

Препоръки на ESC за поведение при възрастни с вродени сърдечни малформации

Работната група по поведение при възрастни с вродени сърдечни малформации на Европейското кардиологично дружество (ESC)

Одобрено от: Асоциация за европейска детска и вродена кардиология (АЕРС), Международно дружество за вродени сърдечни малформации при възрастни (ISACHD)

Автори/членове на работната група: Helmut Baumgartner* (Председател) (Германия), Julie De Backer* (Председател) (Белгия), Sonya V. Babu-Narayan (Обединено кралство), Werner Budts (Белгия), Massimo Chessa¹ (Италия), Gerhard-Paul Diller (Германия), Bernard Iung (Франция), Jolanda Kluin (Нидерландия), Irene M. Lang (Австрия), Folkert Meijboom (Нидерландия), Philip Moons (Белгия), Barbara J. M. Mulder (Нидерландия), Erwin Oechslin (Канада), Jolien W. Roos-Hesselink (Нидерландия), Markus Schwerzmann (Швейцария), Lars Sondergaard (Дания), Katja Zeppenfeld (Нидерландия)

Европейските препоръки са преведени и се разпространяват с помощта на образователен грант от Дружеството на кардиолозите в България.

Изданието е отпечатано с подкрепата на:

- Bayer • **MERCK** • **BERLIN-CHEMIE** • NOVARTIS •
- Boehringer Ingelheim • **AMGEN** • **SERVIER** • AstraZeneca •

* Авторы за кореспонденция: Helmut Baumgartner, Department of Cardiology III: Adult Congenital and Valvular Heart Disease, University Hospital Muenster, Albert Schweitzer Campus 1, Building A1, D-48149, Muenster, Germany. Tel: +49 251 83 46110, Fax: +49 251 83 46109, E-mail: helmut.baumgartner@ukmuenster.de. Julie De Backer, Department of Cardiology, Ghent University Hospital, C. Heymanslaan 10, 9000 Ghent. Tel: +32 9 332 56 27, E-mail: Julie.debacker@ugent.be.

Комитетът по практическите препоръки (CPG) на ESC и рецензентите на документа от национални кардиологични дружества и сдружения на членове на автора/членове на работната група: изброени в Приложениято.

¹ Представител на АЕРС.

Представители на ESC участвали в разработването на този документ:

Асоциации: Association for Acute Cardiovascular Care (ACVC), Association of Cardiovascular Nursing & Allied Professions (ACNAP), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Preventive Cardiology (EAPC), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI), European Heart Rhythm Association (EHRA), Heart Failure Association (HFA).

Съвети: Council for Cardiology Practice, Council of Cardio-Oncology, Council on Valvular Heart Disease.

Работни групи: Adult Congenital Heart Disease, Aorta and Peripheral Vascular Diseases, Cardiovascular Pharmacotherapy, Cardiovascular Surgery, Development Anatomy and Pathology, e-Cardiology, Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function.

Съдържанието на тези препоръки на European Society of Cardiology (ESC) се публикуват само за лична и образователна употреба. Не е разрешена търговска употреба. Никоя част от препоръките на ESC не могат да бъдат превеждани или възпроизвеждани по каквато и да е форма без писмено съгласие от ESC. Разрешение може да бъде получено чрез подаване на писмено искане до Oxford University Press, издателя на European Heart Journal и и страната, упълномощена да обработва такива разрешения от името на ESC (journals.permissions@oup.com).

Отказ от отговорност: Препоръките на ESC представляват вижданията на ESC и бяха съставени след внимателно съобразяване на научните и медицинските знания, и на личните доказателства по време на публикуването им. ESC не е отговорна в случай на противоречие, несъответствие и/или двусмислие между препоръки на ESC и всякакви други насоки или препоръки, издадени от от съответните здравни власти, особено по отношение на доброто използване на здравеопазване или терапевтични стратегии. Здравните професионалисти се насърчават да вземат изцяло предвид препоръките на ESC, когато прилагат клиничните им преценки, както и при определянето на превантивни, диагностични или терапевтични медицински стратегии; насоките на ESC обаче по никакъв начин не отменят индивидуалната отговорност на здравния специалист за вземане на подходящи и точни решения съобразявайки се със здравето на всеки конкретен пациент и консултирайки се с пациента и където е подходящо и/или необходимо, за да вземе подходящи и точни решения съобразявайки се със здравето на всеки пациент и където е подходящо и/или необходимо - с полагащия здравни грижи на пациента. Насоките на ESC не освобождават здравните специалисти от пълното и внимателно обмисляне на съответните официални актуализирани препоръки или насоки, издадени от компетентните органи за обществено здраве, с цел конкретният случай да се управлява при всеки пациент в светлината на научно приетите данни в съответствие с техните етични професионални задължения. Също така, отговорността на здравния специалист е да провери приложимите правила и разпоредби, свързани с лекарства и медицински изделия към момента на предписване.

© Европейско дружество по кардиология 2020. Всички права запазени. За получаване на разрешения, моля пишете на адрес: journals.permissions@oup.com.

Рецензенти: Sabine Ernst (координатор по рецензирането на CPG) (Обединено кралство), Magalie Ladouceur (координатор по рецензирането на CPG) (CPG Review Coordinator) (Франция), Victor Aboyans (Франция), David Alexander (Обединено кралство), Ruxandra Christodorescu (Румъния), Domenico Corrado (Италия), Michele D'Alto (Италия), Natasja de Groot (Нидерландия), Victoria Delgado (Нидерландия), Giovanni Di Salvo (Обединено кралство), Laura Dos Subira (Испания), Andreas Eicken1 (Германия), Donna Fitzsimons (Обединено кралство), Alexandra A. Frogoudaki (Гърция), Michael Gatzoulis (Обединено кралство), Stephane Neumans (Нидерландия/Белгия), Jürgen Hörer (Германия), Lucile Houyel (Франция), Guillaume Jondeau (Франция), Hugo A. Katus (Германия), Ulf Landmesser (Германия), Basil S. Lewis (Израел), Alexander Lyon (Обединено кралство), Christian E. Mueller (Швейцария), Darren Mylotte (Ирландия), Steffen E. Petersen (Обединено кралство), Anna Sonia Petronio (Италия), Marco Roffi (Швейцария), Raphael Rosenhek (Австрия), Evgeny Shlyakhto (Русия), Iain A. Simpson (Обединено кралство), Miguel Sousa-Uva (Португалия), Christian Tobias Torp-Pedersen (Дания), Rhian M. Touyz (Обединено кралство), Alexander Van De Bruaene (Белгия).

Декларациите за интереси на всички експерти участвали в разработката на тези препоръки са достъпни в уебсайта на ESC: www.escardio.org/guidelines

Редактор: проф. Анна Кънева – Началник на клиника по детска кардиология в МБАЛ „НКБ“ – ЕАД председател на работната група по детска кардиология към Дружество на кардиолозите в България.

Публикувано онлайн преди отпечатването на 29 август 2020 г.

Ключови думи Препоръките: • вродена сърдечна малформация • болест • възрастен • диагноза • изобразяване • късни усложнения • медикаментозно лечение • сърдечна хирургия на вродени заболявания • катетърна интервенция • проследяване на пациента • препоръки

Съдържание

Съкращения и акроними	5
1. Увод	7
2. Въведение	9
2.1. Защо имаме нужда от нови препоръки за поведение при вродени сърдечни малформации при възрастни?	9
2.2. Съдържание на тези препоръки	9
2.3. Нов формат на препоръките	9
2.4. Как да бъдат използвани тези препоръки	9
2.5. Какво е новото в препоръките от 2020?	9
3. Общи аспекти	9
3.1. Разпространение на вродени сърдечни малформации при възрастни	9
3.2. Организация на грижите	9
3.3. Диагностична работа	14
3.3.1. Ехокардиография	16
3.3.2. Магнитно резонансно изобразяване на сърдечно-съдовата система	16
3.3.3. Компютъротомографско изследване на сърдечно-съдовата система	17
3.3.4. Кардиопулмонален тест с физическо натоварване	17
3.3.5. Сърдечна катетеризация	17
3.3.6. Биомаркери	18
3.4. Терапевтични съображения	18
3.4.1. Сърдечна недостатъчност	18
3.4.2. Аритмии и внезапна сърдечна смърт	19
3.4.2.1. Субстрати на аритмията	19
3.4.2.2. Оценка при пациенти с подозирани/документирани аритмии и подход към аритмиите	20
3.4.2.3. Дисфункция на синусовия възел, атрио-вентрикуларен блок и инфрахисово забавяне на проводимостта	20
3.4.2.4. Внезапна сърдечна смърт и рисковата стратификация	20

3.4.3. Пулмонална хипертония	21
3.4.3.1. Въведение и класификация	21
3.4.3.2. Диагноза	22
3.4.3.2.1. Изграждане на диагнозата при белодробна хипертония на възрастни с вродени сърдечни малформации	22
3.4.3.2.2. Оценка на риска	22
3.4.3.3. Терапевтично поведение при пулмонална хипертония на възрастни с вродени сърдечни малформации	22
3.4.3.3.1. Експертни центрове	22
3.4.3.3.2. Общи мерки	23
3.4.3.3.3. Антикоагулация	23
3.4.3.3.4. Корекция на шънта	23
3.4.3.3.5. Медицинска терапия, насочена към пулмонална артериална хипертония	23
3.4.4. Хирургично лечение	24
3.4.5. Катетърна интервенция	24
3.4.6. Инфекциозен ендокардит	24
3.4.7. Антитромбозно лечение	25
3.4.8. Поведение при цианотични пациенти	25
3.4.8.1. Адаптивни механизми	25
3.4.8.2. Полиорганно засягане	25
3.4.8.3. Клинична картина и естествена еволюция	25
3.4.8.4. Късни усложнения	25
3.4.8.5. Диагностични аспекти	26
3.4.8.6. Лабораторни предпазни мерки	26
3.4.8.7. Показания за интервенция	26
3.4.8.8. Медикаментозна терапия	26
3.4.8.9. Препоръки за проследяване	27
3.4.8.10. Допълнителни съображения	27
3.5. Допълнителни съображения	27
3.5.1. Полови разлики	27
3.5.2. Вродени сърдечни малформации при възрастни в по-напреднала възраст	28
3.5.3. Планиране на предстоящи грижи и грижи в края на живота	28

3.5.4.	Застраховка и заетост.....	28	4.5.3.2.	Клинична картина и естествена еволюция.....	42
3.5.5.	Физическа активност и спорт.....	28	4.5.3.3.	Изграждане на диагнозата.....	42
3.5.6.	Несърдечна хирургия.....	29	4.5.3.4.	Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	43
3.5.7.	Бременност, контрацепция и генетични консултации.....	29	4.5.3.5.	Препоръки за проследяване.....	43
3.5.7.1.	Бременност и контрацепция.....	29	4.5.3.6.	Допълнителни съображения.....	43
3.5.7.2.	Генетични консултации и повтарящи се рискове.....	30	4.6.	Коарктация на аортата.....	43
4.	Специфични лезии.....	31	4.6.1.	Въведение и основна информация.....	43
4.1.	Междупредсърден дефект и аномално вливане на белодробни вени.....	31	4.6.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	43
4.4.1.	Въведение и основна информация.....	31	4.6.3.	Изграждане на диагнозата.....	43
4.1.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	31	4.6.4.	Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	44
4.1.3.	Изграждане на диагнозата.....	31	4.6.5.	Препоръки за проследяване.....	45
4.1.4.	Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	31	4.6.6.	Допълнителни съображения.....	45
4.1.5.	Специфични аспекти при изолираното аномално вливане на белодробни вени.....	32	4.7.	Аортопатии.....	46
4.1.6.	Препоръки за проследяване.....	33	4.7.1.	Синдром на Марфан и наследствени заболявания на торакалната аорта.....	46
4.1.7.	Допълнителни съображения.....	34	4.7.1.1.	Въведение и основна информация.....	46
4.2.	Междукамерен дефект.....	34	4.7.1.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	46
4.2.1.	Въведение и основна информация.....	34	4.7.1.3.	Изграждане на диагнозата.....	46
4.2.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	34	4.7.1.4.	Медикаментозна терапия.....	46
4.2.3.	Изграждане на диагнозата.....	34	4.7.1.5.	Хирургично лечение.....	46
4.2.4.	Хирургично/катетърно интервенционно лечение.....	35	4.7.1.6.	Препоръки за проследяване.....	47
4.2.5.	Препоръки за проследяване.....	35	4.7.1.7.	Допълнителни съображения.....	47
4.2.6.	Допълнителни съображения.....	35	4.7.2.	Бикуспидна аортна болест.....	47
4.3.	Атриовентрикуларен септален дефект.....	35	4.7.3.	Синдром на Turner.....	47
4.3.1.	Въведение и основна информация.....	35	4.8.	Обструкция на изходния тракт на дясната камера.....	48
4.3.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	36	4.8.1.	Въведение и основна информация.....	48
4.3.3.	Изграждане на диагнозата.....	36	4.8.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	48
4.3.4.	Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	37	4.8.3.	Изграждане на диагнозата.....	49
4.3.5.	Препоръки за проследяване.....	37	4.8.4.	Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	49
4.3.6.	Допълнителни съображения.....	37	4.8.5.	Препоръки за проследяване.....	50
4.4.	Отворен дуктус артериозус.....	37	4.8.6.	Допълнителни съображения.....	50
4.4.1.	Въведение и основна информация.....	37	4.9.	Аномалия на Ebstein.....	50
4.4.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	38	4.9.1.	Въведение и основна информация.....	50
4.4.3.	Изграждане на диагнозата.....	38	4.9.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	51
4.4.4.	Хирургично/катетърно интервенционно лечение.....	38	4.9.3.	Изграждане на диагнозата.....	51
4.4.5.	Препоръки за проследяване.....	38	4.9.4.	Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	51
4.4.6.	Допълнителни съображения.....	38	4.9.5.	Препоръки за проследяване.....	52
4.5.	Обструкция на изходния тракт на лява камера.....	39	4.9.6.	Допълнителни съображения.....	52
4.5.1.	Клапна аортна стеноза.....	39	4.10.	Тетралогия на Fallot.....	52
4.5.1.1.	Въведение и основна информация.....	39	4.10.1.	Въведение и основна информация.....	52
4.5.1.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	39	4.10.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	52
4.5.1.3.	Изграждане на диагнозата.....	39	4.10.3.	Изграждане на диагнозата на пациенти с корекция.....	53
4.5.1.4.	Медикаментозна терапия.....	40	4.10.4.	Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	54
4.5.1.5.	Хирургично/катетърно интервенционно лечение.....	40	4.10.5.	Показания за електрофизиологично изследване и имплантируем кардиовертер дефибрилатор.....	55
4.5.1.6.	Препоръки за проследяване.....	40	4.10.6.	Препоръки за проследяване.....	55
4.5.1.7.	Допълнителни съображения.....	41	4.10.7.	Допълнителни съображения.....	55
4.5.2.	Надклапна аортна стеноза.....	41	4.11.	Пулмонална атрезия с междукамерен дефект.....	55
4.5.2.1.	Въведение и основна информация.....	41	4.11.1.	Въведение и основна информация.....	55
4.5.2.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	42	4.11.2.	Клинична изява и естествена еволюция.....	55
4.5.2.3.	Изграждане на диагнозата.....	42	4.11.3.	Изграждане на диагнозата.....	55
4.5.2.4.	Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	42	4.11.4.	Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	56
4.5.2.5.	Препоръки за проследяване.....	42	4.11.5.	Препоръки за проследяване.....	56
4.5.2.6.	Допълнителни съображения.....	42	4.11.6.	Допълнителни съображения.....	56
4.5.3.	Подклапна аортна стеноза.....	42	4.12.	Транспозиция на големите артерии.....	56
4.5.3.1.	Въведение и основна информация.....	42	4.12.1.	Въведение и основна информация.....	56

4.12.2. Операция с предсърдно пренасочване (атриален суич).....	56
4.12.2.1. Клинична картина след атриален суич.....	56
4.12.2.2. Изграждане на диагнозата.....	58
4.12.2.3. Медикаментозно лечение.....	58
4.12.2.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	59
4.12.3. Операция артериално пренасочване (артериален суич).....	59
4.12.3.1. Клинична картина след артериален суич.....	59
4.12.3.2. Изграждане на диагнозата.....	59
4.12.3.3. Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	60
4.12.4. Операция тип Rastelli.....	60
4.12.4.1. Клинична картина след корекция тип Rastelli.....	60
4.12.4.2. Изграждане на диагнозата.....	60
4.12.4.3. Хирургично/катетърно интервенционно лечение.....	60
4.12.5. Препоръки за проследяване (независимо от вида корекция).....	61
4.12.6. Допълнителни съображения (независимо от вида корекция).....	61
4.13. Вродена коригирана транспозиция на големите артерии.....	61
4.13.1. Въведение и основна информация.....	61
4.13.2. Клинична изява и естествена еволюция.....	61
4.13.3. Изграждане на диагнозата.....	61
4.13.4. Медикаментозно лечение.....	61
4.13.5. Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	61
4.13.6. Препоръки за проследяване.....	62
4.13.7. Допълнителни съображения.....	62
4.14. Конduit дясна камера-белодробна артерия.....	62
4.14.1. Въведение и основна информация.....	62
4.14.2. Изграждане на диагнозата.....	62
4.14.3. Хирургично/катетърно интервенционално лечение.....	62
4.14.4. Препоръки за проследяване.....	62
4.14.5. Допълнителни съображения.....	63
4.15. Еднокамерно сърце.....	63
4.15.1. Въведение и основна информация.....	63
4.15.2. Клинична изява и естествена еволюция.....	64
4.15.3. Изграждане на диагнозата.....	64
4.15.4. Консервативно лечение.....	65
4.15.5. Препоръки за проследяване.....	65
4.15.6. Допълнителни съображения.....	65
4.16. Пациенти след операция Fontan.....	65
4.16.1. Въведение и основна информация.....	65
4.16.2. Клинична изява и естествена еволюция.....	65
4.16.3. Изграждане на диагнозата.....	66
4.16.4. Медикаментозно лечение.....	66
4.16.5. Хирургично/интервенционално лечение.....	67
4.16.6. Препоръки за проследяване.....	67
4.16.7. Допълнителни съображения.....	67
4.17. Коронарни аномалии.....	68
4.17.1. Въведение и основна информация.....	68
4.17.1.1. Аномална коронарна артерия от белодробната артерия.....	68
4.17.1.2. Аномално изхождане на коронарна артерия от аортата.....	68
4.17.1.3. Фистула на коронарна артерия.....	68
4.17.2. Диагностична оценка.....	68
4.17.3. Хирургично лечение.....	69
5. Качествени индикатори.....	69

6. Липса на доказателства.....	69
6.1. Общи аспекти.....	69
6.1.1. Организация на грижите и оценка на пациента.....	69
6.1.2. Сърдечна недостатъчност.....	69
6.1.3. Аритмия.....	69
6.1.4. Белодробна артериална хипертония.....	69
6.1.5. Цианотични пациенти.....	69
6.2. Специфични лезии.....	69
6.2.1. Шънтови лезии.....	69
6.2.2. Обструкция на левокамерния изходен тракт и коарктация.....	70
6.2.3. Аортопатии.....	70
6.2.4. Обструкция на изходния тракт на дясната камера.....	70
6.2.5. Аномалия на Ebstein.....	70
6.2.6. Тетралогия на Fallot.....	70
6.2.7. Транспозиция на големите артерии.....	70
6.2.8. Вродена коригирана транспозиция на големите артерии.....	70
6.2.9. Еднокамерно сърце и операция Fontan.....	70
6.2.10. Коронарни аномалии.....	70
7. Ключови послания.....	70
7.1. Общи аспекти.....	70
7.1.1. Организация на грижите и оценка на пациента.....	70
7.1.2. Сърдечна недостатъчност.....	71
7.1.3. Аритмия.....	71
7.1.4. Белодробна артериална хипертония.....	71
7.1.5. Цианотични пациенти.....	71
7.2. Специфични лезии.....	71
7.2.1. Шънтови лезии.....	71
7.2.2. Обструкция на изходния тракт на лявата камера.....	71
7.2.3. Аортна коарктация.....	71
7.2.4. Аортопатии.....	71
7.2.5. Обструкция на изходния тракт на дясната камера.....	71
7.2.6. Аномалия на Ebstein.....	72
7.2.7. Тетралогия на Fallot.....	72
7.2.8. Транспозиция на големите артерии.....	72
7.2.9. Вродена коригирана транспозиция на големите артерии.....	72
7.2.10. Еднокамерно сърце и операция на Fontan.....	72
7.2.11. Коронарни аномалии.....	72
8. Послания „какво да правим“ и „какво да не правим“.....	72
9. Приложение.....	76
10. Източници.....	76

Таблицы на препоръките

Препоръки за лечение на аритмии при възрастни с вродени сърдечни малформации.....	21
Препоръки за лечение на белодробна артериална хипертония, свързана с вродена сърдечна малформация.....	24
Препоръки за интервенция при междупредсърден дефект (вроден и остатъчен).....	32
Препоръки за интервенция при междукामерен дефект (вроден и остатъчен).....	35
Препоръки за интервенция при атриовентрикуларен септален дефект.....	37
Препоръки за интервенция при персистиращ артериален канал.....	38

Препоръки за интервенция при клапна аортна стеноза	40
Препоръки за поведение при надклапна аортна стеноза.....	42
Препоръки за поведение при подклапна аортна стеноза.....	43
Препоръки за интервенция при коарктация и рекоарктация на аортата.....	44
Препоръки за хирургия на аортата при аортопатии	48
Препоръки за интервенция при обструкция на деснокамерния изходен тракт.....	49
Препоръки за интервенция при аномалия на Ebstein.....	51
Препоръки за интервенция след корекция на тетралогия на Fallot.....	54
Препоръки за интервенция при транспозиция на големите артерии след атриален суич операция.....	59
Препоръки за интервенция при транспозиция на големите артерии след артериален суич операция.....	60
Препоръки за интервенция при вродена коригирана транспозиция на големите артерии	62
Препоръки за интервенция при кондуити от дясна камера към белодробна артерия.....	63
Специални съображения и препоръки за интервенция при еднокамерно сърце.....	64
Специални съображения и препоръки за интервенция след операция на Fontan	67
Препоръки за поведение при пациенти с аномални коронарни артерии	68

Списък на таблиците

Таблица 1. Класове препоръки.....	8
Таблица 2. Доказателствени нива.....	8
Таблица 3. Избрани ревизирани препоръки, нови препоръки и нови концепции	10
Таблица 4. Класификация според степента на сложност на вродените сърдечни малформации	13
Таблица 5. Изисквания към персонала в специализирани ACHD центрове.....	16
Таблица 6. Показания за сърдечно-съдов магнитен резонанс при ACHD пациенти.....	16
Таблица 7. Оценка на риска от аритмични събития и брадикардии при ACHD.....	19
Таблица 8. Дефиниции на типовете пулмонална хипертония и тяхната поява при ACHD.....	22
Таблица 9. Стратегии за редукция на риска при пациенти с цианотична вродена сърдечна малформация.....	27
Таблица 10. Вродена сърдечна малформация с висок риск и изключително висок риск за бременност.....	30
Таблица 11. Честота на рецидивите при различни вродени сърдечни малформации според пола на засегнатия родител	30
Table 12. Диагностични критерии за степен на аортна стеноза.....	39

Списък на фигурите

Фигура 1. Централна илюстрация. Вродената сърдечна малформация е доживотно хронично състояние	15
---	----

Фигура 2. Поведение при междупредсърден дефект.....	33
Фигура 3. Поведение при междукамерен дефект.....	36
Фигура 4. Поведение при персистиращ артериален канал	39
Фигура 5. Поведение при обструкция на левокамерния изходен тракт.....	41
Фигура 6. Поведение при коарктация и рекоарктация на аортата	45
Фигура 7. Поведение при обструкция на деснокамерния изходен тракт	50
Фигура 8. Поведение при коригирана тетралогия на Fallot: дългосрочни усложнения по време на проследяването.....	53
Фигура 9. Поведение при транспозиция на големите артерии: дългосрочни усложнения по време на проследяването.....	57

Съкращения и акроними

3D	Three-dimensional Триизмерен/а/о/и
6MWT	6-minute walk test 6-минутен тест с ходене
AAOCA	Anomalous aortic origin of a coronary artery Аномално изхождане на коронарната артерия от аортата
AAOLCA	Anomalous aortic origin of the left coronary artery Аномално изхождане на лявата коронарната артерия от аортата
ACAPA Artery	Anomalous coronary artery from the pulmonary Аномална коронарна артерия от пулмоналната артерия
ACE	Angiotensin-converting enzyme Ангиотензин-конвертиращ ензим
ACHD	Adult congenital heart disease Вродена сърдечна малформация при възрастен
AF	Atrial fibrillation Предсърдно мъждене
ALCAPA	Anomalous left coronary artery from the pulmonary artery Аномално изхождане на лява коронарна артерия от белодробната артерия
AR	Aortic regurgitation Аортна регургитация
ARB	Angiotensin II receptor blocker Ангиотезин II рецепторен блокатор
ARCAPA	Anomalous right coronary artery from the pulmonary artery Аномална дясна коронарна артерия от белодробната артерия
AS	Aortic stenosis Аортна стеноза
ASD	Atrial septal defect Междупредсърден дефект
ASI	Aortic size index Индекс на аортния размер
AT	Atrial tachycardia Предсърдна тахикардия
AV	Atrioventricular Атриовентрикуларен/а/о/и
AVA	Aortic valve area Площ на аортната клапа

AVAi	Indexed aortic valve area Индекс на аортната клапа площ	IE	Infective endocarditis Инфекциозен ендокардит
AVNRT	Atrioventricular node reentrant tachycardia Атрио-вентрикуларна нодална риентри тахикардия	INR	International normalized ratio Международно нормализирано отношение
AVRT	Atrioventricular reentrant tachycardia Атрио-вентрикуларна риентри тахикардия	IVC	Inferior vena cava Долна празна вена
AVSD	Atrioventricular septal defect Атриовентрикуларен септален дефект	LA	Left atrium/atrial Ляво предсърдие/левопредсърден-а-о-и
BAV	Bicuspid aortic valve Бикуспидна аортна клапа	L-R	Left-to-right Ляво-десен/а/о/и
BNP	B-type natriuretic peptide В-тип натриуретичен пептид	LV	Left ventricle/ventricular Лява камера/левокамерен-а-о-и
BSA	Body surface area Телесна повърхност	LVEF	Left ventricular ejection fraction Левokaмерна фракция на изтласкване
CAD	Coronary artery disease Коронарна артериална болест	LVESD	Left ventricular end systolic diameter Левokaмерен краен систолен диаметър
CABG	Coronary artery bypass graft Коронарен артериален байпас графт	LVH	Left ventricular hypertrophy Левokaмерна хипертрофия
CCT	Cardiovascular computed tomography Компютъртомографско изследване на сърдечно-съдовата система	LVOT	Left ventricular outflow tract Левokaмерен изходен тракт
ccTGA	Congenitally corrected transposition of the great arteries Вродена коригирана транспозиция на големите артерии	LVOTO	Left ventricular outflow tract obstruction Обструкция на левокамерния изходен тракт
CHD	Congenital heart disease Вродена сърдечна малформация	MAPCAs	Major aortic pulmonary collaterals Големи аортно белодробни колатерали
CMR	Cardiovascular magnetic resonance Сърдечносъдов магнитен резонанс	MCV	Mean corpuscular volume Среден корпускулярен обем
CoA	Coarctation of the aorta Коарктация на аортата	mWHO	Modified World Health Organization Модифицирана Световна здравна организация
CONCOR	CONgenital CORvitia Конгенитал Корвитиа	NOAC	Non-vitamin K antagonist oral anticoagulant Не-витамин К антагонистични перорални антикоагуланти
CPET	Cardiopulmonary exercise testing Кардиопулмонален работен тест	NT-pro-BNP	N-terminal-pro-B-type natriuretic peptide N-терминален-про-В тип натриуретичен пептид
CRT	Cardiac resynchronization therapy Сърдечна ресинхронизираща терапия	NYHA	New York Heart Association Ню Йоркска сърдечна асоциация
DCRV	Double-chambered right ventricle Двукухинна дясна камера	PA	Pulmonary artery Белодробна артерия
EACVI	European Association of Cardiovascular Imaging Европейска асоциация по кардиоваскуларно изобразяване	PAH	Pulmonary arterial hypertension Белодробна (пулмонална) артериална хипертония
EAT	Ectopic atrial tachycardia Ектопична предсърдна тахикардия	PAH-CHD	Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease Белодробна артериална хипертония свързана с вродена сърдечна малформация
ECG	Electrocardiogram Електрокардиограма	PAP	Pulmonary artery pressure Белодробна артериално налягане
EF	Ejection fraction Фракция на изтласкване	PDA	Patent ductus arteriosus Персистиращ артериален канал
EP	Electrophysiology/electrophysiological Електрофизиология/Електрофизиологичен/а/о/и	PDE-5	Phosphodiesterase type 5 Фосфодиестераза тип 5
ERA	Endothelin receptor antagonist Антагонист на ендотелиновия рецептор	PES	Programmed electrical stimulation Програмирана електрическа стимулация
ESC	European Society of Cardiology Европейско кардиологично дружество	PFO	Patent foramen ovale Персистиращ форамен овале
HLHS	Hypoplastic left heart syndrome Синдром на хипопластично ляво сърце	PH	Pulmonary hypertension Белодробна (пулмонална) хипертония
HTAD	Heritable thoracic aortic disease Наследствено заболяване на гръдната аорта	PM	Pacemaker Пейсмейкър
IART	Intraatrial reentrant tachycardia Вътрепредсърдна риентри тахикардия	PR	Pulmonary regurgitation Пулмонална (белодробна) регургитация
ICD	Implantable cardioverter defibrillator Импантируем кардиовертер дефибрилатор	PS	Pulmonary stenosis Пулмонална стеноза
		PVD	Pulmonary vascular disease Белодробна съдова болест
		PVR	Pulmonary vascular resistance Белодробна съдова резистентност

PVRep	Pulmonary valve replacement Протезиране на пулмоналната клапа
QIs	Quality indicators Качествени показатели
Qp:Qs	Pulmonary to systemic flow ratio Отношение на белодробния към системния кръвоток
RA	Right atrium/atrial Дясно предсърдие/предсърден-а-о-и
R-L	Right-to-left Дясно-ляв/а/о/и
rTOF	Repaired tetralogy of Fallot Коригирана тетралогия на Фало
RV	Right ventricle/ventricular Дясна камера/деснокамерен-а-о-и
RVEDVi	Right ventricular end diastolic volume indexed Индексиран деснокамерен теледиастолен обем
RVEFR	Right ventricular ejection fraction Деснокамерна фракция на изтласкване
VESVi	Right ventricular end systolic volume indexed Индексиран деснокамерен систолен обем
RVH	Right ventricular hypertrophy Деснокамерна хипертрофия
RVOT	Right ventricular outflow tract Деснокамерен изходен тракт
RVOTO	Right ventricular outflow tract obstruction Обструкция на деснокамерния изходен тракт
RVSP	Right ventricular systolic pressure Деснокамерно систолно налягане
SCD	Sudden cardiac death Внезапна сърдечна смърт
SND	Sinus node dysfunction Дисфункция на синусовия възел
SubAS	Subaortic stenosis Подклапна аортна стеноза
SupraAS	Supravalvular aortic stenosis Надклапна аортна стеноза
SVC	Superior vena cava Горна празна вена
SVT	Supraventricular tachycardia Надкамерна тахикардия
TGA	Transposition of the great arteries Транспозиция на големите артерии
TOE	Transoesophageal echocardiography Трансезофагеална ехокардиография
TOF	Tetralogy of Fallot Тетралогия на Фало
TPVI	Transcatheter pulmonary valve implantation Транскатетърна имплантация на пулмонална клапа
TR	Tricuspid regurgitation Трикуспидална регургитация
TTE	Transthoracic echocardiography Трансторакална ехокардиография
TV	Tricuspid valve Трикуспидална клапа
UVH	Univentricular heart Еднокамерно сърце
VE/VCO2	Ventilation to carbon dioxide output Отношение на вентилация към продукция на въглероден диоксид
VF	Ventricular fibrillation Камерна фибрилация

VKA	Vitamin K antagonist Витамин К антагонист
Vmax	Maximum Doppler velocity Максимална доплерова скорост
VSD	Ventricular septal defect Междукамерен дефект
VT	Ventricular tachycardia Камерна тахикардия
WHO	World Health Organization Световна здравна организация
WU	Wood units Единици по Wood

1. Увод

Препоръките обобщават и правят оценка на наличните доказателства с цел да помогнат на здравните специалисти да предложат най-добрата стратегия за поведение при конкретен пациент с дадено състояние. Препоръките и указанията им трябва да облекчат вземането на решение на здравните специалисти в ежедневната им практика. Окончателните решения обаче отнасящи се до конкретния пациент трябва да бъдат направени от отговарящите здравни професионалисти, придружени ако е необходимо от консултация с пациента и лицето, което се грижи за него. В последните години бяха публикувани голям брой препоръки от Европейското кардиологично дружество (ESC), както и от други дружества и организации. Поради въздействието им върху клиничната практика, бяха създадени качествени критерии за създаване на препоръки, за да може всички решения да бъдат ясни за използващите ги специалисти. Указанията за формулиране и издаване на препоръки на ESC могат да бъдат намерени в уебсайта на ESC (<https://www.escardio.org/Guidelines/Clinical-Practice-Guidelines/Guidelines-development/Writing-ESC-Guidelines>). Препоръките на ESC представят официалната позиция на ESC върху дадена тема и се актуализират редовно.

