 24, 25]. В небольших исследованиях ингибиторы АПФ не вызвали заметного улучшения объемов ЛЖ и тяжести МР [26-28]. Отмеченный в некоторых исследованиях положительный эффект может быть связан с блокадой тканевого ангиотензина, а не с вазодилатирующим эффектом препарата [29].

Таким образом, при отсутствии артериальной гипертензии показания к применению вазодилататоров или ингибиторов АПФ у бессимптомных пациентов с МР и сохраненной функцией ЛЖ не определены. Однако есть основания полагать, что у пациентов с функциональной или ишемической МР (вследствие дилатационной или ишемической кардиомиопатии) уменьшение преднагрузки может быть полезным [5]. При наличии систолической дисфункции ЛЖ назначение таких препаратов, как ингибиторы АПФ или бета-блокаторы (особенно карведилол), и бивентрикулярная стимуляция уменьшают тяжесть функциональной МР [30-33].

3.2 Хирургическое лечение

В настоящее время для коррекции МР используется два типа операций:

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

Показания для операции на митральном клапане

Рекомендуется операция на МК симптомным пациентам с острой тяжелой МР [15,18,19,74]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств-1).

Рекомендуется операция на МК пациентам с хронической тяжелой МР и симптомами II, III или IV ФК по NYHA в отсутствие тяжелой дисфункции ЛЖ (фракция выброса менее 0,30) и/или конечного систолического размера более 55 мм [15,18,19,74]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств-1).

Рекомендуется операция на МК бессимптомным пациентам с хронической тяжелой МР и умеренно выраженной дисфункцией ЛЖ (фракция выброса 0,30–0,60) и/или конечным систолическим размером не менее 40 мм [15,18,19,74]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств-1).

Рекомендуется реконструкция МК у большинства пациентов с тяжелой хронической МР*, которым требуется операция, и пациенты должны быть направлены в хирургические центры, имеющие большой опыт проведения реконструктивных операций на МК [15,19,73,74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-1).

Рекомендуется бессимптомным пациентам с хронической тяжелой МР с сохраненной функцией ЛЖ (фракция изгнания более 0,60 и конечный систолический размер менее 40 мм) выполнить реконструкцию МК в опытных хирургических центрах, где вероятность успешной реконструкции без остаточной МР выше 90% [73, 74]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств-2).

Рекомендуется операция на МК бессимптомным пациентам с хронической тяжелой МР*, сохраненной функцией ЛЖ и впервые появившейся фибрилляцией предсердий [74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-2).

Рекомендуется операция на МК пациентам с хронической тяжелой МР*, наступившей вследствие первичного дефекта митрального аппарата, симптомами III–IV ФК по NYHA и тяжелой дисфункцией ЛЖ (фракция выброса менее 0,30 и/или конечный систолический размер более 55 мм), у которых реконструкция МК весьма вероятна [74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-2).

Рекомендована реконструкция МК как метод лечения отдельных пациентов с хронической тяжелой вторичной МР, наступившей вследствие тяжелой дисфункции ЛЖ (фракция выброса менее 0,30), при наличии симптомов III–IV ФК по NYHA, несмотря на оптимальную терапию сердечной недостаточности, включая бивентрикулярную стимуляцию [73, 74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-2).

Не рекомендована операция на МК бессимптомным пациентам с МР и сохраненной функцией ЛЖ (фракция выброса более 0,60 и конечный систолический размер менее 40 мм), если есть сомнение в успехе операции [73, 74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-3).

Не рекомендована изолированная операция МК пациентам с незначительной или умеренной МР [73, 74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-3).

Комментарии. Реконструкция МК рекомендуется в тех случаях, когда клапан является подходящим для реконструкции при наличии хирургического опыта выполнения операций именно такого типа и соответствующего оборудования. Эта процедура сохраняет естественный клапан пациента и позволяет избежать рисков, связанных с постоянной антикоагулянтной терапией при имплантации протеза (кроме пациентов с фибрилляцией предсердий), или рисков, связанных с дисфункцией протеза в позднем послеоперационном периоде. И, кроме того, сохранение митрального аппарата приводит к лучшей послеоперационной функции ЛЖ и выживаемости, чем в случаях, в которых аппарат не сохранен [15, 38-43]. Улучшение послеоперационной функции связывают с тем, что митральный аппарат – неотъемлемая часть левого желудочка, существенно поддерживающая его нормальную форму, объем и функцию [44]. Однако реконструкция МК технически более сложна, чем протезирование МК, может потребовать более длительного периода искусственного кровообращения и не всегда успешна. Морфология клапана и хирургический опыт имеют критическое значение для успеха реконструкции клапана. Ревматический процесс с кальцификацией ограничивает возможность применения данной методики даже опытными хирургами [62]. Частота повторной операции после реконструкции МК и после протезирования МК примерно одинакова [530]. У пациентов, перенесших реконструкцию МК, частота повторной операции по поводу тяжелой рецидивирующей МР составляет 7–10% за 10 лет [45-48]. Приблизительно 70% рецидивирующей МР, как полагают, является следствием первичной операции и 30% – результатом прогрессирования порока [45]. Частота повторной операции ниже у тех пациентов, у которых первичная операция проводилась на деформированной задней створке,

по сравнению с пациентами с двумя деформированными створками или с передней деформированной створкой [47].

Реконструкция МК целесообразна у пациентов с тяжелой симптоматикой МР и сниженной функцией ЛЖ для сохранения функции ЛЖ на дооперационном уровне [42]. Протезирование МК с разрушением аппарата у таких пациентов может привести к ухудшению функции или даже к фатальной дисфункции ЛЖ после операции. С другой стороны, у относительно бессимптомного пациента с тяжелой регургитацией с хорошо сохранившейся функцией ЛЖ реконструкция клапана может быть методом выбора лечения во избежание левожелудочковой дисфункции от длительной перегрузки объемом [583]. Однако неудачная реконструкция МК приводит к необходимости протезирования клапана, что является само по себе осложнением, потому что добавляется риск протезирования для пациента, которому предварительно не требовалось протезирование.

Следовательно, «профилактическая» операция у бессимптомного пациента с МР и нормальной функцией ЛЖ требует тщательного выбора клиники и хирурга для большей уверенности в достижении успешного результата операции.

