

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

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

СТЕНОЗ МИТРАЛЬНОГО КЛАПАНА

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	2
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	4
Показания для госпитализации	19
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	19
Диагностика и лечение на стационарном уровне	20
Медицинская реабилитация	28
Паллиативная помощь	28
Сокращения, используемые в протоколе	28
Список разработчиков протокола	29
Конфликт интересов	29
Список рецензентов	29
Список использованной литературы	29
Приложение 1	30

2. **Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:** смотрите Приложение 1 к КП.
3. **Дата разработки протокола:** 2016 год.
4. **Пользователи протокола:** ВОП, терапевты, реаниматологи, кардиологи, аритмологи, кардиохирурги.
5. **Категория пациентов:** взрослые.

6. Шкала уровня доказательности:

Таблица 1. Классы рекомендаций.

Классы	Определение
Класс I	По данным клинических исследований и/или по общему мнению, метод лечения или вмешательство полезны и эффективны
Класс II	Противоречивые данные и/или расхождение мнений по поводу пользы/эффективности метода лечения или вмешательства
Класс	Имеющиеся данные свидетельствуют в пользу эффективности метода лечения или вмешательства
Класс	Польза и эффективность метода лечения или вмешательства установлены менее убедительно
Класс	По данным клинических исследований или общему мнению метод лечения или вмешательство бесполезны/не эффективны и в некоторых случаях могут быть вредными

Таблица 2. Уровни доказательств.

Уровень А	Результаты нескольких рандомизированных клинических исследований или мета-анализа
Уровень В	Результаты одного рандомизированного клинического исследования или крупных нерандомизированных исследований
Уровень С	Общее мнение экспертов и/или небольшие исследования, ретроспективные исследования, регистры

7. Определение [1,6,7]: Стеноз митрального клапана – это сужение отверстия митрального клапана (левого атриовентрикулярного), препятствующее поступлению крови из ЛП в ЛЖ.

8. Классификация:

Согласно рекомендациям по менеджменту клапанных патологий сердца Американской коллегии кардиологов и Американской Ассоциации Сердца 2014г. - стеноз и недостаточность митрального клапана делятся на 4 стадии.

Классификация стеноза митрального клапана используется практически во всех крупных научных центрах мира, внедрена АСС/АНА, следовательно, используется для оценки эффективности терапии.

По этиологии:

- врожденный (синдром Лютенбахера);
- приобретенный (ревматический).

Таблица 3. Классификация стадиям развития стеноза митрального клапана (circulation АСС/АНА)

Стадия	Название	Описание
A	В зоне риска (at risk)	Пациенты (лица) имеющие факторы риска развития клапанной патологии сердца
B	Формирующегося порока (progressive)	Пациенты с прогрессирующим клапанным пороком сердца лёгкой-умеренной степени выраженности. Симптомы заболевания отсутствуют
C	Тяжёлого бессимптомного порока (asymptomatic severe)	Наличие выраженного (тяжёлого) порока клапана сердца, протекающего без клинических проявлений:
C1		При сохранном (compensated) ЛЖ и/ ПЖ (адаптивное ремоделирование)
C2		С развитием истощения (decompensation) ЛЖ и /ПЖ (дезадаптивное ремоделирование)
D	Тяжёлого симптомного порока (symptomatic severe)	Наличие симптомов, обусловленных пороком клапана сердца

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ

1) Диагностические критерии:

Таблица 4. Критерии поражения МК

Для диагностики поражения МК имеются три критерия:	
1.	Типичные симптомы поражения митрального клапана
2.	Увеличенные левые и/или правые отделы сердца
3.	Морфологически измененный клапан сердца

*- признаки поражения МК могут отсутствовать у пациентов на стадии А, В, С.

Жалобы

- одышка;
- тахикардия при физической нагрузке.

Анамнез. При сборе анамнеза следует уточнить следующую информацию:

Наличие возможных предрасполагающих причин, которые могли привести к развитию поражения митрального клапана:

Первичная:

- врожденная мальформация;
- воспалительные заболевания;
- дегенеративные процессы;
- инфекционный эндокардит;
- обызвествление;
- травмы;
- опухоли.

Вторичная:

- инфаркт миокарда;
- дилатационные кардиомиопатии;
- гипертрофическая кардиомиопатия;
- эндомиокардиальный фиброз.

Личностные, психосоциальные факторы способные повлиять на качество и адекватность лечения:

- уровень интеллекта;
- обстановка в семье;
- степень благосостояния;
- личная мотивация к лечению.

Физикальное обследование:

В таблице представлены симптомы и признаки митрального стеноза.

Таблица 5. Симптомы и признаки стеноза митрального клапана:

Симптомы	Признаки
Типичные	Специфичные
Одышка	• усиленный (хлопающий) I тон, интенсивность которого снижается по мере прогрессирования стеноза; • диастолический шум с максимумом на верхушке (мезодиастолический, пресистолический, пандиастолический), который необходимо выслушивать в положении на левом боку.
Ортопноэ	• следующий за II тоном тон открытия митрального клапана, исчезающий при

	кальцинозе клапана
Синюшно- розовый румянец на щеках (facies mitralis)	• диастолический шум с максимумом на верхушке (мезодиастолический, пресистолический, пандиастолический), который необходимо выслушивать в положении на левом боку.
Дисфония (синдром Ортнера)	на ЭКГ P-mitrale (широкий, с зазубриной PQ), отклонением электрической оси сердца вправо, особенно при развитии легочной гипертензии, а также гипертрофией правого (при изолированном митральном стенозе) и левого (при сочетании с митральной недостаточностью) желудочков
Боли в груди, напоминающие стенокардию напряжения	наличие тромба в полости левого предсердия
Отек лёгких	
Кровохарканье	
Пароксизмальная ночная одышка	
Снижение толерантности к физическим нагрузкам	
Слабость, утомляемость, увеличение времени восстановления после физических нагрузок	
Снижение аппетита	
Сердцебиение и перебои в работе сердца	
Признаки перенесенного инсульта в анамнезе	

При установлении диагноза МС следует уточнить причину ее развития, а также факторы и возможные сопутствующие заболевания, провоцирующие декомпенсацию ЛЖ и ПЖ.