В допълнение към публикуването на Препоръки за клиничната практика, ESC изпълнява програмата за наблюдение (EurObservational Research Programme) на международни регистри по сърдечно-съдови заболявания и интервенции, които са съществени да оценят диагностични/терапевтични процеси, използване на ресурси и придържане към Препоръките. Тези регистри целят да осигурят по-добро разбиране на медицинската практика в Европа и по света, базиращо се на висококачествени данни събрани по време на рутинната практика.

Нещо повече, ESC са развили и включили в този документ списък на качествени индикатори (QIs), които са средства за оценка на нивото на изпълнение на Препоръките и могат да бъдат използвани от ESC, болници, доставчици на здравни и професионални грижи за количествена оценка на клиничната практика, както и да се използват в образователни програми, заедно с ключовите послания на препоръките, за подобряване на качеството на грижите и клиничния изход.

Членовете на тази работна група бяха подбрани от ESC, включително представителство на съответните подспециалности на ESC групи, с цел представителство на професионалисти, включени в медицинските грижи на пациенти с този вид патология. Подбрани експерти в тази област предприеха изчерпателен преглед на публикуваните данни за поведението при дадено състояние, съгласно политиката на

Таблица 1: Класове на препоръките

Класове на препоръките	Дефиниция	Препоръки за употреба
Клас I	Доказателства и/или общо съгласие, че дадено лечение или процедура е благоприятно(а), полезно(а), ефективно(а).	Препоръчва се/ показано(а) е
Клас II	Противоречиви доказателства и/или разнопосочност на мненията относно полезността/ефикасността на дадено лечение или процедура.	
Клас IIa	Преобладаващите данни/мнения са в полза на полезност/ефикасност	Трябва да се вземе предвид
Клас IIb	Ползата/ефикасността е по-слабо установена с данни/мнения	Може да се вземе предвид
Клас III	Доказателства и/или общо съгласие, че дадено лечение или процедура не е благоприятно(а)/полезно(а)/ефективно(а), а в някои случаи може да бъде увреждащо(а)	Не се препоръчва

комитета за практически препоръки (CPG) на ESC. Беше извършена критична оценка на диагностичните и терапевтични процедури, включително оценка на съотношението полза–риск. Доказателственото ниво и силата на препоръките на конкретните възможни подходи бяха претеглени и степенувани според предефинираните скали очертани по-долу.

Експертите от групите за писане и ревизиране представиха декларация за интерес за всички взаимоотношения, които биха могли да се възприемат като реални или потенциални източници на конфликт на интереси. Декларациите им за интерес бяха прегледани съгласно правилника на декларациите за интерес на ESC, които могат да бъдат намерени в уебсайта на ESC (<http://www.escardio.org/guidelines>). Този процес осигурява прозрачност и предпазва от потенциални пристрастия в процесите на разработване и рецензиране. Всякакви промени в декларациите на интереси, които възникнат в периода на писане бяха съобщавани на ESC и обновявани. Работната група получи пълната си финансова подкрепа от ESC, без каквото и да е участие на индустрията по здравеопазване.

CPG на ESC надзирава и координира подготовката на нови Препоръки. Комитетът носи отговорност и за процеса на одобрение на тези Препоръки. Препоръките на ESC се подлагат на подробна ревизия от CPG и външни експерти. След подходящи ревизии Препоръките се одобряват от всички експерти включени в работната група. Окончателният документ се одобрява от CPG за публикуване в European

Heart Journal (EHJ). Препоръките бяха разработени след внимателно съобразяване с научните и медицински познания и доказателствата, налични към момента на окончателното им създаване.

Задачата за разработване на Препоръки на ESC включва и създаване на образователни средства и програми за приложение на указанията, включително джобни версии на препоръките, обобщаващи диапозитиви с основни послания, обобщаващи карти за неспециалисти и електронна версия за дигитално приложение (смартфон и т.н.). Тези версии са съкратени и така, за по-подробна информация, потребителят трябва винаги да има достъп до версията с пълен текст на Препоръките, която е свободно достъпна през уебсайта на ESC и в уебсайта на EHJ. Националните кардиологични дружества от ESC се насърчават да одобряват, възприемат, превеждат и прилагат всички Препоръки на ESC. Необходими са програми за приложение, защото има доказателства, че изходът от заболяването може да бъде с благоприятен изход при пълно приложение на клиничните указания.

Здравните професионалисти се насърчават да вземат предвид изцяло Препоръките на ESC, когато прилагат клиничните им преценки, както и при определянето и приложението на превантивни, диагностични или терапевтични стратегии. Препоръките на ESC обаче не отменят по никакъв начин каквато и да е отговорност на здравните професионалисти да вземат правилни и точни решения в преценката на здравното състояние на всеки пациент и при консултация

Таблица 2: Нива на доказателственост

Ниво на доказателственост A	Данни, получени от многобройни рандомизирани клинични изпитвания или мета-анализи.
Ниво на доказателственост B	Данни, получени от единично рандомизирано клинично изпитване или големи нерандомизирани проучвания.
Ниво на доказателственост C	Консенсус на експертни мнения и/или малки проучвания, ретроспективни проучвания, регистри.

с конкретния пациент или лицето, което се грижи за него/нея, когато това е подходящо и/или необходимо. Здравният професионалист носи отговорност и за потвърждаване на правилата и регламентите приложими във всяка страна за лекарствата и устройствата към момента на предписване.

2. Въведение

2.1. Защо имаме нужда от нови препоръки за поведение при вродени сърдечни малформации при възрастни?

След предишната версия на публикуваните през 2010 година Препоръки за поведение при вродени сърдечни малформации (CHD) при пораснали, се натрупаха нови данни при тази група пациенти, особено за перкутанти интервенционални техники и рисковата стратификация относно избора на времето за хирургия и катетърна интервенция, както и за медикаментозното лечение. Това направи нуждата от ревизия на препоръките необходима.

Тъй като сега сред възрастните пациенти с CHD нараства броят на тези в напреднала възраст, включително и по-възрастни, терминът CHD при пораснали вече не изглежда подходящ и по тази причина беше заменен с възрастни с CHD (ACHD) през целия документ. Това съответства и на международната литература.

2.2. Съдържание на тези препоръки

Вземането на решение при ACHD включва точна диагноза, определяне на подходящо време за интервенция, оценка на риска и избор на най-подходящия вид интервенция. Освен това, са обхванати специфични аспекти на медикаментозното лечение на състояния, като сърдечна недостатъчност, пулмонална хипертония (PH) и антикоагулация.

Тези препоръки, фокусирани върху ACHD, са ориентирани към поведение и за по-големи подробности по темите ендокардит, изолирани клапни заболявания и болести на аортата вижте съответните отделни документи за препоръки на European Society of Cardiology (ESC).

2.3. Нов формат на препоръките

Новите Препоръки бяха адаптирани да улеснят използването им в клиничната практика и да отговорят на нуждите на читателите чрез фокусиране върху сбита, ясно представени указания. В края на документа, *раздел 5* предлага теми за бъдещи изследвания, а *раздел 6* обобщава ключовите послания. За повече допълнителна информация, моля обърнете се към Учебника на ESC по сърдечносъдова медицина.¹

2.4. Как да бъдат използвани тези препоръки

Комитетът подчертава, че в крайна сметка много фактори определят най-подходящото лечение при отделните пациенти в рамките на дадена общност. Тези фактори включват наличност на диагностично оборудване, експертиза на кардиолозите и хирургите, особено в областта на сърдечната

хирургия и перкутанните интервенции при вродените сърдечни малформации, и по-специално желанията на добре информирани пациенти. Нещо повече, благодарение на липсата на данни базирани на доказателства в областта на ACHD, повечето препоръки са до голяма степен резултат от общо съгласие на експерти, на базата на ретроспективни и проспективни наблюдателни проучвания и регистри. Следователно, в някои клинични ситуации отклоненията от тези Препоръки могат да бъдат подходящи.

2.5. Какво е новото в препоръките от 2020?

Избрани ревизирани препоръки, нови препоръки и нови схващания са обобщени в *Таблица 3*.

3. Общи аспекти

3.1. Разпространение на вродени сърдечни малформации при възрастни

Към днешна дата разпространението на CHD в световен мащаб е ~ 9 на 1000 новородени, със значителни географски вариации.^{2,3} Докато разпространението на тежки вродени сърдечни малформации намалява в много западни /развити страни поради фетален скрининг и прекъсване на бременността, общото разпространение в глобален мащаб се увеличава.⁴ Поради медицинска, хирургическа и технологична еволюция през последните десетилетия, >90% от хората, които са родени с CHD, сега оцеляват до зряла възраст.⁵ В резултат на това разпространението на CHD в общността им се увеличи и сега далеч надхвърля броя на децата с CHD.⁶ CHD може да бъде класифицирана като лека, среднотезка или тежка (вижте *Таблица 4*).

3.2. Организация на грижите

Когато пациентите с CHD наблизават зрелост те се нуждаят от насочване към ACHD грижи. Този трансфер трябва да бъде предшестван от подготвителна преходна фаза, която продължава и в зряла възраст, в зависимост от нуждите на пациента. Специална здравна организация и тренировъчни програми са необходими, за да отговорят на нуждите на тази популация пациенти.⁷ Важното е, че грижата за пациенти с ACHD е доживотен (*Фигура 1*) и също така изисква стратегии за предварително планиране на грижите. Работната група на ESC по вродени сърдечни малформации при пораснали (ESC Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease) публикува становище относно препоръките за организация на грижите и обучение по под-специалността ACHD в Европа.⁸ Документът се позовава на предишните насоки на ESC⁹ и стратифицирани грижи за пациентите на три нива: (i) пациенти, които се нуждаят единствено от грижи в специализиран център, (ii) пациенти, за които може да се организира споделена грижа в подходящи общи центрове за възрастни пациенти с кардиологични заболявания, и (iii) пациенти, които могат да бъдат обслужени в неспециализирани клиники (ако е необходимо, с достъп до специализирани грижи). Предлаганите изисквания към персонала в специализирани центрове са описани

Таблица 3: Избрани ревизирани препоръки (R), нови препоръки (N) и нови концепции

Аритмия		
N	В изданието от 2010 липсват официално препоръки – такива не са включени – за подробности вижте таблиците за препоръки в <i>раздели 3.4.2 и 4.10</i> . Обобщение на най-важните точки: - Подчертаване на значимостта на подлежащите причини, механизмът на аритмията и анатомията на подлежащата CHD. - Подчертаване на значимостта на мултидисциплинарен подход за оптимално лечение на аритмията, преди или едновременно с перкутанна или хирургична интервенция. - Вземане предвид на ранна катетърна аблация, като алтернатива на дългосрочното медикаментозно лечение за симптомна SVT и VT, при условие че процедурата се извършва в центрове с опит. - Насочване към свързани с VT анатомични истмуси при пациенти с коригирана тетралогия на Fallot с продължителни VTs преди перкутанна или хирургична ре-интервенция в RVOT, тъй като тези процедури могат да доведат до недостъпност до субстратите за VT. - Разпознаване на връзката между брадикардия и IART и потенциалната полза от имплантация на PM.	
Синдром на Eisenmenger / пулмонална артериална хипертония		
N	Препоръчва се пациенти с CHD и потвърдена прекапилярна PH да бъдат съветвани против забременяване.	
N	Оценка на риска се препоръчва при всички пациенти с PAH-CHD.	
N	При пациенти с нисък и среден риск с коригирани прости лезии и прекапилярна PH, се препоръчва начална перорална комбинирана терапия или секвенциална комбинирана терапия, а високорискови пациенти трябва да бъдат лекувани с начална комбинирана терапия включваща парентерални простаноиди.	
R	Да бъде подчертана значимостта на секвенциалната стратегия на PAH терапията при синдром на Eisenmenger и използването на 6MWT за вземане на решение за започване на терапия.	При пациенти с Eisenmenger синдром с намален физически капацитет (разстояние при 6MWT <450 m), трябва да се има предвид терапевтична стратегия с начална монотерапия с ендотелинов рецепторен антагонист, последвана от комбинирана терапия, ако пациентът не получи подобрене.
Шънтови лезии		
N	При пациенти с шънтови лезии и неинвазивни белези на повишено PAP е задължително да се направи инвазивно измерване на PVR.	
N/R	Приспособени препоръки за затваряне на шънта (когато Qp:Qs >1.5), според изчисленото PVR: <3 WU: клас I за ASD, VSD и PDA 3–5 WU: клас IIa за ASD, VSD и PDA ≥5 WU, но намаляващ до <5 WU след насочено лечение на PAH: клас IIb за ASD (само фенестрирано затваряне) ≥5 WU за VSD и PDA (внимателно индивидуализирано решение в експертни центрове); клас IIb ≥5 WU въпреки насоченото лечение на PAH: клас III за ASD.	
N	При пациенти с ASD и LV болест се препоръчва да се извърши тестване с балон и внимателно да се претегли ползата от елиминирането на L–R шънт спрямо потенциалното негативно отражение на затварянето на ASD върху клиничния изход, поради повишаване на налягането на пълнене (вземане предвид на затваряне, фенестрирано затваряне и отказ от затваряне).	
N	Да се има предвид по-голямата възраст при вземането на решение за хирургично затваряне на ASD.	При по-възрастни пациенти, неподходящи за затваряне с устройство, се препоръчва съпоставяне на хирургичния риск срещу потенциалната полза от затваряне на ASD.
R	Транскатетърното затваряне на VSD стана алтернатива на хирургията при подбрани пациенти, особено при остатъчен VSD.	Транскатетърното затваряне на VSD се превърна в алтернатива, особено при остатъчни VSDs, трудно хирургично достъпни VSDs, както и мускулни VSDs намиращи се централно в междуреберната преграда.
R	Уточняване на изискването за хирург по вродени сърдечни малформации при затваряне на частичен AVSD.	Оперативно затваряне се препоръчва при пациенти със значително обемно обременяване на RV и трябва да се извърши само от хирург по вродени сърдечни малформации.
R	Да се уточни наличието на предсърдно мъждене или PH, като изисквания за клапа корекция при AVSD.	При безсимптомни пациенти с тежка регургитация на левоостранната AV клапа, запазената LV функция (LVESD <45 mm и/или LVEF >60%), висока вероятност за успешна корекция на клапата и нисък хирургичен риск, интервенция трябва да се вземат предвид, когато е налице предсърдно мъждене или систолно AP >50 mmHg.
R	Уточняване на възможността за фенестрирано затваряне на ASD.	При пациенти с PVR ≥5 WU, може да се обсъди фенестрирано затваряне на ASD, когато PVR спада под 5WU след насочено лечение на PAH и е налице значим L–R шънт (Qp:Qs >1.5).
R	Десатурацията по време на физическо натоварване да се включи като противопоказание за затваряне на ASD, VSD, AVSD, и PDA.	Затваряне на шънтова лезия не се препоръчва при пациенти с тежка PAH (PVR ≥5 WU), която се представя с десатурация при физическо натоварване.
Обструкция на левокамерния изходен тракт и аортопатии		
R	Повишение на препоръките за интервенция от клас IIa до I при AS с нисък дебит, нисък градиент.	Интервенцията е показана при пациенти с AS с нисък дебит, нисък градиент (среден градиент <40 mmHg), с намалена EF и данни за резерв на кръвотока (контрактилен), с изключение на псевдо-тежката AS.

Продължава

Продължение		
R	По-нисък среден праг на Doppler градиента за LVOTO интервенция от 50 на 40 mmHg.	При симптомни пациенти с клапна, подклапна или надклапна AS и среден Doppler градиент ≥ 40 mmHg се препоръчва хирургия.
R	Включване на нивата на BNP и повишеното PAP в индикациите за интервенция при клапна AS.	Интервенция трябва да се вземе предвид при безсимптомни пациенти с нормална EF и липса на патология при физическо натоварване (вижте Раздел 4.5.1), ако хирургичният риск е нисък и е налице поне една от следните данни: - Изразено покачени нива на BNP (>3-кратно увеличение от нормалния възрастов и полов диапазон), потвърдени чрез повторни измервания, без друго обяснение. - Тежка PH (систолично PAP в покой >60 mmHg, потвърдено от инвазивно измерване), без друго обяснение.
R	Потвърждаване на градиенти на налягане чрез инвазивно измерване и предпочитание към стентирание при коарктация и рекоарктация, когато е технически осъществимо.	Корекция на коарктация или рекоарктация (хирургична или транскатетърно) е показана при хипертонични пациенти с повишен неинвазивен градиент между долните и горните крайници, потвърден чрез инвазивно измерване (peak-to-peak ≥ 20 mmHg), с предпочитание към танскатетърно лечение (стентирание), когато е технически осъществимо.
N	Катетърно лечение (стентирание) на коарктация трябва да се има предвид при нормотензивни пациенти с повишен неинвазивен градиент, потвърден с инвазивно измерване (peak-to-peak ≥ 20 mmHg), когато е технически осъществимо.	
N	При аортопатии аортната клапна корекция използваща реимплантацията или ремоделиране с техника на аортна анулопластика се препоръчва при млади пациенти със синдром на Marfan или HTAD с дилатация на аортния корен и трикуспидни аортни клапи, когато се извършва от опитни хирурзи.	
N	Хирургия трябва да се има предвид при пациенти с TGFBR1 или TGFBR2 мутация (включително Loeys-Dietz синдром), които имат болест на аортния корен с максимален диаметър на аортния синус ≥ 45 mm.	
N	При синдром на Turner, трябва да се има предвид планова хирургия при аневризми на аортния корен и/или възходящата аорта при жени, които са >16 годишна възраст, имат индекс на AS (ASI) >25 mm/m ² и имат придружаващи рискови фактори за аортна дисекция.	
N	При синдром на Turner, може да се има предвид планова хирургия при аневризми на аортния корен и/или асцендентната аорта при жени, които са >16 годишна възраст, имат индекс на AS (ASI) >25 mm/m ² , и имат рискови фактори за аортна дисекция.	
Обструкция на деснокамерния изходен тракт / тетралогия на Fallot / Ebstein		
R	Съобразяване на препоръките за хирургична интервенция при RVOTO, в съответствие със симптомите.	Ако хирургичната смяна на клапата е единственият вариант, тя е показана при пациенти с тежка стеноза, които са симптоматични. Ако хирургичната смяна на клапа е единственият вариант при пациенти с тежка стеноза, които са безсимптомни, тя е показана при наличие на един или повече от следните фактори: - Обективно намаляване на физическия капацитет. - Намаляваща RV функция и/или прогресираща TR до най-малко умерена. - RVSP >80 mmHg. - R-L шънтиране през ASD или VSD.
R	Включване на предпочитание за катетърна интервенция целяща клапна имплантация при TOF.	При пациенти без нативен изходен тракт, катетърна интервенция (TPVI) трябва да се предпочете, ако е анатомично възможно.
R	Уточняване на RV дилатация в условията на пулмонално клапно протезиране при TOF и при RVOT конджункти.	Смяна на пулмоналната клапа трябва да се има предвид при безсимптомни пациенти с тежка PR и/или RVOTO, при наличие на прогресираща RV дилатация до RVESVi ≥ 80 mL/m ² и/или RVEDVi ≥ 160 mL/m ² , и/или прогресиране на TR до най-малко умерена степен.
R	В случай на ASDs при Ebstein аномалия, обърнете внимание към покачване на налягането в RA или спадане на сърдечния дебит.	В случай на документирана системна емболия, вероятно причинена от парадоксална емболия, трябва да се има предвид изолирано затваряне с устройство на ASD/PFO, но то изисква внимателна оценка преди интервенцията, за да се изключи индуцирано покачване на RA налягане или спадане на сърдечния дебит. Ако цианозата (кислородна сатурация в покой $<90\%$) е водещият проблем, може да се има предвид изолирано затваряне на ASD/PFO с устройство, но се изисква внимателна оценка преди интервенцията, за да бъде изключено индуциране на повишаване на RA налягане или спадане на сърдечния дебит.
Транспозиция на големите артерии		
R	Намаляване от I на IIa на степента на препоръчителното ниво за AV клапно протезиране при TGA/атриален суич при симптоматични пациенти.	При пациенти с тежка системна (трикуспидна) AV клапна регургитация, без сигнификантна камерна систолна дисфункция (EF $>40\%$), трябва да се има предвид подмяна <i>независимо от симптомите</i> .
R	При пациенти с TGA/атриален суич, нуждаещи се от имплантация на PM/ICD: обърнете внимание за наличието на пропускане (лик) на преградата.	При пациенти с пропускане (лик) на преградата, които се нуждаят от PM/ICD, трябва да се вземе предвид затварянето на пропускането (преградния лик), когато е технически възможно, преди въвеждането на трансвенозни електроди.

Продължение		
N	При cсTGA, трябва да се вземе предвид двукамерно пейсиране в случай на пълен AV блок или >40% изисквания за камерно пейсиране.	
R	Ревизирани показания за смяна на TV при cсTGA, според симптомите и системната камерна функция (Повишено ниво на препоръка при пациенти със симптоматична cсTGA от IIa на I).	При <i>симптоматични</i> пациенти с тежка TR и запазена или леко нарушена систолна функция на системната RV (EF >40%), има показания за подмяна на TV.
		При <i>безсимптомни</i> пациенти с тежка TR и прогресираща дилатация на системната RV и/или леко нарушена систолна функция на RV (EF >40%), трябва да се има предвид подмяна на TV.
		При <i>симптоматични</i> пациенти с тежка TR и повече от леко редуцирана систолна функция на системна RV (EF ≤40%), може да се има предвид подмяна на TV.
R	Анатомично коригиране (атриален + артериален суич) за cсTGA, отстранена съгласно препоръките.	
Еднокамерно сърце		
N	Препоръчва се възрастни с неоперирани или палиативно лекувани UVHs да бъдат подложени на внимателна оценка в специализирани центрове, включително мултимодално изобразяване, както и инвазивно изследване, за да се реши дали те могат да имат полза от хирургична или интервенционална процедура.	
Циркулация на Fontan		
N	Продължителната предсърдна аритмия с бързо AV провеждане е медицинска спешност и трябва незабавно да бъде лекувана с електрическа кардиоверзия.	
N	Антикоагулантна терапия е показана при наличие или анамнеза за предсърден тромб, предсърдна аритмия или тромбоемболични инциденти.	
N	Препоръчва се жени с циркулация на Fontan и някакво усложнение да бъдат съветвани да не забременяват.	
N	Сърдечна катетеризация се препоръчва с нисък праг в случаи на необясним едем, влошен физически капацитет, нововъзникнала аритмия, цианоза и хемоптиза.	
N	При пациенти с аритмии трябва да се предприеме проактивен подход с електрофизиологична оценка и аблация (където е подходяща).	
N	Трябва да се има предвид редовна чернодробна образна диагностика (ултразвук, компютърна томография, магнитен резонанс).	
N	При избрани пациенти с повишени пулмонално налягане/съпротивление при липса на повишено камерно теледиастолно налягане може да се имат предвид ендотелин рецепторни антагонисти и фосфодиестераза-5 инхибитори..	
N	При избрани пациенти със значима цианоза, може да се има предвид затваряне на фенестрация с устройство преди интервенцията, но има нужда от внимателна оценка преди интервенция, за да бъде изключено индуциране на повишаване на системно венозно налягане или спадане на сърдечния дебит.	
Аномалии на коронарните артерии		
N	Нефармакологично функционално изобразяване (напр. нуклеарно изследване, ехокардиография или CMR с физикален стрес) се препоръчва при пациенти с коронарни аномалии, за да бъде потвърдена/изключена миокардна исхемия.	
A) Аномално изхождане на коронарна артерия от пулмоналната артерия (ACAPA)		
N	Хирургия се препоръчва при пациенти с ALCAPA.	
N	Хирургия трябва да се има предвид при пациенти с ARCAPA и симптоми, отдавани на аномална коронарна артерия.	
N	Хирургия трябва да се има предвид за ARCAPA при безсимптомни пациенти с камерна дисфункция или миокардна исхемия, свързани с коронарна аномалия.	
B) Аномално изхождане на коронарна артерия от аортата (AAOCA)		
N	Хирургия се препоръчва за AAOCA при пациенти с типични ангинозни симптоми, които се представят с доказателства за стрес-индуцирана миокардна исхемия в съответстваща територия или високорискова анатомия.	
N	Хирургия може да се има предвид при <i>безсимптомни</i> пациенти с AAOCA (дясна или лява) и данни за миокардна исхемия.	
N	Хирургия трябва да се има предвид при <i>безсимптомни</i> пациенти с AAOLCA без никакви данни за миокардна исхемия, но с високорискова анатомия.	
N	Хирургия може да се има предвид при <i>симптоматични</i> пациенти с AAOCA, даже и когато нямат никакви доказателства за миокардна исхемия, нито високорискова анатомия.	
N	Хирургия може да се има предвид при <i>безсимптомни</i> пациенти с AAOLCA без миокардна исхемия и без високорискова анатомия, когато се представят в млада възраст (<35 години).	
N	Хирургия не се препоръчва при AAORCA при <i>безсимптомни</i> пациенти без миокардна исхемия и без високорискова анатомия.	
Продължава		

Продължение

Нови концепции

	Название (ACHD).
	Класификация на сложността на заболяването.
	Изисквания към персонала в експертен център за ACHD.
	Очертаване ролята на биомаркерите в проследяването на ACHD.
	Подробни и конкретни препоръки за поведение при аритмии.
	По-специфични и съобразени препоръки за лечение на PAH.
	Препоръки за използване на антикоагуланти.
	Съобразяване със стареенето и предварително планиране на грижите.
	Категории високо рискови бременности в съответствие с Препоръките при бременност.
	Разширяване на секцията за синдром на Marfan до аортопатии (и включване на HTAD, синдром на Turner, и бикуспидна аортна болест).
	Очертаване ролята на катетърната интервенция при ACHD.

6MWT = тест с 6-минутен тест с ходене; AAOCA = аномално изхождане на коронарна артерия от аортата; AAOCA = аномално изхождане на лява коронарна артерия от аортата; ACAPA = аномална коронарна артерия от пулмоналната артерия; ACHD = вродена сърдечна малформация при възрастни; AF = предсърдно мъждене; ALCAPA = аномална лява коронарна артерия от пулмоналната артерия; ARCAPA = аномална дясна коронарна артерия от пулмоналната артерия; AS = аортна стеноза; ASD = междупредсърден дефект; AV = атриовентрикуларен а/о/и; AVSD = атриовентрикуларен септален дефект; BNP = B-тип натриуретичен пептид; cсTGA = вродена коригирана транспозиция на големите артерии; CHD = вродена сърдечна малформация; CMR = сърдечносъдов магнитен резонанс; EF = фракция на изтласкване; HTAD = наледствена болест на торакална аортна; IART = вътрепредсърдна риентри тахикардия; ICD = имплантируем кардиовертер дефибрилатор; L-R = ляво-десен а/о/и; LV = лява камера/левокамерен а/о/и; LVEF = левокамерна фракция на изтласкване; LVESD = левокамерен телесистолен диаметър; LVOT = левокамерен изходен тракт; LVOTO = обструкция на левокамерния изходен тракт; N = нова препоръка; PAH = пулмонална артериална хипертония; PAH-CHD = пулмонална артериална хипертония свързана с вродена сърдечна малформация; PAP = пулмонално артериално налягане; PDA = персистиращ дуктус артериозус; PFO = персистиращ форамен овале; PH = пулмонална хипертония; PR = пулмонална регургитация; PVR = пулмонално съдово съпротивление; Qp:Qs = отношение пулмонален към системен кръвоток; R = ревизирана препоръка; RA = дясно предсърдие/предсърден а/о/и; R-L = дясно-ляв; RV = дясна камера/денокамерен а/о/и; RVEDVi = индекс на деснокамерния телесистолен обем; RVESVi = индекс на деснокамерния телесистолен обем; RVOT = деснокамерен изходен тракт; RVOTO = обструкция на деснокамерния изходен тракт; RVSP = деснокамерно систолно налягане; SVT = надкамерна тахикардия; TGA = транспозиция на големите артерии; TGFBF = трансформиращ бета рецептор растежен фактор; TOF = тетралогия на Fallot; TPVI = транскатетърна имплантация на пулмонална клапа; TR = трикуспидална регургитация; TV = трикуспидна клапа; UVH = еднокамерно сърце; VSD = междукламен дефект; VT = камерна тахикардия; WU = единици по Wood.

Таблица 4: Класификация на сложността на вродените сърдечни малформации

ЛЕКИ:

- Изолирана вродена болест на аортната клапа и бикуспидна аортна болест
- Изолирана вродена митрална клапа болест (с изключение на парашутна клапа, клефт (цепка) на клапата)
- Лека изолирана пулмонална стеноза (инфундибуларна, клапа, надклапна)
- Изолиран малък ASD, VSD или PDA
- Коригиран ASD секундум, синус венозус дефект, VSD или PDA без остатъци или следствия, като камерна дилатация, камерна дисфункция или повишено PAP.

СРЕДНО ТЕЖКИ: (Коригирани или некоригирани, където не е посочено; азбучен ред)

- Аномално вливане на белодробни вени (частично или тотално)
- Аномална коронарна артерия изхождаща от PA
- Аномална коронарна артерия изхождаща от противоположния синус
- Аортна стеноза - подклапна или надклапна
- AVSD, частичен или пълен, включително ASD примум (с изключение на белодробна съдова болест)
- ASD секундум, умерен или голям некоригиран (с изключение на белодробна съдова болест)
- Коарктация на аортата
- Двукухинна дясна камера
- Аномалия на Ebstein
- Синдром на Marfan и свързан с него HTAD, синдром на Turner
- PDA, умерен или голям некоригиран (с изключение на белодробна съдова болест)
- Периферна пулмонална стеноза
- Пулмонална стеноза (инфундибуларна, клапа, надклапна), умерена или тежка
- Синус Valsalva аневризма/фистула
- Синус венозус дефект
- Коригирана тетралогия на Fallot
- Транспозиция на големите артерии след артериален суич операция
- VSD с придружаващи аномалии (с изключение на белодробна съдова болест) и/или умерен или по-голям шънт.

Продължава

Продължение

ТЕЖКИ: (Коригирани или некоригирани, където не е посочено; азбучен ред)

- Всяка CHD (коригирана или некоригирана), придружена от белодробна съдова болест, включително синдром на Eisenmenger)
- Всяка цианотична CHD (некоригирана или палиативно коригирана)
- Камера с двоен изход
- Циркулация на Fontan
- Прекъсната аортна дъга
- Пулмонална атрезия (всички форми)
- Транспозиция на големите артерии (с изключение на пациенти с артериален суич операция)
- Еднокамерно сърце (включително лява/дясна камера с двоен изход, трикуспидална/митрална атрезия, синдром на хипопластичното ляво сърце, всяка друга анатомична аномалия с функционално единствена камера)
- Общ артериален ствол
- Други сложни аномалии на AV и камерно-артериална връзка (т.е. кръстосано сърце (criss-cross), хетеротаксични синдроми, камерна инверсия).

ASD = междупредсърден дефект; AV = атриовентрикуларен/а/о/и; AVSD = атриовентрикуларен септален дефект; CHD = вродена сърдечна малформация; HTAD = наследствена болест на гръдната аортна; LV = лява камера/левокамерен/а/о/и; PA = белодробна (пулмонална) артерия; PAP = пулмонално артериално налягане; PDA = персистиращ артериален канал; VSD = междукामерен дефект.

В Таблица 5. Сложността на сърдечния дефект не трябва да бъде единственият критерий за насочване на пациенти към конкретно ниво на грижи. Макар че пациентите със сложни дефекти могат лесно да бъдат прикрепени към високо ниво на грижи, дори анатомично прости дефекти могат да се нуждаят от специализирани грижи при определени ситуации [напр.междупредсърден дефект (ASD) с белодробна артериална хипертония (ПАН)]. По тази причина, се препоръчва всички пациенти с ACHD да бъдат видени поне веднаж в специализиран център, което позволява специалисти по ACHD да определят най-подходящото ниво на грижи и интервали на проследяване за всеки пациент.⁸ Мрежи от специализирани центрове с общи грижи за възрастни трябва да бъдат създадени във всяка обособена област. Действително, с нарастването на популацията от възрастни с CHD, повече пациенти ще се представят за първи път на кардиолозите за остри състояния, като аритмия, сърдечна недостатъчност или ендокардит. В такива случаи, кардиологът не трябва да забавя лечението при хемодинамично нестабилни пациенти, но трябва незабавно да се свърже с ACHD центъра на пациента, за да бъдат обсъдени подходящи стратегии на поведение или трансфер. Специално внимание е необходимо при пациенти след корекция на Fontan, която се проявява с аритмия, тъй като дори и надкамерните аритмии не са с добра поносимост. Подробните съвети за спешните грижи при пациенти с ACHD ще последват в отделен бъдещ документ.