Протезирование МК с сохранением хордального аппарата имеет определенные преимущества. Операция гарантирует послеоперационную компетентность МК, сохранность функции ЛЖ и увеличивает послеоперационную выживаемость по сравнению с протезированием МК с разрушением аппарата [40, 49-52]. Отрицательные стороны – риск повреждения естественной ткани клапанного аппарата и потребность в антикоагулянтной терапии в последующем.

Протезирование МК с удалением аппарата МК должно выполняться только в случае, если его невозможно сохранить из-за выраженной деформации (например при ревматизме). Как отмечалось ранее, в таких случаях возможно выполнение искусственной хордальной реконструкции [37, 38].

В большинстве случаев опытному хирургу на основании данных исследований удастся достаточно точно определить тип предстоящей операции. Неревматический пролапс задней створки МК из-за дегенеративного процесса МК или разорванные хорды могут обычно быть восстановлены рассечением части клапана и аннулопластикой [54, 585]. Вовлеченность в процесс передней створки или передней и задней створок, а также ревматическая этиология МК и кальциноз МК, створок или кольца уменьшают вероятность выполнения

реконструкции; требуются инновационные подходы коррекции хордального аппарата [56–62].

Учитывая более благоприятный прогноз (выживание и функционирование ЛЖ), кардиологам рекомендуется направлять пациентов на пластику МК в хирургические центры, имеющие опыт выполнения этой операции [73]

Симптомные пациенты с нормальной функцией левого желудочка: операция показана пациентам с явными признаками сердечной недостаточности, несмотря на нормальные показатели функции ЛЖ на эхокардиографии (фракция выброса более 0,60 и конечный систолический размер менее 40 мм), а также пациентам с умеренными симптомами СН и тяжелой МР, особенно если это реконструкция МК, а не протезирование (рис. 8). Когда реконструкция невыполнима, методом выбора является протезирование МК с сохранением клапанного аппарата.

Бессимптомные и симптомные пациенты с дисфункцией левого желудочка: выбор времени операции для бессимптомных пациентов спорен, но в настоящее время большинство специалистов приходит к выводу, что операция на МК показана при появлении эхокардиографических признаков дисфункции ЛЖ. Они включают: фракцию выброса ЛЖ не более 0,60 и/или конечный систолический размер ЛЖ не менее 40 мм (см. рис. 8). Операция, выполненная в это время, вероятно, предотвратит дальнейшее ухудшение функции ЛЖ и продлит жизнь [21]. Необходимо подчеркнуть, что, в отличие от выбора времени для ПАК, при АР у пациентов с хронической МР фракция выброса ЛЖ не должна быть ниже нормальных величин [21, 64–66]. Послеоперационная выживаемость более тесно связана с фракцией выброса ЛЖ, чем с конечным систолическим размером [14, 19–21]. Дооперационные фракция выброса и конечный систолический размер ЛЖ прямо коррелируют с послеоперационной функцией ЛЖ и сердечной недостаточностью [8,9,14,21,22]. Операцию на МК можно также рекомендовать симптоматическим пациентам с проявлениями систолической дисфункции ЛЖ (фракция выброса не более 0,60 и/или конечный систолический размер не менее 40 мм).

Спорной является тактика ведения пациентов с МР, симптомами СН и выраженной дисфункцией ЛЖ. Вопрос в том, имеет ли пациент с МР настолько выраженную дисфункцию ЛЖ, что вероятность ее восстановления после операции минимальна. Часто в таких ситуациях трудно провести дифференциальный диагноз между первичной кардиомиопатией с вторичной МР и первичной МР с вторичной дисфункцией миокарда. В последнем случае,

если реконструкция МК возможна, должны быть тщательно взвешены показания и противопоказания к операции (см. рис. 8). Даже если дисфункция ЛЖ очень тяжелая и необратимая, то операция, вероятно, уменьшит выраженность симптомов и предотвратит дальнейшее ухудшение функции ЛЖ. Протезирование МК должно выполняться только в том случае, если связочный аппарат может быть сохранен. Модификация геометрии МК с использованием опорного кольца при тяжелой дисфункции ЛЖ и значительной МР может быть успешной у пациентов с первичным поражением миокарда [67-72], хотя прогноз в этом случае сопоставим с агрессивной медикаментозной терапией, включающей бета-блокаторы и сердечную ресинхронизацию [30-33]; однако проспективного рандомизированного исследования по этому поводу не проводилось.

Бессимптомные пациенты с нормальной функцией левого желудочка: как уже отмечалось нами, реконструкция МК у бессимптомных пациентов с тяжелой МР и нормальной функцией ЛЖ может сохранить размеры и функцию ЛЖ и предотвратить осложнения хронической тяжелой МР [11]. Однако рандомизированных исследований, которые доказали бы обоснованность такого подхода, нет. Исследования указывают, что у бессимптомных пациентов с тяжелой МР и нормальной функцией ЛЖ высока вероятность развития симптомов и/или дисфункции ЛЖ, что приводит к необходимости выполнения операции в течение 6–10 лет [11, 12]. В двух недавних исследованиях оценивался риск внезапной смерти у бессимптомных пациентов с тяжелой МР и нормальной функцией ЛЖ [11,12]. В первом ретроспективном исследовании, в котором тяжесть МР оценивалась доплер-эхокардиографически, 198 пациентов с эффективной площадью митрального отверстия больше 40 мм² имели 4% ежегодный риск сердечной смерти в течение среднего периода наблюдения 2,7 года [11]. Во втором исследовании наблюдались 132 пациента на протяжении пяти лет, в течение которых показаниями для операции были развитие симптомов СН, дисфункции ЛЖ (фракция выброса менее 0,60), дилатации ЛЖ (конечный систолический размер ЛЖ более 45 мм), фибрилляция предсердий или легочная гипертензия. Была только одна сердечная смерть у бессимптомного пациента, но этот пациент отказался от операции, которая была показана при появлении дилатации ЛЖ [12].

Реконструкция МК часто рекомендуется гемодинамически стабильным пациентам с недавно приобретенной тяжелой МР, например с разрывом хорд. Операция также рекомендуется бессимптомным пациентам с хронической МР при недавно возникшей фибрилляции предсердий, если высока вероятность успешной реконструкции клапана.