Опорными точками в постановке диагноза порока митрального клапана являются:

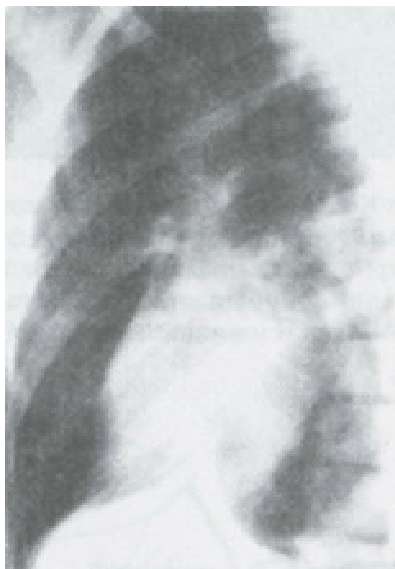
- 1) характерные симптомы СН или жалобы больного;
- 2) данные физикального обследования (осмотр, пальпация, аускультация) или клинические признаки;
- 3) данные объективных (инструментальных) методов обследования (табл.

Таблица 6 – Критерии, используемые при определении диагноза МС.

Симптомы (жалобы)	Клинические признаки	Объективные признаки дисфункции сердца
• одышка (от незначительной до удушья); • быстрая утомляемость; • сердцебиение; • кашель; • ортопноэ; • кровохарканье; • перебои в работе сердца; • боли за грудиной	• застой в легких (хрипы, рентгенография); • периферические отеки; • тахикардия (>90-100 уд/мин), нерегулярный ритм; • набухшие яремные вены; • гепатомегалия • кардиомегалия левых (при декомпенсации и правых) отделов сердца.	• ЭКГ; • рентгенография грудной клетки; • ЭхоКГ; • шумовая симптоматика.

Лабораторные исследования:

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



Инструментальные исследования:

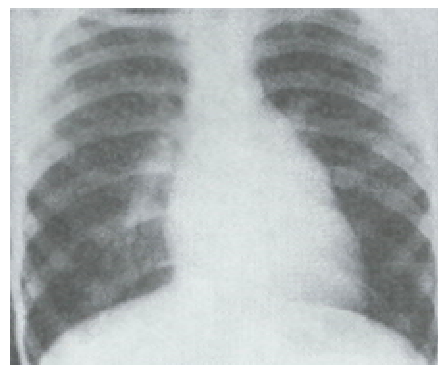
ЭКГ:

- признаки перегрузки с гипертрофией левого предсердия (увеличение и расширение и раздвоение его вершины - «P-mitrale»);
- перегрузка и гипертрофия правого желудочка (смещение интервала S-T вниз от изолинии во II-III отведениях, отклонение ЭОС вправо);
- мерцательная аритмия.

Рентгенографическое исследование:

- сглаживание талии сердца по левому контуру при прямой проекции за счет 2 и 3 дуги (легочной артерии и левого предсердия);
- тень левого предсердия располагается высоко над тенью диафрагмы в переднезадней проекции;
- в левой косой проекции контрастированный пищевод отклоняется по дуге малого радиуса, и левое предсердие занимает 1/3 размера сердца, тень которого располагается высоко над диафрагмой.

Рисунок №1. Рентгенограмма больного митральным стенозом (в прямой проекции).



В прямой (вверху) проекции: выбухание дуги легочного ствола (коэффициент Мура 35%), расширение корневых ветвей легочной артерии, выбухание третьей дуги на левом контуре сердца (ушко левого предсердия), смещение правого атриовазального угла вверх (увеличение правого желудочка), повышение прозрачности легочных полей на периферии.

Рисунок №2. Рентгенограмма больного митральным стенозом (в правой передней косой проекции).

В правой передней косой проекции: контрастированный пищевод отклонен по дуге малого радиуса (6 см), увеличены пути оттока правого желудочка, тень сердца имеет характерную для митрального стеноза булабовидную форму.

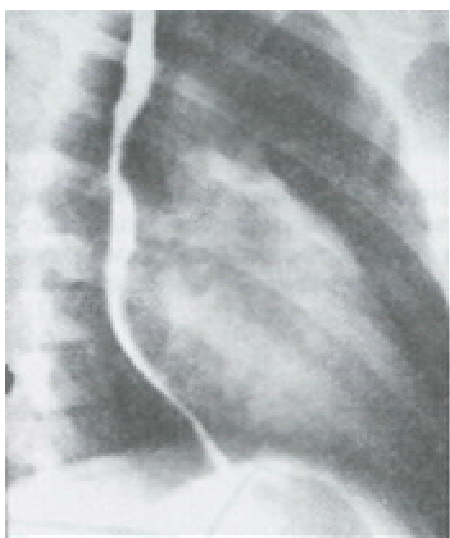


Рисунок №2. Рентгенограмма больного митральным стенозом (в левой передней косой проекции).

В левой передней косой проекции: увеличение левого предсердия кзади и вверх (симптом исчезновения светлого треугольника, левый желудочек не увеличен).

ЭхоКГ:

ЭхоКГ позволяет уточнить факт дисфункции и ее характер, а также провести динамическую оценку состояния сердца и гемодинамики.

Рекомендации по регистрации данных и измерений при рутинном использовании для количественной оценки митрального стеноза.

Таблица 7

Элемент данных	Запись	Измерение
Планиметрия	2D парастернальная позиция по короткой оси - определение наименьшего отверстия сканированием от верхушки к основанию - позиционирование проекции измерения может быть ориентировано в 3D эхо - самое низкое усиление для визуализации полного митрального отверстия	- внутренний контур митрального отверстия - включаются комиссуры, когда открытые - в середине диастолы (используется кинопетля) - среднее из измерений при фибрилляции предсердий
Митральный поток	постоянно-волновая доплерография - апикальные окна часто соответствуют (оптимальный угол сечения) - подобрать усиление для получения наилучшего определения контура потока	- средний градиент по обведенному контуру диастолического митрального потока - давление полупериода по нисходящему наклону Е-волны (наклон в середине диастолы, если нет линейности) - среднее из измерений при фибрилляции предсердий
Систолическое давление в легочной артерии	- постоянно-волновая доплерография - несколько акустических окон для оптимизации угла сечения	- максимальная скорость потока трикуспидальной регургитации - оценка давления в правом предсердии согласно диаметру нижней полой вены
Анатомия клапана	- парастернальная позиция по короткой оси - парастернальная позиции по длинной оси - верхушечная двухкамерная позиция	- толщина клапана (максимум и гетерогенность) - сращение комиссур - протяженность и местонахождение локальных ярких зон (фиброзные узлы или

		кальцификаты) - толщина клапана - протяженность кальцификации - податливость клапана - подклапанный аппарат (толщина хорд, сращения, или укорочение) - подклапанный аппарат (толщина хорд, сращения, или укорочение) Детали каждого компонента и суммирование в баллах
--	--	--

Таблица 8. Оценки митрального стеноза.