Трансферът на подрастващи към ACHD грижи има жизнено значение, тъй като те наближават зрялост без пропуски в обгрижването и трябва да бъдат продължени от подготвителна преходна фаза с допълнителна преходна подкрепа, която продължава в ранна зряла възраст, според нуждите на пациента.¹⁰ Прехвърлянето изисква специална организация за здравни грижи.^{10,11} Препоръчва се специалисти от ACHD центрове да имат екипи, включващи специализирани медицински сестри, психолози и социални работници, тъй като се знае че безпокойство, депресия или проблеми свързани със справяне с медицинското състояние са добре познати проблеми при възрастни пациенти с CHD.¹² Те играят и критична роля в преходния процес чрез поемане на преходните грижи за пациенти след трансфер от детската кардиология. Аспекти, които трябва да бъдат разгледани от свързани здравни професионалисти, включват умствено здраве, благоприятно психично състояние и качество на живота.^{12,13} През целия живот, грижите за ACHD, изборът на планиране на специализирани грижи и стратегиите свързани с края на живота също изискват експертна подкрепа.

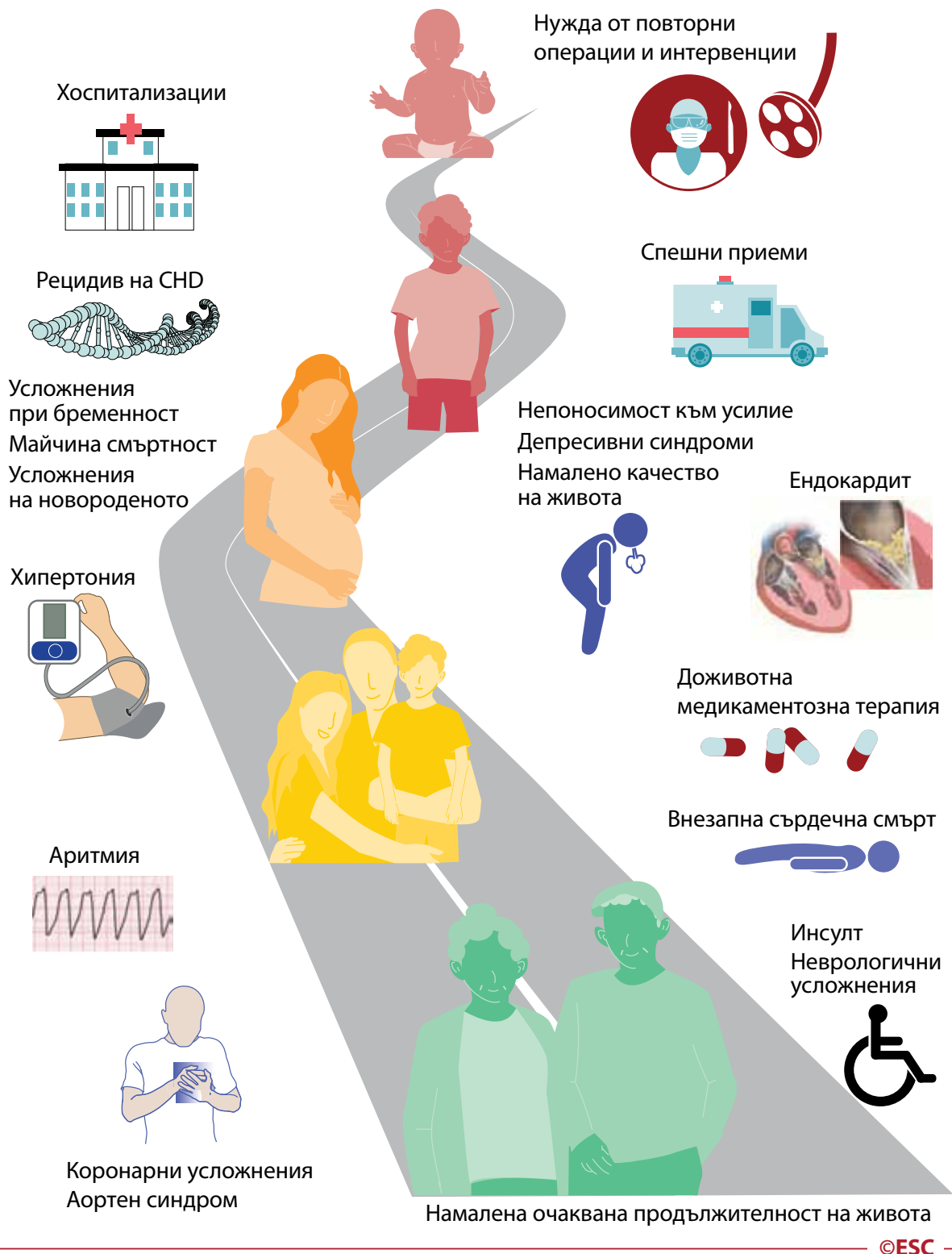
3.3. Изграждане на диагнозата

От критично значение при изграждане на диагнозата на пациента с ACHD са освен изчерпателната клинична оценка и медицинската анамнеза, включваща детайлна информация за палиативна или коригираща хирургия и катетър-базиран интервенции. Целта на анализа на анамнезата на пациента е преценка на сегашните и миналите симптоми, както и поглед върху междинните събития и всякакви промени в медикаментозното лечение. Най-честите симптоми съобщавани от пациентите с ACHD са намалена издръжливост към физически натоварвания и сърцебиене. Личната оценка на физическия капацитет колерира лошо с обективните измерители на работния капацитет.¹⁴ По тази причина, кардиопулмоналният тест с физическо натоварване (CPET) постигнал важно значение за обективна оценка на поносимостта към усилие, едновременно при видимо безсимптомни и при симптоматични пациенти. Освен това пациентът трябва да бъде попитан за неговия/ нейния начин на живот за откриване на прогресиращи промени в ежедневната активност с цел ограничаване на субективността в анализа на симптомите. При симптоматични пациенти, алтернативни причини, като анемия, депресия, покачване на телго и физическа детренираност, освен вродената малформация и нейните последиствия или остатъци, трябва да се имат предвид и, ако е необходимо, да бъдат изключени по-нататък.

Клиничното изследване играе основна роля и включва внимателна оценка на всяка промяна в аускултаторната находка, кръвното налягане или развитие на признаци на сърдечна недостатъчност. Рентгенографията на гръдния кош дава информация за промените в размера и конфигурацията на сърцето, както и върху белодробния съдов рисунок. Неинвазивното образно изследване се прави рутинно с транссторакална ехокардиография (TTE), включва трансезофагеална ехокардиография (TOE) и кардиоваскуларен магнитен резонанс (CMR), когато има показания. По този начин пациентите с CHD могат да имат особена полза от магнитно резонанс – кондиционални/съвместими пейсмейкъри и дефибрилатори.

Ехокардиографията превъзхожда CMR за оценка на градиентите на налягане и налягането в белодробната артерия (РА), (PAP), а и в откриването на малки, силно подвижни структури, като вегетации. CMR е идеален за точна количествена оценка на камерните обеми, фракцията на изтраскване (EF), клапна регургитация,¹⁵ изчисляване на белодробния и системния кръвоток и оценка на миокардната фиброза. Компютър томографското изследване на сърдечно-съдовата система (ССТ)

Вродена сърдечна малформация ~ Доживотно хронично състояние



Фигура 1: Централна илюстрация. Вродената сърдечна малформация е доживотно хронично състояние. CHD = вродена сърдечна малформация; SCD = внезапна сърдечна смърт.

Таблица 5: Изисквания към персонала в специализирани ACHD центрове^a

Дисциплина	Изискващ се брой
Кардиолог за възрастни/детски кардиолог със сертификат за ACHD	≥2
Специалист по образна диагностика на ACHD (със сертификат по TTE/TOE, CMR, CCT)	≥2
Интервенционален кардиолог по вродени сърдечни малформации	≥2
Хирург по CHD	≥2
Анестезиолог с опит и експертиза по CHD	≥2
Сестра специалист (ако национални професионални сестрински организации позволяват специализация)	≥2
Инвазивен електрофизиолог с опит при ACHD	≥1
Експерт по белодробна съдова болест	≥1
Клиничен генетик	≥1
Психолог	≥1
Социален работник	≥1
Екип за палиативни грижи	
ACHD = вродена сърдечна малформация при възрастни; CHD = вродена сърдечна малформация; CMR = сърдечно-съдов магнитен резонанс; CCT = сърдечно-съдова компютърна томография; TOE = трансезофагеална ехокардиография; TTE = трансторакална ехокардиография.	
^a Модификация на таблицата на Baumgartner <i>et al.</i> ⁸	

със съвременни едно- или двуизточни скенери може да бъде извършено с доза-спестяващи протоколи и може да бъде изискано при специални показания – както е показано в Таблица 6. Интердисциплинарна експертна колаборация е важна: експерти в изобразителните методи на CHD трябва да отговорят на обратна връзка от CHD хирурзи, интервенционалисти и електрофизиолози за оптимизация на изобразителния принос на грижите, както и работата с всеки друг за ускоряване на правилната употреба на мултимодално изобразяване. Усъвършенстваното изобразяване обикновено е най-добре запазено, когато пациентите се наблюдават в специализирания център, вместо да се повтаря.

Ехокардиографията, CMR, и CCT се нуждаят от персонал с опит в CHD, както и в изобразяването, в резултат на обучение и въвеждане на ресурси. В рамките на ESC, това се признава чрез изпит за сертификация на Европейската асоциация по сърдечно-съдово изобразяване (European Association of Cardiovascular Imaging, EACVI), отделно от стандартния TTE, TOE или CMR изпит и специфичен за CHD.

3.3.1. Ехокардиография

Ехокардиографията остава образен метод на първи избор.¹⁶ Всички, М-мод, двуразмерна и триразмерна (3D) ехокардиография се използват за изобразяване, докато тъканният Doppler и изобразяването на миокардната деформация, по-специално надлъжният стрейн и скоростта на деформация стават интегрални части от функционалната оценка.¹⁷

Ехокардиографията дава информация за сърдечната анатомия, ситуса, включително ориентация и позиция на сърцето, връзка между предсърдията и камерите, сърдечните клапи и на сърдечните клапи с големите артерии. За оценка на морфология и функция на сърдечните клапи, TTE и ако е необходимо, TOE (в днешно време често комбинирани с 3D ехокардиография), е предпочитаният образен метод.

Таблица 6: Показания за изобразяване със сърдечно-съдов магнитен резонанс при ACHD

Показания за CMR при ACHD
- Изчисляване на RV обеми, EF (включително субпулмонална RV, системна RV и обща камера) - Оценка на RVOTO и RV-PA конджункти - Изчисляване степента на PR - Оценка на PAs (стенози, аневризми) и аортата (аневризма, дисекция, коарктация (CCT може да има преимущество)) - Оценка на системни и белодробни вени (аномално свързване, обструкция, предпроцедурно на коронарна венозна анатомия, и т.н.) - Колатерали и артериовенозни малформации (CCT може да има преимущество) - Коронарни аномалии и CAD (CCT има преимущество при интрамурален ход, цепковиден ход, излизане под остър ъгъл, миокарден цепковиден ход, остър ъгъл на излизане, миокарден мост и оценка на плаките) - Откриване и количествена оценка на миокардната исхемия с CMR стрес перфузия - Оценка на интра- и екстракардиалните маси - Изчисляване на миокардната маса (LV и RV) - Откриване и количествена оценка на миокардната фиброза/цикатрикс (късно гадолиниеве усилване, T1 картиране) за характеристика на тъканите (фиброза, мастна тъкан, желязо и т.н.) - Оценка на системен и белодробен кръвоток, за да се изчисли Qp:Qs - Оценка на перфузионното разпределение към десен/ляв бял дроб - Измерване на белодробен кръвоток при пациенти с множество източници на кръвоснабдяване (т.е. с големи аорто-пулмонални колатерални артерии).

ACHD = възрастни с вродена сърдечна малформация; CAD = коронарна артериална болест; CMR = кардиоваскуларен магнитен резонанс; CCT = кардиоваскуларна компютърна томография; EF = фракция на изтласкване; LV = лява камера/левокамерен/а/о/и; PA = пулмонална артерия; PR = пулмонална регургитация; Qp:Qs = отношение пулмонален към системен ток; RV = дясна камера/деснокамерен/а/о/и; RVOTO = обструкция на деснокамерния изходен тракт.

Това се отнася и за шънтови лезии, като междупредсърдни (ASDs) или междукамерни дефекти (VSDs): 3D ехокардиография позволява поглед в анфас, което може да помогне в оценката на размера и формата на дефекта и отношението му към околните структури.

Размерът на камерата, форма, обем и фракцията на изтласкване могат да бъдат измерени и изчислени с TTE. Признаци на обемно обременяване, в случай на шънт или клапна регургитация, или тензионно обременяване, в случай на повишено следнатоварване, се откриват с качествено TTE. Дори по-стари техники, използващи М-мод за измерване на систолното отклонение в равнината на трикуспидалния пръстен и систолното отклонение в равнината на митралния пръстен, са все още валидни, особено при дългосрочно проследяване. Що се отнася до левокамерната (LV) систолна функция, 3D ехокардиографията, изобразяването с тъканен Доплер и двуизмерното изобразяване на миокардната деформация доказва, че са надеждни средства и че заслужават да бъдат интегрирани в клиничната практика. Дори когато отчитаме новите технически средства, ехокардиографията запазва ключова роля в продължителното проследяване на систолната функция на дясна или обща камера, макар че за по-точни допълнителни измервания на систолната функция често е необходимо допълнително изобразяване с CMR.

3.3.2. Сърдечно-съдово изобразяване с магнитен резонанс

CMR е станал основен метод в специализираното звено. Той позволява 3D анатомична реконструкция, която не се

ограничава от телесния размер или акустичните прозорци и има бързо подобряваща се пространствена и времева резолюция.¹⁸ CMR изисква правилен сърдечен ритъм за оптимално качество на изображението, все пак диагностични CMR изследвания често са постижими, дори и при пациенти с неправилни сърдечни ритми [чести ектопии или предсърдно мъждене (AF)] и метални артефакти. CMR е златен стандарт в образните методи за изчисляване на обеми. Той може да бъде алтернатива, когато не може да бъде получена ехокардиография с достатъчно качество, или да се използва като втори метод, когато ехокардиографските измервания са гранични или противоречиви. Нещо повече, липсата на радиация го прави полезно средство, когато са необходими серийни измервания (напр. за мониториране на аортните размери). CMR позволява изчисляване на системния и белодробния кръвоток при пациенти с множествени източници на кръвоснабдяване и в комбинация с инвазивна катетеризация, на белодробното съдово съпротивление (PVR). Тъканното охарактеризиране за миокардна фиброза е уникална способност на CMR. Късното гадолиниеве усилване при CMR за огнищна фиброза и T1 картиращо изобразяване на интерстициална фиброза се прилагат все по-често при ACHD за тяхната потенциална диагностична и прогностична стойност. Все пак, големите лезия-специфични проучвания с цел определяне дали те предсказват преживяемост продължават.

За смекчаване на ниския риск от нефрогенна системна фиброза, контрастирането с гадолиний трябва да се избягва при пациенти с ниска гломерулна филтрация ($<30 \text{ mL/min/1.73 m}^2$). По тази причина се препоръчва преди CMR да се проверят креатининовите нива. Макар че все още не са наблюдавани клинични последици, дългосрочните мозъчни отлагания на гадолиний – независимо от бъбречната функция – породиха безпокойства по отношение на кумулативните доживотни дози при пациенти с CHD, които са подлагани на серийен CMR от млада възраст. По тази причина се предпочита гадолиний да се прилага селективно в специални центрове, използващи по-скоро макроцикличен, отколкото линейен хелатен, гадолиниев контраст, който представлява намален риск в най-ниската доза за постигане на образно усилване.¹⁹

Възрастни с CHD с конвенционални пейсмейкъри (PM) и дефибрилатори (ICD) могат да понесат CMR отговарящи на препоръките, когато е налична локална подкрепа.²⁰

3D CMR изобразяване може да се интегрира в електрофизиологични (EP) процедури, за да ги информира и ръководи. 3D CCT и CMR реконструкции могат също да бъдат използвани за повторение чрез виртуална реалност на интервенции или за планиране чрез специфични за пациента 3D отпечатъци.

Показанията за CMR са обобщени в Таблица 6.

3.3.3. Компютър томографско изследване на сърдечно-съдовата система

CCT има висока пространствена резолюция и бързо време за постигане; тя е особено подходяща за изобразяване на големите съдове, коронарните артерии и колатералните артерии, както и при паренхимно белодробно заболяване (Таблица 6). В много институции CCT е предпочитаният образен метод в планирането на транскатетерна имплантация на клапа. Камерният размер и функция могат да бъдат оценени с по-ниска времева разделителна способност в сравнение с CMR, обикновено с повишена доза радиация и поради това не се използва серийно за тази индикация.

Скорошните бързи усъвършенствания намалиха значително количеството рентгенова експозиция, постигайки $<5 \text{ mSv}$ за комбинирана CCT коронарна, белодробна и аортна ангиограма. За ACHD пациенти това направи CCT по-атрактивна за специфични показания в частност на патология на коронарна артерия, както и подробна оценка на колатерали.²¹

CCT е особено полезна в условията на спешност, включително при дисекция, белодробен емболизъм и паравалвуларен абсцес при ендокардит, където може да има предимства пред ехокардиография и CMR, тъй като се повлиява в по-малка степен на артефакта на клапната протеза.

При пациенти с изкуствени клапи (in situ >3 месеца), флуорин-18-флуородеоксиглюкоза позитрон емисионна томография/компютърна томография е полезна за ранна диагноза на възпаление и инфекция на мястото на клапата, а също и за идентификация на инфекция на вторични места.²²

3.3.4. Кардиопулмонален тест с физическо натоварване

Кардиопулмонален тест с физическо натоварване играе важна роля всред пациентите с CHD, при които качеството на живота и функционалният капацитет са ключови измерители на успеха от намесата. CPET, включваща обективния работен капацитет (максимална кислородна консумация), вентилаторната ефикасност [отношение на вентилацията към продукцията на въглероден двуокис (VE/VCO_2)], хронотропен отговор и отговор на кръвното налягане, както и предизвикана от натоварването аритмия и десатурация, дава по-широка оценка на функционалния капацитет и физическите възможности, като има крайни стойности, които показват добра корелация с болестността и смъртността при пациенти с ACHD.²³ По тези причини серийните работни тестове трябва да бъдат част от протоколите на продължителното проследяване. Те играят важна роля за определяне на срока за интервенция и реинтервенция. CPET е също полезно средство за препоръчване на интензивността на физическата активност на базата на индивидуализирано работно предписание.²⁴ Шест-минутният тест с ходене (6MWT) е друг прост метод за изчисляване на работния капацитет; той е свързан с клиничния изход при пациенти с белодробна артериална хипертония (PAH).

3.3.5. Сърдечна катетеризация

Сърдечната катетеризация е запазена предимно за отговаряне на специфични анатомични и физиологични въпроси или за интервенция. Показанията включват оценка на PVR, камерната диастолна функция (включително констриктивна и рестриктивна физиология), градиенти на налягане, изчисляване на шънт, коронарна ангиография и оценка на екстракардиални съдове, като аорто-пулмонални колатерални артерии, когато неинвазивната оценка е несигурна.

При шънтови лезии с Doppler ехокардиографски признаци за PH, катетеризацията – включваща тестване за съдова реактивност – остава с основно значение за вземане на решение за затваряне на шънта. Инхалаторният азотен окис е най-широко използваното средство за тази цел. Оценката на PVR при шънтови лезии изисква точно изчисляване на белодробния кръвоток чрез използване на принципа на Fick. Този метод с измерената кислородна консумация позволява най-точно изчисляване на сърдечния дебит.

Преди операция трябва да бъде направено изобразяване на коронарните артерии (чрез CCT или инвазивна коронар-

на ангиография) при мъже >40 годишна възраст, жени след менопауза и пациенти с признаци на или един или повече рискови фактори за коронарна артериална болест (CAD).²⁵

3.3.6. Биомаркери

Различни класове биомаркери се асоциират с неблагоприятни събития при пациентите с CHD, включително неврохормони и маркери за миокардно увреждане (високо чувствителни тропонини) или възпаление (високо чувствителен C-реактивен протеин). Сред неврохормоните, натриуретични пептиди [B-тип натриуретичен пептид (BNP) и N-терминален-про-BNP (NT-pro-BNP)] са най-добре проучени при пациентите с ACHD. Те носят важна прогностична информация, но са по-малко полезни за диагностика на сърдечна недостатъчност при различни сърдечни лезии, поради различаващи се граници, зависещи от подлежащия дефект и начина на корекция.²⁶ Те са с най-голяма полза при пациенти с двукамерна циркулация и с по-малка полза при пациенти с еднокамерна циркулация при Fontan.²⁷ Серийното проследяване на натриуретични пептиди играе роля за идентификация на пациенти в риск от неблагоприятни събития. За отбелязване е, че натриуретичните пептиди може да са увеличени при цианотични BCM, поради индуцирана от хипоксията секреция на пептиди.²⁸

3.4. Терапевтични съображения

3.4.1. Сърдечна недостатъчност

Развитието на сърдечна недостатъчност е чест проблем, засягащ 20–50% от популацията ACHD и е основна причина за летален изход.²⁹ Честотата ѝ нараства и е вероятно недооценена. Тъй като латентните признаци и симптоми за сърдечна недостатъчност биха могли да се срещат често, пациенти с висок риск от развитие на сърдечна недостатъчност се нуждаят от системно проследяване и диагностичен скрининг.³⁰ Всяко хемодинамично отклонение, включително аритмии, потенциално причиняващо сърдечна недостатъчност, което може да бъде обект на интервенция или хирургия, трябва да бъде изключено и, ако е възможно, лекувано първо. В отсъствие на специфични препоръки, практикуващите ACHD следват настоящите препоръки за медикаментозно лечение на сърдечна недостатъчност, както и на честите, свързани със сърдечна недостатъчност коморбидности като захарен диабет, AF, централна сънна апнея, железен дефицит и катехексия.³¹ Всъщност, тъй като патофизиологията на кардиореспираторната дисфункция е често различна от СН при пациенти с невродено (придобито) сърдечно заболяване, екстраполацията на резултати от публикувани проучвания при сърдечна недостатъчност върху ACHD пациенти са неприложими, особено при пациенти със системна дясна камера (RV), недостатъчност на суб-пулмонална камера или при пациенти с общокамерна физиология. Патофизиологията на сърдечната недостатъчност при ACHD със систолна камерна дисфункция включва широк спектър от причини. Както системната, така и суб-пулмоналната камери, независимо дали са морфологично леви или десни, включват се и общите камери, могат да са хронично тензионно или обемно свръхобременени, което води до прогресираща камерна дисфункция. Нарушената миокардна архитектура (некомпактност) и камерна взаимозависимост може да компрометират систолната камерна функция. Миокардното увреждане (недостатъчна миокардна протекция по време на байпас,

след вентрикулотомия и след хронична хипоксия) може да настъпи при пациенти с CHD. И накрая, исхемичната болест на сърцето, свързана главно с остаряване или вродени коронарни аномалии и персистираща тахикардия биха могли да бъдат причина за нарушена функция на системна и субпулмонална камера.³⁰ Налице са ограничени данни за лечение на сърдечна недостатъчност, специфично при ACHD пациенти, като често те не са категорични и са извлечени от малки пациентски кохорти. В резултат на това, ACHD-специфичните препоръки се базират най-вече на клиничен опит или изразяване на позиция.³⁰ При двукамерна циркулация пациенти с нарушена системна LV се лекуват най-общо с конвенционална терапия за сърдечна недостатъчност; това се прилага и при симптомни пациенти с недостатъчност на системна RV. Основно диуретиците контролират симптоматиката; остава неизвестно дали дългосрочното приложение на инхибитори на системата ренин-ангиотензин-алдостерон или бета-блокери повлиява клиничния изход. Също така, не е показана дългосрочна клинична полза от конвенционално лечение на сърдечна недостатъчност при недостатъчност на субпулмонална камера, макар че диуретиците биха могли да намалят симптомите. Лечение на симптомни пациенти с недостатъчност на обща камера при циркулация на Fontan или в случая с персистиращ дясно-ляв (R-L) шънт трябва винаги да се започва внимателно, като се взема предвид лабилният баланс на камерното преднатоварване и системното следнатоварване. При пациенти с ACHD със сърдечна недостатъчност понастоящем малък брой проучвания, преценяващи новия медикамент сакубитрил/валсартан, за който беше установено че намалява заболяемостта и смъртността и беше включен в терапията на хроничната сърдечна недостатъчност в новите Препоръки на ESC,³¹ но до този момент не могат да бъдат направени конкретни препоръки. Сърдечната недостатъчност със запазена EF е също не рядка при ACHD пациенти. Терапевтичните препоръки трябва да следват общите препоръки за сърдечна недостатъчност. На върха на медицинското лечение, сърдечната ресинхронизираща терапия (CRT) доведе до нарастващ интерес към използването ѝ при пациенти с ACHD и застойна сърдечна недостатъчност, независимо от оскъдните доказателства върху показанията и клиничния изход. Ефикасността на CRT при CHD може да варира с подлежащия структурен и функционален субстрат, като анатомия на системната камера (лява, дясна или функционално обща), наличие и степен на системна атриовентрикуларна (AV) клапна регургитация, първична миокардна болест или цикатризация и вида на електрическото проводно забавяне.³²

Очаква се, че честотата на острата сърдечна недостатъчност при ACHD пациенти също ще нараства във времето, поради нарастваща възраст и по-сложни заболявания. Понятията за правилна употреба на инотропни медикаменти, наличността на екстракорпорална мембранна оксигенация и напреднали свързващи техники са минималните изисквания за достатъчна подкрепа на ACHD пациенти с остра сърдечна недостатъчност; препоръчва се насочване към експертен център.³³

Сърдечната трансплантация може също да се има предвид като терапевтична възможност при краен стадий на сърдечна недостатъчност. Резултатът след трансплантационна хирургия непрекъснато се подобрява, особено при CHD пациенти, но периоперативната смъртност все още остава висока, отколкото при други подлежащи заболявания. Това е свързано главно с предшестваща сърдечна хирургия, слож-

на анатомия и патофизиология и коморбидности (мултисистемно нарушение). Нарасналото използване на устройства за камерно подпомагане може да служи за мост при пациентите с трансплантацията; при избрани пациенти това може да служи като възможност за дестинационна терапия. Някои пациенти може да имат изключително сложна анатомия или високи нива на антитела срещу човешките левкоцитни антигени и не са приемливи за трансплантация.

При някои пациенти е необходима мултиорганна трансплантация. Трансплантация сърце-бял дроб се прилага при CHD пациенти с необратима PAH, като синдром на Eisenmenger, но главният ограничител е липсата на донори.

Симултанна трансплантация сърце-черен дроб се прави рядко при чернодробна недостатъчност след палиативна корекция на Fontan или при пациенти с продължително повишено налягане върху черния дроб, поради недостатъчност на дясното сърце [напр. неразпозната малформация на Ebstein на трикуспидалната клапа (TV)]; опитът с този вид хирургия е ограничен.

Във всички случаи се препоръчва своевременна оценка за трансплантация от специалисти по сърдечна недостатъчност при ACHD в трансплантационен център. Предварително планиране на грижите, в крайна сметка включително палиативни грижи, трябва да се предлага на всички пациенти с напреднала сърдечна недостатъчност.

3.4.2. Аритмия и внезапна сърдечна смърт

3.4.2.1. Субстрати на аритмията

При ACHD пациенти може да се срещне целият спектър на аритмии. Все пак, субстратите на някои вродени аритмии са свързани със самата малформация (Таблица 7 и раздел 4). Очакваната по-дълга продължителност на живота (във връзка с излагането на конвенционални рискови фактори на аритмогенни субстрати) повишава честотата на аритмии, свързани със структурно ремоделиране, което може да настъпи в по-млада възраст, отколкото в общата популация, напр. AF.

Таблица 7: Рискови оценки на аритмични събития и брадикардии при ACHD

Тип CHD	Суправентрикуларни аритмии			Камерни аритмии и SCD		Брадикардия			
	AVRT	IART/ EAT	AF	Продължителна VT	SCD	SND		AV block	
						Вродена	Придобита	Вродена	Придобита
ASD тип секундум		++	++			(+)	+		(+)
Горен синус венозус дефект		++	+				+		
AVSD/примум ASD		++	++	(+)		(+)		(+)	++
VSD		+	(+)	+	(+) ^a				+
Ebstein аномалия	+++	++	+	(+)	++ ^b		++		
TOF		++	++	++	++		+		+
TGA									
Атриален суич		+++	+	++ ^c	+++ ^b		+++		+
Артериален суич		+		+ ^c	(+)		(+)		
ccTGA	++	+	+	(+)	++ ^b			+	++
Fontan операция									
Атриопулмонална комуникация		+++	++		+ ^b		++		
Интракардиален латерален тунел		++	+		+ ^b		++		
Екстракардиален кондуит		+	+		+ ^b		+		
Eisenmenger физиология Непълно палиативна CHD		++	++		++ ^d				

Празните клетки сочат, че макар и не не специфично посочени, могат да настъпят аритмични събития (без символ).

(+)	минимален риск	+	лек риск	++	умерен риск	+++	висок риск
-----	----------------	---	----------	----	-------------	-----	------------

AF = предсърдно мъждене; ASD = междупредсърден дефект; AV = атриовентрикуларен/а/о/и; AVRT = атриовентрикуларна риентри тахикардия; AVSD = атриовентрикуларен септален дефект; ccTGA = вродена коригирана транспозиция на големите артерии; CHD = вродена сърдечна малформация; EAT = ектопична атриална тахикардия; IART = интраатриална риентри тахикардия; SCD = внезапна сърдечна смърт; SND = дисфункция на синусовия възел; TGA = транспозиция на големите артерии; TOF = тетралогия на Fallot; VSD = медукамерен дефект; VT = камерна тахикардия.

^a Като се има предвид високото преобладаване на VSD, общият риск при неподбрани пациенти с VSD се счита за минимален.

^b SCD може да се дължи на суправентрикуларни аритмии с бързо AV провеждане.

^c По-висок изчислен риск от VT при сложна D-TGA.

^d Неаритмична.

Други аритмии са свързани с вида и времето на корекция на ACHD. Разрезите на дясното предсърдие (RA), заедно със сърдечно ремоделиране с последващо хемодинамичното обременяване, допринасят за високата честота на предсърдните тахикардии (AT) при различни CHDs. По-често се среща късна интраатриална риентри тахикардия (IART), по специално зависимо от кавотрикуспидалния истмус предсърдно трептене. Предсърдни честоти между 150 и 250 удара в минута може да доведат до бързо AV провеждане, хемодинамично влошаване и внезапна сърдечна смърт (SCD). Мономорфната камерна тахикардия (VT) също зависи от малформацията (Таблица 7) и вида на корекцията,^{34,35} с критичната част на макрориентри кръга типично локализиран вътре в анатомично добре дефинирани исмуси, ограничени от хирургични цикатрикс и протезен материал. За разлика от това, при пациенти с прогресивна недостатъчност на системната или субпулмонална камера, могат да настъпят по-комплексни електрофизиологични (EP) изменения. Последните включват ремоделиране на йонните канали, промени в движението на калциевите йони, ремоделиране на екстрацелуларния матрикс, което води до различни аритмии, включително полиморфна VT с висока честота и камерно мъждене (VF).³⁶

3.4.2.2. Оценка при пациенти със съмнение за или документиран аритмии и подход към аритмиите

При симптоматични пациенти без документирана аритмия, оценката зависи от честотата [Holter регистрация, запис в устройството (ако е налице), рекордер на събития] и обстоятелствата (работна проба) за симптоматика.

Ползата от периодична оценка надхвърляща 12-канални ECG (напр. периодичен Holter) при безсимптомни пациенти не са уточнени. Има съобщения за висока честота на безсимптомни находки, които рядко променят подхода.³⁷

При всички пациенти е важна оценка за обратима причина на аритмията (напр. хипертиреоидизъм, възпалителен процес) и нови или остатъчни хемодинамични аномалии. Аритмии причиняващи хемодинамична нестабилност изискват незабавно прекратяване, независимо от продължителност/антикоагулацията следващи сегашните указания.³² След конверсията могат да настъпят синусов арест/брадикардия и трябва да се има предвид наличие на поддържащ пейсмейкър при пациенти с риск от дисфункция на синусовия възел (SND) (Таблица 7). Ако IART/AF се понасят и продължават ≥ 48 h, трябва да бъде изключен интракардиален тромб (TOE) и/или преди конверсията трябва да бъдат започнати подходяща антикоагулантна терапия (>3 седмици) и фармакологичен контрол на честотата чрез използване на бета блокер или калциев антагонист (при пациенти с нормална системна камерна функция и липсваща преексцитация).^{32,37,38} Поддържане на синусов ритъм е целта при пациенти с CHD.^{32,37} Катетърна аблация се препоръчва като терапия от първа линия и се предпочита пред продължителното фармакологично лечение, в случай на коригируеми ограничени субстрати, тъй като антиаритмичните лекарства са свързани често с негативни инотропни и/или дромотропни ефекти.³² Антиаритмични лекарства, като медикаменти клас IC, могат да забавят честотата на IART без да блокират AV провеждането, позволявайки провеждане 1:1 с влошаване на хемодинамиката.³² Амiodарон може да влезе в съображение с цел превенция от рецидивите на AT/AF при пациенти с CHD и дисфункция на системна камера, хипертрофия на системна камера, или CAD, при която катетърната аблация е

неуспешна или не е опция. Амiodарон има чести странични ефекти и трябва да се използва с повишено внимание при цианотични CHD, ниско телесно тегло, чернодробна, тиреоидна или белодробна болест, или при удължен QT интервал. Не се препоръчва дълготрайно лечение с амiodарон при млади пациенти с CHD.³²

За оптимално поведение при хронична аритмия е задължително насочване към център с мултидисциплинарен екип и опит при свързани с CHD аритмии.^{32,37} За по-голяма конкретизация на антикоагулацията, вижте раздел 3.4.7.