И так, кардиологам настоятельно рекомендуется направлять бессимптомных пациентов с тяжелой МР и нормальной функцией ЛЖ – кандидатов на реконструкцию МК – в хирургические центры, специализирующиеся на пластике МК (если есть более чем 90% вероятность успешной реконструкции клапана в центре, специализирующемся на этой процедуре).

Катетерные методы были разработаны с целью минимизации объема вмешательства и уменьшения риска хирургического лечения. Только один из разработанных методов, а именно метод край-в-край был оценен в исследовании EVEREST (Endovascular Valva Edge-to-Edge REpair Study) Данные из Европы и США показали, что процедура MitraClip показывает примерно 75% вероятность успеха, т.е. степень митральной регургитации становится менее 2 степени. Процедура относительно безопасная и в целом легко переносится, даже пациентами в тяжелом состоянии. Однолетняя свобода от летальности, открытой операции на МК, или усиления регургитации составила 55%. Исследование EVEREST II показало необходимость в операции через год у 20: пациентов, меньшую эффективность уменьшения регургитации, по сравнению с открытой операцией. Описаны случаи реконструкции митрального клапана после неудачной процедуры, но 50 % пациентов выполняется протезирование. [39, 40].

Рекомендуется пациентам с острой тяжелой митральной регургитацией аортальная баллонная контрпульсация [74]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-3).

Комментарии: *ВАБК увеличивает эффективный выброс и среднее артериальное давление, уменьшая объем регургитации и давление наполнения ЛЖ, и может использоваться для стабилизации пациента при подготовке к операции.*

3.3 Иное лечение

Обезболивающая терапия у взрослых

Рекомендуется пациентам для премедикации с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности вечером накануне операции с целью уменьшения эмоционального стресса назначить транквилизаторы и нейролептики. Для

премедикации перед подачей пациента в операционную с целью седации и обеспечения эмоциональной стабильности применяются опиаты и/или бензодиазепины [76,77].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

3)

Комментарии: *Вечером накануне операции: бензодиазепины (Бромдигидрохлорфенилбензодиазепин**, лоразепам), атипичные нейролептики (тиоридазин**, сульпирид**) в индивидуальных дозировках. Перед подачей в операционную в/м тримеперидин** и/или диазепам**/мидазолам**.*

Рекомендуется пациентам для индукции в наркоз использовать: фентанил**, пропофол**, бензодиазепины, для поддержания анестезии - фентанил**, пропофол**, бензодиазепины, фторсодержащие газовые анестетики. Предпочтение необходимо отдавать проведению комбинированной анестезии с применением галогенсодержащих газовых анестетиков на всех этапах хирургического вмешательства, включая искусственное кровообращение [76,77].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

3)

Комментарии: *препараты, используемые для индукции и поддержания анестезии:Индукция: Индукция: мидазолам**/диазепам**/пропофол** и фентанил** в/в в расчетных дозировках. Поддержание анестезии: мидазолам**/диазепам**/пропофол** и фентанил** – в/в в расчетных дозировках. Возможно применение галогенсодержащих газовых анестетиков в комбинации с фентанилом**. При превышении дозировок (применении дозировок, превышающих указанные в инструкции к препарату) необходимо решение врачебной комиссии.*

Рекомендуется пациентам для обезболивания в раннем послеоперационном периоде использовать опиаты и НПВП в возрастных дозировках [76,77].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств

3)

Комментарии: *препараты, используемые для обезболивания в послеоперационном периоде: Первые сутки после операции – тримеперидин**, либо морфин** в/м каждые 4-8 часов, далее НПВП. При наличии специальных дозаторов эффективно применение пациент-*

*контролируемой анальгезии фентанилом**.* При сохранении выраженного болевого синдрома *тримеперидин**/морфин**/фентанил** по показаниям*

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

Реабилитация пациентов с митральной недостаточностью после операции проводится на общих принципах кардиореабилитации. Период реабилитационного восстановления, с возможностью возобновления трудовой деятельности, составляет минимум 4 месяца [73, 74].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-3)

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применениям методов профилактики

Динамическое наблюдение

Рекомендуется при динамическом наблюдении пациента с МР оценивать изменения клинического статуса, функции и размеров ЛЖ, толерантности к физической нагрузке. [73].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-2).

Комментарии. *Бессимптомные пациенты с легкой МР, отсутствием дилатации и дисфункции ЛЖ, легочной гипертензии могут наблюдаться 1 раз в год и должны быть проинструктированы о необходимости обращаться к врачу сразу при изменении симптомов болезни. Ежегодная эхокардиография не обязательна, если нет клинических данных за прогрессирование МР. У пациентов с умеренной МР клиническая оценка, включая эхокардиографию, должна выполняться ежегодно или чаще, при появлении новых симптомов.*

Рекомендуется бессимптомных пациентов с тяжелой МР или асимптомной дисфункцией ЛЖ наблюдать (анамнез, осмотр и эхокардиография) каждые 6–12 мес. [73].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-1).

Комментарии. *Интерпретация фракции выброса ЛЖ у пациента с МР весьма затруднительна в связи с особенностями гемодинамики порока. Тем не менее несколько исследований показали, что дооперационная фракция выброса является важным пре*

диктором послеоперационной выживаемости у пациентов с хронической МР [9, 14, 19-21]. Фракция выброса у пациента с МР с нормальной функцией ЛЖ обычно не менее 0,60.

Согласно исследованиям, у пациентов с дооперационной фракцией выброса менее 0,60 послеоперационная ФВ ЛЖ и выживаемость ниже по сравнению с пациентами с более высокой фракцией выброса [20,21].

Целесообразно также эхокардиографическое измерение конечного систолического размера (или объема) в качестве критерия выбора времени операции на МК. Конечный систолический размер, который может быть менее зависимым от нагрузки, чем фракция выброса, должен быть меньше 40 мм до операции, чтобы гарантировать нормальную послеоперационную функцию ЛЖ [8, 21-23]. Если у пациентов появляются клинические симптомы, операция необходима, даже если функция ЛЖ в пределах нормы.

Рекомендуется первый осмотр оперированных пациентов через 2–4 нед после выписки из стационара. Если перед выпиской ЭхоКГ не проводилась, необходимо выполнить исследование [73].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-1).