Измерения	Единицы	Формула/метод	Принцип	Преимущества	Недостатки
Площадь клапана - Планиметрия в 2D эхо	см ²	обведение митрального отверстия, используя 2D эхо	Прямое измерение анатомической MVA	- точность - независимость от других факторов	- требует опыта - не всегда выполнима (плохое акустическое окно, выраженный клапанный кальциноз)
- Давление полупериода	см ²	$220 / T_{1/2}$	Снижение скорости трансмитрального кровотока обратно пропорционально MVA	легко выполняется	Зависит от других факторов (АР, податливость ЛП, диастолическая функция ЛЖ...)
- Уравнение непрерывности	см ²	$MVA = (CSA_{LVOT} \cdot VTI_{Aortic}) / VTI_{Mitral}$	Объемы потоков через митральное и аортальное отверстия эквивалентны	не зависит от состояния потоков	- много измерений (источник ошибок) - не валидна, если значительная АР или МР
- PISA	см ²	$MVA = \pi(r^2) (V_{aliasing}) / peak V_{Mitral} \cdot \alpha / 180^\circ$	MVA оценивается делением объема митрального потока на максимальную скорость диастолического митрального потока	не зависит от состояния потоков	технически трудно
Средний градиент	мм рт.ст.	$\Delta P = \sum 4v^2 / N$	Градиент давления вычисляется из скорости, используя уравнение Бернулли	легко выполняется	зависит от частоты сердечных сокращений и состояния потока
Систолическое давление в легочной артерии	мм рт.ст.	$sPAP = 4v^2_{Tricuspid} + RA\ pressure$	Складываются давление в ПП и максимальный градиент между ПП и ПЖ	Выполняется у большинства пациентов с МС	- ненадежная оценка давления в ПП - нет оценки легочного сосудистого сопротивления
Средний градиент и систолическое давление в легочной артерии при нагрузке	мм рт.ст.	$\Delta P = \sum 4v^2 / N$ $sPAP = 4v^2_{Tricuspid} + RA\ pressure$	Оценка градиента и систолического давления в легочной артерии при возрастающей нагрузке	большое значение при оценке толерантности	- необходим опыт - недостаточно валидности для принятия решения
Резистентность клапана	дина-сек-5 см	$Mvres = \frac{P_{Mitral}}{(CSA_{LVOT})(VTI_{Aortic}) / DFT}$	Резистентность к потоку, вызванная МС	Вначале рекомендовалась как независимая от потока, но не подтвердилось	нет прогностического значения нет четкого порога для тяжести нет дополнительного значения против площади клапана

Уровень рекомендаций: (1) соответствующий для всех (желтый) пациентов; (2) рациональный, когда дополнительная информация необходима для отобранных (зеленый) пациентов;

и (3) не рекомендуемый (синий).

АР, аортальная регургитация; CSA, площадь поперечного сечения; DFT, диастолическое время заполнения; ЛП (LA), левое предсердие; ЛЖ (LV), левый желудочек; LVOT, левожелудочковый путь оттока; МР, митральная регургитация; МС, митральный стеноз; MVA, площадь митрального клапана; MVres, сопротивление митрального клапана; $_P$,

градиент; sRAP, систолическое давление в легочной артерии; r , радиус полушария конвергенции; ПП (РА), правое предсердие; ПЖ (RV, правый желудочек; $T1/2$, полупериод давления; v , скорость; VTI, интеграл скорость-время; N, число мгновенных измерений

Рекомендации по классификации тяжести митрального стеноза

Незначительный					Умеренный					Тяжелый									
Основные данные																			
Площадь клапана (см ²)					>1.5					1.0–1.5					<1.0				
Поддерживающие данные																			
Средний градиент (мм рт.ст.) ^а					<5					5–10					>10				
Давление в легочной артерии(мм рт.ст.)					<30					30–50					>50				

Таблица 9 – Типичные нарушения, выявляемые при эхокардиографии у больных с митральным стенозом стадии С.

Стадия	Изменения клапана	Потоковые изменения ч/з клапан	Последствия	Симптомы
С тяжёлого бессимптомного порока (asymptomatic severe)	- ревматические изменения клапана со спаянием комиссур и куполообразным движением створок в диастолу - S планиметрически <1,5 см² - S планиметрически >1,0 см² при критическом сужении	S планим. <1,5 см ² PHT ≥ 150мс S планим. <1,0 см ² PHT ≥ 220мс	Выраженное увеличение ЛП РСДЛА > 30 ммртст	-

Таблица 10 – Типичные нарушения, выявляемые при эхокардиографии у больных с митральным стенозом стадии D

Стадия	Изменения клапана	Потоковые изменения ч/з клапан	Последствия	Симптомы
D Тяжёлого симптомного порока (symptomatic severe)	Ревматические изменения клапана со спаянием комиссур и куполообразным движением створок в диастолу S планиметрически $<1,5 \text{ см}^2$	S планим. $<1,5 \text{ см}^2$ PHT $\geq 150 \text{ мс}$ S планим. $<1,0 \text{ см}^2$ PHT $\geq 220 \text{ мс}$	Выраженное увеличение ЛП РСДЛА $> 30 \text{ мм ртст}$	СН Одышка

Чреспищеводная ЭхоКГ: только в случае получения недостаточно четкого изображения при трансторакальном доступе, осложненном клапанным поражением и исключения тромбоза ушка левого предсердия.

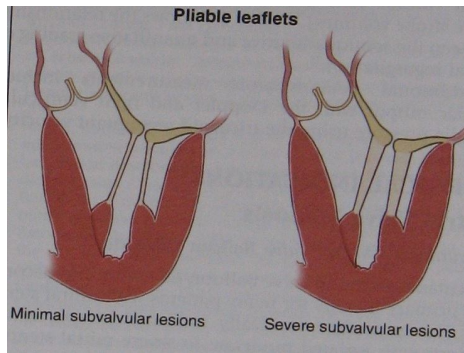
Функциональная классификация стеноза МК Тип IIIa



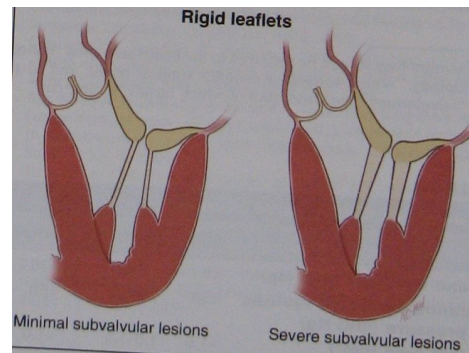
Рисунок №4: Carpentier A. “Реконструктивная хирургия клапана” 2009
 Type IIIa- третий А тип- рестрикция створок во время диастолы.