3.4.2.3. Дисфункция на синусовия възел, атрио-вентрикуларен блок и инфрахисово забавяне на проводимостта

При безсимптомни пациенти с риск от SND и AV блок трябва да се има предвид периодичен Holter. Хроничната SND/брадикардия с неефективна предсърдна хемодинамика може да повлияе предсърдното ремоделиране и да улесни IART. Пациенти с постоперативен AV блок се считат, че са с повишен риск от SCD. Съответно са били предлагани по-широки показания за имплантация на пейсмейкър, в сравнение с пациенти със структурно нормални сърца.^{20,32}

При ACHD пациенти с двукамерна циркулация и системна LV, показанията за CRT следват стандартните критерии. За отбелязване, по-скоро конвенционално камерно пейсиране е основната причина за дисфункция на системната камера. Следователно, CRT се препоръчва при ACHD със системна EF $\leq 35\%$ и тесен QRS, и очаквано изискване за значимо пейсиране и поставяне на ново устройство. Като алтернатива, може да се вземе предвид пейсиране на неговия сноп. Ефикасността на CRT при ACHD може да варира сред кардиопатиите и може да зависи от индивидуалната анатомия (напр. системна RV/обща камера, AV клапна регургитация, наличие на цикатрикс). По принцип, само продължителността на QRS не може да бъде достатъчен предиктор, а данните от проследяването са ограничени. В допълнение, често се изискват торакотомия или хибридна имплантация на електроди и липсват данни за продължителността на CRT.³²

3.4.2.4. Внезапна сърдечна смърт и рисковата стратификация SCD свързана с камерна аритмия предизвиква безпокойство (7–26% от всички смъртни случаи при възрастни).^{29,39,40} Макар че честотата сред популацията BCM-CHD по принцип е относително ниска ($<0.1\%$ на година), някои дефекти поставят пациентите във висок риск със специфични за заболяването субстрати и рискови фактори (Таблица 7). Идентификацията на пациентите в риск от SCD остава предизвикателство.

Имплантацията на ICD за вторична превенция на SCD и за първична превенция при пациенти с двукамерна физиология и системна LV следва стандартните критерии.^{37,41} Могат да бъдат използвани антиаритмични лекарства, като допълнение към ICD, с цел редукция на бремето от камерни аритмии.³² Ползата от ICD терапия за първична превенция при обща или системни RVs е по-слабо установена.

С изключение на тетралогия на Fallot (TOF), специфични препоръки относно ICD имплантация за първична превенция при CHD остават неясни.^{32,37} Използвани са трансвенозни ICD системи, но при пациенти с ограничен венозен достъп до камерата или интракардиален шънт, алтернатива може да бъде подкожната ICD. Обаче, не всички пациенти могат да бъдат избрани, поради рискът от неподходящо сензиране и липса на антитахикардно и антибрадикардно пайсиране.

Ползата от програмираната електрическа стимулация (PES) при безсимптомни пациенти с BCM е неясна. Изглежда

Препоръки за лечение на аритмии при възрастни с вродени сърдечни малформации

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
При пациенти с умерено тежки и тежки CHD (Table 4) и документирана аритмия, е показано насочване към център с мултидисциплинарен екип и експертиза при пациенти с ACHD и свързана с ACHD аритмия.	I	C
При пациенти с CHD с документиран аритмии или висок риск от следпроцедурни аритмии (напр. затваряне на ASD в по-късна възраст), преценени за перкутанни или хирургични (ре) интервенции, има показание насочване към център с мултидисциплинарен екип и експертиза за такива интервенции и инвазивно лечение на аритмии.	I	C
При леки CHD се препоръчва катетърна аблация пред дългосрочна медикаментозна терапия при симптоматична, постоянна, рецидивираща SVT (AVNRT, AVRT, AT, и IART), или ако SVT е потенциално свързана с SCD (Table 7).	I	C
При умерени и тежки CHD, катетърна аблация трябва да се има предвид при продължителна симптоматична рецидивираща SVT (AVNRT, AVRT, AT, and IART), или ако SVT е потенциално свързана с SCD (Table 7), при условие че процедурата ще се извърши в центрове с опит.	IIa	C
Катетърна аблация е показана като допълнителна терапия към ICDs при пациенти, които се представят с повтаряща се мономорфна VT, непрекъсната VT или електрическа буря, неовладяеми с медикаментозна терапия или ICD репрограмирание.	I	C
Катетърна терапия трябва да се има предвид при симптоматична мономорфна продължителна VT при пациенти, при които не е желателна медикаментозна терапия, при условие че процедурата бъде извършена в центрове с опит.	IIa	C
Имплантируем сърдечен дефибрилатор		
Имплантация на ICD е показана при възрастни с CHD, които са преживели прекъснат сърдечен арест, поради VF или хемодинамично лошо толерирана VT след оценка за определяне на причината за събитието и изключване на обратими причини.	I	C
Имплантация на ICD е показана при възрастни с CHD и продължителна VT след хемодинамична оценка и корекция, когато е показана. Необходимо е EP оценка за идентификация на пациенти, при които катетърна или хирургична аблация могат да бъдат благоприятни като допълнително лечение или при които това може да предложи разумна алтернатива.	I	C
ICD имплантация трябва да се има предвид при възрастни с CHD с двукамерна физиология и системна LV, представяща се с със симптоматична сърдечна недостатъчност (NYHA II/III) и EF ≤ 35%, въпреки ≥ 3 месечна оптимална медикаментозна терапия, при условие че се очаква те да преживеят повече от една година при добър функционален статус. ^c	IIa	C
ICD имплантация трябва да се има предвид при пациенти с CHD и необясним синкоп и подозрение за аритмична етиология и напреднала камерна дисфункция, или индуцируема VT/VF при програмирана електрическа стимулация.	IIa	C

Продължава

Продължение

ICD имплантация трябва да се има предвид при подбрани пациенти с TOF с множество рискови фактори за SCD, включително LV дисфункция, непродължителна симптоматична VT, QRS продължителност ≥ 180 ms, обширни RV цикатрикси при CMR, или индуцируема VT при програмирана електрическа стимулация.	IIa	C
ICD имплантация може да се има предвид при пациенти с напреднала дисфункция на дясна или обща камера (EF на системна RV < 35%) в присъствието на допълнителни рискови фактори. ^d	IIb	C
Пейсмейкър		
Имплантация на PM трябва да се има предвид при пациенти с ACHD с брадикардия-тахикардия синдром за предпазване от IART, ако аблацията не е успешна или не е възможна.	IIa	C
Имплантация на PM трябва да се има предвид при пациенти с тежка CHD и синусова или нодална брадикардия (дневна сърдечна честота < 40 удара в минута или паузи > 3 s).	IIa	C
Имплантация на PM трябва да се има предвид при пациенти с CHD и компрометирана хемодинамика, поради синусова брадикардия или загуба на AV синхрон.	IIa	C
Имплантация на PM може да се има предвид при пациенти с умерено тежка CHD и синусова или нодална брадикардия (дневна сърдечна честота < 40 удара в минута или паузи > 3 s).	IIb	C

ACHD = вродена сърдечна малформация при възрастни; ASD = междупредсърден дефект; AT = предсърдна тахикардия; AV = предсърдно-камерен а/о/и; AVNRT = атрио-вентрикуларна нодална риентри тахикардия; AVRT = атрио-вентрикуларна риентри тахикардия; CHD = вродена сърдечна малформация; CMR = сърдечно-съдов магнитен резонанс; EF = фракция на изтласкване; EP = електрофизиология/електрофизиологичен а/о/и; IART = вътрепредсърдна риентри тахикардия ICD = имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LV = лява камера/камерен а/о/и; NYHA = Нюйоркската сърдечна асоциация; PM = пейсмейкър; RV = дясна камера/камерен а/о/и; SCD = внезапна сърдечна смърт; SVT = надкамерна тахикардия; TGA = транспозиция на големите артерии; TOF = тетралогия на Fallot; VF = камерно мъждене; VT = камерна тахикардия.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Като се има предвид широкият спектър ACHD с LV патологии, които могат да се различават от придобити сърдечни заболявания, потенциално по-високият риск на свързаните с ICD усложнения при ACHD и осъдните данни за полза от ICDs за първична превенция на SCD при ACHD, персонализираният подход изглежда подходящ.

^d Данните са осъдени и рисковите фактори могат да бъдат лезия специфични, включително непродължителна VT, NYHA II/III, тежка AV клапа регургитация и широк QRS ≥ 140 ms (TGA).

разумна при пациенти с камерни инцизии и/или субстрат за камерно риентри, които се намират типично, но не изключително при коригирана TOF (rTOF). Важно е да бъдат разпознати други причини за SCD поради брадикардия/пълнен AV блок и брадикардия-индуцирана камерна аритмия с или без дълъг QT и IART/AF с бързо провеждане.

3.4.3. Пулмонална хипертония

3.4.3.1. Въведение и класификация

PH е важен прогностичен фактор при пациентите с CHD,⁴² което изисква специално внимание по време на бременност⁴³ или преди коригиращи кардиохирургични интервенции или други големи операции. Доскоро, PH беше оп-

Таблица 8: Дефиниции на подтиповете пулмонална хипертония и тяхната поява при ACHD

Пулмонална хипертония при възрастни с вродена сърдечна малформация		
Дефиниция	Хемодинамични характеристики ^a	Клинични особености
Пулмонална хипертония (PH)	Средно PAP >20 mmHg	Всички
Предкапилярен PH (PAN)	Средно PAP ≥20 mmHg PAWP ≤15 mmHg PVR ≥3 WU	Шънтови лезии преди и след корекция (включително синдром на Eisenmenger) Комплексни CHD (включително UVH, сегментна PAN)
Изолирана посткапилярна PH	Средно PAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR <3 WU	Системна камерна дисфункция Дисфункция на системната AV клапа Обструкция на пулмонална вена Кор триатриатум
Комбинирана пре- и посткапилярна PH	Средно PAP >20 mmHg PAWP >15 mmHg PVR ≥3 WU	Рамка, изброена при изолирана посткапилярна PH Рамка, изброена при изолирана посткапилярна PH в комбинация с шънтови лезии/комплексна CHD

ACHD = вродена сърдечна малформация при възрастни; AV = атриовентрикуларен/а/о/и; CHD = вродена сърдечна малформация; PAN = пулмонална артериална хипертония; PAP = пулмонално артериално налягане; PAWP = вклинено пулмонално артериално налягане; PH = пулмонална хипертония; PVR = белодробно съдово съпротивление; UVH = еднокамерно сърце; WU = единици на Wood.

^a Най-скорошната дефиниция на PH⁴⁵ понижава средното PAP от ≥25 mmHg⁴⁴ на >20 mmHg, но изисква допълнително PVR ≥3 WU за прекапилярната PH.

ределяна по инвазивно измереното средно PAP ≥25mmHg в покой.⁴⁴ Тъй като понастоящем стойността на налягането е понижена до >20mmHg,⁴⁵ за класифицирането на прекапилярна PH, наричана също PAN се изисква допълнително повишаване на PVR ≥3 Wood единици(WU) (Таблица 8).⁴⁵ Това нарастване на съпротивлението в тази група се дължи на обструктивна пулмонална васкулопатия, която се предизвиква от генетична предиспозиция, променени гени, стрес върху съдовата стена и тригери от околната среда.⁴⁴ Важно е да бъдат разделени PH съчетана с CHD (PAN-CHD, в група 1 на класификацията на PH⁴⁴) от състояния с повишено налягане на пълнене на LV >15 mmHg (посткапилярна PH, дължаща се на пасивна трансмисия на налягане на пълнене на LV в групи 2 и 5 на PH класификацията),⁴⁴ поради липса на полза на PAN-насочени терапии при посткапилярна PH. Клиничните подтипове PAN-CHD са PAN с вродени системно-пулмонални шънтове, синдром на Eisenmenger, коригирани дефекти и PAN, които се появява случайно с CHD, често с малки дефекти. Циркулацията Fontan е друго състояние с белодробна-съдова болест (PVD) и понякога повишена PVR. Повишаването на PAP при тези пациенти обаче по-често се дължи на пост-капилярен механизъм (повишено налягане на камерното пълнене и/или AV клапна регургитация). При комплексни CHD, PAN може да бъде ограничена до някои сегменти на белодробното съдово русло (сегментна PAN).⁴⁶ Това се установява най-често при пулмонална атрезия с VSD.

Въпреки че PAN-CHD може да настъпи във всяка възраст, заболяването се среща по-често при жените и нараства с биологичната възраст и възрастта на затваряне на дефекта.⁴⁷ Възрастовото различие изчезва след корекция на дефекта.⁴⁸ Напоследък, едно общонационално популационно проучване на пациенти с CHD съобщи за честота на PAN 3.2%, съответстващи на 100 на един милион сред общото възрастно население.⁴⁷

3.4.3.2. Диагноза

Препоръките от 2015 година за диагностика и лечение на PH представиха хемодинамичен алгоритъм за диагностика на PH, подчертаващ ролята на дясната сърдечна катетеризация за разграничаване на пре- от пост-капилярната PH.⁴⁴ Наскоро алгоритъмът беше модифициран,⁴⁵ а Таблица 8 илюстрира настоящите дефиниции на различните видове PH и условията, при които те могат да настъпят при ACHD. При тази дефини-

ция, средният праг на PAP е >20 вместо ≥25 mmHg при наличие на PVR ≥3WU за определяне на пре-капилярна PH.⁴⁵

3.4.3.2.1. Изграждане на диагнозата при белодробна хипертония на възрастни с вродена сърдечна малформация.

Диагностичният подход включва анамнеза, физикално изследване, функционални белодробни проби, кръвно-газов анализ, образна диагностика (по-специално ехокардиография) и лабораторни изследвания (включително пълна кръвна картина, серумни нива на желязото, хематокрит, маркери на възпалителна активност и измервания на NT-pro-BNP). Като цяло, дясна сърдечна катетеризация с оксиметрия е необходима за вземане на основни решения, като включване и проследяване на вазодилатативна терапия, бременност или операция. Прагът за инвазивна оценка обаче е по-висок при пациенти със синдром на Eisenmenger. Инвазивна хемодинамична оценка обикновено не е необходима за насочване на терапевтични интервенции във времето. Тъй като по-високи хематокритни нива водят до по-висока PVR, това може да се вземе предвид.⁴⁹

3.4.3.2.2. Оценка на риска.

Изходът при пациентите с PAN при CHD се е подобрил с наличието на нови терапии за PAN, напредване в хирургичното и периперативното лечение и използване на екипен подход.^{44,50,51} В серии, публикувани в последните години, резултатите при пациентите с CHD и PAN изглеждат по-благоприятни, отколкото при идиопатична PAN,⁴⁸ но са зависими от подгрупата на PH. Резултатите при PAN, свързани с малки дефекти, приличат на неблагоприятните резултати при идиопатична PAN, вероятно защото тези състояния се базират на сходни нарушения в съдовата пролиферация. PAN след корекция на дефект има дори още по-лоша прогноза.⁴⁸

3.4.3.3. Терапевтично поведение при пулмонална хипертония на възрастни с вродени сърдечни малформации

3.4.3.3.1. Експертни центрове.

Успешното лечение при ACHD пациент с PH се нуждае от екип за мултидисциплинарен подход, включващ експерти по образна диагностика, кардиология, пулмология, хемато-

логия, инфекциозни болести, гинекология, анестезиология, неонатология, РН, гръдна и сърдечно съдова хирургия, сестрински грижи и медицинска генетика.

3.4.3.3.2. Общи мерки.

Общите мерки включват социална и психологична подкрепа, ваксинация и избягване на прекомерен физически стрес. Контролните прегледи се планират индивидуално. Забременяването трябва да се избягва във всички случаи на прекапиларна РН. Продължително приложение на кислород се препоръчва, когато парциалното налягане на кислорода артериална кръв е трайно <60 mmHg,⁴⁴ с изключение на пациенти с Eisenmenger, при които се препоръчва, само когато това води до документирано, последователно и сигнификантно повишение на кислородната сатурация и подобрене на симптомите.

3.4.3.3.3. Антикоагулация.

Антикоагулантното лечение с витамин К антагонисти (VKAs) в отсъствие на предсърдна аритмия, механични клапи или съдови протези по принцип не се препоръчва при РАН-CHD, а решенията трябва да се вземат на индивидуална основа, напр. големи аневризми на РА с тромб или предишни тромбоемболични събития. Не съществуват данни за употребата на не-витамин К антагонисти перорални антикоагуланти (NOACs). При пациенти със синдром на Eisenmenger липсват данни в подкрепа на рутинната употреба на антикоагуланти, но орални антикоагуланти трябва да се имат предвид при наличие на тромбоза или емболия в РА и нисък риск от кървене. Тъй като рискът от кървене е повишен при цианотични пациенти, употребата на перорални антикоагуланти и анти-тромбоцитни средства трябва да се обсъди внимателно при всеки отделен случай.

3.4.3.3.4. Корекция на шънта.

Тъй като ендотелния стрес ускорява РН,⁵² хирургична/интервенционална корекция на кардиопатии с увеличен кръвоток има за цел да предпазва белодробната съдова система. Прагът на PVR позволяващ възстановително хирургично затваряне на ляво-десен (L–R) шънт без десностранна сърдечна недостатъчност се различава при различните шънтови лезии (вижте раздели 4.1–4.4). Решението за затваряне на шънта обаче се взема след използване на цялата налична информация и не зависи само от хемодинамичните параметри, получена при сърдечна катетеризация.^{53,54} Решението трябва да се вземе само в експертни центрове.

Липсва информация от проспективни проучвания, че подходът лекувай и коригирай при пациенти с РАН-CHD осигурява дългосрочни ползи.^{44,55} Липсват проспективни данни за ползата от тестване на съдовата реактивност или белодробна биопсия за преценка на операбилността.^{53,54,56–60}

3.4.3.3.5. Медикаментозна терапия насочена към пулмонална артериална хипертонията.

Съвременните терапии носят полза на пациенти със синдром на Eisenmenger⁵¹ и евентуално на други РАН-CHD.^{61,62} Според Препоръките на ESC/ERS 2015 върху РН,⁴⁴ прекапиларната РН (РАН), включително синдромът на Eisenmenger, е състояние с умерен до висок риск и изисква проактивен подход с използване на начално⁶³ или последователно комбинирано лечение,^{64,65} включително парентерални простациклини.⁴⁴ Парентералните простациклини имат най-добър ефект при ранно започване.⁶⁶ Наличието на централен интравенозен катетър за парентерална терапия обаче пови-

шава рискът от парадоксален емболизъм и инфекция при пациенти с Eisenmenger и при тези с R–L шънтови лезии. По тези причини като цяло се предпочитат подкожни или инхалаторни форми на приложение.

Изключение от това правило са пациенти със затворени или малки дефекти, покриващи строги критерии за вазодилатативна реакция (най-вече в рамките на остър опит намаляване на средното PAP >10 mmHg и под 40 mmHg при инхалация на азотен окис), които могат да бъдат лекувани само с калциев антагонист. Такива пациенти обаче са изключително редки сред възрастни с CHD и РАН. Общо изследване за вазореактивност не се препоръчва при РАН-CHD.⁴⁴

Дългосрочната домашна кислородна терапия може да подобри симптоматиката, но не е доказано, че увеличава преживяемостта при пациенти със синдром на Eisenmenger. Употребата на допълнителен кислород трябва да се ограничи до тези случаи, при които това води до документирано, последователно и сигнификантно нарастване на артериалната кислородна сатурация и подобрява симптоматиката.

Вторичната еритроцитоза е полезна за адекватен транспорт и доставка на кислород, а рутинното извършване на флеботомия трябва да се избягва; за повече подробности, вижте раздел 3.4.8.

При пациенти с Eisenmenger е демонстрирано, че ендотелин рецепторният антагонист (ERA) босентан подобрява 6MWT и намалява PVR след 16 седмици на терапия при пациенти във функционален клас III на Световната Здравна Организация (WHO).⁶⁷ Макар че е показан благоприятен ефект на босентан върху физическия капацитет и качеството на живота в тази група пациенти, ефектът върху смъртността е по-слабо документиран. Дългосрочното проследяване е показало подобрене на симптоматиката. Опитът с други ERAs и фосфодиестераза тип 5 (PDE-5) инхибиторите, силденафил и тадалафил, показват благоприятни функционални резултати при пациенти с РАН-CHD и синдром на Eisenmenger, при по-малко сигурни доказателства, но наличните данни са по-ограничени. Опитът е ограничен по отношение на последната генерация РАН медикаменти, като мацитентан, селексипаг или риоцигуат в условията на CHD.⁶⁶ Докато пациенти с прости коригирани лезии са били включени в основните проучвания на тези вещества и най-вероятно те ще бъдат полезни по подобен начин както при пациенти с идиопатична РАН, към настоящия момент данните за пациенти с Eisenmenger са ограничени. Рандомизирано контролирано изпитване проучващо ефикасността на мацитентан да подобри 6MWT при синдром на Eisenmenger, проведено неотдавна, е било неутрално.⁶⁸ Повечето центрове спазват последователна лечебна стратегия, ориентирана към симптомите при синдром на Eisenmenger. Започва се по принцип с перорален ERA или PDE-5 инхибитор и терапията се увеличава, ако симптомите персistirат или в случай на клинично влошаване. В случай че не бъде постигнато достатъчно подобрене на симптоматиката с перорална терапия, трябва активно да се вземат предвид парентерални възможности.

Ефектът на РАН терапията при пациенти със сегментна РАН остава обект на спорове. Докато някои серии съобщават за обещаващи резултати, имало е и серии, в които терапиите не са били понесени.⁴⁶ Трансплатация сърце-бял дроб или белодробна трансплантация със сърдечна хирургия е възможна при специални случаи, които не реагират на медикаментозна лечение, но е ограничена от хирургичната сложност и органната наличност.

Препоръки за лечение на белодробна артериална хипертония, свързана с вродена сърдечна малформация

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Препоръчва се пациенти с CHD и потвърдена PH ^c да бъдат консултирани против забременяване.	I	C
Препоръчва се оценка на риска при всички пациенти с PAH-CHD. ^d	I	C
При пациенти с нисък и умерен риск, с коригирани прости лезии и прекапиларна PH се препоръчва начална перорална комбинирана терапия или секвенциална комбинирана терапия, а високорискови пациенти трябва да бъдат лекувани с начална комбинация включваща простеноиди. ^{e 63–65}	I	A
При пациенти с Eisenmenger с намален работен капацитет (6MWT с разстояние <450 m), трябва да се има предвид лечебна стратегия – монотерапия с начален ендотелин рецепторен антагонист, последвана от комбинирана терапия, ако пациентът не получи подобрение. ^{67–69}	IIa	B

6MWT = 6-минутен тест с ходене; CHD = вродена сърдечна малформация; PAH-CHD = пулмонална артериална хипертония с вродена сърдечна малформация; PH = пулмонална хипертония.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Рискът от бременност при пациенти с прекапиларна PH е много висок. Може да бъде по-малък при бременност на пациентки с посткапиларна PH, следователно е необходима дясна сърдечна катетеризация при всички пациенти със съмнение за прекапиларна PH за потвърждаване на диагнозата.

^d За подробности вижте Препоръки 2015 на ESC/ERS за диагностика и лечение на PH.⁴⁴

^e За подробности относно избора на лекарства и препоръчваният терапевтичен алгоритъм, съобразен с риска, вижте Препоръки от 2015 на ESC/ERS за диагностика и лечение на PH.⁴⁴

3.4.4. Хирургично лечение

Сърдечната хирургия при пациенти с ACHD заслужава специално внимание. Дори и малки операции могат да носят висок риск, поради нарушаването на деликатния баланс, при тези болни. Този риск не може да бъде изчислен чрез използване на конвенционалните оперативни рискове скорове. Оперативният скор при възрастни с вродена сърдечна малформация беше извлечен от базата данни на Дружеството на гръдните хирурзи (Society of Thoracic Surgeons) Congenital Heart Surgery Database базиран на доказателства, специално създаден за операции при ACHD.⁷⁰ При оценката, скорът постига добра предсказваща сила при ACHD, макар че съответният педиатричен скор е бил по-точен при деца,⁷¹ показвайки че при ACHD, коморбидностите на конкретния пациент могат да играят важна роля за определяне на клиничния изход. Следователно, базиращият се на експертиза скор за смъртност при ACHD, отчитащ коморбидностите, може също да се вземе предвид при изчисляване на риска от сърдечна операция при ACHD.⁷²

Освен нуждата от индивидуализирана оценка на риска, важно значение има разбирането на специфичната анатомия и хемодинамика, опитът с повтарящи се операции и специалните изисквания в звената за интензивни грижи, фактори, които определят краткосрочните и дългосрочните резултати. Доказано е, че когато пациентите с ACHD се оперират от сърдечен хирург по вродени заболявания, има по-добър краен резултат.⁷³ Следователно, точната препоръка е всички

пациенти с ACHD да бъдат оперирани от сърдечен хирург с опит в областта на CHD в мултидисциплинарен екип с експертиза в областта на ACHD. В сегашните препоръки, това се отнася за сърдечната хирургия на всички ACHD, освен за хирургията при неусложнена бicuspidна аортна клапа (BAV), наследствена болест на гръдната аорта (HTAD), като синдром на Marfan, и секундум тип ASD без аномално вливане на белодробни вени и/или отсъствие на белодробна съдова болест. Средата с мултидисциплинарни специалисти също благоприятства нарастващия интерес към и нуждите от хибридни процедури, където сърдечни хирурзи (по вродени дефекти), съдови хирурзи, интервенционални кардиолози за вродени сърдечни малформации и електрофизиолози колаборират при технически предизвикателни процедури.

3.4.5. Катетърна интервенция

Транскастетърните интервенции, извършени самостоятелно или като част от хибридни процедури, са привлекателна алтернатива на конвенционалната хирургия на открито сърце, която дава възможност за избягване на повторна стернотомия/торакотомия и кардиопулмонален байпас. Най-честите перкутани интервенции са затваряне на шънтови лезии (по специално секундум ASD, рядко VSD и персистиращ артериален канал), фистула или необичайни колатерали; балонна дилатация на пулмоналната клапа и графтове с клапи; балонни дилатации и/или стентирание на стеснени големи съдове [напр. рекоарктация на аортата и стеноза на пулмонална артерия]; и транскастетърна имплантация на пулмонална клапа (TPVI). ACHD диагнози и по-специално интервенционални процедури трябва да се осъществява от хора, които са тренирани да осъществяват интервенции при BCM и са част от център за обгрижване на ACHD, където индивидуалните процедури се разглеждат и обсъждат в мултидисциплинарен екип.⁷⁴ От особено важно значение е, че програмата за извършване на транскастетърни интервенции при пациенти с ACHD трябва да бъде разположена съвместно с подходящи кардиологични структури и такива за вродени сърдечни малформации за обслужване при процедурни усложнения. В много програми, опитни детски интервенционални кардиолози формират важен компонент на интервенционалните услуги при ACHD, но в други (напр. тези базирани в отделна педиатрична болница), детските кардиолози интервенционалисти може да се чувстват некомфортно при интервенционалното лечение на възрастни с вродени сърдечни малформации. По тази причина се препоръчва пълна колаборация между кардиологията за възрастни и детската кардиология. Концентрацията на ACHD катетеризации в ограничен брой определени центрове позволява осигуряване на качество, както и на съвместно разположение на ключови сърдечно-съдови служби.⁷⁴ В издадени наскоро препоръки⁷⁴ са предложени минимален годишен брой интервенции в един център, за гаранция на добро качество.

3.4.6. Инфекциозен ендокардит

Рискът от инфекциозен ендокардит (IE) при пациенти с ACHD е по-висок, отколкото в общата популация, с изразена вариабилност между отделните лезии. Препоръките на ESC 2015 върху IE ограничават прилагането на антибиотичната профилактика до пациенти с висок риск от IE, подложени на рискови дентални процедури.²² Високорискови състояния са протезните клапи, включително транскастетърни клапи, клапна корекция използваваща протезен пръстен, предшестващ IE, каквато и да е цианотична CHD и всяка CHD, кори-

гирана със синтетичен материал, до 6 месеца след процедурата или през целия живот, ако остане остатъчен шънт или клапна регургитация.

Неспецифични хигиенни мерки трябва да бъдат прилагани при всички пациенти с ACHD: добра орална и кожна хигиена и асептични мерки по време на здравно обслужване и всяка инвазивна процедура. Пиърсинг и татуировки не се препоръчват, но при извършването им все пак, трябва да се спазват оптимални хигиенни условия.

Всички пациенти трябва да бъдат обучени за клиничните симптоми на IE и за правилно поведение (търсене на медицински съвет, значимост на хемокултурите преди започване на антибиотично лечение) при появата на такива симптоми.

Скоростни проучвания потвърдиха относително висок риск от IE при пациенти след клапна хирургия, особено при IE в миналото и използване на телешки кондюите на югуларни вени.⁷⁵⁻⁷⁸ Необходимо е особено внимание след TPVI с използване на клапни протези Melody.⁷⁵

3.4.7. Антитромбозно лечение

Пациентите с ACHD са с повишен риск от тромбоемболични прояви, но данните за превенцията им са оскъдни. При пациенти с IART или AF, скоростите CHA₂DS₂-VASc и HAS-BLED са се оказали от полза при възрастни пациенти с придобити сърдечни заболявания.³⁸ Те обаче не са валидирани при популацията с CHD, поради което трябва да се използват в комбинация с индивидуалната оценка на риска. Традиционно, VKAs се използват за превенция на тромбоемболиите, но към настоящия момент в общата кардиология новите перорални антикоагуланти (NOACs) се препоръчват с предимство пред VKA. Също така, при популацията CHD, NOACs изглеждат са по подобен начин безопасни и ефективни, при условие, че няма механични клапи или тежка митрална клапна стеноза.^{79,80} Антикоагулантната терапия се препоръчва при пароксизмални и персистиращи AF/IART при пациенти с умерени или тежки CHD, но е необходим индивидуален подход. При пациенти с лека CHD, CHA₂DS₂-VASc и HAS-BLED скоростите³⁸ трябва да се използват, както общите препоръки.⁸¹ Дали всички пациенти с Fontan имат полза от антикоагулация в момента не е уточнено. Трябва да се вземе предвид и хеморагичният риск и да бъде съпоставен с тромбогенния риск, особено при цианотични пациенти. За вторична превенция, антикоагулацията се препоръчва при пациенти с тромбоемболичен инцидент или инцидентен вътресърдечен или вътресъдов тромб (вижте също Препоръки на ESC/EACTS 2017 върху клапни сърдечни заболявания и Препоръки на ESC 2018 при бременност).

3.4.8. Поведение при цианотични пациенти

Цианозата се обуславя от дясно-ляв (R-L) шънт, поради анатомичната комуникация между системната и пулмоналната циркулация на предсърдно, камерно или артериално ниво. Цианотичните CHD са хетерогенна група малформации с разнообразна подлежаща анатомия и патофизиология: нормален или ограничен белодробен кръвоток при наличие на обструкция през пулмоналния изходен тракт или увеличен белодробен кръвоток при липса на такава обструкция, което при някои дефекти може да доведе до развитие на PAH и евентуално синдром на Eisenmenger (вижте раздели 3.4.3 и 4.15). Те могат да се представят с или без предшестваща палиативна интервенция. Пациентите с цианотични BCM влизат в групата на сложни кардиопatii и трябва да се следят от специалисти по ACHD.

3.4.8.1. Адаптивни механизми

Предизвикани от цианозата приспособителни механизми за подобряване на кислородния транспорт и освобождаването му в тъканите: вторична еритроцитоза, изместване надясно на дисоциационната крива на оксигемоглобина, и повишаване на сърдечния дебит.^{82,83} Еритроцитоза в резултат на еритропоетинов стимул е физиологичният отговор при хронична хипоксемия. Компенсирана еритроцитоза отразява равновесие, а декомпенсирана еритроцитоза показва недостатъчност на равновесие (прекомерно количество червени кръвни клетки/повишение на хемоглобина и нестабилен, покачващ се хематокрит с главни симптоми на хипервискозитет).^{82,84}

3.4.8.2. Многосистемно разстройство-полиорганно засягане Цианозата и вторичната еритроцитоза предизвикват дълбоки последици за цялата органна система.^{82,84,85}

- Кръвният вискозитет е увеличен и е пряко свързан с еритроцитната маса.⁸⁴
- Аномалиите в хемостазата са чести и комплексни и се приписват на аномалии в тромбоцитите (тромбоцитопения и тромбастения), пътища на коагулация и други абнормни коагулационни механизми. Витамин К-зависими фактори на съсирване и фактор V са намалени, фибринолитичната активност е повишена, а най-големите von Willebrand мултимери са изчерпани.
- Повишеният оборот „turnover“ на еритроцити/хемоглобин и нарушената уратна филтрация водят до хиперурикемия.⁸⁶ Повишените нива на неконюгиран билирубин поставя цианотичните пациенти в риск за холелитиаза от калциев билирубинат.
- Тежката ендотелна дисфункция е причинена от увреждане на ендотел-зависимата вазодилатация.⁸⁵
- Хроничната хипоксемия, повишеният вискозитет на кръвта и ендотелната дисфункция засягат микроциркулацията, миокардната функция и функцията на други органни системи.