Рекомендуется при отсутствии изменений в клиническом статусе однократное обследование в течение года, при изменении в клиническом статусе показано выполнение ЭхоКГ [73].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств-2).

Комментарии. Во время первого визита к врачу после выписки пациента из стационара при наличии показаний может быть выполнено: ЭКГ, эхокардиография, рентгенография органов грудной клетки, общий анализ крови, оценка уровня креатинина, электролитов, лататдегидрогеназы и МНО. Очень важно не пропустить симптомы дисфункции протеза, инфицирования, ишемии миокарда. Необходимо помнить, что тяжелая митральная регургитация может не выявляться при аускультации, но быть причиной ухудшения состояния пациента. Если пациент оперирован по поводу инфекционного эндокардита, визит к врачу необходимо назначать после окончания курса антибиотикотерапии. Для каждого клапанного протеза характерны свои показатели градиента давления. Кроме того, у каждого типа клапанного протеза имеются особенности околочлапанной регургитации. Поэтому для выявления дисфункции протеза необходим контроль доплер-ЭхоКГ. Для оценки функции клапана и желудочков могут быть выполнены

ряд других неинвазивных исследований (МЯР, флуороскопия, радионуклидная ангиография). Однако эти исследования не имеют существенных преимуществ, дорогостоящи и должны выполняться только в исключительных случаях.

Пациенты после операции не становятся совершенно здоровыми людьми, тяжелое поражение сердца сохраняется, и дальнейшее течение болезни зависит от очень многих факторов: функции левого желудочка, прогрессирования поражения непротезированных клапанов, легочной гипертензии, сердечной недостаточности. Интервалы между посещениями врача зависят от специфики течения болезни. При отсутствии осложнений и симптомов прогрессирования болезни достаточно проводить осмотр 1 раз в год, при этом нет необходимости выполнять все кардиологические исследования в качестве рутинных; целесообразно их применять при наличии показаний. ЭхоКГ назначается всем пациентам с протезированными клапанами при выявлении новых шумов или изменении в клиническом состоянии пациента, когда симптомы могут указывать на прогрессирование клапанной или желудочковой дисфункции.

Последующие визиты к врачу пациентов с осложненным течением болезни

Рекомендуется пациентам с левожелудочковой систолической дисфункцией после операции на клапанах сердца получать стандартную медикаментозную терапию сердечной недостаточности. Эта терапия должна продолжаться даже при улучшении левожелудочковой функции [73, 74].

Уровень убедительности В (уровень достоверности доказательств-1).

Комментарии. Причинами левожелудочковой систолической дисфункции являются:

- левожелудочковая систолическая дисфункция, существовавшая до операции;
- периоперационное повреждение миокарда;
- прогрессирование патологии неоперированных клапанов;
- осложнения, связанные с протезированными клапанами;
- наличие сопутствующей патологии (ИБС, АГ).

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

6. Организация медицинской помощи

Показания для плановой госпитализации:

- 1) Клинические проявления заболевания;
- 2) Проявления сердечной недостаточности;
- 3) Переход пароксизмальной формы фибрилляции предсердий в постоянную;

Показания для экстренной госпитализации:

- 1) Остро возникшая митральная недостаточность
- 2) Впервые возникшая фибрилляция предсердий;
- 3) Отек легких;
- 4) Нестабильность гемодинамики;

Показания к выписке пациента из стационара:

- 1) Стабильная гемодинамика
- 2) Окончание хирургического лечения
- 3) Удовлетворительные показатели лабораторных и инструментальных исследований

Критерии оценки качества медицинской помощи

№	Критерии качества	Уровень убедительности рекомендаций	Уровень достоверности доказательств
Этап постановки диагноза			
1	Выполнена Эхокардиография	В	1
Этап консервативного и хирургического лечения			
1	На дооперационном этапе назначены непрямые антикоагулянты и дезагреганты с целью профилактики тромбоэмболических осложнений при фибрилляции предсердий и синусовым ритмом при наличии тромбоэмболии в анамнезе	С	1
2	Операция на митральном клапане (реконструкция, если это возможно) выполнена пациентам с митральной недостаточности	В	1
Этап послеоперационного контроля			
1	Выполняется регулярное Эхокардиография с целью контроля состояния клапана	В	1

Список литературы

1. Carabello BA. Mitral regurgitation: basic pathophysiologic principles, part 1. *Mod Concepts Cardiovasc Dis* 1988;57:53– 8.
2. Castello R, Fagan L Jr, Lenzen P, Pearson AC, Labovitz AJ. Comparison of transthoracic and transesophageal echocardiography for assessment of left sided valvular regurgitation. *Am J Cardiol* 1991;68:1677– 80.
3. Connolly MW, Gelbfish JS, Jacobowitz IJ, et al. Surgical results for mitral regurgitation from coronary artery disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986;91:379–88.
4. Cohn LH, Couper GS, Kinchla NM, Collins JJ Jr. Decreased operative risk of surgical treatment of mitral regurgitation with or without coronary artery disease. *J Am Coll Cardiol* 1990;16:1575–8.
5. Yoran C, Yellin EL, Becker RM, Gabbay S, Frater RW, Sonnenblick EH. Mechanism of reduction of mitral regurgitation with vasodilator therapy. *Am J Cardiol* 1979;43:773–7.
6. Chatterjee K, Parmley WW, Swan HJ, Berman G, Forrester J, Marcus HS. Beneficial effects of vasodilator agents in severe mitral regurgitation due to dysfunction of subvalvular apparatus. *Circulation* 1973;48:684 –90.
7. Enriquez-Sarano M, Basmadjian AJ, Rossi A, Bailey KR, Seward JB, Tajik AJ. Progression of mitral regurgitation: a prospective Doppler echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:1137–44.
8. Zile MR, Gaasch WH, Carroll JD, Levine HJ. Chronic mitral regurgitation: predictive value of preoperative echocardiographic indexes of left ventricular function and wall stress. *J Am Coll Cardiol* 1984;3:235– 42.
9. Schuler G, Peterson KL, Johnson A, et al. Temporal response of left ventricular performance to mitral valve surgery. *Circulation* 1979;59:1218 –31.
10. Carabello BA, Nolan SP, McGuire LB. Assessment of preoperative left ventricular function in patients with mitral regurgitation: value of the end-systolic wall stress-end-systolic volume ratio. *Circulation* 1981;64:1212–7.
11. Enriquez-Sarano M, Avierinos JF, Messika-Zeitoun D, et al. Quantitative determinants of the outcome of asymptomatic mitral regurgitation. *N Engl J Med* 2005;352:875– 83.
12. Rosenhek R, Rader F, Klaar U, et al. Outcome of watchful waiting in asymptomatic severe mitral regurgitation. *Circulation* 2006;113:2238–44.