Функциональная классификация стеноза МК Тип IIIa

Подвижные створки



Ригидные створки



Выделяют три степени кальциноза митрального клапана:

I степень—кальций располагается по свободным краям створок или в комиссурах отдельными узлами;

II степень— кальциноз створок без перехода на фиброзное кольцо;

III степень—переход кальциевых масс на фиброзное кольцо и окружающие структуры.

2) Диагностический алгоритм:

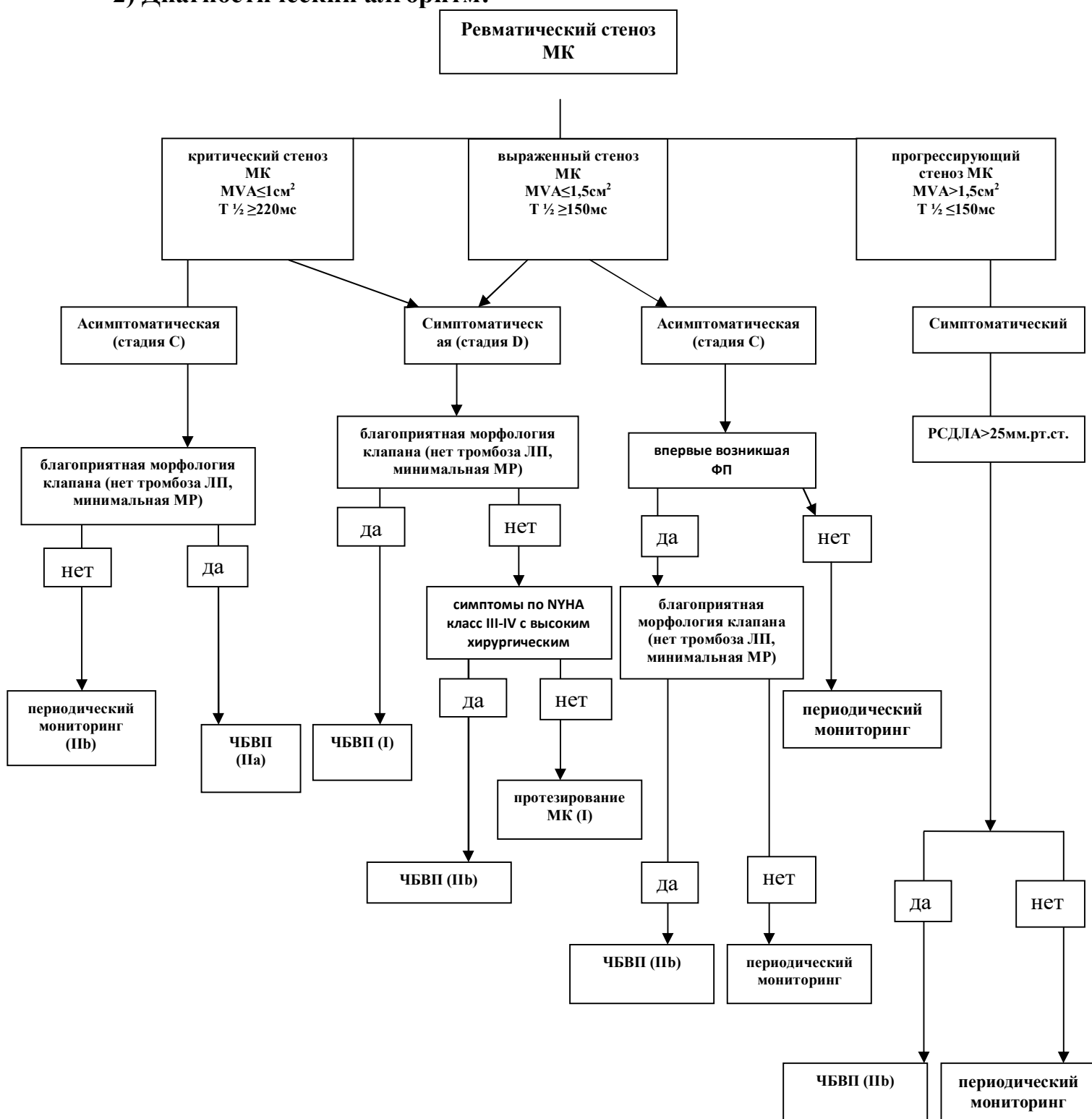


Рис. 8 Алгоритм при митральном стенозе (2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease).

3) Дифференциальный диагноз:

Таблица 11

Симптом	Стеноз	Стеноз и недостаточность	Стеноз митрального клапана и порок аортального клапана	Стеноз митрального клапана и порок трикуспидального клапана
Жалобы	На одышку, сердцебиение при физической нагрузке, быструю утомляемость	То же	То же + давящие боли за грудиной	То же
Осмотр	Симптомы недостаточности по малому кругу кровообращения	То же	То же	То же + симптомы недостаточности по большому кругу кровообращения
Локализация и характер шума	На верхушке сердца, диастолический	На верхушке сердца, систолический и диастолический	То же + шум во 2 м/р справа от грудины, с проведением на сосуды шеи	То же + шум в 5 м/р слева от грудины
ЭКГ	Правограмма. Перегрузка левого предсердия и правого желудочка. Возможна мерцательная аритмия.	То же	То же + перегрузка левого желудочка	То же
<u>Рентген</u>	Признаки легочной гипертензии, в прямой проекции – увеличение 3 и 4 левой дуги и 2 правой дуги. В косой проекции увеличение левого предсердия по дуге большого радиуса	Признаки легочной гипертензии, в прямой проекции – увеличение 3 и 4 левой дуги и 2 правой дуги. В косой проекции увеличение левого предсердия по дуге малого радиуса, с-м «коромысла»	Признаки легочной гипертензии, в прямой проекции – увеличение 2 и 3 левой дуги и 2 правой дуги. В косой проекции увеличение левого предсердия по дуге большого радиуса и расширение восходящего отдела грудной аорты	Признаки легочной гипертензии, в прямой проекции – увеличение 3 левой дуги и 1 и 2 правой дуги. В косой проекции увеличение левого предсердия и правого предсердия и правого желудочка по дуге большого радиуса
<u>ЭХОКГ</u>	Увеличение передне-заднего	То же + увеличение полости левого	То же + увеличение	То же + изменение клапанного

	размера левого предсердия, увеличение диастолического градиента на митральном клапане, изменение клапанного и подклапанного аппарата митрального клапана, возможно расширение легочной артерии и увеличение давления в ней	желудочка	полости левого желудочка, изменение клапанного аппарата аорты и аневризматическое расширение аорты	аппарата трикуспидального клапана
--	--	-----------	--	-----------------------------------