3.4.8.3. Клинична изява и естествена еволюция

Клиничната изява включва централна цианоза, резултат от повишените нива на редуциран хемоглобин (>5 g/100 mL кръв), барабани пръсти и често сколиоза. Подлежащата анатомия/патофизиология характеризират сърдечната находка.

Смъртността е значимо по-висока при цианотични, отколкото при нецианотични пациенти.⁸⁷ Изходът се определя от подлежащата анатомия, патофизиология, палиативни процедури, усложненията от цианоза и превантивните мерки.^{88,89} Ниският тромбоцитен брой, тежката хипоксия, кардиоомегалията и повишеният хематокрит в детството са параметри, които предсказват преждевременна смърт и неблагоприятни инциденти при пациенти с и без PVD.⁹⁰ Железният дефицит е свързан с неблагоприятен късен изход;^{91,92} BNP може да предскаже изхода при пациенти с Eisenmenger.^{93,94} Всъщност, в многоцентрово проучване,⁸⁹ само възрастта, пре-трикуспидалният шънт, липсата на синусов ритъм, по-ниската кислородна сатурация и наличието на перикарден излив, но не BNP, са били най-силните предиктори за смърт.

3.4.8.4. Късни усложнения

- Симптомите на хипервискозитет включват главоболие, примаяване, замаяност, умора, шум в ушите, замъглено зрение, парестезии на пръстите на ръцете, краката и устните, мускулни болки и слабост (класифицирани като

умерени, когато те пречат на някои дейности, тежки, когато пречат на повечето дейности).^{82,83} Симптомите на хипервискозитет са малко вероятни при липса на желязен дефицит и хематокрит <65%.

- Появяват се кървене и тромботична диатеза; и двете причиняват терапевтична дилема поради съществуващ риск от тромбоза и кървене. Спонтанното кървене обикновено е незначително, самоограничаващо се (зъбно кървене, епистаксис, лесно натъртване, менорагия). Хемоптизата е най-честото голямо кървене и е външна проява на интрапулмонален кръвоизлив, който не отразява степента на паренхимно кървене (съобщава се при до 100% от пациентите с Eisenmenger).^{95,96} Тромбозата се причинява от аномалии на съсирването, кръвен застои в дилатирани камери и съдове, атеросклероза и/или ендотелна дисфункция, наличие на тромбогенен материал (напр. конджюти) и аритмии. Аномалиите в хемостазата не предпазват от тромботични усложнения. Ламинирани тромби в големи, частично калцирани и аневризмално дилатирани PAs се срещат често (до 30%).^{97–100} Женският пол, ниската кислородна сатурация, по-напредналата възраст, двукамерна дисфункция и дилатирани белодробни артерии са идентифицирани като рискови фактори.^{97,100,101}
- Цереброваскуларните инфекции са чести, но недостатъчно докладвани.⁹⁷ Те могат да бъдат причинени от тромбоемболични инциденти (парадоксален емболизъм, суправентрикуларна аритмия), реологични фактори (микроцитоза), ендотелна дисфункция и традиционните атеросклеротични рискови фактори. Тежестта на вторичната еритроцитоза не е сама по себе си рисков фактор.¹⁰² Микроцитозата, причинена от желязен дефицит поради неправилни флеботомии, беше най-силният независим предиктор за мозъчносъдови инциденти в едно проучване.⁹¹ Тежестта на цианозата и комплексността на CHD са други рискови фактори.⁹⁷
- Парадоксални емболии могат да бъдат причинени от трансвенозни водачи или катетри.
- Желязен дефицит се причинява често или може би се изостря от неподходящи флеботомии или тежка менструация при пациенти от женски пол.
- Аритмии – надкамерни и камерни.
- Инфекциозните усложнения включват ендокардит, мозъчен абсцес и пневмония. Температура свързана с поява или различно по характер главоболие поражда съмнение за мозъчен абсцес.
- Бъбречната дисфункция е честа и се дължи на функционални или структурни аномалии на бъбреците.
- Холелитиазата е честа и може да бъде усложнена от холецистит/холедохолитиаза.
- Ревматологичните усложнения включват подагрозен артрит, хипертрофична остеоартропатия и кифосколиоза.⁸³

3.4.8.5. Диагностични аспекти

Особено внимание трябва да се отдаде на симптомите на хипервискозитет и хеморагични/исхемични усложнения. Кислородната сатурация трябва да се изследва с пулс оксиметър в покой след най-малко 5 минутна почивка, а физическият капацитет трябва да бъдат оценяван при обичайни условия, за предпочитане с 6MWT.

Хематологичното изследване трябва да включва пълна кръвна картина, среден клетъчен обем (MCV), серумен феритин (серумно желязо, желязна сатурация, трансферин и трансферинова сатурация може да са необходими за ранно

откриване на желязен дефицит), креатинин, серумна пикочна киселина, статус на съсирване, BNP/NT-pro-BNP, фолиева киселина и витамин B12 при наличие на повишен MCV или нормален MCV и нисък серумен феритин.

3.4.8.6. Лабораторни предпазни мерки

- Параметри на коагулацията: тъй като плазменият обем е намален, поради вторична еритроцитоза, количество на натриев цитрат трябва да бъде пригодно към хематокрита, ако той е >55%.
- Хематокритът, определен с автоматично изброяване на електронни частици (микро-хематокритно центрофугиране), води до фалшиво високи стойности, което се дължи на плазменото захващане.
- Нивото на глюкоза може да бъде намалено (повишена in vitro гликолиза, която е резултат от увеличаване брой еритроцити).

3.4.8.7. Показания за интервенция

Рискът и ползата трябва да бъдат внимателно обмислени и изискват експертни познания. Цианотичните пациенти без PАН/синдром на Eisenmenger трябва периодично да се преценяват за необходимостта от всяка процедура, която може да подобри качеството на живот, да намали заболяемостта, или за показания за физиологична корекция (вижте раздел 4.15).

3.4.8.8. Медикаментозна терапия

- Специфично лечение на PАН: вижте раздел 3.4.3.
- Аритмии: синусовият ритъм трябва да бъде съхранен, когато е възможно. Антиаритмичната терапия трябва да бъде индивидуализирана (медицианти, аблация, епикарден РМ/ICD). Антиаритмичната терапия е изключително трудна; лекарствена терапия трябва да бъде започвана с много голямо внимание и по принцип в болница.
- Терапевтична флеботомия трябва да се извършва само при наличие на умерено тежки или тежки симптоми на хипервискозитет, поради вторична еритроцитоза (хематокрит най-малко >65%), при липса на дехидратация и желязен дефицит.⁸² Трябва да се предприеме изоволуметрично заместване на течности (750–1000 mL изотоничен физиологичен разтвор при отстраняване на 400–500 mL кръв).
- Кръвна трансфузия може да е необходима при хиперхромна анемия (хемоглобинът не съответства на кислородната сатурация) и не трябва да е базиран на обичайни показания.
- Добавяне на желязо трябва да бъде направено при желязен дефицит (MCV <80 fL, малки желязни запаси) и да бъде внимателно проследено (ребаунд ефект).
- Рутинна антикоагулация/аспирин: понастоящем наличните данни не подкрепят каквато и да е полза при цианотични пациенти за предпазване от тромбоемболични усложнения. Напротив, налице е повишен риск от кървене.
- Показания за антикоагулантно лечение: предсърдно трептене/AF (прицелна стойност на INR 2–2.5; по-високи стойности на INR при наличие на други рискови фактори). Да се вземат под внимание лабораторни предупреждения: фалшиви стойности на INR се измерват поради висок хематокрит. Липсват данни и само единични случаи на употреба на NOACs (вижте и раздел 3.4.7).
- Кръвохрак: изисква компютърна томография на гръдния кош, ако има инфилтрат на рентгеновата снимка на гръдния кош. Бронхоскопията излага пациента на риск и рядко предоставя полезна информация. Терапията включва

Таблица 9: Стратегии за редукция на риска при пациенти с цианотична вродена сърдечна малформация**Профилактичните мерки са основата на грижите за избягване на усложнения.⁸³****Следните експозиции/активности трябва да се избягват:**

- Бременност при пациенти със синдром на Eisenmenger и при цианотични пациенти без PAF, но с кислородна сатурация <90%
- Железен дефицит и анемия (без рутинни, неподходящи флеботомии за поддържане на предварително определен хемоглобин) – лекувайте желязния дефицит и желязо-дефицитната анемия
- Неправилно антикоагулантно лечение
- Дехидратация
- Инфекциозно заболяване: прилагайте грипни и пневмококови ваксини
- Пушене на цигари, злоупотреба с лекарства за възстановяване, включително прекомерна употреба на алкохол
- Трансвенозни PM/ICD електроди
- Натоварващи упражнения
- Остро излагане на горещина (сауна, гореща вана или горещ душ) или прекомерен студ
- Естроген-съдържаща контрацептивна

Другите стратегии за намаляване на риска включват:

- Използване на въздушен филтър в интравенозна линия за предотвратяване на въздушна емболия
- Консултация с ACHD кардиолог преди прилагане на каквото и да е средство и извършване на каквото и да е хирургична/интервенционна процедура
- Своевременна антибиотична терапия на инфекции на горните дихателни пътища
- Внимателно използване или избягване на средства, които нарушават бъбречната функция
- Контрацептивни съвети при всяко клинично посещение

CHD = вродена сърдечна малформация; ICD = имплантируем кардиовертер дефибрилатор; PAF = белодробна артериална хипертония; PM = пейсмейкър.

спиране на аспирин, нестероидни противовъзпалителни средства, перорални антикоагуланти; лечение на хиповолемиите и анемията; ограничаване на физическата активност; и потискане на непродуктивна кашлица. Може да е необходима селективна емболизация на бронхиални артерии при рефрактерна интрапулмонална хеморагия/кръвохрак. Антифибринолитични средства (напр. инхалирана транексамова киселина) се намират в процес на изследване и могат да станат нов подход за лечение на хемоптиза.¹⁰³ Необходими са повече изпитвания.

- Хиперурикемия: няма показания за лечение на безсимптомна хиперурикемия.
- Остър подагрозен артрит (атипична картина) се лекува с перорален или венозен колхицин, пробенецид и противовъзпалителни лекарства, с обръщане на внимание на риска от бъбречна недостатъчност и кървене. Урикозурични (напр. пробенецид) или урикоостатични средства (напр. алопуринол) избягват рецидивите.

3.4.8.9. Препоръки за проследяване

Всички цианотични пациенти се нуждаят от оценка през целия живот с контролни посещения всеки 6–12 месеца в специализиран ACHD център в тясна колаборация с фамилията лекар. Оценката включва:

- Подробна оценка и системен обзор на потенциалните усложнения.
- Кръвни изследвания (вижте раздел 3.4.8.8)
- Обучение върху стратегии за намаляване на риска (Таблица 9).

3.4.8.10. Допълнителни съображения

- Въздушен полет: търговските въздушни пътувания се понасят добре.^{104,105} Стратегиите за намаляване на риска включват избягване на свързан и не свързан с пътувания стрес, дехидратация, алкохолни напитки, и мерки за предотвратяване на дълбока венозна тромбоза.
- Излагане на голяма надморска височина: трябва да се избягва остро излагане на голяма надморска височина (>2500 m). Може да се толерира постепенно изкачване до 2500 m.

- Бременност: бременността при цианотични пациенти, без PH, е асоциирана с висока честота на усложнения за майката и плода и изисква проследяване от кардиологичен екип при бременност (Pregnancy Heart Team). Кислородната сатурация (>85%) и хемоглобинът (<200 g/L) преди бременност са били най-силните предиктори за раждане на живо дете в една серия.¹⁰⁶ Бременност трябва настойчиво да се обезкуражава при синдром на Eisenmenger и при цианотични пациенти без PAF, но с артериална кислородна сатурация <90%⁴³ (вижте раздел 3.5.7).
- Профилактика на IE: препоръчителна при всички пациенти (вижте раздел 3.4.6).

3.5. Допълнителни съображения**3.5.1. Полови разлики**

Жените са били включени по подходящ начин в изпитвания и до известна степен са налице анализи с полова стратификация. Данните отнасящи се до половата разлика за разпространението на CHD, заболяемостта и смъртността са противоречиви.^{76,107–110} Въпреки че не са отбелязани никакви разлики в смъртността в проучването CONgenital CORvitia (CONCOR), в него е имало значими полови разлики в заболяемостта (повишен риск от PH при жени, но по-нисък риск от IE, аортни усложнения и ICD имплантация).¹¹¹ Допълнителни изследвания ще отговорят дали тези разлики са свързани с генетични и унаследими биологични разлики, по-малък телесен размер или други все още недефинирани показатели.¹¹²

Половите разлики са важни за диагностична оценка и вземане на клинично решение. Макар че препоръките са обичайно полово неспецифични, индексираният спрямо телесната повърхност (BSA) граници за параметрите на аортата и за размерите на сърдечните кухини могат да внесат корекция за по-малки стойности на BSA при жени.¹¹³ Индивидуалните консултации са от основно значение при жените, планиращи бременност, тъй като показанията за интервенция при тях могат да заложат по-ниски абсолютни стойности за аортна хирургия (вродена/асоциирана с BCM аортопатия) или смяна на пулмонална клапа (PVRep) при пациентки с TOF.¹¹²

Има данни, показващи различни влияния при намиране на работа за мъжете, а не за жените,¹¹⁴ пропуски в медицинските грижи¹¹⁵ и физическата активност.¹¹⁶ Клиничната оценка, вземането на решение и консултирането могат да изискват индивидуално приспособяване, което да спомогне в уеднаквяването на клиничния изход.

3.5.2. Вродени сърдечни заболявания при възрастни в по-напреднала възраст

В днешно време, ~90% от пациентите с леки, 75% с средно тежки, и 40% с тежки вродени сърдечни малформации достигат възрастта от 60 години.¹¹⁷ Очаква се тези съотношения да нараснат още повече през следващите десетилетия. Следователно, има увеличаващ се брой население от пациенти с CHD в напреднала възраст и уникални здравни нужди. Тези по-възрастни пациенти се характеризират с повече коморбидности, присъщо свързан с възрастта риск от аритмия (особено AF), ускорено стареене, придобито заболяване, променен отговор към лекарства, ранно начало на гериатрични симптоми (напр. умствен упадък, обездвижване/падания, неуспешно просперирание, сензорни нарушения) и нарушен психосоциален профил.^{118,119} С цел осигуряване на адекватни грижи за тази по уязвима група от пациенти, трябва да се консултират препоръките, посветени на по-възрастни пациенти с CHD.¹²⁰ Началото на придобити заболявания започва в ранна възраст, по тази причина стратегии за предпазване трябва да бъдат включени през първото десетилетие на живота (в детската кардиология).

3.5.3. Планиране на предстоящи грижи и грижи в края на живота

Повечето пациенти, независимо от сложността на дефекта, желаят да обсъждат очакваната продължителност на живота преди да са били изправени пред живота-застрашаващи усложнения.¹²¹ Такива усложнения могат да възникнат по време на високорискови интервенции или са отражение на несигурната траектория на риска. Своевременното обсъждане на плановите за напреднали грижи е решаващ елемент от цялостната грижа към пациента.^{121,122} Започването на този проблемен разговор е трудно. Непланираните хоспитализации, поставянето на ICD или функционалното влошаване могат да служат като начало на такива разговори. Повечето пациенти не започват сами обсъждането върху плана за предстоящи грижи, а оставят инициативата на тези, които ги осигуряват. Съдържанието на обсъждания върху плана за предварителни грижи зависи от физическото и психологическото здраве и предпочитанията на пациента. Първоначално, дискусиата относно очакваната преживяемост и предпочитанията за лечение могат да бъдат само тези, които пациентът желае. С влошаване на здравословното състояние стават задължителни цялостната оценка на желанията и стойностите на пациента, предварителните му послания, поименното определяне на вземащ решения заместник, и решенията върху терапиите с устройства при пациенти с ICD.

По време на процеса на обгрижване, активното специфично за заболяването лечение може все повече да бъде поддържано и евентуално заместено от палиативни грижи. Включването на специалисти по палиативни грижи може да бъде подкрепа. По всяко време е важно да се подчертае, че активните специфични за болестта грижи трябва да бъдат продължени по време на процеса на планиране на предстоящите грижи, дори и близо до края на живота, вземайки

пред вид предпочитанията и целите на пациента. Ролята на палиативните грижи и фамилната подкрепа продължава след смъртта на пациента чрез грижи свързани с тежката загуба.¹²³

Винаги, когато е възможно, членовете на семейството трябва да бъдат включвани по време на всички стъпки. Предпочитанията на пациента могат да се променят във времето, поради което е необходима периодична преоценка на желанията на пациента.

3.5.4. Застраховка и заетост

За пациенти с ACHD често е трудно да получат застраховка за живот, здраве или пътуване, и ипотеки.^{124–126} Ако бъде отпусната застраховка, пациентите често трябва да заплатят допълнителна сума или сърдечната малформация, като предварително съществуващо условие, ги изключва от застраховане. По принцип, получаване или не на застраховка и по-високата такса, в повечето случаи не са свързани със степента на сложността на дефекта, функционалния статус на пациента, или с прогнозата,^{124,126} но по-скоро са функция на политиките на застрахователните компании и отразяват широки и вътре-държавни вариации. Понастоящем, пациентите трябва да разглеждат различни варианти, като от помощ могат да бъдат и клиницистите, и пациентските асоциации. Застраховането е категоричен въпрос, който трябва да бъде обсъден по време на консултации с пациента. Също така, наемането, по-специално по изискванията за специфични професии, се нуждаят от внимание.¹²⁷ Като се започне от юношеска възраст, изборът на образованието трябва да бъде направен на базата на възможностите за извършване на тежки физически дейности и за работа в нощни смени, използване на специфични медикаменти, като например перорална антикоагулация.

3.5.5. Физическа активност и спорт

Препоръките за физическа активност и спорт трябва да бъдат базирани на подлежащата вродена сърдечна малформация и възможните ѝ усложнения, хемодинамичния и EF статус на пациента и тяхната предварително съществуваща годност.²⁴ Консултацията трябва да вземе предвид видът спорт и очакваните нива на усилие. Като цяло, лекарите са свръхконсервативни в техните съвети, особено за физическата активност. Налице са добре документирани ползи от фитнес за психологичното благополучие и социалните контакти, както и положителен ефект върху риска от придобито сърдечно заболяване в бъдеще; симптомите не изключват физическата активност. Динамичните упражнения са по-подходящи от статичните упражнения. Освен това, при пациенти с известни сърдечни заболявания, усложнения по време на физическа активност, включително SCD, са редки.¹²⁸ Препоръките за участие в ниско- до високо-интензивни спортове се обсъждат в документ за позиция на Budts *et al.*²⁴ Препоръките за елитни спортове при атлети с BCM са описани в 2020 ESC Guidelines on sports cardiology.¹²⁹ Оценката на физическия работен капацитет трябва да бъде направена преди да се препоръчат развлекателни активности или спорт, с цел избягване на интензивни упражнения при нетренирани пациенти. Повечето пациенти с BCM могат да се включат безопасно в редовна, умерена физическа активност. Малък брой състояния, като систолна дисфункция на системната камера, обструкция на изходния тракт на системна камера, PH, хемодинамично значими аритмии или аортна дилатация, изискват по-голямо внимание.

3.5.6. Несърдечна хирургия

Оценката и поведението при пациенти с ACHD трябва да следват принципите на Препоръките на ESC 2014 върху несърдечна хирургия¹³⁰ и да имат предвид спецификата на BCM. Фактори, свързани с повишен риск от периперативна болестност и смъртност са цианоза, застойна сърдечна недостатъчност, влошено общо здравословно състояние, по-млада възраст, БХ, операции върху дихателната и нервната система, сложна BCM (Fontan, синдром на Eisenmenger, цианотични пациенти). Несърдечни хирургични и интервенционални процедури трябва да бъдат извършвани в експертен център.^{130,131} Проблеми, които трябва да се вземат предвид са профилактика на инфекциозен ендокардит, усложнения свързани с подлежащата хемодинамика, абнормна венозна и/или артериална анатомия, засягащи венозния и артериалния достъп, персистиращи шънтове, клапна болест, аритмии включително брадиаритмии, еритроцитоза, белодробно-съдова болест (PVD), превенция на венозни тромбози, мониториране на бъбречната и чернодробната функция, перипроцедурно антикоагулантно лечение, възможна нужда от неконвенционално дозиране на лекарства, повишена честота на инфекция с хепатит С, поради предшестващи процедури и извършени в миналото кръвни трансфузии и накрая развитие на инвалидност.

3.5.7. Бременност, контрацепция и генетични консултации

3.5.7.1. Бременност и контрацепция

Мнозинството от пациентите с ACHD понасят добре бременността, но жени със сложни BCM имат по-високи рискове. Подробни препоръки на ESC върху бременността и сърдечната болест бяха публикувани през 2018 година.⁴³

На всички жени с CHD трябва да се осигурят консултации преди бременност. Специализирана грижа се дава най-добре в условията на мултидисциплинарен екип за бременност. Този екип трябва да има достъп до ACHD кардиология, акушерство и анестезия и, където е необходимо, други специалисти, включително клинични генетици. Екипът трябва да бъде ангажиран при всички пациенти с най-малко средно тежка и тежка BCM преди бременността за своевременно консултиране и съвет по време на бременността, за планиране на предродови грижи, включително раждане и следродово проследяване и нужда от сърдечно мониториране. Рисковата оценка трябва да бъде индивидуализирана и да се базира на модифицираната WHO (mWHO) класификация (Таблица 10).⁴³

Функционалният статус преди бременност, камерната функция, тежестта на лезиите и анамнезата на предшестващи сърдечни инциденти също имат прогностична стойност.¹³² СРЕТ проведен преди зачеване може да предскаже клиничните изходи за майката и новороденото. Недобрият отговор към натоварване е свързан с по-висок риск от неблагоприятни инциденти за майката и плода.

Майчината смъртност е 0–1%, а сърдечната недостатъчност усложнява бременността при 11% от жените със сърдечно заболяване, като РАН е свързана с най-високи рискове.^{133,134} Цианозата поставя на значим риск плода, като е малко вероятно раждане на живо дете (<12%), ако кислородната сатурация е <85%.¹⁰⁶

Жени със сърдечно заболяване имат също повишен риск от акушерски усложнения, включително преждевре-

менна родова дейност, прееклампсия и следродилна хеморагия.¹³⁵ Потенциалът на медикаменти, засягащи плода трябва винаги да се има предвид; не трябва да се използват (ACE) инхибитори на ангиотензин-конвертиращия ензим и по-специално ангиотензин II рецепторни блокери (ARBs). Жени нуждаещи се от перорална антикоагулантна терапия се нуждаят от специално внимание. VKAs са тератогенни, особено във високи дози. Лечебен алгоритъм с дозово приспособен лечебен алгоритъм е предложен в Препоръки на ESC 2018 върху бременността.⁴³

Продължителността на бременността и начина на раждане трябва да бъдат решени от Кардиологичния екип при бременност, вземайки предвид тежестта на CHD.

Предпазването от забременяване трябва да бъде обсъдено своевременно със специфично внимание към ефективност и безопасност.¹³⁶ Барьерните методи са безопасни и предпазват от полово предавани болести, но те имат само висока контрацептивна ефикасност при съвместими двойки. Хормоналните противозачатъчни са високо ефикасни, но има малко данни за тяхната безопасност сред жените с ACHD. Комбинираните контрацептивни са високоефективни (99.9%), но е най-добре да се избягват при пациенти с предшестващ тромботичен риск (цианоза, физиология на Fontan, механични клапи, предшестващи тромботични инциденти, РАН), по-специално защото има малко данни да подсказват, че едновременната перорална терапия с антикоагуланти ще елиминира този риск. От друга страна, противозачатъчните само с прогестерон не предизвикват толкова висок риск от тромбоза, а по-нови налични препарати за перорално приложение или с вътрематочни импланти имат висока ефикасност (>95%). Рискът от ендокардит след поставяне на покрито с прогестерон интраутеринно устройство е вероятно нисък. Все пак, съществува риск от вазовагални реакции (5%) по време на вкарването или отстраняването му. При пациентите с уязвима физиология (т.е. пациенти с циркулация на Fontan, PH, цианотична CHD, синдром на Eisenmenger) поставянето/отстраняването на интраутеринното устройство трябва да става в безопасна среда (т.е. в среда с опит при ACHD). Стерилизация на жената или стерилизация на мъжкия партньор трябва да се вземе предвид само след внимателно обсъждане, със специално позоваване на дългосрочната прогноза.

Асистираната репродукция добавя допълнителни рискове и преди това лечение трябва да се извърши консултация със специалист по ACHD. Свързването е с протромботичен риск и може да бъде усложнена от синдром на овариална хиперстимулация, с изразени отклонения на течности и даже по-голям риск от тромбоза.¹³⁷ Рискът от синдром на овариална хиперстимулация може да бъде намален чрез внимателно мониториране, използване на ниска доза фоликулостимулиращ хормон в комбинация с антагонист на гонадотропин освобождаващия хормон, замразяване на всички ембриони и прехвърляне само на един ембрион. Последната възможност се препоръчва на жени със сърдечно заболяване, тъй като зачеването с многоплодна бременност е свързано с по-изразени кардиоваскуларни промени и повече усложнения за майката или фетуса.¹³⁸ Бременността и лечението за забременяване са противопоказани при жени с клас IV по mWHO класификация на майчиния сърдечносъдов риск.⁴³ При жени с mWHO клас III, или тези които са на лечение с антикоагуланти, рискът от хиперовулация е много висок и трябва да

Таблица 10: Вродена сърдечна малформация с висок риск и изключително висок риск за бременност

Значително повишен риск за майчина смъртност или тежка болестност (mWHO клас III) (честота на сърдечните събития 19–27%)	Изключително висок риск за майчина смъртност (mWHO class IV) ^a или тежка болестност (честота на сърдечните събития 40–100%)
Некоригирана цианотична сърдечна малформация	Пулмонална артериална хипертония
Умерено нарушена LV функция (EF 30–45%)	Тежко увредена LV функция (EF <30% or NYHA class III-IV)
Системна RV с добра или леко намалена камерна функция	Системна RV с умерено или тежко намалена камерна функция
Циркулация на Fontan. Ако пациентът е в друго отношение добре и сърдечното състояние не е усложнено	Fontan с каквото и да е усложнение
Тежка безсимптомна AS	Тежка симптоматична AS
Умерена митрална стеноза	Тежка митрална стеноза
Умерена аортна дилатация (40–45 mm при синдром на Marfan или друга HTAD; 45–50 mm in BAV, 20–25 mm/m ² при синдром на Turner)	Тежка аортна дилатация (>45 mm при синдром на Marfan или друга HTAD, >50 mm in BAV, >25 mm/m ² при синдром на Turner)
Механична клапа	Тежка (ре-)коарктация

AS = аортна стеноза; ASI = индекс на аортния размер; BAV = бикуспидна аортна клапа; CHD = вродена сърдечна малформация; EF = фракция на изтласкване; HTAD = наследствена болест на торакалната аорта; LV = лява камера/левокамерен/а/о/и; mWHO = модифицирани показатели на СЗО; NYHA = Ню-Йоркската сърдечна асоциация; RV = дясна камера/левокамерен/а/о/и; TOF = тетралогия на Fallot.

^a Бременност трябва категорично да се избягва при жени с тези състояния.

Модификация по Препоръки на ESC 2018 за поведение при сърдечносъдови заболявания по време на бременност.⁴³

се има предвид алтернативата за естествен цикъл *in vitro* фертилизация.

Таблица 11: Честота на рецидивите при различни вродени сърдечни малформации според пола на засегнатия родител^a

	Честота на рецидивите (%) [*]	
	Жени	Мъже
ASD	4–6	1,5–3,5
VSD	6–10	2–3,5
AVSD	11,5–14	1–4,5
PDA	3,5–4	2–2,5
CoA	4–6,5	2–3,5
Marfan/HTAD	50 ^b	
LVOTO	8–18	3–4
RVOTO (PS)	4–6,5	2–3,5
Синдром на Eisenmenger	6	NR
TOF	2–2,5	1,5
Пулмонална атрезия/VSD	NR	NR
TGA	2 ^b	
ccTGA	3–5 ^b	
UVH (HLHS)	21 ^b	

ASD = междупредсърден дефект; AVSD = атриовентрикуларен септален дефект; ccTGA = вродена коригирана транспозиция на големите съдове; CHD = вродена сърдечна малформация; CoA = коарктация на аортата; HLHS = синдром на хипопластично ляво сърце; HTAD = наследствена болест на торакалната аорта; LVOTO = обструкция на левокамерния изходен тракт; NR = не е докладван/а/о/и; PDA = персистиращ дуктус артериозус; PS = пулмонална стеноза; RVOTO = обструкция на деснокамерния изходен тракт; TGA = транспозиция на големите артерии; TOF = тетралогия на Fallot; UVH = еднокамерно сърце; VSD = междукламерен дефект.

^{*} С изключение на синдрома на Marfan, процентите се прилагат за пациенти с изолирани сърдечни лезии, при които са изключени известни генетични/синдромни образувания.

^a Модификация по Pierpont *et al.*¹⁴¹

^b Полово специфични данни не са налични или съответстващи.

Сексуалността е важен елемент на качеството на живота. Малкото налични данни предполагат, че сексуалната функция е проблем както при жени, така и при мъже, и трябва да се обсъжда по често.¹³⁹

3.5.7.2. Генетични консултации и повтарящи се рискове

Генетичното консултиране, допълнено или не с допълнителни генетични тестове, трябва най-малко да бъде взето предвид при всеки ACHD пациент. Намирането на генетични аномалии може да бъде важно за конкретния подход към пациента и е очевидно важен и за семейното планиране. Изчислено се, че 10–30% от всички структурни BCM биха имали генетична основа. Тази честота е по-висока в случаите на съпътстващи органични нарушения и фамилност и по-ниска при изолирани случаи. С бързия технически прогрес и възможностите за генетично тестване, надеждността на тези тестове се подобрява допълнително. Естествено, генетичната консултация при всеки пациент трябва да бъде мултидисциплинарна, с интегриране на необходимите клинични данни и адекватна интерпретация на намерените генетични варианти. Наскоро беше публикуван подробен консенсусен документ по този въпрос, който предоставя алгоритъм за генетично тестване и преглед на основните синдроми, които трябва да се разгледат.¹⁴⁰

Един от важните и специфични аспекти на генетичното консултиране е оценката на риска от рецидиви, която се нуждае от внимание както при мъжете, така и при жените. Честотата на рецидиви на BCM при потомството варира от 2–50% и е по-висока при засегнатите жени, отколкото при мъжете. Най-високи рискове от рецидив се откриват при моногенни нарушения и/или хромозомни аномалии като Marfan, Noonan, синдром на делеция 22q11 и синдром на Holt-Oram. Сред пациентите с изолирана, несемейна CHD, честотата на рецидивите варира от 1–21%,¹⁴¹ според основната лезия. В Таблица 11 е представен общ преглед. Фетална ехокардиография при засегнати двойки се препоръчва през 19–22 седмици на бременността и може да се направи рано, още на 15–16 гестационна седмица.

4. Специфични лезии

4.1. Междупрестърден дефект и аномално вливане на белодробни вени

4.1.1. Въведение и основна информация

ASD може да остане недиагностициран до зряла възраст. Видовете ASD включват:

- Секундум ASD (80% от случаите; локализиран в областта на *fossa ovalis* и района около нея).
- Примум ASD [(15%; синоними: частичен AV септален дефект [атриовентрикуларен септален дефект (AVSD) с комуникация само на предсърдно ниво], частичен AV канал; локализиран близо до сърдечния кръст, типична малформация на AV клапи, резултатът от която са различни степени на регургитация (вижте *раздел 4.3*)].
- Горен синус венозус (sinus venosus) дефект [5%; локализиран близо до вливането на горна празна вена (SVC), свързан с частично или тотално аномално вливане на десни белодробни вени с SVC/RA].
- Долен синус венозус дефект [$<1\%$; локализиран близо до устието на долна празна (IVC)].
- Коронарен синус без покрив [$<1\%$; отделянето от лявото предсърдие (LA) може да бъде частично или пълно, или да липсва напълно].

Свързаните лезии включват аномално вливане на белодробни вени, персистираща лява SVC, стеноза на пулмоналната клапа и пролапс на митралната клапа. Междупредсърдните дефекти са най-честите придружаващи дефекти при аномалия на Ebstein (вижте *раздел 4.9*). Решенията за лечение са по-сложни при последната комбинация. Настоящият раздел се занимава с изолиран ASD.

Обемът (величината) на шънта зависи от комплаянса на RV/LV, размера на дефекта и налягането LA/RA. Прост ASD води до Ляво-Десен (L-R) шънт, поради по-високия комплаянс на RV в сравнение с LV (съответният шънт е като цяло с размери на дефекта ≥ 10 mm) и причинява дяснокамерно обемно обременяване и белодробна свръхциркуляция. Редукцията на LV комплаянс или всяко състояние с повишаване на LA налягане (хипертония, исхемична болест на сърцето, кардиомиопатия, аортна и митрална клапна болест) повишава L-R шънт. В резултат на това, хемодинамичната значимост на ASD може да нарастне с възрастта. Намаленият RV комплаянс (пулмонална стеноза, PAH, друга RV болест) или болест на TV може да намали L-R шънт или евентуално да причини обръщане на шънта, което се извява с цианоза.