13. Tribouilloy CM, Enriquez-Sarano M, Schaff HV, et al. Impact of preoperative symptoms on survival after surgical correction of organic mitral regurgitation: rationale for optimizing surgical indications. *Circulation* 1999; 99: 400–5.
14. Crawford MH, Soucek J, Oprian CA, et al. Determinants of survival and left ventricular performance after mitral valve replacement: Department of Veterans Affairs Cooperative Study on Valvular Heart Disease. *Circulation* 1990;81:1173–81.
15. Enriquez-Sarano M, Schaff HV, Orszulak TA, Tajik AJ, Bailey KR, Frye RL. Valve repair improves the outcome of surgery for mitral regurgitation: a multivariate analysis. *Circulation* 1995;91:1022–8.
16. Enriquez-Sarano M, Tribouilloy C. Quantitation of mitral regurgitation: rationale, approach, and interpretation in clinical practice. *Heart* 2002; 88 Suppl 4:iv1–3.
17. Simonson JS, Schiller NB. Sonospirometry: a new method for noninvasive estimation of mean right atrial pressure based on two-dimensional echographic measurements of the inferior vena cava during measured inspiration. *J Am Coll Cardiol* 1988;11:557–64.
18. Carpentier A. Cardiac valve surgery — the “French correction”. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 86:323–37.
19. Phillips HR, Levine FH, Carter JE, et al. Mitral valve replacement for isolated mitral regurgitation: analysis of clinical course and late postoperative left ventricular ejection fraction. *Am J Cardiol* 1981;48:647–54.
20. Enriquez-Sarano M, Tajik AJ, Schaff HV, Orszulak TA, Bailey KR, Frye RL. Echocardiographic prediction of survival after surgical correction of organic mitral regurgitation. *Circulation* 1994;90:830–7.
21. Enriquez-Sarano M, Tajik AJ, Schaff HV, et al. Echocardiographic prediction of left ventricular function after correction of mitral regurgitation: results and clinical implications. *J Am Coll Cardiol* 1994;24:1536–43.
22. Wisenbaugh T, Skudicky D, Sareli P. Prediction of outcome after valve replacement for rheumatic mitral regurgitation in the era of chordal preservation. *Circulation* 1994;89:191–7.
23. Flemming MA, Oral H, Rothman ED, Briesmiester K, Petruscha JA, Starling MR. Echocardiographic markers for mitral valve surgery to preserve left ventricular performance in mitral regurgitation. *Am Heart J* 2000;140:476–82.
24. Corin WJ, Monrad ES, Murakami T, Nonogi H, Hess OM, Krayenbuehl HP. The relationship of afterload to ejection performance in chronic mitral regurgitation. *Circulation* 1987;76:59–67.

25. Gaasch WH, Zile MR. Left ventricular function after surgical correction of chronic mitral regurgitation. *Eur Heart J* 1991;12Suppl B:48–51.
26. Host U, Kelbaek H, Hildebrandt P, Skagen K, Aldershvile J. Effect of ramipril on mitral regurgitation secondary to mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1997;80:655–8.
27. Marcotte F, Honos GN, Walling AD, et al. Effect of angiotensin converting enzyme inhibitor therapy in mitral regurgitation with normal left ventricular function. *Can J Cardiol* 1997;13:479–85.
28. Tischler MD, Rowan M, LeWinter MM. Effect of enalapril therapy on left ventricular mass and volumes in asymptomatic chronic, severe mitral regurgitation secondary to mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* 1998;82:242–5.
29. Dell'Italia LJ, Meng QC, Balcells E, et al. Compartmentalization of angiotensin II generation in the dog heart: evidence for independent mechanisms in intravascular and interstitial spaces. *J Clin Invest* 1997;100: 253–8.
30. Capomolla S, Febo O, Gnemmi M, et al. Beta-blockade therapy in chronic heart failure: diastolic function and mitral regurgitation improvement by carvedilol. *Am Heart J* 2000;139:596–608.
31. Linde C, Leclercq C, Rex S, et al. Long-term benefits of biventricular pacing in congestive heart failure: results from the Multisite STimulation In Cardiomyopathy (MUSTIC) study. *J Am Coll Cardiol* 2002;40:111–8.
32. Breithardt OA, Sinha AM, Schwammenthal E, et al. Acute effects of cardiac resynchronization therapy on functional mitral regurgitation in advanced systolic heart failure. *J Am Coll Cardiol* 2003;41:765–70.
33. St John Sutton MG, Plappert T, Abraham WT, et al. Effect of cardiac resynchronization therapy on left ventricular size and function in chronic heart failure. *Circulation* 2003;107:1985–90.
34. Beppu S, Nimura Y, Sakakibara H, Nagata S, Park YD, Izumi S. Smoke-like echo in the left atrial cavity in mitral valve disease: its features and significance. *J Am Coll Cardiol* 1985;6:744–9.
35. Blackshear JL, Pearce LA, Asinger RW, et al. Mitral regurgitation associated with reduced thromboembolic events in high-risk patients with nonrheumatic atrial fibrillation: Stroke Prevention in Atrial Fibrillation Investigators. *Am J Cardiol* 1993;72:840–3.
36. Croft CH, Lipscomb K, Mathis K, et al. Limitations of qualitative angiographic grading in aortic or mitral regurgitation. *Am J Cardiol* 1984;53:1593–8.
37. Fuchs RM, Heuser RR, Yin FC, Brinker JA. Limitations of pulmonary wedge V waves in diagnosing mitral regurgitation. *Am J Cardiol* 1982;49:849–54.