Таблица 12

<i>Диагноз</i>	<i>Обоснование для дифференциальной диагностики</i>	<i>Обследования</i>	<i>Критерии исключения диагноза</i>
Миксома левого предсердия	стеноз левого А-В отверстия	ЭХОКГ	отсутствие образования в полости левого предсердия, стенозирующего отверстие митрального клапана; измененный клапанный аппарат
Инфаркт миокарда	одышка, сердцебиение, перебои в работе сердца	ЭКГ ЭХОКГ	отсутствие признаков рубцовых изменений и/или ишемии миокарда по данным ЭКГ; органическое поражение клапанного аппарата, отсутствие зон нарушения локальной сократимости по данным ЭХОКГ
Пневмония, обострение ХОБЛ	одышка, хрипы	ЭКГ, ЭХОКГ, рентген ОГК.	отсутствие изменений лёгочной ткани по данным рентген ОГК, изменения ЭКГ, ЭХОКГ,

			подтверждающие стеноз митрального клапана
--	--	--	---

4) Тактика лечения.

Цели лечения МС:

- уменьшение симптомов и признаков МС;
- предотвращение декомпенсации;
- увеличение выживаемости;
- улучшение отдаленного прогноза.

– Немедикаментозное лечение:

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

– Медикаментозное лечение

Самым важным является золотое правило: больной с нарушением функции МК — это больной хирургический, и все усилия терапевта должны быть направлены лишь на оптимальную подготовку пациента к хирургическому лечению.

Основные направления терапии: уменьшение застойных явлений в малом и большом кругах кровообращения, коррекция метаболизма миокарда.

Таблица 13:

Основные принципы медикаментозной терапии	Доказательность	
	Класс	Уровень
Вторичная профилактика ревматической лихорадки показана пациентам с ревматической болезнью сердца, особенно в сочетании со стенозом митрального клапана.	I	C
Профилактика инфекционного эндокардита обоснована для пациентов с высоким риском его реализации, при стоматологических процедурах, которые включают манипуляции на ткани десны, периапикальной области зубов или перфорацию слизистой оболочки полости рта: - пациенты с протезированными клапанами сердца; - пациенты, имеющие в анамнезе инфекционный эндокардит; - пациенты, перенесшие трансплантацию сердца с наличием клапанной регургитации; - пациенты с ВПС, включая: некомпенсированные «синие» пороки, в том числе после паллиативного создания шунта или кондуита - пациенты с коррегированным пороком с имплантацией протеза или устройства через стернотомию или малоинвазивное вмешательство в течение 6 месяцев после процедуры; - пациенты с коррегированным ВПС, имеющие резидуальный дефект в месте пластики/протеза или рядом с ним.	IIa	B

Профилактика инфекционного эндокардита не рекомендована пациентам с клапанной патологией при проведении процедур вне ротовой полости (чрезпищеводная эхокардиография, эзофагогастродуоденоскопия, колоноскопия, цистоскопия) при отсутствии активной инфекции.	III: не полезна	В
--	-----------------	---

Таблица 14

Профилактика ревматической лихорадки			
Препараты выбора			
Препарат	Доза	Длительность	УД
Пенициллин	1,2 млн ЕД в/м однократно	каждые 4 недели (1 раз в месяц)	А
Амоксициллин	1,5 г х 3 р/с	10 дней	А
При непереносимости бета-лактамов антибиотиков			
Азитромицин	0,5 г. х 1 р/с пер ос в 1-й день, затем 0,250 г. х 1 р/с Или 0,5 г х 1 р/с пер ос	5 дней 3 дня	А
Кларитромицин	0,5 г. х 2 р/с пер ос	10 дней	А
Антибактериальная профилактика инфекционного эндокардита при процедурах в полости рта			
	За 20 – 30 минут до процедуры		
Амоксициллин	2г. внутрь	однократно	А
Ампициллин	2 г. в/в или в/м		А
Цефазолин или Цефтриаксон	1 г. в/в или в/м		А
При непереносимости (аллергии) бета-лактамов антибиотиков			
Азитромицин или Кларитромицин	500 мг внутрь	однократно	А

Медикаментозная терапия: предотвращение системной эмболии Класс I

- Антикоагулянтная терапия показана пациентам с МС и фибрилляцией предсердий (пароксизмальной, рецидивирующей или постоянной) (уровень доказательности: В);
- Антикоагулянтная терапия показана пациентам с МС и тромбоэмболией в анамнезе, даже с синусовым ритмом (уровень доказательности: В);
- Антикоагулянтная терапия показана пациентам с МС и тромбом в левом предсердии (уровень доказательности: В);
- Антикоагулянтная терапия может быть назначена бессимптомным пациентам с тяжелым МС и эхокардиографическим размером левого предсердия не менее 55 мм (уровень доказательности: С);
- Антикоагулянтная терапия может быть назначена пациентам с тяжелым МС, увеличенным левым предсердием и спонтанным контрастированием на эхокардиографии (уровень доказательности: С).

5) Показания для консультации специалистов (проводятся на догоспитальном этапе):

- консультация кардиолога: коррекция медикаментозной терапии сердечной недостаточности
- консультация ревматолога: определить степень активности ревмопроцесса, назначение профилактических мероприятий.

6) Профилактические мероприятия:

- при ревматическом пороке митрального клапана необходим Д-учёт у ревматолога по месту жительства, регулярная профилактика ревматической инфекции.

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

8) Индикаторы эффективности лечения:

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

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

10.1 Показания к плановой госпитализации:

- наличие клинической симптоматики вариабельной с СН;
- рефрактерность к проводимому лечению;
- появление и прогрессирование признаков полиорганной недостаточности, не поддающейся с помощью амбулаторной терапии;
- данные подтвержденные ЭХОКГ о наличии повреждения митрального клапана стадии В, С и D;

10.2 Показания к экстренной госпитализации:

- нарастание проявлений (декомпенсация) хронической сердечной недостаточности: СН по KILLIP- II, III, IV.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:

1) Диагностические мероприятия.

- сбор жалоб;
- сбор анамнеза;
- физикальный осмотр (измерение пульса, чдд, АД).

2) Медикаментозное лечение.

Первоочередные действия для лечения отека легких при недостаточности митрального клапана.