4.1.2. Клинична изява и естествена еволюция

Пациентите често остават безсимптомни до зряла възраст. Все пак, мнозинството развиват симптоми преди четвъртата декада, включително намален функционален капацитет, диспнея при усилие и сърцебиене (надкамерна тахикардия) и по-рядко белодробни инфекции и деснокамерна недостатъчност. Очакваната преживяемост като цяло е намалена, но преживяемостта е много по-добра от очакваната в миналото.¹⁴² PAP може да бъде нормално, но обикновено нараства с възрастта. Въпреки всичко, тежката PVD е много рядка ($<5\%$); развитието ѝ по презумпция изисква други фактори и развитието на болестта е подобно на идиопатичната PAH.⁴⁸ С напредване на възрастта и с повишаването на PAP, тахикардитиите стават по-чести (предсърдно трептене, AF).¹⁴³ Сис-

темна емболия може да бъде причинена от парадоксална емболия (рядко) или AF и предсърдно трептене.

4.1.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общите принципи.

Ключовите клинични находки включват фиксирано раздвояване на втория сърдечен тон и систолен шум на изгонване от увеличен белодробен кръвоток. Типичната ECG показва непълен десен бедрен блок и дясно отклонена електрическа ос (ляво отклонение на електрическата ос при частичен AVSD). Повишеният белодробен съдов рисунок при рентгенография на гръдния кош често се пренебрегва.

- Ехокардиографията е първостепенен диагностичен метод, осигуряващ диагноза и количествена оценка. Обемно обременяване на RV, което може да бъде първата неочаквана находка при пациенти с недиагностициран преди това ASD, е ключова находка и характеризира най-добре хемодинамичната значимост на дефекта (за предпочитане пред съотношението на шънта). Синус венозус дефектите по принцип изискват TOE за точна диагностика (CMR/CCT са алтернатива и превъзхождат в случай на дефекти тип долен синус венозус). TOE е също необходима за точна оценка на секундум дефекти преди затваряне с устройство, която трябва да включва оразмеряване, проследяване на морфологията на остатъчния септум, размерите и качествата на ръбовете, изключване на допълнителни дефекти и потвърждаване на нормално вливане на белодробните вени. 3D ехокардиографията осигурява визуализация на морфологията на ASD. Друга ключова информация, която трябва да бъде осигурена, включва PAP и трикуспидална регургитация (TR).
- CMR се изисква рядко, но може да бъде полезна за оценка на RV обемно обременяване, идентификация на долен синус венозус дефект, изчисляване на отношението белодробен към системен кръвоток (Qp:Qs), и оценка на белодробния венозен дренаж (като алтернатива на последното, може да се използва CCT).
- Сърдечна катетеризация е необходима в случай на неинвазивни признаци за повишено на PAP (изчислено систолно PAP >40 mmHg или индиректни признаци, когато PAP не може да бъде изчислено) за определяне на PVR.
- Работен тест трябва да бъде извършен при пациенти с PAH с цел изключване на десатурация.

4.1.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Показанията за интервенция са резюмирани в таблицата *Препоръки за интервенция при дефект на междупредсърдната преграда (вроден и остатъчен)* и във *Фигура 2*.

Хирургичната корекция има ниска смъртност ($<1\%$ при пациенти без значима коморбидност) и добър дългосрочен клиничен изход, когато се извърши рано (детство, юношество) и при отсъствие на БХ.^{144,145}

Макар че хирургичната корекция може да бъде извършена с много нисък риск, дори и при по-възрастните, коморбидности, които могат да повлияят на оперативния риск трябва да бъдат взети предвид и след това рискът да бъде съпоставен с потенциалната полза. Затварянето с устройство е станало метод на първи избор за затваряне на секундум дефект, когато е възможно, на базата на морфологията (включва разтегнат диаметър ≤ 38 mm и достатъчни ръбове от 5 mm, освен към аортата). Такъв е случаят при $\sim 80\%$ от

Препоръки за интервенция при междупредсърден дефект (вроден и остатъчен)

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
При пациенти с доказателства за RV обемно обременяване ^c и без PAH (липсват неинвазивни признаци за повишаване на PAP или инвазивно потвърждаване на PVR <3 WU в случай на такива признаци) или LV заболяване, се препоръчва затваряне на ASD, независимо от симптоматиката. ^{146,147}	I	B
Като метод на избор се препоръчва устройство за затваряне на секундум ASD, когато е технически подходящо.	I	C
При по-възрастни пациенти, неподходящи за затваряне с устройство, се препоръчва внимателна оценка на риска спрямо потенциалната полза от затваряне на ASD.	I	C
При пациенти с неинвазивни признаци на покачване на PAP е задължително инвазивно измерване на PVR.	I	C
При пациенти със заболяване на LV се препоръчва да се извърши изследване с балонна оклузия и внимателно измерване на ползата от елиминиране на L-R шънт спрямо потенциалното негативно въздействие при затваряне на ASD върху клиничния изход, поради повишаването на налягането на пълнене (да се вземат предвид извършване на затваряне, фенестрирано затваряне и незатваряне).	I	C
При пациенти със съмнение за парадоксален емболизъм (изключване на други причини), трябва да се има предвид затваряне на ASD, независимо от размера, при положение че липсват PAH и L-V болест.	IIa	C
При пациенти с PVR 3–5 WU, трябва да се има предвид затваряне на ASD, когато е налице значим L-R шънт (Qp:Qs >1.5).	IIa	C
При пациенти с PVR >5 WU може да се има предвид затваряне с фенестрирано устройство, ако PVR спадне под 5 WU след таргетно лечение на PAH и е налице значим L-R шънт (Qp:Qs >1.5).	IIb	C
Затваряне на ASD не се препоръчва при пациенти с физиология на Eisenmenger, пациенти с PAH и PVR ≥5 WU, въпреки таргетно лечение на PAH или десатурация при физическо натоварване. ^d	III	C

ASD = междупредсърден дефект; L-R = ляво-десен; LV = лява камера/вентрикуларен/а/о/и; PAH = пулмонална артериална хипертония; PAP = пулмонално артериално налягане; PVR = пулмонално съдово съпротивление; Qp:Qs = отношение пулмонален към системен кръвоток; RV = дясна камера/камерен/а/о/и; WU = единици по Wood.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c RV дилатация с повишен ударен обем.

^d Наличните данни за точна граница са ограничени, но от клиничен опит, те могат да бъдат дадени при спадане на артериалната кислородна сатурация <90%.

пациентите. Макар че не може да се приеме като нулева, няколко скоростни проучвания не съобщават за смъртност. Сериозни усложнения са били наблюдавани при ≤1% от пациентите.^{148,149} Предсърдните тахикардии, настъпващи рано след интервенция, са най-често преходни. Ерозията на предсърдната стена, предното митрално платно или аортата, както и тромбоемболичните събития, се срещат много рядко.^{150,151} Антиагрегантна терапия е необходима най-малко 6 месеца (минимум 75 mg аспирин дневно). Потенциална-

та поява на късни аритмии или неблагоприятни инциденти все още се нуждаят от проучване. Проучванията, сравняващи хирургия с катетърна интервенция, съобщават за сходна честота на успех и смъртност, но заболяемостта е била по-ниска, а болничният престой по-кратък при катетърна интервенция, докато честотата на реинтервенциите малко по-висока.^{148,152}

Клиничният изход е най-добър във възраст <25 години.^{144,145} Затварянето на ASD след 40 годишна възраст изглежда не повлиява честотата на развитие на аритмия по време на проследяване.^{146,153} Заболяемостта на пациента обаче се подобрява при затваряне във всяка възраст (работен капацитет, задух, дясна сърдечна недостатъчност), особено когато може да бъде направен с катетърна интервенция.^{146,153}

При пациенти с нарушена LV функция (сistolна и диастолна), затварянето на ASD може да влоши сърдечната недостатъчност. Тези пациенти трябва да бъдат оценени внимателно и може да се нуждаят от преинтервенционално тестване (балонна оклузия с повторна оценка на хемодинамиката), за да се вземе решение между пълна оклузия, фенестрирана оклузия или никаква оклузия, като се вземе предвид че повишаване на налягането на пълнене, поради затваряне на ASD, може да влоши симптомите и клиничния изход.¹⁵⁴

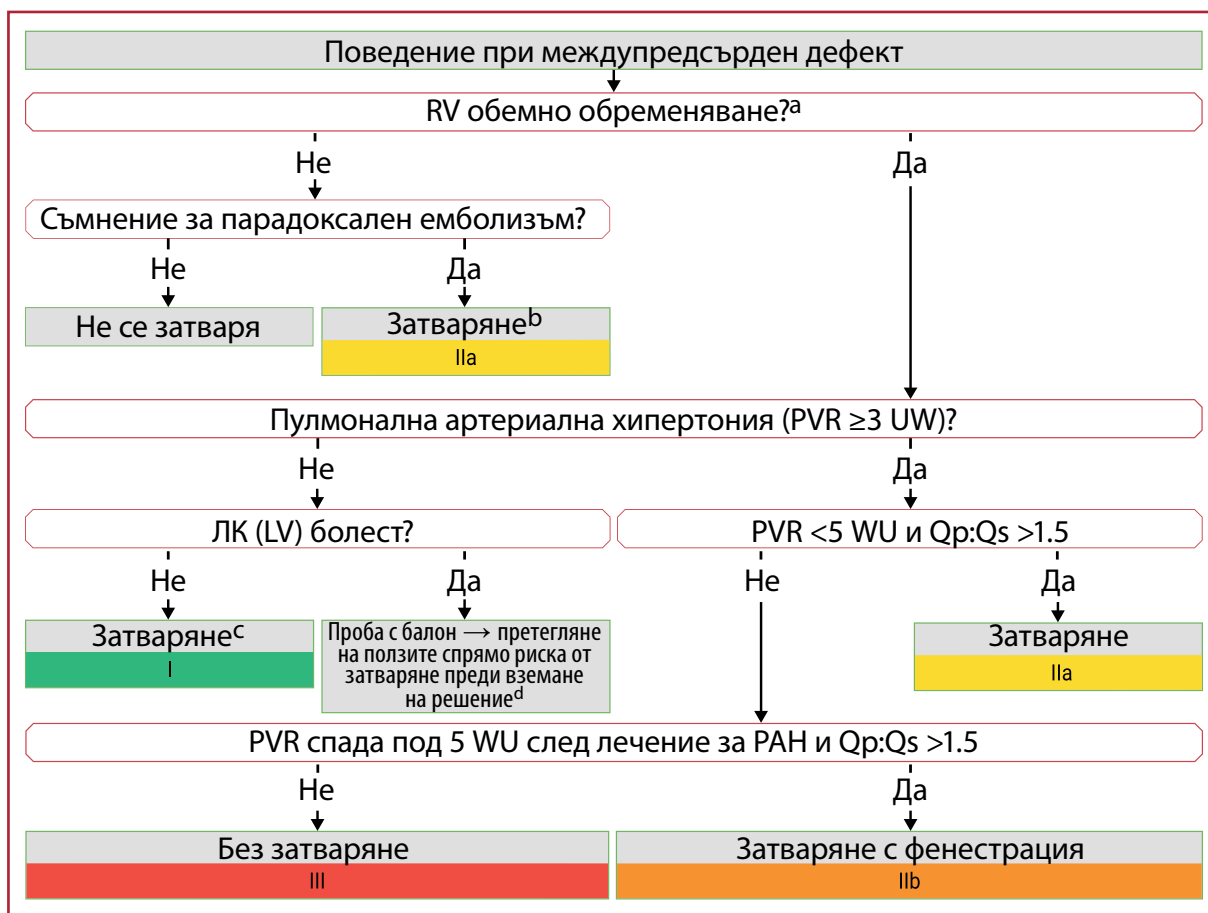
Пациенти с PH трябва да бъдат оценявани с особено внимание. Изчислението на PVR е задължително. При пациенти с PVR <5WU е показано, че затварянето на ASD е безопасно и свързано с намаляване на PAP и подобряване на симптомите.^{60,153,155} Обаче даже и в тази група подобрението намалява с повишаване на PAP. Пациенти с PVR ≥5 WU е малко вероятно да се подобрят⁶⁰ и е възможно да имат дори по-лош клиничен изход при пълно затваряне на ASD.^{48,156} Вазореактивните тестове не се препоръчват, когато се взема решение дали да затворим ASD при пациенти с PVR ≥5 WU. По-безопасно изглежда да се лекува PAH, хемодинамиката да се оцени повторно по време на проследяването и само когато PVR спадне под 5WU при наличие на значим L-R шънт да се предприеме затваряне. Ако случаят не е такъв, затварянето на ASD трябва да се избегне.

При пациенти с предсърдно трептене/AF трябва да се има предвид крио- или радиофреквентна аблация (модифицирана мейз процедура) по време на операцията. Затварянето с устройство може да ограничи достъпа до LA за по-късни EP интервенции.

При пациенти в напреднала възраст с ASDs, неподходящи за затваряне с устройство, индивидуалният хирургичен риск дължащ се на коморбидности трябва да бъде внимателно съпоставен с евентуалните ползи от затваряне на ASD.

4.1.5. Специфични аспекти при изолирано аномално вливане на белодробните вени

Аномалното вливане на белодробните вени не се среща само при комбинация с ASD (типично при синус венозус дефекти), но може също да бъде изолирано. Това води до обемно обременяване на дясното сърце с физиологичен ефект подобен на този при ASD, но когато е изолирано се различава по това, че няма потенциал за R-L шънт, а величината на L-R шънт не се влошава от развитието на придобита левокамерна болест. Най-честа е връзката между дясната горна белодробна вена с SVC. Други абнормни комуникации включват дясна/и белодробна вена/и с IVC („ятаганна вена“, което може да бъдат свързано със секвестрация на



Фигура 2: Поведение при междупредсърден дефект.

ASD = междупредсърден дефект; L-R = ляво-десен; LV = лява камера/левокамерен/а/о/и; PAH = пулмонална артериална хипертония; PVR = пулмонално съдово съпротивление; Qp:Qs = отношение пулмонален към системен кръвоток; RV = дясно-камера/деснокамерен/а/о/и; WU = Wood единици.

^a RV дилатация с увеличен ударен обем.

^b При условие, че няма PAH или заболяване на LV.

^c При възрастни пациенти, неподходящи за затваряне с устройство, внимателно претегляне на риска от операция спрямо потенциалната полза от затваряне на ASD.

^d Внимателно претегляне на ползата от елиминиране на L-R спрямо потенциалното негативно отражение на затварянето на ASD върху изхода, поради повишение на налягането на пълнене (избор между затваряне, фенестрирано затваряне или отказ от затваряне).

десния долен дял), лява горна белодробна вена/и до лявата безименна вена и дясна горна белодробна вена/и свързваща се високо с SVC. Дългосрочните последствия на аномалното вливане на белодробните вени отразява влиянието на дяснокамерното обемно обременяване и са подобни на последствията от ASDs.

Хирургичната корекция може да бъде предизвикателна, тъй като нискоскоростният венозен кръвоток създава риск от тромбоза върху хирургично оперираната вена, особено при синдром на „ятагана“; тя трябва да бъде направена от кардиохирург по врождени малформации.

Показанията за операция следват принципите на препоръките за затваряне на ASD, но техническата възможност за затваряне и оперативният риск трябва да бъдат с потенциалната полза от интервенцията. Необичайно е аномално вливане на една белодробна вена от само един белодробен дял да доведе до значимо обемно обременяване за да оправдае хирургична корекция.

4.1.6. Препоръки за проследяване

Проследяването трябва да включва оценка на остатъчен шънт, RV размер и функция, TR и PAP с ехокардиография и оценка за аритмии по анамнеза, ЕКГ и само при показания – Холтер мониториране. Пациенти, коригирани на възраст <25 години без съответни последствия или остатъци (липсва остатъчен шънт, нормално PAP, нормална RV, без аритмии) не се нуждаят от редовно проследяване. Все пак, пациенти и лични лекари трябва да бъдат информирани за възможно настъпване на тахикардии.

Пациенти с остатъчен шънт, повишено PAP или аритмии (преди или след корекция) и коригираните в зряла възраст (особено >40 години) трябва да бъдат регулярно проследени, включително с оценка в специализирани ACHD центрове (интервалите зависят от тежестта на остатъчните проблеми). След затваряне с устройство е разумно проследяване през първите 2 години и след това, в зависимост от резултатите, на всеки 3–5 години. Късните следоперативни аритмии след

хирургична корекция на възраст <40 години са по-често IART или предсърдно трептене, които могат да бъдат лекувани успешно с радиофреквенция или криоаблация. Без корекция или с корекция след 40-годишна възраст, AF става по-често. При пациенти, които са подложени на затваряне на ASD на възраст >40 години, честотата на предсърдните аритмии достига до 40–60%. Достъпът до LA може да бъде ограничен след затваряне с устройство.

Стеноза на SVC може да настъпи след корекция на синус венозус дефект, както и стеноза на пренасочените пулмонални вени.

4.1.7. Допълнителни съображения

- физическа активност/спорт: никакви ограничения при безсимптомни пациенти преди или след интервенция, без PH, значими аритмии, или RV дисфункция; ограничаване до ниско интензивни развлекателни спортове при пациенти с PAH (вижте *раздел 3.5.5*).
- Бременност: нисък риск при пациенти без PH, макар че може да има повишен риск от пароксизмален емболизъм. Пациенти с прекапиларна PH трябва да бъдат съветвани да не забременяват (вижте *раздел 3.5.7*).
- Профилактика на IE: препоръчва се за 6 месеца след затваряне на дефекта (вижте *раздел 3.4.6*).

4.2. Междукламерен дефект

4.2.1. Въведение и основна информация

VSD се диагностицира и – когато има индикации – лекува преди зряла възраст. Спонтанното затваряне е често в детска възраст. Локализацията на дефектите в междукламерния септум може да бъде разделена на четири групи, според тяхната локализация в RV (номенклатурата варира и има добавени синоними).¹⁵⁷

- Перимембранозен/парамембранозен/субаортен/коно-вентрикуларен (най-чест, ~80% от VSDs; локализиран в мембранозния септум с възможно разпространение във входната, трабекуларната или изходната преграда; в съседство с трикуспидална и аортна клапа; така наречените аневризми на мембранозната преграда (т.е. тъкан от септалното платно на TV) са чести и могат да имат за резултат частично или пълно затваряне).
- Мускулен/трабекуларен (до 15–20%; напълно заобиколен от мускул, вариращи локализации, често множествен; спонтанно затваряне е особено често).
- Изходен (със или без неравномерност на изходната преграда) /супракристален/ субартериален/ субпулмонален /инфундибуларен/ конален/двойно свързан юкта-артериален [~5%; разположен под семилунарните клапи в коналната или изходната преграда; може да бъде свързан с прогресираща аортна регургитация (AR) поради пролапс на дясното аортно платно и аневризма на синуса на Valsalva].
- Входен/AV канал/AVSD тип (вход на камерната преграда, непосредствено под AV клапаниния апарат; свързан с обща AV клапа; може да бъде съчетан с малалаймънт на AV септум и възсядаща (straddling) TV; се среща типично при Down синдром).

Често има един единствен дефект, но се срещат и множествени дефекти. VSD е също и чест компонент на комплексни аномалии, като TOF, транспозиция на големите артерии (TGA) и вродена коригирана TGA (ccTGA). Спонтанно

затваряне настъпва главно по време на детството и е необичайно при изходни дефекти.¹⁵⁸

Посоката и големината на шънта се определят от PVR и системното съдово съпротивление, размера на дефекта, LV/RV систолна и диастолна функция, и от наличието на обструкция на деснокамерния изходен тракт (RVOTO) и обструкция на левокамерния изходен тракт (LVOTO).

4.2.2. Клинична изява и естествена еволюция

Обичайните клинични изяви при възрастни включват:

- VSD опериран в детството, без остатъчен шънт и липса на PH.
- VSD опериран в детството, с остатъчен шънт. Размерът на остатъчния шънт определя степента на LV обемно обременяване и развитието на БХ.
- Малък VSD с незначим L-R шънт, без LV обемно обременяване или PH (рестриктивен VSD), който не е бил обсъждан за хирургия в детството.
- VSD с L-R шънт, PH (различни степени), и различни степени на LV обемно обременяване (рядък).
- VSD с R-L шънт (Eisenmenger синдром): голям, нерестриктивен, VSD първоначално с голям L-R шънт и развитие на тежка PVD, водещ в крайна сметка до обръщане на шънта (цианоза; вижте *раздели 3.4.3 и 3.4.8*).

Голяма част от пациентите с VSD, който е бил напълно затворен в детска възраст (спонтанно или хирургично) или пациенти с малки VSD, които или никога не са били оперирани, или са имали остатъчен дефект след хирургично коригиране без обемно обременяване на LV при ехокардиография, обикновено остават безсимптомни и не се нуждаят от допълнителна корекция.¹⁵⁹ Въпреки това, неизвестен процент от пациентите с малък остатъчен VSD развиват проблеми по-късно в живота.¹⁶⁰ Преживяемостта 40 години след затварянето изглежда остава малко по-ниска, отколкото сред общата популация.¹⁶¹ Няколко възможни проблема могат да възникнат с напредването на възрастта:

- Във времето може да се развие двукухинна RV (DCRV), най-вече при перимембранозни дефекти, и може да е резултат от лезията от струята (джета) върху RV в резултат на високоскоростен кръвоток през VSD.
- В случай на изходен (супракристален) VSD (по-рядко перимембранозен), съществува риск от пролапс на дясното (или некороонарно) платно на аортната клапа, водещо до прогресираща AR и образуване на аневризма на синуса на Valsalva.
- Могат да се появят аритмии, но по-рядко отколкото при други форми на CHD.¹⁶²
- Пълен сърдечен блок – рядък в днешно време – не е бил рядък в ранните години на сърдечната хирургия, така че може да настъпи, особено при по-възрастни пациенти. Тези пациенти обикновено се нуждаят от доживотно пейсиране.
- Късна LV дисфункция и сърдечна недостатъчност.
- Ендокардит.

4.2.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

Специфичните клинични находки включват холосистолен шум върху трето до четвърто ляво междуребрие и може да се усети прекордиално трептене.

- Ехокардиографията е ключовата диагностична техника, която по принцип осигурява диагнозата и дава оценка

на тежестта на заболяването. Ключови находки, които трябва да се оценят, са локализация, брой и размер на дефектите, тежест на LV обемно обременяване и оценка на PAP. Трябва да се направи проверка за AR, дължаща се на пролапс на дясното или некоронарно плътно, особено в случаите с изходни (супракристални) и високи перимембранозни VSD. Трябва да бъдат изключени DCRV и аневризма на синус Valsalva.

- CMR може да послужи като алтернатива, ако ехокардиографията е недостатъчна, особено за оценка на LV обемно обременяване и за количествено определяне на шънта.
- Сърdechна катетеризация е необходима в случай на неинвазивни признаци за повишено PAP (изчислено систолно PAP >40 mmHg или индиректни признаци, когато PAP не може да бъде оценено) за определяне на PVR.
- Работен тест трябва да се извърши при пациенти с PAH, за да се изключи десатурация.

4.2.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Препоръките за интервенция са обобщени в таблицата *Препоръки за интервенция при междукламерен дефект (нативен и остатъчен)* и във *Фигура 3*.

Препоръки за интервенция при междукламерен дефект (нативен и остатъчен)

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
При пациенти с данни за LV обемно обременяване и липса на PAH (липса на неинвазивни признаци за покачване на PAP или инвазивно потвърждение на PVR <3WU в случай на такива признаци), се препоръчва затваряне на VSD, независимо от симптомите.	I	C
При пациенти без значим L-R шънт, но с анамнез за повторни епизоди на IE, трябва да се има предвид затваряне на VSD.	IIa	C
При пациенти със свързан с VSD пролапс на аортно платно, причиняващ прогресираща AR, трябва да се има предвид хирургия.	IIa	C
При пациенти, които са развили PAH с PVR 3–5 WU, трябва да се има предвид затваряне на VSD, когато все още е налице значим L-R шънт (Qp:Qs >1.5).	IIa	C
При пациенти, които са развили PAH с PVR ≥5 WU, може да се има предвид затваряне на VSD, когато все още има значим L-R шънт (Qp:Qs >1.5), но се изисква внимателно вземане на индивидуално решение в експертни центрове.	IIb	C
Затваряне на VSD не се препоръчва при пациенти с физиология на Eisenmenger и пациенти с тежка PAH (PVR ≥5 WU), с десатурация при физическо натоварване. ^d	III	C

AR = аортна регургитация; IE = инфекциозен ендокардит; L-R = ляво-десен; LV = лява камера/вентрикуларен/а/о/и; PAH = пулмонална артериална хипертония; PAP = пулмонално артериално налягане; PVR = пулмонално съдово съпротивление; Qp:Qs = съотношение пулмонален към системен кръвоток; VSD = междукламерен дефект; WU = единици по Wood.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c LV дилатация с повишен ударен обем.

^d Има ограничени налични данни за определяне на точна граница, но според клиничния опит такъв подход трябва да се предложи при спадане на артериалната кислородна сатурация <90%.

Хирургично затваряне може да бъде извършено с ниска оперативна смъртност (1–2%) и добри дългосрочни резултати.¹⁶³ Транскадетърното затваряне е алтернатива, особено при остатъчни VSD, при VSD, които са трудно достъпни за хирургично затваряне и при мускулни VSD, които са разположени централно в междукламерния септум. При перимембранозен VSD беше доказано, че е осъществимо. Остава да се прецени дали рискът за пълен AV блок и въвлечане на TV тъкан, водещо до TR, или рискът от AR, който е наблюдаван при деца, са от практическо значение при възрастни подложени на интервенционално затваряне на перимембранозен VSD.

Пациенти отговарящи на условията за затваряне на VSD в зряла възраст са редки. Повечето пациенти имат или малки VSDs с незначителен шънт, или имат вече развита PH. Последната трябва да бъде оценена с особено внимание. Пациенти със затворен шънт и персистираща/прогресираща PAH изглежда имат особено лош клиничен изход.⁴⁸

4.2.5. Препоръки за проследяване

Развитие на AR или TR, степен на (остатъчен) шънт, LV дисфункция, покачване на PAP или развитие на DCRV, трябва да бъдат изключени или оценени, ако са находка в ехокардиограмата.

Възможното развитие на пълен AV блок се нуждае от внимание (пациенти, които развиват бифасцикуларен блок или преходен трифасцикуларен блок след затваряне на VSD са с повишен риск в по-късните години за развитие на пълен AV блок).

Пациенти с повече от малък остатъчен VSD, клапни лезии, или хемодинамично нарушение (LV дисфункция или PAH) трябва да бъдат консултирани всяка година, включително с оценка в специализирани ACHD центрове. При пациенти с малък VSD (нативен или остатъчен, нормална LV, нормално PAP, безсимптомни) и липса на друга лезия, може би са разумни 3–5-годишни интервали. След затваряне с устройство е разумно редовно проследяване след първите 2 години и след това, в зависимост от резултатите всеки 2–5 години. След хирургично затваряне без остатъчна патология, може би са разумни 5-годишни интервали.

4.2.6. Допълнителни съображения

- физическа активност/спорт: не са необходими никакви ограничения при пациенти след затваряне на VSD или с малък VSD без PH, значими аритмии или LV дисфункция. Пациенти с PAH трябва да се ограничат до ниско интензивни развлекателни дейности/спортове (вижте *раздел 3.5.5*).
- Бременност: пациенти с прекапиларна PH (PAH) трябва да бъдат съветвани да не забременяват. Рискът е нисък при безсимптомни пациенти с нормална LV и липса на PAH (вижте *раздел 3.5.7*).
- Профилактика на IE: препоръчва се само при високорискови пациенти (вижте *раздел 3.4.6*).

4.3. Атриовентрикуларен септален дефект

4.3.1. Въведение и основна информация

AVSD (AV канал или дефект на ендокардните дубликатури) се характеризира с наличие на обща AV връзка. Частичният AVSD обикновено има дефект само на предсърдно ниво (ASD примум) или, в редки случаи, само на камерно ниво. Предното и задното мостуващи платна са слети централно, създа-

ния субстрат на AV клапната регургитация, големината и посоката на интракардиално шънтиране, LV и RV функция, PAP, и оценка на наличието/липсата на LVOTO.

- CMR е показан, когато за вземане на решение са необходими допълнително изчисляване на камерните обеми и функция, AV клапната регургитация или интракардиалното шънтиране.
- Сърдечна катетеризация е необходима в случай на неинвазивни признаци за повишено PAP (изчислено систолно PAP >40 mmHg или индиректни белези, когато PAP не може да бъде оценено) с цел определяне на PVR.

Препоръки за интервенция при атриовентрикуларен септален дефект

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Пълен AVSD		
Хирургична корекция не се препоръчва при пациенти с физиология на Eisenmenger и пациенти с PAH (PVR > 5WU) представящи се с десатурация при натоварване. ^c	III	C
За препоръките за интервенция виж също препоръките за интервенция при VSD (секция 4.2)		
Частичен AVSD (примум ASD)		
Хирургично затваряне се препоръчва при пациенти със значимо RV обемно обременяване и трябва да се извърши само от хирург за вродени сърдечни малформации.	I	C
За повече детайли виж препоръките за интервенция на ASD (секция 4.1)		
AV клапна регургитация		
Клапна хирургия, за предпочитане възстановяване на AV крапа се препоръчва при симптоматични пациенти с умерена/тежка клапна регургитация и трябва да се извърши от кардиохирург по вродени сърдечни малформации.	I	C
При безсимптомни пациенти с тежка AV недостатъчност на лявата AV клапа, клапна хирургия се препоръчва когато LVEDS ≥ 45 mm ^d и/или LVEF ≤ 60% при положение че са изключени другите причини за LV дисфункция.	I	C
При асимптомни пациенти с тежка AV недостатъчност на лявата AV клапа, запазена LV функция (LVEDS ≥ 45 mm ^d и/или LVEF >60%), голяма вероятност за успешно възстановяване на клапата и нисък хирургичен риск, интервенция трябва да се има предвид при предсърдно мъждене или систолно PAP > 50 mm Hg.	IIa	C
Обструкция в левокамерния изходен тракт		
Виж препоръките за интервенция при SubAS (секция 4.5.3)		

ASD = междупредсърден дефект; AV = атриовентрикуларна; AVSD = атриовентрикуларен септален дефект; LV = лявокамерна; LVEF = лявокамерна фракция на изтласкване; LVEDS = лявокамерен краен систолен диаметър; LVOTO = обструкция в лявокамерния изходен път; PAH = пулмонална артериална хипертония; PAP = пулмонално артериално налягане; PVR = белодробна съдова резистентност; RV = дясна камера/камерна; SubAS = подклапна аортна стеноза; VSD = междукамерен дефект; WU = единици по Wood.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Данните са ограничени, но от клиничния опит те могат да бъдат дадени при понижаване на артериалната кислородна сатурация <90%.

^d Стойностите се отнасят за възрастен със средни размери и може да изисква адаптация при много нисък или висок ръст.

- Работна проба трябва да бъде направена при пациенти с PAH с цел изключване на десатурация.

4.3.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Катетърното затваряне на AVSDs не е осъществимо и по тази причина интервенцията е хирургична (директно затваряне, клапна корекция). В случаи на остатъчни междупредсърдни или междукамерни комуникации, ендокардното пейсиране води до повишен риск от парадоксална емболия; това трябва да бъде взето предвид, когато има показания за пейсиране. Може да е необходимо епикардно пейсиране. Опитът на сърдечен хирург по вродени сърдечни малформации се препоръчва при всички видове затваряния на AVSD и корекции на AV клапа.

4.3.5. Препоръки за проследяване

Препоръчва се доживотно редовно проследяване на всички пациенти с AVSD, оперирани и неоперирани, включително оценка в специализиран центровете за ACHD. Специално внимание трябва да се обърне при остатъчен шънт, AV клапна малфункция, LV и RV дилатация и дисфункция, повишено PAP, LVOTO, и аритмии.¹⁶⁴ Честотата на амбулаторните посещения зависи от наличието и тежестта на остатъчните аномалии. Пациент с хирургично коригиран AVSD без значими остатъчни аномалии трябва да бъде наблюдаван на всеки 2–3 години. В случай на остатъчни аномалии, интервалите трябва да бъдат по-кратки.

Показанията за реоперация на остатъчни аномалии са сравними с показанията за първична хирургия. При оперирани пациенти най-често настъпващият проблем е лявостранна AV клапна регургитация.^{165,166} Трябва да се подчертае, че тези клапи са различни от митрални клапи и по-трудни за корекция. Стенозата на ляво странната AV клапа (най-често резултат от предишна корекция), която причинява симптоматика трябва да бъде оперирана.

4.3.6. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: при повечето пациенти с неусложнен коригиран AVSD, физическата активност не се нуждае от ограничение. Много от тях обаче при обективно измерване имат субнормален физически капацитет. Пациенти със значими остатъчни проблеми имат нужда от индивидуални препоръки (вижте раздел 3.5.5).
- Бременност: добре поносима при пациенти след радикална корекция и липса на значими остатъчни лезии. Неопериран частичен AVSD повишава риска от парадоксален емболизъм. Пациенти с прекапиларна PH трябва да бъдат съветвани против забременяване. Като правило, пациенти с остатъчна лявостранна AV клапна регургитация, които нямат никакви показания за хирургия, понасят относително добре бременност, макар че могат да настъпят аритмии и влошаване на AV клапна регургитация¹⁶⁷ (вижте раздел 3.5.7).
- Профилактика на IE: препоръчва се само за високорискови пациенти (вижте раздел 3.4.6).