38. Duran CG, Pomar JL, Revuelta JM, et al. Conservative operation or mitral insufficiency: critical analysis supported by postoperative hemodynamic studies of 72 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1980;79:326–37.
39. Yacoub M, Halim M, Radley-Smith R, McKay R, Nijveld A, Towers M. Surgical treatment of mitral regurgitation caused by floppy valves: repair versus replacement. *Circulation* 1981;64:II210–6.
40. David TE, Uden DE, Strauss HD. The importance of the mitral apparatus in left ventricular function after correction of mitral regurgitation. *Circulation* 1983;68:II76–82.
41. Perier P, Deloche A, Chauvaud S, et al. Comparative evaluation of mitral valve repair and replacement with Starr, Bjork, and porcine valve prostheses. *Circulation* 1984;70:II87–92.
42. Goldman ME, Mora F, Guarino T, Fuster V, Mindich BP. Mitral valvuloplasty is superior to valve replacement for preservation of left ventricular function: an intraoperative two-dimensional echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1987;10:568–75.
43. Tischler MD, Cooper KA, Rowen M, LeWinter MM. Mitral valve replacement versus mitral valve repair: a Doppler and quantitative stress echocardiographic study. *Circulation* 1994;89:132–7.
44. Rushmer RF. Initial phase of ventricular systole: asynchronous contraction. *Am J Physiol* 1956;184:188–94.
45. Gillinov AM, Cosgrove DM, Lytle BW, et al. Reoperation for failure of mitral valve repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:467–73.
46. Gillinov AM, Cosgrove DM, Blackstone EH, et al. Durability of mitral valve repair for degenerative disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;116:734–43.
47. Gillinov AM, Cosgrove DM. Mitral valve repair for degenerative disease. *J Heart Valve Dis* 2002;11 Suppl 1:S15–S20.
48. Mohty D, Enriquez-Sarano M. The long-term outcome of mitral valve repair for mitral valve prolapse. *Curr Cardiol Rep* 2002;4:104–10.
49. David TE, Burns RJ, Bacchus CM, Druck MN. Mitral valve replacement for mitral regurgitation with and without preservation of chordae tendineae. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:718–25.
50. Hennein HA, Swain JA, McIntosh CL, Bonow RO, Stone CD, Clark RE. Comparative assessment of chordal preservation versus chordal resection during mitral valve replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99: 828–36.
51. Rozich JD, Carabello BA, Usher BW, Kratz JM, Bell AE, Zile MR. Mitral valve replacement with and without chordal preservation in patients with chronic mitral regurgitation: mechanisms for differences in postoperative ejection performance. *Circulation* 1992;86:1718–26.

52. Horskotte D, Schulte HD, Bircks W, Strauer BE. The effect of chordal preservation on late outcome after mitral valve replacement: a randomized study. *J Heart Valve Dis* 1993;2:150–8.
53. Ling LH, Enriquez-Sarano M, Seward JB, et al. Early surgery in patients with mitral regurgitation due to flail leaflets: a long-term outcome study. *Circulation* 1997;96:1819–25.
54. Craver JM, Cohen C, Weintraub WS. Case-matched comparison of mitral valve replacement and repair. *Ann Thorac Surg* 1990;49:964–9.
55. Wells FC. Conservation and surgical repair of the mitral valve. In: Wells FC, Shapiro LM, editors. *Mitral Valve Disease*. London, UK: Butterworths, 1996:114–34.
56. David TE, Omran A, Armstrong S, Sun Z, Ivanov J. Long-term results of mitral valve repair for myxomatous disease with and without chordal replacement with expanded polytetrafluoroethylene sutures. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;115:1279–85.
57. Duran CM. Surgical techniques for the repair of anterior mitral leaflet prolapse. *Card Surg* 1999;14:471–81. 325
58. Alfieri O, Maisano F, De Bonis M, et al. The double-orifice technique in mitral valve repair: a simple solution for complex problems. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:674–81.
59. Burkhart HM, Orszulak TA. Complicated mitral valve repairs. *Cardiol Rev* 2001;9:106–11.
60. Dreyfus GD, Bahrami T, Alayle N, Mihealainu S, Dubois C, DeLentdecker P. Repair of anterior leaflet prolapse by papillary muscle repositioning: a new surgical option. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1464–70.
61. Alfieri O, Elefteriades JA, Chapolini RJ, et al. Novel suture device for beating heart mitral leaflet approximation. *Ann Thorac Surg* 2002;74:1488–93.
62. Feindel CM, Tufail Z, David TE, Ivanov J, Armstrong S. Mitral valve surgery in patients with extensive calcification of the mitral annulus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;126:777–82.
63. Savage EB. Use of valve repair: analysis of contemporary United States experience reported to the Society of Thoracic Surgeons National Cardiac Database. *Ann Thorac Surg* 2003;75:820–5.
64. Gaasch WH, John RM, Aurigemma GP. Managing asymptomatic patients with chronic mitral regurgitation. *Chest* 1995;108:842–7.
65. Ross J Jr. The timing of surgery for severe mitral regurgitation. *N Engl J Med* 1996; 335:1456–8.
66. Carabello BA, Crawford FA Jr. Valvular heart disease. *N Engl J Med* 1997; 337:32–41.
67. Bolling SF, Pagani FD, Deeb GM, Bach DS. Intermediate-term outcome of mitral reconstruction in cardiomyopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:381–6.

68. Chen FY, Adams DH, Aranki SF, et al. Mitral valve repair in cardiomyopathy. *Circulation* 1998;98:II124–27.
69. Bishay ES, McCarthy PM, Cosgrove DM, et al. Mitral valve surgery in patients with severe left ventricular dysfunction. *EurJ Cardiothorac Surg* 2000; 17:213–21.
70. Bolling SF. Mitral reconstruction in cardiomyopathy. *J Heart ValveDis* 2002;11 Suppl 1:S26 – S31.
71. Badhwar V, Bolling SF. Mitral valve surgery in the patient with leftventricular dysfunction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2002;14:133–6.
72. Wu AH, Aaronson KD, Bolling SF, Pagani FD, Welch K, Koelling TM. Impact of mitral valve annuloplasty on mortality risk in patients with mitral regurgitation and left ventricular systolic dysfunction. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:381–7.
73. Nishimura RA, O’Gara PT, Bavaria JE, Brindis RG, Carroll JD, Kavinsky CJ, Lindman BR, Linderbaum JA, Little SH, Mack MJ, Mauri L, Miranda WR, Shahian DM, Sundt TM III. 2018 AATS/ACC/ASE/SCAI/STS expert consensus systems of care document: a proposal to optimize care for patients with valvular heart disease: a joint report of the American Association for Thoracic Surgery, American College of Cardiology, American Society of Echocardiography, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, and Society of Thoracic Surgeons. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019;157:XXX–XX.
74. Helmut Baumgartner H, Volkmar Falk Jeroen J Bax Michele De BonisChristian Hamm Per Johan Holm Bernard Iung Patrizio Lancellotti Emmanuel Lansac Daniel Rodriguez Muñoz Raphael RosenhekJohan Sjögren Pilar Tornos Mas Alec Vahanian Thomas WaltherOlaf Wendler Stephan Windecker Jose Luis Zamorano ESC Scientific Document Group 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease *European Heart Journal*, Volume 38, Issue 36, 21 September 2017
76. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015.
77. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Никулкина Е.С. Под ред. Л.А.Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических

процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп.
Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2018.

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

1. Бокерия Л.А., академик РАН (Москва) АССХ
2. Папиташвили В.Г., к.м.н. (Москва) АССХ
3. Амирагов Р.И., к.м.н. (Москва) АССХ
4. Асатрян Т.В., к.м.н. (Москва) АССХ
5. Бабенко С.И., к.м.н. (Москва) ВНОК
6. Богачев-Прокофьев А.В., д.м.н. (Новосибирск) АССХ
7. Гордеев М.Л., д.м.н., профессор (С-Петербург) АССХ
8. Джорджикия Р.К., д.м.н., профессор (Казань) АССХ
9. Караськов А.М., академик РАН (Новосибирск) АССХ
10. Куц Э.В., д.м.н. (Москва) ВНОК
11. Мироненко В.А., д.м.н. (Москва) АССХ
12. Муратов Р.М., д.м.н, профессор. (Москва) АССХ
13. Скопин И.И., д.м.н., профессор (Москва) АССХ
14. Тарасов Д.Г., к.м.н. (Астрахань) АССХ
15. Титов Д.А., к.м.н. (Москва) АССХ
16. Хубулава Г.Г., академик РАН (С-Петербург) АССХ
17. Чернов И.И., к.м.н. (Астрахань) АССХ
18. Шнейдер Ю.А., д.м.н. (Калининград) АССХ

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

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория разработанных клинических рекомендаций:

- Врач сердечно-сосудистый хирурги
- Врач кардиолог
- Врач ультразвуковой диагностики

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

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

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

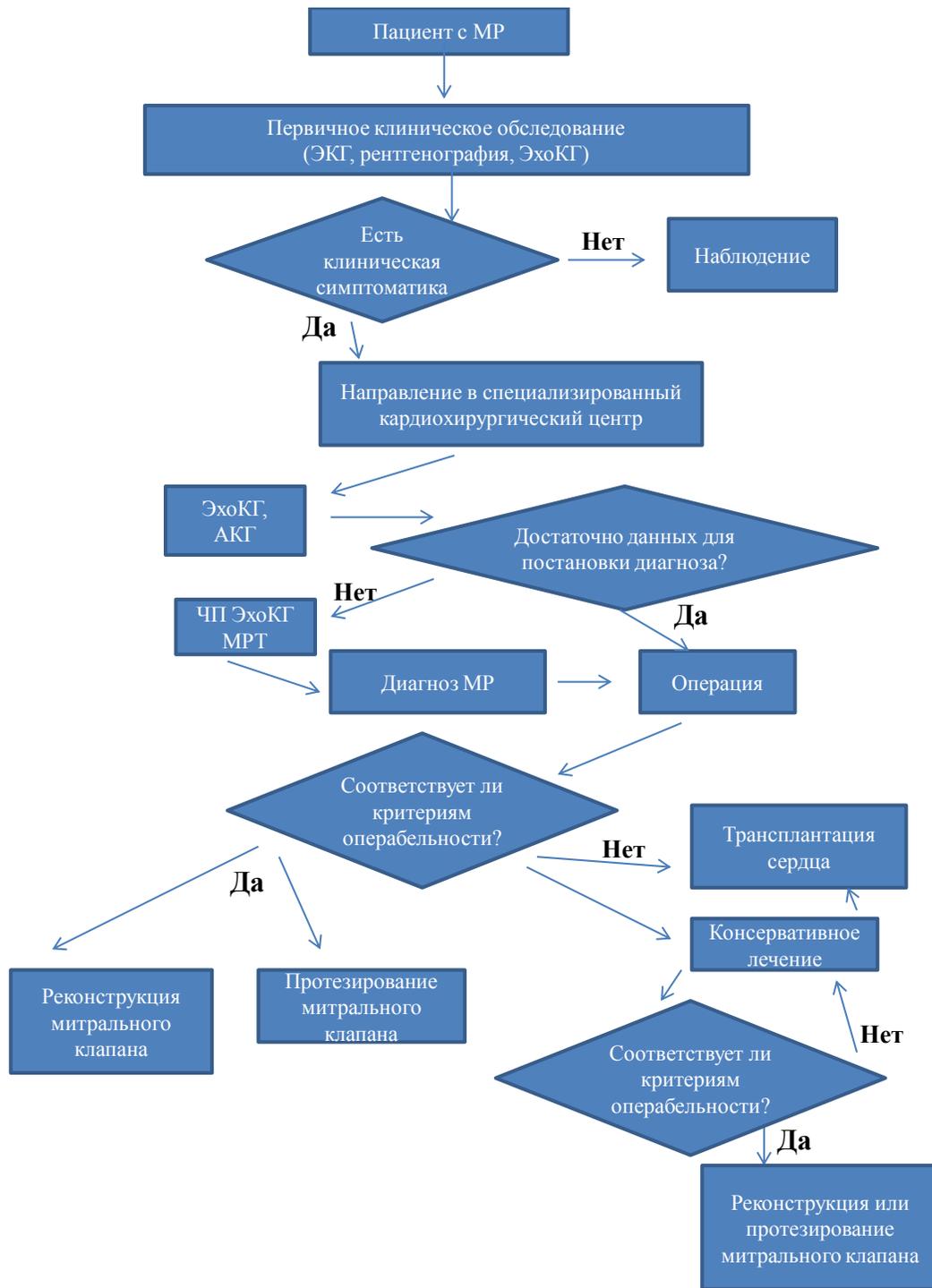
УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Порядок обновления клинических рекомендаций