- обеспечить проходимость дыхательных путей, по показаниям – интубация трахеи.
- ингаляция 100% кислородом;
- придать пациенту сидячее положение, с опущенными ногами;
- при высоких цифрах АД нитроглицерин 1% - 15-30 мг в мин, увеличивая дозу, пока систолическое АД не уменьшится на 10-15% от исходного;
- фуросемид 40-60 мг в/в струйно, при отсутствии эффекта повторное введение через час;
- при тахисистолии – метопролол 2,5-5 мг в/в.

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии на стационарном уровне: *смотрите пункты 9, подпункт 1.*

2) Диагностический алгоритм: *смотрите пункт 9, подпункт 2.*

3) Перечень основных диагностических мероприятий:

- ЭКГ;
- Рентгенографическое исследование грудной клетки;
- ЭхоКГ.

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- Чреспищеводная ЭхоКГ.

5) Тактика лечения.

- уменьшение симптомов и признаков МС;
- предотвращение декомпенсации;
- увеличение выживаемости;
- улучшение отдаленного прогноза.

– Немедикаментозное лечение:

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

– **Медикаментозное лечение:**

Международное непатентованное наименование	Ед.изм. (таблетки, ампулы, капсула)	Разовая доза лекарственных препаратов	Кратность применения (кол-во раз в день)	Длительность применения (кол-во дней)
Основные				
Бисопролол	Таб. 5 мг	1,25-5 мг.	1 раз.	Длительно, пожизненно.
Метопролол, пролонгированная форма	Таб. 50, 100 мг.	25-100 мг.	1 раз.	Длительно, пожизненно,
Метопролол	Таб. 25, 50 мг.	6,25-50 мг.	2 раза.	Длительно, пожизненно,
Бетаксолол	Таб. 20 мг.	5-20 мг.	1 раз.	Длительно, пожизненно,
Верапамил	Таб. 40, 80 мг.	40-80 мг.	2-3 раза	Длительно, пожизненно,
Верапамил, пролонгированная форма	Таб. 240 мг.	120-240 мг.	1 раз	Длительно, пожизненно,
Дилитазем	Таб. 90 мг.	90 мг.	2 раза	Длительно, пожизненно,
Периндорил	Таб. 4, 5 мг.	2-4 мг.	1 раз	Длительно, пожизненно,
Рамиприл	Таб. 2,5, 5 мг.	2,5-5 мг.	1 раз	Длительно, пожизненно,
Эналаприл	Таб. 5, 10, 20 мг.	10-20 мг.	1 раз	Длительно, пожизненно,
Антикоагулянты				
Варфарин	Таблетки 2,5мг;	1,25-7,5 мг	1 раз.	Пожизненно, под контролем МНО 2,0-3,0
Дабигатрана Этексилат	Капсулы 75, 110, 150 мг	75-150 мг	2 раза	Длительно, пожизненно
Ривароксабан	Таблетки 2,5, 10, 15, 20 мг	15-20мг	1 раз.	Длительно, пожизненно
Апиксабан	Таблетки 2,5 и 5 мг.	2,5 мг.	2 раза	Длительно, пожизненно

Ацетилсалициловая кислота	Таблетки 75, 150 мг.	75-150 мг.	1 раз.	Длительно, пожизненно
Дополнительные				
Фуросемид	Раствор для инъекций 20 мг/мл, таб. 40 мг	20-100 мг.	1-3 раза	Длительно
Торасемид	Таб. 5-10 мг.	2,5-20 мг	1-2 раза	Длительно
Спиролактон	Таб. 25, 50, 100 мг	12,5-200 мг	1-2 раза	Длительно
Дигоксин	Таб. 2,5 мг	1,25- 2,5 мг	1 раз	Длительно

Международное непатентованное наименование	Ед.изм. (таблетки, ампулы, капсула)	Разовая доза лекарственных препаратов	Кратность применения (кол-во раз в день)	Длительность применения (кол-во дней)
Средства, влияющие на свертывающую и противосвертывающую систему				
Гепарин	Раствор для инъекций 5000 МЕ/мл, ампулы	Введение в контур ИК 300-400 ЕД/кг; непрерывная внутривенная инфузия, под контролем АЧТВ 60-80 сек		В зависимости от клинической ситуации или до достижения целевого МНО при терапии варфарином.
Эноксапарин натрия	Раствор для инъекций 2000 МЕ/0,2 мл; 4000 МЕ/0,4 мл; 6000 МЕ/0,6 мл; 8000 МЕ/0,8 мл; 10000 МЕ/1,0 мл; шприц	150 МЕ/-1 раз 100 МЕ/кг -2 раза подкожно	1-2 раза	В зависимости от клинической ситуации или до достижения целевого МНО при терапии варфарином.
Надропарин	Раствор для инъекций 2850 МЕ/0,3 мл; 3800 МЕ/0,4 мл; 5700 МЕ/0,6 мл; 7600 МЕ/0,8 мл; 9500 МЕ/1,0 мл; шприц	По массе тела: <50 кг - 3800 МЕ 50-59 кг - 4750 МЕ 60-69 кг - 5700 МЕ 70-79 кг - 6650 МЕ 80-89 кг - 7600 МЕ >90 кг – 8550 МЕ	2 раза	В зависимости от клинической ситуации или до достижения целевого МНО при терапии варфарином.
Протамин сульфат	Ампула 10 мг.	При выходе из ИК: 1,5 мг на 100 МЕ гепарина		При выходе из ИК
Концентрат протромбинового комплекса.	Флакон 500 МЕ	0,9-1,9 мл/кг, максимальная разовая доза 3.000 МЕ		По показаниям.

Эптаког альфа	Порошок для приготовления инъекционного раствора [1,2; 2,4 или 4,8 мг (соответственно 60,120 или 240 единиц коагуляции по международному стандарту FVIIa 89/688 — КЕД;	Начальная доза 90 мкг/кг, торая доза вводится через 2 ч, а затем препарат вводится с 2-3- часовыми интервалами на протяжении первых 24-48 ч в зависимости от проводимого вмешательства и клинического состояния пациента.		По показаниям.
Для лечения легочной гипретензии				
Монооксид азота	Баллоны с газом.	10-40 ppm	Непрерывная ингаляция, в контур ИВЛ.	Периоперационно и в условиях ОАРИТ. до 7-10 дней, под контролем концентрации метгемоглобина в плазме.
Кардиотонические средства				
Допамин	Концентрат для приготовления раствора для инфузий 5 мг/мл, 40 мг/мл, 5 мл в амп.	3-15 мкг/кг/мин	Непрерывно. внутривенно 2-20 мкг/кг/мин	По показаниям.
Эпинефрин	Раствор для инъекций 0,18 %, 1 мл в амп.	0,02- 0,3 мкг/кг\мин	Непрерывно. внутривенно 2-20 мкг/кг/мин	По показаниям.
Добутамин	Флакон 250 мг.	3-15 мкг/кг/мин	Непрерывно. внутривенно	По показаниям.
Милринон	Амп. 10 мг.	0,1-0,5 мкг/кг/мин	Непрерывно. внутривенно	По показаниям.
Норэпинефрин	Ампула 4 мг.	0,02- 0,5 мкг/кг/мин	Непрерывно. внутривенно	По показаниям.
Левосимендан	Флакон 12,5 мг	0,2 мкг/кг/мин	Непрерывно. внутривенно	По показаниям.
Плазмозамещающие и перфузионные растворы. Ирригационные растворы для разведения медикаментов				
Натрия хлорид	Раствор для инфузий 0.9% 200мл, 400мл, 500мл во фл.	400мл		По показаниям.