4.4. Персистиращ артериален канал

4.4.1. Въведение и основна информация

Отвореният дуктус артериозус (PDA) е персистираща комуникация между проксималната лява PA и низходящата аорта,

непосредствено дистално на лявата подключична артерия. Може да бъде свързан с различни CHD, но при възрастни е обикновено изолирана находка.

PDA първоначално води до L-R шънт и LV и LA обемно обременяване. При умерен и голям PDA, PAP е повишено. При пациенти, които достигат зряла възраст с умерен PDA, може да преобладава LV обемно обременяване или PАН. Възрастни пациенти с голям PDA са развили по принцип физиология на Eisenmenger.

4.4.2. Клинична картина и естествена еволюция

Клиничната картина при възрастни пациенти с PDA включва:

- Малък канал без обемно обременяване на LV (нормална LV) и нормално PAP (като цяло безсимптомни).
- Умерен PDA с преобладаващо LV обемно обременяване: дилатирана LV с нормална или намалена функция, може да се изяви с левокамерна недостатъчност).
- Умерен PDA с преобладаваща PАН: систолно обременена RV (може да се представи с дясна сърдечна недостатъчност)
- Голям PDA: физиология на Eisenmenger с диференциална хипоксемия и диференцирана цианоза (цианотични долни крайници, понякога и лява ръка); вижте *раздели 3.4.3 и 3.4.8*.

Образуването на аневризма на дуктуса е много рядко усложнение.

4.4.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

Специфичните клинични находки включват континуален шум, който изчезва с развитие на синдром на Eisenmenger (за диференцирана диагноза, вижте *раздел 4.4.2*; кислородна сатурация трябва да се измери на горните и долните крайници).

- Ехокардиографията е ключовата диагностична техника и осигурява диагнозата (може да бъде трудна при пациенти с Eisenmenger физиология), степента на LV обемно обременяване, PAP, размер на PA, и промени в дясното сърце.
- CMR е показан, когато е необходима допълнителна количествена оценка на LV обеми и количествена оценка на шънта (Qp:Qs).
- CMR/CCT може да оцени допълнително анатомията, когато е необходимо.
- Сърдечна катетеризация е необходима в случай на неинвазивни данни за повишено PAP (изчислено систолно PAP >40 mmHg или индиректни признаци за това, когато PAP не може да бъде изчислена) с цел изчисляване на PVR. Измерването на белодробния кръвоток е предизвикателство в тези условия. Измерването на кислородната сатурация и в лявата, и в дясната PA е дължително.
- Работен тест с натоварване трябва да се извърши при пациенти с PАН, за да бъде изключена десатурация на долните крайници.

4.4.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Показанията за интервенция са обобщени в таблицата *Препоръки за интервенция при персистиращ артериален канал* и във *Фигура 4*.

При възрастни, калцификацията на PDA може да причини проблем за хирургично затваряне. Затварянето с ус-

Препоръки за интервенция при персистиращ артериален канал

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
При пациенти с данни за LV обемно обременяване ^c и липса на PАН (липсват неинвазивни признаци за покачване на PAP или инвазивно потвърждение за PVR <3 WU) се препоръчва затваряне на PDA, независимо от симптомите.	I	C
Затваряне с устройство се препоръчва като метод на избор, когато е технически осъществимо.	I	C
При пациенти, които са развили PАН с PVR 3–5 WU, трябва да се има предвид затваряне на PDA, когато все още има значим L–R шънт (Qp:Qs >1.5).	IIa	C
При пациенти, които са развили PАН с PVR ≥5 WU, може да се има предвид затваряне на PDA, когато все още има значим L–R shunt (Qp:Qs >1.5)	IIb	C
Затваряне на PDA не се препоръчва при пациенти с физиология на Eisenmenger и пациенти с по-ниска десатурация на долните крайници при натоварване. ^d	III	C

L–R = ляво-десент; LV = лява камера/левокамерен/а/о/и; PАН = пулмонална артериална хипертония; PAP = пулмонално артериално налягане; PDA = персистиращ артериален канал; PVR = пулмонално съдово съпротивление; Qp:Qs = отношение пулмонален към системен кръвоток; WU = единици по Wood.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Дилатация на LV с повишен ударен обем.

^d Данните за прецизна граница са ограничени, но от клиничния опит те могат да бъдат дадени при понижаване на артериалната кислородна сатурация <90%.

тройство е методът на избор, дори когато сърдечни операции са показани, за съпътстващи сърдечни лезии и могат да бъдат успешно извършени при голяма част от възрастните с много ниска честота на усложнения.^{168–170} Хирургията е запазена за редкия случаи с прекалено голям за затваряне с устройство канал или с неподходяща анатомия, като образуване на аневризма.

4.4.5. Препоръки за проследяване

Ехокардиографската оценка трябва да включва LV размер и функция, PAP, остатъчен шънт и свързани лезии.

Пациенти с липса на остатъчен шънт, нормална LV, и нормално PAP не се нуждаят от редовно проследяване след 6 месеца.

Пациенти с LV дисфункция и пациенти с остатъчна PАН трябва да бъдат проследявани през интервали от 1–3 години, в зависимост от тежестта, включително оценка в специализирани центрове за ACHD.

4.4.6. Допълнителни съображения

- физическа активност/спорт: никакви ограничения при безсимптомни пациенти преди или след интервенция без PН; ограничаване до спортове с ниска интензивност при пациенти с PАН.
- Бременност: няма сигнификантно повишен риск при пациенти без PН. Пациенти с прекапиларна PН трябва да бъдат съветвани да не забременяват (вижте *раздел 3.5.7*).
- Профилактика на IE: ограничава се до високорискови пациенти (вижте *раздел 3.4.6*).

4.5. Обструкция на изходния тракт на лява камера

4.5.1. Клапна аортна стеноза

4.5.1.1. Въведение и основна информация

Най-честата причина за вродената клапна аортна стеноза (AS) е бicuspidната аортна клапа (BAV). До 80% от пациентите с BAV ще развият дилатация на възходящата аорта, което се обсъжда в *раздел 4.7.2*. За поведението към AR, свързана с BAV, вижте Препоръките на ESC/EACTS 2017 върху поведението при клапни сърдечни заболявания.²⁵

4.5.1.2. Клинична изява и естествена еволюция

Пациентите често остават безсимптомни за много години. Прогресията на стенозата варира и зависи от началната тежест, степента на калциноза, възрастта и атеросклеротичните рискови фактори. При BAV, прогресията е по-бърза при тези пациенти с по-голяма ексцентричност на комисурите и предно-задно ориентирани комисури.

Прогнозата е добра, а внезапната смърт е рядка при безсимптомни пациенти с добра поносимост към физически усилия, дори когато стенозата е тежка.¹⁷¹

След поява на симптоми (ангина пекторис, диспнея, или синкоп), прогнозата се влошава бързо. При пациенти с BAV, има съобщения, че смъртността е 0.3%, честотата на аортна дисекция 0.03%, а на ендокардит 0.3% на пациентска година проследяване. Дилатирани аортни синуси и/или възходяща аорта са намерени при 45% пациенти след 9 години проследяване.¹⁷²

Таблица 12: Диагностични критерии за тежест на аортна стеноза¹⁷³

	Лека AS	Умерена AS	Тежка AS
Vmax (m/s) ^a	2.6–2.9	3–3.9	≥4.0
Среден градиент (mmHg) ^a	<20	20–39	≥40
AVA (cm ²)	>1.5	1.0–1.5	<1.0
AVAI (cm ² /m ² BSA)	>0.85	0.60–0.85	<0.60
LVOT скорост/аортна клапна скорост	>0.50	0.25–0.50	<0.25

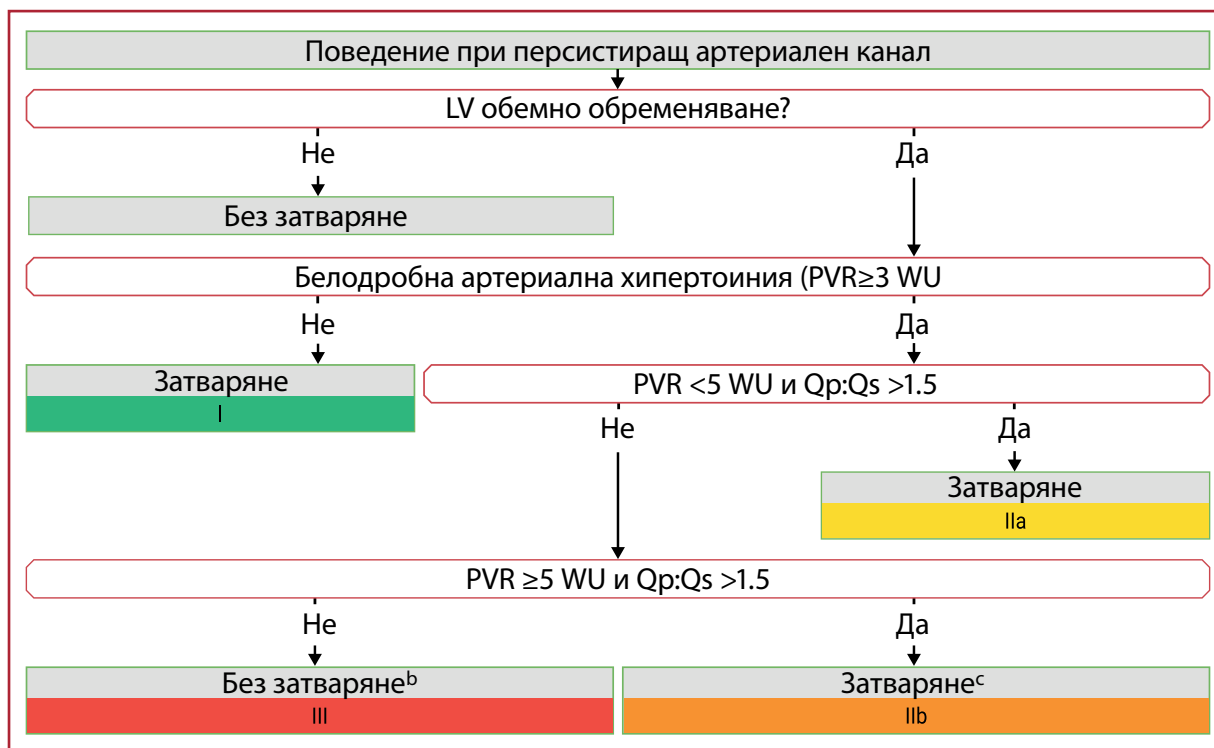
AS = аортна стеноза; AVA = аортна клапна площ; AVAI = индекс на аортна клапна площ; BSA = телесната повърхност; LVOT = левокамерен изходен тракт; Vmax = максимална Doppler скорост.

^a При нормален ток през клапата.

4.5.1.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи. Диагностичните критерии за степен на AS са обобщени в *Таблица 12*.

Специфичните клинични находки включват типичният систолен шум на изгонване върху аортната клапа, ирадиращ към каротидните артерии. Може да бъде чул клик на изтласкване и може да се палпира трил. ЕКГ може да покаже LV хипертрофия (LVH) със или без свръхобременяване. При пациенти с диагностицирана BAV, трябва да бъде изключена CoA (вижте *раздел 4.6*).



Фигура 4: Поведение при персистиращ артериален канал.

LV = лява камера/левокамерен/а/о/и; Qp:Qs = отношение пулмонален към системен кръвоток; PAH = пулмонална артериална хипертензия; PDA = персистиращ артериален канал; PVR = пулмонално съдово съпротивление; WU = Wood единици.

^a LV дилатация с повишен ударен обем.

^b Включва всички пациенти с десатурация в покой (Eisenmenger физиология) или при усилие.

^c Необходимо е внимателно индивидуално решение взето в експертни центрове.

Препоръки за интервенция при клапна аортна стеноза

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Симптоматични пациенти с клапна аортна стеноза		
При симптоматични пациенти с тежка AS с висок градиент (среден градиент ≥ 40 mmHg) се препоръчва интервенция. ^{25,171,174,175}	I	B
Интервенция е показана при симптоматични пациенти с тежка AS с нисък дебит, нисък градиент (среден градиент < 40 mmHg) с намалена EF и доказателства за резерв на кръвотока (контрактилен), изключващ псевдо-тежка AS.	I	C
Безсимптомни пациенти с тежка аортна клапна стеноза		
Интервенция е показана при безсимптомни пациенти с тежка AS и абнормен тест с натоварване, показващи симптоми при натоварване, ясно свързани с AS.	I	C
Интервенция е показана при безсимптомни пациенти с тежка AS и систолна LV дисфункция (LVEF $< 50\%$), която не се дължи на друга причина.	I	C
Интервенция трябва да се има предвид при безсимптомни пациенти с тежка AS, когато по време на тест с натоварване се представят със спад на кръвното налягане под изходната стойност.	IIa	C
Интервенция трябва да се има предвид при безсимптомни пациенти с нормална EF и липса на гореспоменатите нарушения при теста с натоварване, ако хирургичният риск е нисък и е налице една от следните данни: - Много тежка AS определена по $V_{max} > 5.5$ m/s. - Тежка клапна калциноза и скорост на нарастване на V_{max} с ≥ 0.3 m/s/year. - Изразено покачване на нивата на BNP (> 3 пъти спрямо възрастово и полови коригирания нормален диапазон), потвърдено чрез повторни измервания, без друго обяснение. - Тежка PH (сistolно PAP в покой > 60 mmHg, потвърдена чрез инвазивно измерване), без друго обяснение.	IIa	C
Придружаваща аортна клапна хирургия по време на друга кардиологична/на възходящата аорта операция		
Хирургия се препоръчва, когато пациенти с тежка AS са подложени на хирургия на възходящата аорта или на друга клапа, или на CABG.	I	C
Пациенти с умерена AS подложени на CABG или хирургия на възходящата аорта друга клапа трябва да се има предвид за допълнително клапно заместване.	IIa	C

AS = аортна стеноза; BNP = B-тип натриуретичен пептид; CABG = коронарен артериален байпас графт; EF = фракция на изтласкване; LV = лява камера/камерен/а/о/и; LVEF = левокамерна фракция на изтласкване; PAP = пулмонално артериално налягане; PH = пулмонална хипертония; V_{max} = максимална доплерова скорост.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

- Ехокардиографията е златният стандарт за диагностициране на AS и за оценка на степента на калциране, LV функция, LVH, и свързаните лезии, дилатацията на възходящата аорта. С Доплер ехокардиография се определя степента на тежест по трансвалвуларната пикова скорост (V_{max}), средния градиент и аортната клапна площ (AVA) изчислена чрез континутетно уравнение. За повече подробности, вижте новите препоръки за ехокардиографска оценка на AS.¹⁷³

- ТОЕ може понякога да осигури повече анатомични детайли за клапната дисфункция или AVA планиметрия при некалцирани клапи.
- Работна проба се препоръчва при безсимптомни пациенти, особено при умерена до тежка AS, за да потвърди безсимптомен статус и да оцени поносимостта към усилие, отговора на кръвното налягане, и аритмиите за рискова стратификация и определяне на времето за операция.
- Ехокардиографията с ниска доза добутамин или физическо натоварване помагат при AS с ограничен ударен обем и нарушена LV функция (класическа ниско-дебитна ниско-градиентна AS).¹⁷³
- CMR/CCT, освен че имат потенциал за оценяване на AS, се изискват за преценка на дилатацията на възходящата аорта, в случаите, при които измерването с ехокардиография е ненадеждно.
- CCT е станала особено надеждна за изчисляване на клапната калциноза, когато се прави оценка на тежестта на AS при пациенти с нисък градиент, макар че трябва да се отбележи, че при млади пациенти аортната клапна стеноза не е непременно свързана със значителна калциноза.
- Сърдечна катетеризация се изисква, само ако неинвазивната оценка дава несигурни резултати, за оценка на коронарните артерии, или когато се планира перкутанна балонна ангиопластика.

4.5.1.4. Медикаментозна терапия

Симптоматичните пациенти имат нужда от неотложна операция. Медикаментозно лечение при свързана с AS сърдечна недостатъчност е запазено за неоперабилни пациенти. Нито статиново лечение, нито някй друг лекарствен препарат, са показали до момента, че забавят прогресията на AS.

4.5.1.5. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

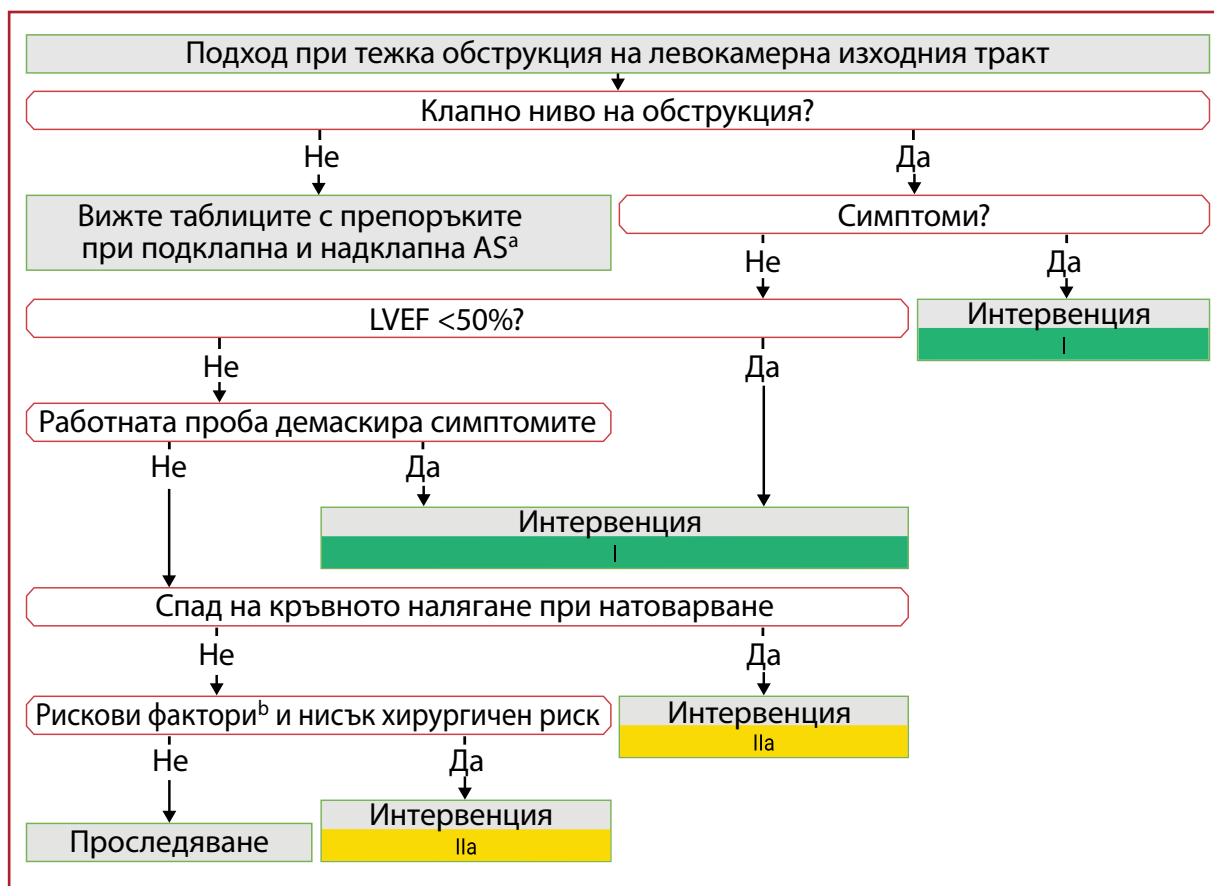
Показанията за интервенция са обобщени в Препоръки за интервенция при клапна аортна стеноза и във Фигура 5.

При избрани юноши и млади възрастни с некалцирани клапи, може да се вземе предвид балонна валвулопластика. Такъв може да бъде подходът при хемодинамично нестабилни пациенти, като мост към операция или забавяне на смяната на клапата при жени с анатомично подходящи клапи и желание за бременност. При пациенти с калцирани клапи, лечение на избор е клапното протезиране. Механичните клапи са по-трайни от биологичните клапи или хомографтите, но изискват доживотна антикоагулация. Процедурата на Ross (двуклапна операция) е била препоръчана на пациенти в детеродна възраст и тези, които искат да избегнат антикоагулация. Прогресивната дегенерация на хомографта след процедурата на Ross е най-честата причина за реинтервенция по време на проследяването. Транскатетърната имплантация на пулмонална клапна е станала алтернативна техника за хирургично лечение на дегенериралата пулмонална клапа. Транскатетърната имплантация на аортна клапа понастоящем няма място в лечението на вродена AS, освен в много редките случаи с висок хирургичен риск, когато е технически осъществима.

4.5.1.6. Препоръки за проследяване

Необходимо е доживотно и редовно проследяване, а интервалите зависят от тежестта на стенозата. Необходимо е и след клапна интервенция минимум веднъж годишно.

Ехокардиографско изобразяване на аортната клапа и аортния корен за определяне на развитието на клапната стеноза и аортната дилатация е задължително. CMR или CCT на



Фигура 5: Подход при тежка обструкция на левокамерния изходен тракт.

AS = аортна стеноза; LVEF = левокамерна изтласкваща фракция; LVOTO = обструкция на левокамерния изходен тракт; PAP = пулмонално артериално налягане; PH = пулмонална хипертония; SubAS= подклапна аортна стеноза; SupraAS= надклапна аортна стеноза.

^a Вижте раздел 4.5. Има фундаментални разлики във взетите решения за подход в сравнение с тези при клапна AS, тъй като по-принцип не е необходимо клапно заместване с неговите последствия.

^b Пикова скорост >5.5m/s; тежка калциноза + прогресия на пиковата скорост ≥ 0.3 m/s/y; силно повишени неврохормони (>3-кратно по отношение на възрастовите и полови норми); тежка PH (систолично PAP >60mmHg без други причини).

аортата се препоръчва при пациенти с нативна BAV, пациенти с анамнеза за изолирано клапно заместване, при което възходящата аорта не се визуализира добре при TTE, и при пациенти с диаметри на корена/асцендентната част >40 mm.¹⁷⁶

4.5.1.7. Допълнителни съображения

- физическа активност/спорт: пациенти с тежка симптомна и безсимптомна AS и тези с умерена стеноза, поради BAV и дилатирана аорта, трябва да избягват изометрични упражнения и високоинтензивни спортове. При лека и умерена AS е разрешена по-интензивна физическа активност. За определяне на съветите се препоръчва предварителен работен тест.²⁴
- Бременност: противопоказана при тежка симптоматична AS. Лечението или с балонна валвулопластика, или с хирургия трябва да се извърши преди забременяване. При безсимптомни пациенти с тежка AS и нормална работна проба, при подбрани пациенти, бременност може да бъде възможна. Аортата изисква особено внимание тъй като свързаната с BAV аортна дилатация може да се развие и да прогресира по време и след бременност; съществува риск от дисекция (вижте раздел 3.5.7).

- Профилактика на IE: препоръчва се само при високо-рискови пациенти (вижте раздел 3.4.6).

4.5.2. Надклапна аортна стеноза

4.5.2.1. Въведение и основна информация

Надклапна аортна стеноза (SupraAS) може да настъпи като характерен признак на синдрома на Williams–Beuren или да е изолирана/фамилна, което се дължи съответно на делеция на еластиновия ген локализиран върху хромозома 7q11.23 или мутация в същия ген. Тези генетични дефекти водят до обструктивна артериопатия с варираща тежест, която е най-изразена в синотубуларната връзка.¹⁷⁷

SupraAS може да се открие в рамките на фамилна хомозиготна хиперхолестеролемия.¹⁷⁸ SupraAS възниква като локализирана фибозна диафрагма непосредствено дистално на коронарните остии или, по-често, като външна деформация тип пясъчен часовник със съответно стеснение в лумена на аортата или дифузна стеноза на възходящата аорта. Тя може да е свързана с аортни клапни аномалии, хипоплазия на цялата аорта, включване на коронарните остии или стеноза на основните разклонения на аортата или PAs.

4.5.2.2. Клинична картина и естествена еволюция

Мнозинството пациенти се представят в детска възраст със симптоми на обструкция на изтласквания кръвоток или миокардна исхемия. Въпреки че прогресията на SupraAS е рядка в зряла възраст, възрастните остават с риск от сърдечни усложнения.¹⁷⁹ Внезапна смърт настъпва рядко, но е по-честа при SupraAS със синдром на Williams–Beuren, с дифузна периферна стеноза на РА, или с CAD, особено свързана с анестетични процедури.

4.5.2.3. Изграждане на диагнозата

Вижте раздел 3.3 за общи принципи.

Аускултацията разкрива типичен силен систолен шум на изгонване, който се чува най-добре в левия долен стернал ръб, без придружаващ систолен клик или диастолен шум на AR.

- Ехокардиографията прави възможна анатомичната диагноза на SupraAS, когато акустичният прозорец позволява. Доплер ехокардиографията осигурява градиентите на налягане, но те могат да надценяват или да подценяват реалното спадане на налягането по хода на обструкцията. TOE позволява добра визуализация на коронарните остии, а 3D TOE може да се използва за по-детайлна оценка на стенозичната област.¹⁸⁰
- За работен тест с натоварване, вижте клапна AS (раздел 4.5.1).
- CMR/CCT са полезни за детайлна оценка на надклапната анатомия, особено когато е налице етажирана LVOTO, или за (предоперативна) оценка на коронарната артериална анатомия и други лезии на аортата или аортни клонове (напр. каротидна и ренална артериална стеноза, както и централна част или разклонение на PAs).
- Сърдечна катетеризация: хемодинамична оценка се препоръчва, когато неинвазивните изчисления остават неясни.
- Генетична оценка с консултиране и последващо тестване чрез използване на микро-решетъчни техники е полезна за диагностициране на синдрома на Williams–Beuren и секвениране на еластиновия ген при несиндромно представяне.

4.5.2.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Хирургията е първичното лечение: оперативната смъртност при фиброзна диафрагма и деформация тип пясъчен часовник е <5%. Тъй като коронарните артерии са под високо налягане, хирургията трябва да се извърши по-рано, отколкото при пациенти с клапна AS, особено когато не е необходимо клапно заместване. След оперативна корекция, има съобщения, че честотата на преживяемостта е била 80–85% след 20 години.¹⁸¹ AR може да има при ~25% от пациентите, но обикновено не прогресира след хирургично облекчаване от SupraAS.

4.5.2.5. Препоръки за проследяване

Доживотно и редовно проследяване, включително ехокардиография, е необходимо с цел определяне на прогресия на обструкцията (рядко), LV размер/функция и развитие на симптоми, както и след операция за определяне на късна рестеноза, развитие на аневризма (CMR/CCT), и поява или прогресия на CAD. Проследяването трябва да включва оценка в специализирани центрове за ACHD.

4.5.2.6. Допълнителни съображения

- Физическа активност спорт: вижте клапна AS (раздел 4.5.1).

Препоръки за интервенция при надклапна аортна стеноза

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
При пациенти със симптоми (спонтанни или при тест с натоварване) и среден Доплер градиент ≥ 40 mmHg се препоръчва хирургия.	I	C
При пациенти със среден Доплер градиент <40 mmHg хирургия се препоръчва, когато са налице една или повече находки: • Симптоми, които мога да бъдат отпадени на обструкция (задух при усилие, ангина, синкоп). • LV систолна дисфункция (EF <50% без друго обяснение). • Необходимо хирургично лечение при сигнификантна CAD или клапна болест.	I	C
Пациенти със среден Доплер градиент ≥ 40 mmHg ^c – но без симптоми, LV систолна дисфункция, LVH или патологична работна проба – може да се има предвид корекция, когато хирургичният риск е нисък.	IIb	C

CAD = коронарна артериална болест; EF = фракция на изтласкване; LV = лява камера/левокамерен а/о/и; LVH = левокамерна хипертрофия.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Измерените с Доплер градиенти могат да надценяват обструкцията и могат да се нуждаят от потвърждение с лява сърдечна катетеризация.

- Бременност: Вижте клапна AS (раздел 4.5.1). Пациенти мъже и жени със синдром на Williams–Beuren и мутация на еластиновия ген имат 50% риск от предаване (препоръчва се фамилен скрининг).
- Профилактика на IE: препоръчва се само при високорискови пациенти (вижте раздел 3.4.6).

4.5.3. Подклапна аортна стеноза

4.5.3.1. Въведение и основна информация

Подклапната аортна стеноза (SubAS) настъпва като изолирана лезия, но е често свързана с аортна клапна болест, VSD, AVSD, или комплекс на Shone (етажирана обструкция на лявото сърце). Може да се развие и след коригиране на тези лезии. Причинява се от фиброзен ръб/пръстен в LVOT проксимално на аортната клапа или като фибромускулно стеснение. SubAS трябва да бъде разграничена от обструктивната хипертрофична кардиомиопатия.

4.5.3.2. Клинична картина и естествена еволюция

Клиничният ход е силно вариабилен. Наличието на асоциирана CHD, по специално VSD, е свързано с прогресия на SubAS; възрастта изглежда не играе роля при заболяването. AR е честа, но рядко хемодинамично значима или прогресираща.¹⁸² Макар и рядко, има съобщения за внезапна смърт при пациенти със SubAS.

4.5.3.3. Изграждане на диагнозата

Вижте раздел 3.3 за общи принципи.

Клиничната находка включва главно систолен шум на изгонване по лявия стернал ръб без систолен клик. Диастолният шум насочва към AR.

- Ехокардиографията визуализира анатомия на LVOT, асоциирана клапна патология, степен на AR, LV функция, LVH, и асоциирани лезии. С Доплер ехокардиография се определя тежестта на субвалвуларната обструкция, но получените с Доплер градиенти могат да надценяват обструкцията и могат да изискват потвърждаване със

сърдечна катетеризация. Понякога е необходима TOE за по-добро демонстриране на мембраната или пръстена. 3D TOE може да спомогне за характеризирание на комплексната анатомия на LVOT и за оценка на площта на обструкцията чрез планиметрия.

- CMR може да бъде от полза за характеризация на комплексните LVOTO анатомии, особено при пациенти с лош акустичен прозорец.

4.5.3.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение
Хирургичното лечение е единствената ефективна интервенция и включва пълна резекция на фиброзния ръб/пръстен и части от мускулната основа по хода на лявата септална повърхност. Фибромускулната или тунеловидната SubAS изисква по екстензивна резекция или процедура на Konno. Хирургичните резултати са добри, но може да настъпи рестеноза. При пациенти с нисък хирургичен риск и морфология, подходяща за корекция, прагът за интервенция е по-нисък, отколкото при аортна клапа стеноза, тъй като не изисква имплантация на клапа. В случай на умерена или тежка AR, аортната клапа трябва да бъде коригирана или сменена по време на операцията.

4.5.3.5. Препоръки за проследяване

Доживотно редовно проследяване, включително ехокардиография, е необходимо при неоперирани, с цел определяне на прогресия на обструкцията, AR и LV хипертрофия,

Препоръки за интервенция при подклапна аортна стеноза

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
При пациенти със симптоми (спонтанни или при тест с натоварване), със среден Доплер градиент ≥ 40 mmHg ^c или тежка AR се препоръчва хирургия.	I	C
При бессимптомни пациенти трябва да се има предвид хирургия, когато са налице една или повече от следните находки: • Среден градиент < 40 mmHg, но LVEF $< 50\%$. • AR е тежка, а LVESD > 50 mm (или 25 mm/m ² BSA) и/или EF $< 50\%$ ^d . • Средният Доплер градиент е ≥ 40 mmHgс и е налице изразена LVH. • Средният Доплер градиент е ≥ 40 mmHgс и има спадане на кръвното налягане под изходните стойности по време на натоварване.	IIa	C
При бессимптомни пациенти може да се има предвид хирургия, когато са налице една или повече от следните находки: • Средният Доплер градиент е ≥ 40 mmHg, LV е нормална (EF $> 50\%$ и липсва LVH), работната проба е нормална, а хирургичният риск е нисък. • Прогресирането на AR е документирано, а AR става повече от лека (за превенция на допълнително прогресиране).	IIb	C

AR = аортна регургитация; BSA = телесна повърхност; EF = фракция на изтласкване; ESC = Европейско кардиологично дружество; LV = лява камера/камерен/а/о/и; LVEF = лявокамерна фракция на изтласкване; LVESD = лявокамерен краен систолен диаметър; LVH = лявокамерна хипертрофия.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Измерените с Доплер градиенти могат да надценяват обструкцията и могат да се нуждаят от потвърждение чрез лява сърдечна катетеризация.

^d Виж препоръките на ESC от 2017 за поведение при клапни заболявания²⁵.

функция и размер. Редовно следоперативно проследяване също е необходимо, за откриване и проследяване на късна рестеноза, прогресираща AR и усложнения, като аритмии, сърдечен блок и ятрогенен VSD. Проследяването трябва да включва оценка в специализирани ACHD центрове, а честотата е свързана с очакваната прогресия на болестта.

4.5.3.6. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: вижте клапна AS (раздел 4.5.1).
- Бременност: противопоказана само при тежка симптоматична SubAS, при която трябва да се направи операция преди бременност (операция трябва да се вземе предвид дори и при бессимптомна тежка SubAS) (вижте раздел 3.5.7).
- Профилактика на IE: препоръчва се само при високорискови пациенти (вижте раздел 3.4.6).