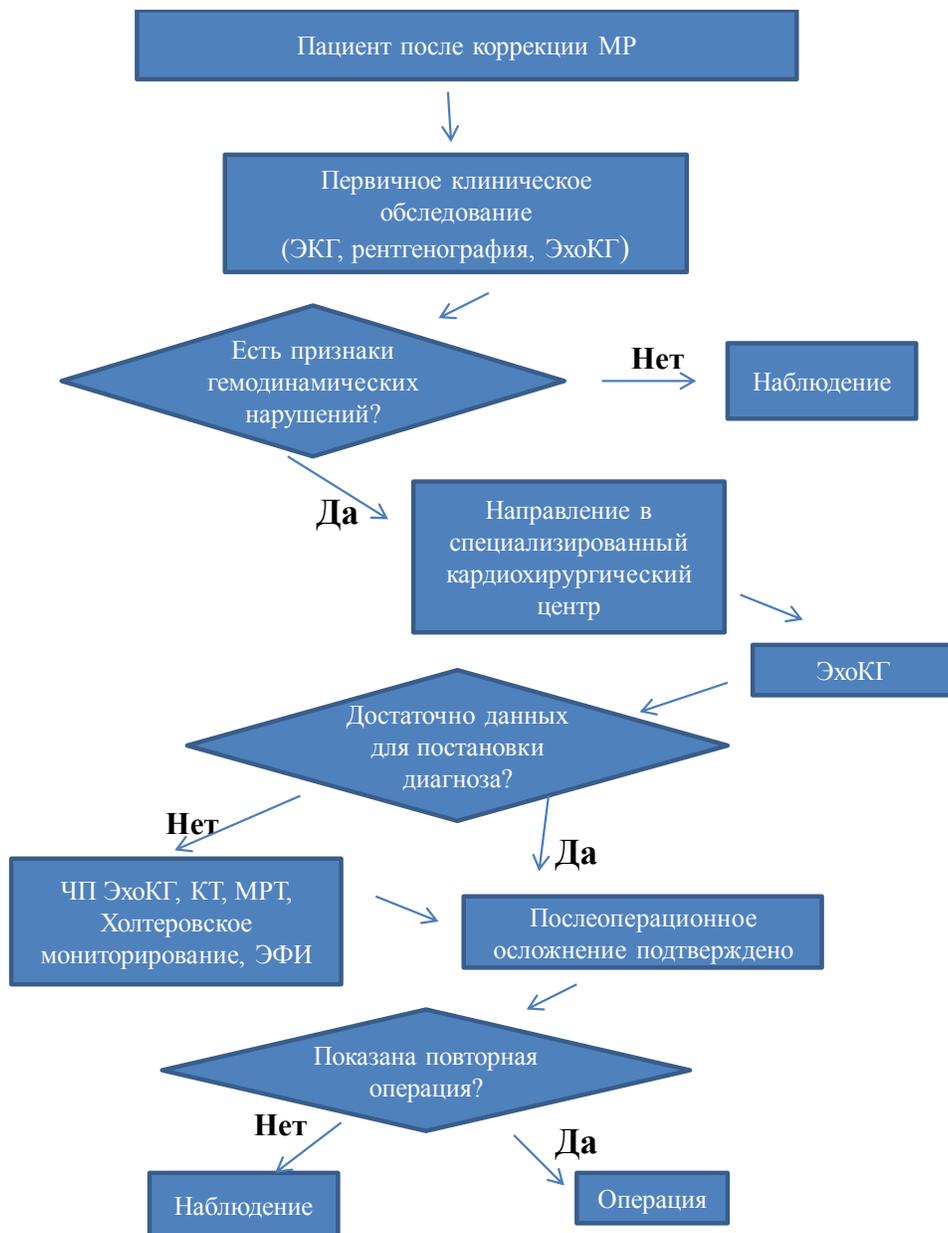
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённому КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Алгоритм первичной диагностики и хирургического лечения МР



Б. Алгоритм обследования пациента после коррекции МР



Приложение В. Информация для пациента

Митральная регургитация – порок сердца характеризующийся несостоятельностью митрального клапана, в результате чего, при сокращении сердца часть крови из левого желудочка направляется обратно в левое предсердие, вместо аорты. Митральная регургитация различной степени тяжести может выявляться с первых лет жизни, в период взросления может наблюдаться функциональная митральная регургитация, не являющаяся патологией. Может быть, как врожденной патологией, так и приобретенной.

Тяжелая значимая митральная регургитация может проявляться одышкой при физической нагрузке и покое, быстрой утомляемостью, в запущенных случаях отеками нижних конечностей и нарушениями ритма сердца.

- После выписки из специализированного центра рекомендуется строго соблюдать предписания, указанные в выписных документах (выписной эпикриз).
- Наблюдение у кардиолога по месту жительства рекомендуется не реже 1 раза в 6 мес, строго соблюдая его предписания и назначения.
- Рекомендуется наблюдение кардиолога в специализированном центре – не реже 1 раза в 12 мес.
- При любых инвазивных манипуляциях (стоматологические, косметологические, прочие процедуры, предполагающие или несущие риск нарушения целостности кожных покровов и слизистых) рекомендуется обязательно проводить антибактериальное прикрытие для профилактики возникновения инфекционного эндокардита.
- Случаи предполагаемых инвазивных манипуляций рекомендуется обязательно согласовывать с кардиологом, ведущим наблюдение за пациентом по месту жительства.
- Изменение доз и схем тех или иных лекарственных препаратов, а также назначение дополнительных или альтернативных лекарственных препаратов осуществляет только лечащий врач.
- При возникновении побочных эффектов от приема лекарственных препаратов рекомендуется в максимально быстрые сроки обсудить это с лечащим врачом.
- При возникновении или резком прогрессировании следующих симптомов в максимально короткие сроки рекомендуется внеочередная консультация кардиолога: утомляемость, одышка, отеки, увеличение объема живота, аритмии, потери сознания,

неврологический дефицит (потеря зрения, слуха, речи, онемение конечности, парезы и параличи, в т.ч. кратковременные), острые респираторные заболевания, лихорадка неясного генеза.