Декстроза	Раствор для инфузий 5 % и 10 %, 200мл, 400мл во фл.	400мл		По показаниям.
Альбумин.	Флаконы 10%, 20% 200 мл	100-500 мл.		По показаниям
Гелофузин	Флаконы 500 мл.	До 500 мл.	.	По показаниям.
Эритроцитарная масса	Доза	До 1000 мл		По показаниям
Свежезамороженная плазма	Доза	До 1500 мл		По показаниям
Концентрат тромбоцитов	Доза	Доза		По показаниям
Эзомепразол	Флакон 40 мг. Таблетки 20, 40 мг	1 флакон. 1 таб.	1 раз	14 дней
Фамотидин	Флакон 40 мг. Таблетки 20, 40 мг	Таб. 20 мг. – 2 раза Таб. 40 мг. -1 раз	1-2 раза	14 дней

Перечень основных лекарственных средств:

- пенициллин;
- амоксициллин;
- азитромицин;
- кларитромицин;
- ампициллин
- цефазолин;
- цефтриаксон;
- кларитромицин;
- каптоприл;
- эналаприл;
- лизиноприл;
- кандесартан;
- валсартан;
- лозартан;
- бисопролол;
- атенолол;
- карведилол;
- метопролол;
- гепарин;
- варфарин;
- ривароксабан;
- апиксабан;

- ацетилсалициловая кислота.

Перечень дополнительных лекарственных средств:

- фуросемид;
- торасемид;
- спиронолактон;
- дигоксин.

– Хирургическое лечение:

Показания к оперативному лечению

Рекомендации	КД	УД
ЧБВП рекомендована пациентам с выраженным МС (Стадия D.) и подходящей анатомией в отсутствие противопоказаний	I	A
ЧБВП рекомендована пациентам с выраженным МС (Стадия D.) и подходящей анатомией в отсутствие противопоказаний	I	B
Вмешательство на МК показано у пациентов с выраженным МС нуждающихся в другой операции на сердце. Стадия C и D.	I	C
ЧБВП целесообразна пациентам с критическим МС (Стадия C и D) и подходящей анатомией в отсутствие противопоказаний	IIa	C
Открытая операция целесообразна у симптомных пациентов с выраженными симптомами (NYHA III/IV) и выраженным МС, которым показана другая операция. Стадия D	IIa	C
ЧБВП может быть рассмотрена асимптомным пациентам с выраженным МС (Стадия C) и подходящей анатомией при развитии пароксизма ФП в отсутствие противопоказаний	IIb	C
ЧБВП может быть рассмотрена симптомным пациентам с умеренным МС (S > 1,5 см) и подходящей анатомией при развитии гемодинамической значимости при ФН	IIb	C
ЧБВП может быть рассмотрена у пациентов с выраженными симптомами (NYHA III/IV) и выраженным МС, и субоптимальной анатомией при высоком хирургическом риске	IIb	C

Виды хирургического лечения:

- Транскатетерная балонная вальвулопластика митрального клапана.
- Реконструктивные операции (комиссуропластика, хордопластика, аннулопластика, вальвулопластика).
- Протезирование митрального клапана (механическим или биологическим протезом):
 - протезирование митрального клапана через правую миниторакотомию с использованием торакоскопического оборудования.
 - протезирование митрального клапана доступом через срединную продольную стернотомию.

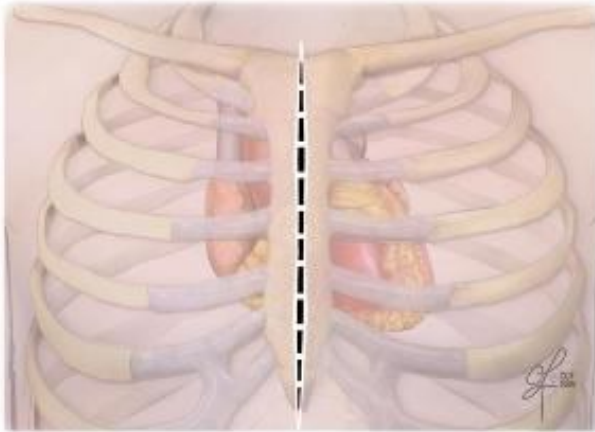
- Транскатетерная имплантация биологического клапана в позицию митрального клапана.

Пункты 2 и 3- проводятся в условиях искусственного кровообращения.

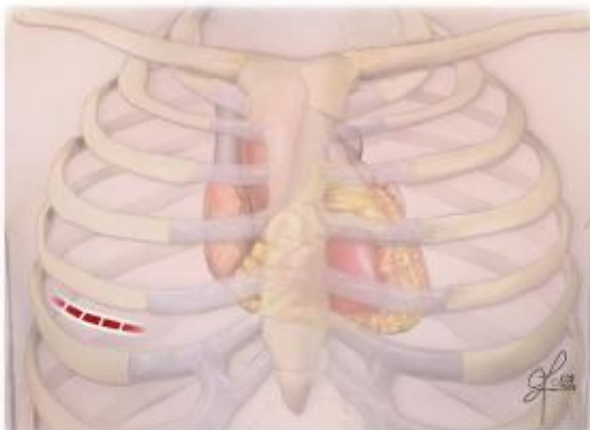
Хирургические доступы:

1. Срединная продольная стернотомия.

2. Министернотомия



3. Миниторакотомия.



6) Показания для консультации специалистов (до госпитализации):

- консультация кардиолога – коррекция медикаментозной терапии сердечной недостаточности;
- консультация ревматолога – определить степень активности ревмопроцесса, назначение профилактических мероприятий;
- консультация анестезиолога – реаниматолога: для исключения противопоказаний к операции на сердце с искусственным кровообращением и проведение анестезиологического пособия.

Таким образом, при наличии сопутствующей патологии, необходима консультация соответствующего специалиста, с целью исключения противопоказаний к операции на сердце.

7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации: объём и ранние сроки перенесенного оперативного лечения, состояние пациента в медикаментозном сне, ИВЛ, необходимость инвазивного мониторинга в раннем послеоперационном периоде, обуславливают показание к переводу пациента в ОАРИТ после операции.

8) Индикаторы эффективности лечения и окончания пребывания на этапе лечения:

Клинические:

- исчезновение симптомов/ улучшение функционального класса сердечной недостаточности;
- четкий тон работы протеза клапана сердца при аускультации; отсутствие патологических шумов при реконструктивных операциях митрального клапана;
- стабильная гемодинамика;
- заживление раны;
- отсутствие повышенной температуры тела;
- стабильность грудины.

Инструментальные:

- ЭХОКГ – удовлетворительная запирающая функция протеза митрального клапана, отсутствие парапротезных фистул, отсутствие признаков выраженного экссудативного перикардита и плеврита;
- ЭКГ – синусовый ритм или нормосистолическая форма мерцательной аритмии (при ФП ЧЖС не более 110/мин), отсутствие сложных нарушений ритма, отсутствие полной поперечной АВ блокады;
- рентген – отсутствие явлений экссудативного плеврита и перикардита, пневмоторакса.

Лабораторные:

- отсутствие воспалительных изменений в ОАК (лейкоциты не более 9 тыс., нет палочко-ядерного сдвига влево, СОЭ не более 15 мм/ч);
- коррекция показателей б/х анализа крови;
- целевое значение МНО.

13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:

показана в раннем послеоперационном периоде той категории пациентов, которым необходимо достижение целевого МНО, компенсация печеночной, почечной недостаточности и т.д.

14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: нет.

15. Сокращения, используемые в протоколе:

АВ-проведение (блокада) – атрио-вентрикулярное проведение (блокада)

АГ – артериальная гипертония
АД – артериальное давление
АЛТ– аланинаминотрансфераза
АРА II – антагонисты рецепторов ангиотензина II
АСТ– аспартатаминотрансфераза
АЧТВ – активированное частичное тромбопластиновое время
BNP – натрий-уретический пептид В-типа
β-АБ – бета-адреноблокаторы
БМКК – блокаторы медленных кальциевых каналов
БАБ – бета-адреноблокаторы
иАПФ – ингибиторы ангиотензин превращающего фермента
ИМТ – индекс массы тела
ЕОК – Европейское общество кардиологов
КДО – конечно-диастолический объем
КСО – конечно-систолический объем
КДР – конечно-диастолический размер
КСР – конечно-систолический размер
ПЖ – правый желудочек
Сред. ДЛА – среднее давление в легочной артерии
СДЛА – систолическое давление в легочной артерии
СН – сердечная недостаточность
МС- митральный стеноз
МН- митральная недостаточность
ПСМК- передняя створка митрального клапана
ЗСМК- задняя створка митрального клапана
ВТЛЖ- выводной тракт левого желудочка
ТМЖП – толщина межжелудочковой перегородки
ТЗСЛЖ – толщина задней стенки левого желудочка
ФВ – фракция выброса левого желудочка
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭКГ – электрокардиография
ЭхоКГ – эхокардиография
НУНА – Нью-Йоркская Ассоциация сердца
АНА – American Heart Association

16. Список разработчиков:

- 1) Куатбаев Ермагамбет Муканович – кандидат медицинских наук АО "Национальный научный кардиохирургический центр", руководитель отдела кардиохирургии.
- 2) Лесбеков Тимур Досатаевич – кандидат медицинских наук АО "Национальный научный кардиохирургический центр", заведующий отделением кардиохирургии №1.
- 3) Суйгенбаев Дархан Жорабекович – АО "Национальный научный кардиохирургический центр" врач кардиохирург.

4) Ананьева Лариса Викторовна – АО "Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова" клинический фармаколог

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: отсутствует.

18. Список рецензентов:

1) Абзалиев Куат Баяндыевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой сердечно - сосудистой и эндоваскулярной хирургии Каз МУНО.

19. Указание условий пересмотра протокола: пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

- 1) Circulation –Nishimura - 2014 г.
- 2) U.S. Preventive Services Task Force (USPSTF)', Agency for Health Care Research and Quality. Major source of EBM evaluations.
- 3) Evidence-based medicine (EBM)', General Practice Notebook Free content.
- 4) Dreyfus G.D., Corbi P.J., Chan K.M. et al., 2005.
- 5) Rizzoli G., Vendramin I., Nesseris G. et al., 2004.
- 6) Cardiac Surgery in the Adult, third edition, Lawrence H. Cohn.
- 7) «Болезни митрального клапана» С.Л. Дземешкевич, 2000.

Код(-ы) МКБ-10:

I50 – Сердечная недостаточность
I50.0 – Застойная сердечная недостаточность
I50.1 – Левожелудочковая недостаточность
I50.9 – Сердечная недостаточность неуточненная
I42.0 – Дилатационная кардиомиопатия
I42 – Кардиомиопатия
I42.1 – Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия
I42.2 – Другая гипертрофическая кардиомиопатия
I42.5 – Другая рестриктивная кардиомиопатия
I25.5 – Ишемическая кардиомиопатия
I42.6 – Алкогольная кардиомиопатия
I42.7 – Кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств и других внешних факторов
I42.8 – Другие кардиомиопатии
I42.9 – Кардиомиопатия неуточненная
I33.0 – Острый и подострый инфекционный эндокардит
I08 – Поражения нескольких клапанов сердца
I08.0 – Сочетанное поражение митрального и аортального клапанов
I08.1 – Сочетанное поражение митрального и трехстворчатого клапанов
I08.2 – Сочетанное поражение аортального и трехстворчатого клапанов
I08.3 – Сочетанное поражение митрального, аортального и трехстворчатого клапанов
I08.8 – Другие множественные болезни клапанов
I09 – Другие ревматические болезни сердца
I09.0 – Ревматический миокардит
I09.1 – Ревматические болезни эндокарда, клапан не уточнен
I09.8 – Другие уточненные ревматические болезни сердца

Код (-ы) МКБ-9:

35.12- открытая вальвулопластика митрального клапана без его замены
35.23- замена митрального клапана с использованием тканевого трансплантата
35.24- другая замена митрального клапана
35.9900- протезирование клапанов сердца с использованием интраоперационной радиочастотной абляции.
35.31- манипуляции на папиллярной мышце
35.32- манипуляции на сухожильных хордах
35.33- Аннулопластика