4.6. Коарктация на аортата

4.6.1. Въведение и основна информация

CoA се счита за част от генерализирана артериопатия, а не само стеснение на аортата. Тя се среща като дискретна стеноза или като дълъг хипопластичен сегмент на аортната дъга. Типично, CoA е локализирана в областта, където се прикрепя дуктус артериозус, а само в редки случаи се среща ектопично (възходяща, низходяща или абдоминална аорта).

Асоциираните лезии включват BAV (до 85%), аневризма на възходящата аорта, SubAS, или SupraAS, (супра) митрална клапа стеноза (включително парашутна митрална клапа), комплекс на Shone, или комплексни вродени сърдечни дефекти. CoA може да бъде свързана със синдром на Turner и синдром на Williams–Beuren. При пациенти с CoA са докладвани извънсърдечни съдови аномалии, включително аномално изхождане на дясната артерия субклавия (в 4–5% от случаите), колатерална артериална циркулация и вътремозъчни аневризми (в до 10%).

4.6.2. Клинична картина и естествена еволюция

Признаците и симптомите зависят от тежестта на CoA. Пациенти с тежка CoA обикновено се извяват в ранна възраст, докато особено леки случаи могат да останат нразпознати до зряла възраст, когато CoA се открива при изследване за артериална хипертония.

Ключови симптоми могат да бъдат главоболие, кървене от носа, виене на свят, шум в ушите, недостиг на въздух, абдоминална ангина, клаудикация и студени крака.

Пациенти с CoA, които достигат до юношеска възраст, показват добра преживяемост до възраст 60 години. Дългосрочна заболяемост се среща обаче често, до голяма степен във връзка с аортни усложнения и продължителна хипертония.¹⁸³

Естествената еволюция може да бъде усложнена от лява сърдечна недостатъчност, интракраниална хеморагия (от аневризма), IE, аортна руптура/дисекция, ранна коронарна и мозъчна съдова болест, и асоциирани сърдечни дефекти.

4.6.3. Изграждане на диагнозата

Вижте раздел 3.3 за общи принципи.

Офисно измерване на кръвното налягане на горните и долните крайници са първични изследвания, които са необходими при всички пациенти с коарктация. Градиент

на кръвното налягане между горните и долните крайници (систолено ≥ 20 mmHg) указва сигнификантна CoA. Слаби или отсъстващи пулсации в долните крайници или радиофеморално пулсово закъснение също показват сигнификантна коарктация.

- Амбулаторни измервания на кръвното налягане (дясна ръка) се препоръчват за откриване/потвърждаване на артериална хипертония (24-h средно систолно >130 mmHg или диастолно >80 mmHg).
- Други находки включват супрастернален трил (проксимална обструкция), междускапуларен (систолен) шум или продължителен шум (поради колатерални съдове). В случай на много лека CoA, шумовете могат да липсват напълно.
- Торакалната рентгенова находка може да се характеризира с узури на третите и четвъртите (до осмите) ребра, дължащи се на колатералите.
- Ехокардиографията осигурява информация по отношение на разположението, структурата и степента на CoA, LV функция и LVH, придружаващи аномалии и аортни и супра-аортни съдови диаметри. Доплеровите градиенти не са подходящи за изчисление, както при нативна така и при следоперативна коарктация. При развитието на обширни колатерални артерии, градиентите не са надеждни и често са недооценени. След оперативно коригиране или стентирание, могат да се развият повишени скорости на систоления кръвоток, дори и в отсъствие на значимо стеснение, поради намален/липсващ аортен комплайнс и свързано с Доплер възстановено налягане. Градиентът тогава се надценява. Транссистоленият кръвоток в низходящата аорта и диастолния реверс в абдоминалната аорта са находки при сигнификантна (re-) CoA.
- CMR и CCT, включващи 3D реконструкция, са предпочитаните неинвазивни методи за оценка на цялата аорта при подрастващи и възрастни. И двете изобразяват мястото, обхвата и степента на аортното стеснение, аортната дъга и съдовете на главата и шията, пред- и постстенотичната аорта и колатералите. И двата метода откриват усложненията, като аневризми, фалшиви аневризми, рестенози или остатъчни стенози.¹⁸⁴
- Изобразяване на интрацеребралните съдове е показано в случай на симптоми и/или клинични прояви на аневризми/руптура.
- Сърдечната катетеризация с манометрия (peak-to-peak градиент ≥ 20 mmHg) показва хемодинамично значима CoA в отсъствие на добре развити колатерали и се извършва в условията на интервенционално лечение. Трябва да се отбележи, че при пациенти под обща анестезия, инвазивното измерване на градиент може да бъде недооценен.

4.6.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Показанията за интервенция са резюмирани в таблица *Препоръки за интервенция при коарктация и рекоарктация на аортата* и във *Фигура 6*.

При нативна CoA, както и рекоарктация с подходяща анатомия, стентирането стана лечението на първи избор в много центрове за ACHD.¹⁸⁵ Предпочита се употребата на покрити стентове, поради по-ниски честоти на краткосрочните и дългосрочните усложнения.¹⁸⁶ Биодеградира-

Препоръки за интервенция при коарктация и рекоарктация на аортата

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Корекция на коарктация или ре-коарктация (хирургична или транскатетърна) е показана при хипертонични пациенти ^c с повишен неинвазивен градиент между горните и долни крайници, потвърден с инвазивни измервания (градиент peak-to-peak ≥ 20 mmHg) с предпочитание към интервенционално лечение (стентирание), ако е технически възможно.	I	C
Интервенционално лечение (стентирание) трябва да се има предвид при пациенти хипертонични ^c с $\geq 50\%$ стеснение спрямо аортния диаметър на ниво диафрагма, дори и когато инвазивният peak-to-peak градиент е <20 mmHg, ако е технически възможно.	IIa	C
Интервенционално лечение (стентирание) трябва да се има предвид при нормотензивни пациенти ^c с повишен неинвазивен градиент, потвърден с инвазивно измерване (peak-to-peak ≥ 20 mmHg), ако е технически възможно.	IIa	C
Интервенционално лечение (стентирание) може да се има предвид при нормотензивни пациенти ^c с $\geq 50\%$ стеснение спрямо аортния диаметър на ниво диафрагма, дори и когато инвазивният peak-to-peak градиент е <20 mmHg, ако е технически възможно.	IIb	C

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Трябва да се вземе предвид амбулаторно мониториране на кръвното налягане на дясната ръка за поставяне на диагнозата хипертония.

щи стентове са в процес на развитие, но се прилагат главно при деца, когато се очаква аортата все още да нараства.

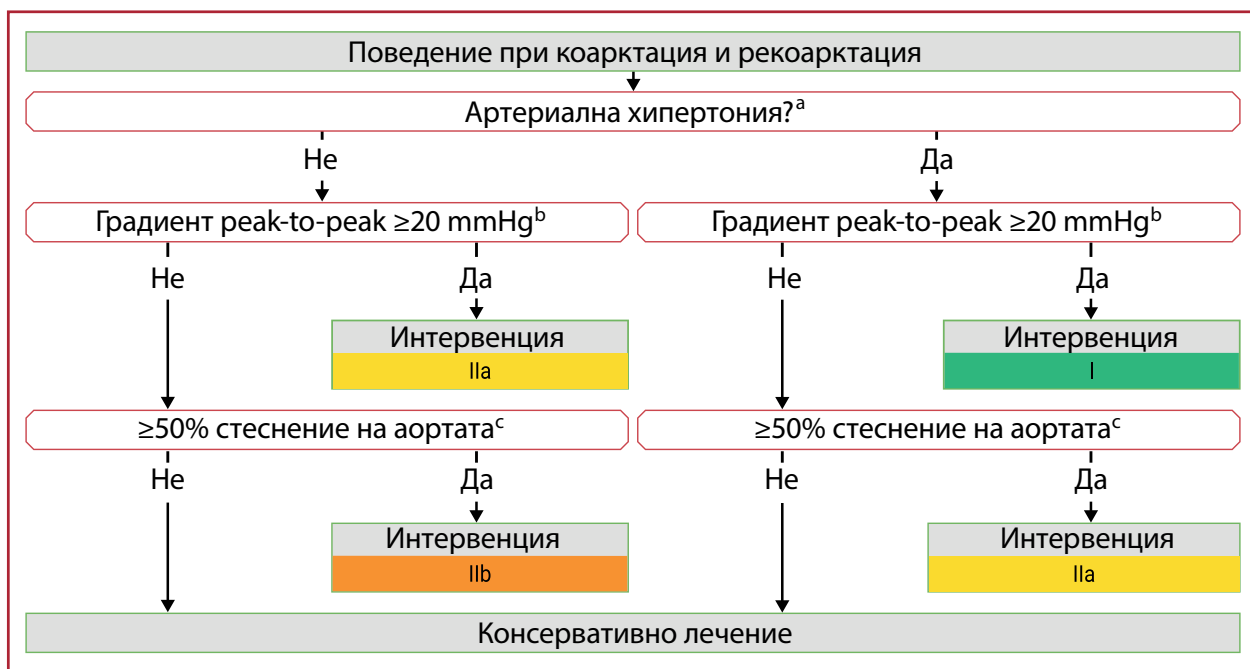
Балонна ангиопластика при възрастни е показана единствено за редилатация на преди това стентирана аорта.

Докато хирургичните техники в детска възраст включват резекция и анастомоза край-в-край, резекция и разширена анастомоза край-в-край, аортопластика с протезна кръпка, аортопластика чрез подключичен флеп, интерпозиция на (тубуларен) графт и тръбовидни (прескачащи) байпас графтове; само последните две техники са по принцип възможни при възрастни. Кондюити (тръби) между възходяща-до-низходяща аорта могат да бъдат предпочитани при възрастни с неблагоприятна анатомия. Макар че хирургичният риск при неусложнена CoA може понастоящем да бъде $<1\%$, той нараства сигнификантно след възрастта 30–40 години. Увредата на гръбначния стълб е изключително рядка.¹⁸⁷

Тъй като коарктацията не е локализирана болест на аортата, асоциирани лезии които могат да имат нужда от структурни интервенции трябва да се имат предвид:

- Асоциирана значима аортна клапна стеноза или регургитация (BAV).
- Аневризма на възходящата аорта с диаметър >50 mm или бърза прогресия на диаметъра.
- Аневризма и фалшиви аневризми на мястото на предишната CoA.
- Симптомни или големи аневризми на кръга на Willis.

Лечение трябва да се извърши в центрове с голяма опитност при лечението на BCM.



Фигура 6: Поведение при коарктация и рекоарктация на аортата.

CoA= коарктация на аортата.

^a С цел диагностика трябва да се имат предвид амбулаторно кръвно налягане на дясната ръка.

^b Инвазивно потвърдени налягания.

^c Спрямо аортния диаметър на ниво диафрагма.

4.6.5. Препоръки за проследяване

Остатъци, последствия и усложнения са изброени по-долу:

- Артериална хипертония в покой или по време на физически упражнения е честа, дори след успешно лечение, е важен рисков фактор за преждевременна CAD, камерна дисфункция и руптура на аортни или церебрални аневризми.¹⁸⁸
- Геометрията на дъгата (готическа, назъбена, нормална) и по-малкият аортен размер в стентирания участък може да играе роля за развитието на хипертония. Измерването на 24-часово амбулаторно кръвно налягане на дясната ръка открива по-добре хипертония, отколкото еднократното измерване.¹⁸⁹ Значението на изолираната, индуцирана при усилие хипертония е обект на дебат.
- Повишен градиент на налягане (систоличен ≥ 20 mmHg) между горните и долните крайници показва рекоарктация и налага инвазивна оценка за потвърждаване и лечение.
- Лекарственото лечение на артериалната хипертония трябва да спазва Препоръките на ESC/ESH от 2018 година.¹⁹⁰
- Рецидивираща или остатъчна CoA може да индуцира или влоши системна артериална хипертония и нейните усложнения.
- Аневризми на асцендентната аорта или в мястото на интервенцията представляват риск от руптура и смърт. Корекциите с кръпка (напр. с Dacron) са свързани с особен риск от аневризми в мястото на корекцията, а интерпозиционните графтове крият особен риск от фалшиви аневризми,¹⁹¹ като и двата вида трябва да бъдат проследявани редовно с образни методи.
- Необходимо е внимание по отношение на BAV, митрална клапна болест, преждевременна CAD, и гроздовидни

аневризми в кръга на Willis (не се препоръчва рутинен скрининг при безсимптомни пациенти).

Всички пациенти с CoA се нуждаят от редовно проследяване най-малко веднъж годишно. Изобразяването на аортата (за предпочитане с CMR) е необходимо с цел документиране на след-корекционната или след-интервенционалната анатомия и усложненията (рестеноза, аневризма, образуване на фалшива аневризма). Препоръчаните интервали на изобразително изследване са най-често на всеки 3–5 години, но зависят също и от базалната патология.

4.6.6. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: пациенти без остатъчна обструкция, които са нормотензивни в покой и при натоварване, могат обикновено да водят нормално активен живот без ограничения. Пациенти с артериална хипертония, остатъчна обструкция или други усложнения трябва да избягват тежки изометрични упражнения, пропорционално на тежестта на техните проблеми.
- Бременност: след успешно лечение на CoA, много жени толерират бременност без съществени проблеми⁴³ Специално, жени с некоригирана CoA – но също и тези след коригиране с артериална хипертония, остатъчна CoA, или аортни аневризми – имат повишен риск от аортна руптура и руптура на мозъчна аневризма по време на бременност и раждане. Има съобщения на по-голяма честота на недоносеност и хипертонични нарушения¹⁹² (вижте *раздел 3.5.7*).
- Профилактика на IE: препоръчва се само при високорискови пациенти (вижте *раздел 3.4.6*).

4.7. Аортопатии

4.7.1. Синдром на Марфан и сродни наследствени болести на гръдната аорта

4.7.1.1. Въведение и основна информация

Синдромът на Marfan е прототипът на синдромни наследствени заболявания на гръдната аорта (HTAD), обхващащ клинична и генетична хетерогенна група нарушения с общ знаменател аневризма или дисекция на торакалната аорта. Както синдромните, така и несиндромните (или изолирани) форми на HTAD са част от клиничния спектър, със значително припокриване между различните варианти.

За повече подробности върху различните синдроми, моля използвайте Препоръките на ESC 2014 върху аортна болест¹⁹³ и консенсусен документ върху генетичното тестване при ACHD/HTAD.¹⁴⁰ Тъй като повечето деца с предимно синдромни форми на HTAD ще бъдат насочени към ACHD структури в зряла възраст, тези Препоръки се фокусират върху специфични сърдечно-съдови усложнения. Синдромът на Marfan се счита за модел на заболяването – други синдроми се споменават, в случай на важни разлики спрямо синдрома на Marfan.

4.7.1.2. Клинична изява и естествена еволюция

Въпреки че болестите на гръдната аорта – или аневризми открити със скрининг или дисекция в условията на спешност – е основната характеристика при синдром на Marfan/HTAD, екстра-аортните характеристики в скелетната/очната органна система могат да бъдат ключът към диагнозата при някои пациенти.

Прогнозата при отделни HTAD се определя най-вече от прогресиращата дилатация на аортата, водеща до аортна дисекция или руптура. Прогнозата варира според подлежащия генетичен дефект. Средната възраст на смъртта при пациенти с нелекуван синдром на Marfan е <40 години, но може да се приближи до тази на общата популация при пациенти, при които диагнозата е известна и които са лекувани правилно.^{29,194} По-редки сърдечно-съдови причини за смърт включват сърдечна недостатъчност и SCD.²⁹

При синдром на Marfan, главната детерминанта на аортна дисекция тип А е диаметърът на аортния корен с повишен риск от руптура ≥ 50 mm.¹⁹⁵ Други рискови фактори включват фамилна анамнеза за аортна дисекция при нисък диаметър,¹⁹³ скорост на нарастване на аортния корен, бременност и хипертония. Изникват и трябва да се имат предвид нарастващ брой доказателства за генно-базирани разлики за аортния риск. Други части на аортата – или в случая с някои видове, големи разклонения – могат също да се дилатират или дисекират.

Наличието на значима аортна, трикуспидална или митрална регургитация – свързана обикновено с клапен пролапс – може да доведе до камерно обемно обременяване. Всъщност, LV болест може да настъпи и независимо от клапната дисфункция, като може да бъде свързана с аритмия. Митралният клапен пролапс при пациенти със синдром на Marfan се манифестира рано и прогресира до тежка регургитация, необходимост от хирургия и IE по-рано от идиопатичния митрален клапен пролапс.¹⁹⁶

4.7.1.3. Изграждане на диагнозата

Ранната идентификация и изграждането на конкретната диагноза има решаващо значение, тъй като профилактичната хирургия може да предотврати аортна дисекция и руптура.

Това изисква подход с мултидисциплинарен екип с интеграция на клинични и генетични находки.¹⁹⁷ Диагнозата на синдром на Marfan се базира на критериите на Ghent, като аневризмата на аортния корен/дисекцията и ектопията на лещата са кардинални признаци.¹⁹⁸ Критерии за други HTAD заболявания са по-слабо дефинирани.

Тестуването на генния панел има значение за потвърждаване на диагнозата и за ръководене на поведението. Честотата на мутация при синдромни форми е по-висока (> 90%), отколкото при несиндромни единици (20–30%).¹⁹⁹ След като се идентифицира патогенен вариант, пресимптомният генетичен скрининг на членовете на семейството е задължителен, за да бъде позволен ранен и правилен подход.

- Ехокардиографска оценка на аортния корен трябва да включва измервания в мястото на пръстена, синусите, синотубуларната връзка, дисталната възходяща част, дъгата и низходящите части на торакалната аорта. При възрастните се препоръчва измерване в края на диастолата чрез използване на принципа водещ до водещ ръб. Получените стойности трябва да бъдат коригирани за възрастта, пола и размера на тялото на съответното лице, чрез използване на стандартизирани номограми.^{200,201} Клапната морфология (пролапс на митралната клапа, BAV) и функция трябва да бъдат оценени, както и наличието на PDA. LV размер и функция трябва да бъдат изследвани според стандартните препоръки.
- Трябва да се направи CMR или CCT ангиография от главата до таза при всеки пациент на изходно ниво, осигурявайки изобразяване на цялата аорта и разклоняващите се съдове. В допълнение към измерването на аортните диаметри, информацията за извитост (тортуозност) на аортната/вертебралната артерия е важна за диагностични и прогностични цели.^{202,203}
- Холтер мониториране трябва да се извършва при пациенти със симптоми, тъй като могат да настъпят камерни аритмии, проводни нарушения и SCD.

4.7.1.4. Медикаментозна терапия

Въпреки че не са установени намаление на смъртността или степента на дисекция в някое проучване, бета-блокери остават основата за медикаментозното лечение при пациенти с Marfan/HTAD, намаляването на напречния стрес на стената и скоростта на растеж на аортата.²⁰⁴ Стрикнтното антихипертензивно лечение, имащо за цел 24-часово амбулаторно систолично кръвно налягане <130 mmHg (110 mmHg при пациенти с дисекция на аортата) е важно, въпреки че няма данни установяващи точните прагове на налягане. Не е доказано, че ARB имат по-добър ефект в сравнение с бета-блокери или в допълнение към бета-блокери в няколко проучвания, но може да се разглеждат като алтернатива при пациенти с непоносимост към бета-блокери.^{205,206} Медикаментозното лечение трябва да бъде продължено след операцията.

Текущите мета-анализи на изпитвания с медикаментозно лечение могат да помогнат за дефинирането на подгрупи – въз основа на генетични и клинични данни – които имат полза от специфично лечение.²⁰⁷ Тъй като не са провеждани медикаментозни проучвания при не-Марфан HTAD, обикновено се приема медикаментозното лечение от данни при Marfan.

4.7.1.5. Хирургично лечение

Показанията за интервенция са обобщени в Препоръки за сърдечна хирургия в таблицата при аортопатии.

Профилактичната хирургия на аортния корен е единственото дефинитивно лечение за превенция на аортната дисекция при синдром на Marfan и съответните HTADs. При пациенти с анатомично нормална аортна клапа и нискостепенна регургитация, клапно-спестяващата смяна на аортния корен с дакронова (Dacron) протеза и реимплантация на коронарните артерии в протезата (процедура на David) стана предпочитана хирургична процедура с добри дългосрочни резултати, включително при пациенти с Marfan.^{193,208} Комбинираното заместващо протезиране, обикновено с механична клапа, е по-дълготрайна алтернатива, но наистина изисква доживотна антикоагулация. Решението коя техника да бъде използвана трябва да се вземе на индивидуална база, а предпочитанията на пациента и хирургичният опит трябва да бъдат взети предвид.²⁰⁹

Marfan и съответните HTADs са свързани с риск от редисекция и рецидивираща аневризма в дисталната аорта, особено при пациенти с предшестваща дисекция.^{210,211} С подобрената очаквана преживяемост, тези усложнения сега настъпват по-често. Откритата аортна хирургия остава предпочитан метод за лечение на дисталната аортна болест, макар че хибридните процедури с вътресъдово стентирание, където е възможно проксимално пласиране в дакронова тръба, би могло да се вземе предвид при подбрани случаи.

4.7.1.6. Препоръки за проследяване

Необходимо е доживотно и редовно мултидисциплинарно проследяване в експертен център. Ехокардиографията и ССТ/CMR са основните изследвания.

4.7.1.7. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: пациентите трябва да бъдат посъветвани да избягват натоварвания с максимален капацитет, състезателни, контактни и изометрични спортове. Изчисляване на риска на базата на аортния размер е предложено от Budts *et al.*²⁴
- Бременност: при генетично потвърден Marfan/HTAD, има 50% риск от предаване и при мъже, и при жени. Необходима е своевременна генетична консултация. Жени с диаметър на аортния корен >45 mm се убеждават категорично да не забременяват без предшестващо коригиране, поради повишения риск от дисекция.⁴³ Аортен корен с диаметър <40 mm рядко представлява проблем, макар че напълно безопасен диаметър не съществува. С аортен корен 40–45 mm, предишно нарастване на аортата и фамилна анамнеза са важни фактори, когато се има предвид корекция преди забременяване. След коригиране на възходящата аорта, пациенти с Marfan остават с риск от дисекция на остатъчната аорта (вижте *раздел 3.5.7*).
- Профилактика на IE: препоръчва се само при високорискови пациенти (вижте *раздел 3.4.6*).

4.7.2. Бикуспидна аортна болест

В зависимост от докладваните серии, 20–84% от пациентите с BAV ще развият дилатация на асцендентната аорта,²¹² което показва че BAV трябва да се разглежда като част от спектър валвуло-аортопатии и че по-подходящ термин може да е бикуспидната аортна болест. Независимо от това, че относителният принос на генетични аномалии на стената и нарушена хемодинамика остават обект на спор, вероятно и двата фактора участват.

При липса на значима клапна дисфункция, аортната дилатация в условията на бикуспидна аортна болест типично протича безсимптомно. С нарастващия диаметър, обаче, рискът от остра дисекция нараства. В сравнение с общата популация, честотата на дисекцията при пациенти с бикуспидна аортна болест е осем пъти по-висока, което в абсолютни стойности е нисък риск (31/100 000 пациенти годишно)^{172,176,213} и много по-нисък, отколкото при Marfan/HTAD. Обсервационни проучвания показват, че клиничният изход при пациенти с бикуспидна аортна клапа е по-схожден с този сред общото население с аневризми и представлява по-доброкачествена аортопатия при Marfan/HTAD.^{176,214}

CoA е свързана с повишен риск за дисекция.²¹⁵

За изграждане на диагнозата вижте *раздел 4.7.1.3*.

До сега, няма доказателства за медикаментозно лечение на аортната дилатация в условията на бикуспидна аортна болест, но може би е разумно да се имат предвид бета блокери или ARBs като лечение от първи избор за артериална хипертония.

Показанията за интервенция са обобщени в таблицата *Препоръки за аортна хирургия при аортопатии*.

Фамилността на BAV е била ясно установена с честота 5–10% при роднини от първа степен в различни проучвания.²¹⁶ Препоръчва се и може да е подходящ ехокардиографски скрининг при роднини първа степен на пациенти с BAV, особено при момчета, при спортисти и ако е налице хипертония. Редки патогенни варианти в редица гени представляват <5% от всички случаи на бикуспидна аортна болест и рутинно генетично изследване в такава ситуация не е показано, но може да се вземе предвид при фамилни случаи.¹⁴⁰

Няма данни за риска от дисекция свързан с бременност при жени с дилатирана аорта. Според *Препоръки на ESC 2018 за поведението при сърдечносъдови заболявания по време на бременност*,⁴³ жените трябва да бъдат съветвани против забременяване, когато аортният диаметър е >50 mm.

За лечение на AR, вижте *Препоръки на ESC/EACTS 2017 за поведение при клапна сърдечна болест*.²⁵

4.7.3. Синдром на Turner

Синдромът на Turner е следствие на частична или пълна мозозомия на X-хромозомата с честота 1 от 2500 живородени жени.²¹⁷ Turner синдром се съчетава с нисък ръст, забавен пубертет, овариална дисгения, хипергонадотропен хипогонадизъм, безплодие, вродени сърдечни малформации, захарен диабет, остеопороза и автоимунни нарушения. CHD, настъпващи в приблизително 50% от жените със синдром на Turner, включва висока честота на BAV, CoA, частично аномално вливане на белодробни вени, лява SVC, удължена трансверзална аортна дъга, дилатация на брахиоцефалните артерии и аортна дилатация. Предвид тази висока честота на аномалиите, всяка жена със синдром на Turner трябва да бъде прегледана поне веднъж от кардиолог.²¹⁷ Дори и при липса на CHD, всички лица със синдром на Turner имат генерализирана артериопатия, а синдромът на Turner е сам по себе си независим рисков фактор за дилатация на торакалната аорта. Аортна дисекция (и тип A, и тип B) настъпват в приблизително 40 на 100 000 човеко-години, в сравнение с 6 на 100 000 години в общата популация.²¹⁸

За изграждане на диагнозата, вижте *раздел 4.7.1.3*.

Индикации за интервенция са обобщени в *Препоръки за аортна хирургия в таблицата за аортопатиите*.

С напредъка на помощните репродуктивна технология и даряването на овоцити, нарастващ брой жени със синдром

Препоръки за аортна хирургия при аортопатии

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Синдром на Марфан и HTAD		
Корекция на аортната клапа чрез реимплантацията или ремоделиране с техниката на аортна анулопластика се препоръчва при млади пациенти със синдром на Marfan или придружаващите HTAD с дилатация на аортния корен и трикуспидни аортни клапи, когато са извършени от опитни хирурзи.	I	C
Хирургия е показана при пациенти със синдрома на Марфан, които имат болест на аортния корен с максимален диаметър на аортния синус ≥ 50 mm. ^c	I	C
Хирургия трябва да се има предвид при пациенти със синдром на Marfan, които имат болест на аортния корен с максимален диаметър на аортния синус ≥ 45 mm и допълнителни рискови фактори. ^d	IIa	C
Хирургия трябва да се има предвид при пациенти с TGFBR1 или TGFBR2 мутация (включително синдром на Loeys–Dietz) които имат болест на аортния корен с максимален диаметър на аортния синус ≥ 45 mm. ^c	IIa	C
Бикуспидна аортна болест		
Аортна хирургия трябва да се има предвид, ако възходящата аорта е: • ≥ 50 mm при наличието на бикуспидна клапа с допълнителни рискови фактори ^e или коарктация. • ≥ 55 mm при всички други пациенти.	IIa	C
Синдром на Turner		
Планова хирургия за аневризми на аортния корен и/или възходящата аорта трябва да се има предвид при жени със синдром на Turner, които са >16 -годишна възраст, имат индексирания размер на възходящата аорта >25 mm/m ² , и имат придружаващи рискови фактори за аортна дисекция. ^f	IIa	C
Планова хирургия за аневризми на аортния корен и/или възходящата аорта може да се има предвид при жени със синдром на Turner, които са >16 -годишна възраст, имат индексирания размер на възходящата аорта >25 mm/m ² , и нямат придружаващи рискови фактори за аортна дисекция. ^f	IIb	C

AR = аортна регургитация; BAV = бикуспидна аортна клапа; ECG = електрокардиограма; BSA = телесна повърхност; CoA = скоарктация на аортата; HTAD = наследствена болест на торакалната аорта.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c В абсолютните краища на BSA, препоръчаните стойности могат да изискват подходящо приготвяне

^d Фамилна анамнеза за аортна дисекция при малък диаметър (или лична анамнеза за спонтанна съдова дисекция), прогресираща AR, желание за бременност, неконтролирана хипертония и/или нарастване на аортния размер >3 mm/година (при повторни измервания с използване на същия ECG-контролиран прозорец на изобразяване, измерван на същото аортно ниво, със сравнение страна в страна и потвърждаване от друга техника).

^e Фамилна анамнеза за аортна дисекция при малък диаметър, желание за бременност, системна хипертония и/или нарастване на аортния размер >3 mm/година (при повторни измервания с използване на същия ECG-контролиран прозорец на изобразяване, измерван на същото аортно ниво със сравнение страна в страна и потвърждаване от друга техника).

^f BAV, елонгация на трансверзалната аорта, CoA и/или хипертония.

на Turner сега могат да забременеят. Наличието на аортна дилатация и BCM повишават рисковете на бременността и жените със синдром на Turner също са с повишен риск от хипертонични нарушения, включително прееклампсия. Всички жени със синдром на Turner трябва да бъдат консултирани относно повишения сърдечносъдов риск на бременността и лечението за бременност.⁴³

4.8. Обструкция в изходния тракт на дясната камера

4.8.1. Въведение и основна информация

RVOTO може да настъпи на субинфундибулно, инфундибулно, клапно или надклапно ниво.

- Субинфундибулната стеноза, или DCRV, е свързана често с VSD. Причинена е от стеснение между изпъкнали и хипертрофични мускулни снопове или ръбове, които разделят хипертрофичните и с високо налягане входна и апикалната част на RV от нехипертрофичната, с ниско налягане, и необструктивната инфундибуларна част на RV.²¹⁹
- Инфундибуларната стеноза обикновено настъпва в комбинация с други лезии, особено VSD, TOF, а вторично при клапна пулмонална стеноза (PS) (реактивна миокардна хипертрофия). На инфундибуларно и до известна степен субинфундибулно ниво, обструкцията има тенденция да бъде динамична, което означава че отворът се стеснява по време на систола.
- Клапната PS обикновено е изолирана лезия. Главно поради присъщи аномалии на стената и независимо от хемодинамиката, може да настъпи дилатация на РА. Най-често, налице е типична куполообразна пулмонална клапа с тесен централен отвор, но запазена подвижна клапна основа. Диспластична пулмонална клапа, с трудно подвижни, миксоматозни платна, се среща по-рядко (15–20%; дори по-малко при нелекувани възрастни) и е често част от синдрома на Noonan. При възрастни, стеноична пулмонална клапа може да калцира в по-късната част на живота.
- Надклапната PS, или пулмоналната артериална стеноза, се дължи на стеснение на ствола на пулмоналната артерия, бифуркацията на РА или пулмоналните клонове. Тя рядко настъпва изолирано и може да настъпи при синдром на Williams–Beuren, синдром на Noonan, синдром на вроде на рубеола или синдром на Alagille. Стенозата може да бъде локализирана в основните клонове или по-периферно, може да бъде дискретна или дифузна (хипопластична), или може да има истинска оклузия, и може да настъпи като единични или множествени стенози. Стенозата може да бъде вторична след поставяне на бендинг на РА или на мястото на предишен шънт. Стесняването на диаметъра $\geq 50\%$ обикновено се счита за сигнификантно и се очаква да има градиент на налягане и да доведе до хипертония в проксималната РА.

4.8.2. Клинична изява и естествена еволюция

- Субинфундибулна/инфундибулна: възрастни пациенти с DCRV могат да бъдат безсимптомни или да се изявят с диспнея, гръден дискомфорт, виене на свят или синкоп по време на усилие. Степента на обструкция прогресира с времето.²²⁰
- Клапна: пациенти с лека до умерена клапна PS са обикновено безсимптомни. Леката клапна PS при неопери-

рани възрастни обикновено не прогресира.²²¹ Умерена PS може да прогресира на клапно ниво (калциноза) или на подклапно ниво, поради реактивна миокардна хипертрофия. Пациенти с тежка стеноза може да се представят с диспнея и ограничен физически капацитет и имат лоша прогноза.

- Надклапна: пациентите може да бъдат безсимптомни или имат симптоми на диспнея и намален физически капацитет. Те обикновено се разпознават в контекста на някои синдроми или при пациенти насочени поради суспекция за PH. Периферната стеноза на PA може да прогресира по тежест.

4.8.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

Клиничните находки включват груб систоличен шум по хода на обструкцията и широко раздвояване на втория сърдечен тон. При периферна PS, систоличният шум се чува типично на белодробните полета.

- Ехокардиография: могат да бъдат оценени размер, форма и функция на RV, а точното разположение/ниво на RVOTO може да бъде визуализирано, както и пулмоналната клапа, стволът и проксималните разклонения на PA. За изчисляване на RV размери, обеми и EF, CMR е силна и по надеждна техника. Доплеровият ултразвук се използва за измервания скоростта на кръвотока по хода на обструкцията за оценка на тежестта. Корелацията между скоростта на кръвотока и градиента на налягането е добра само в случай на дискретна стеноза, т.е. изолирана клапна PS. При наличие на нормална RV функция и нормален трансвалвуларен кръвоток, RVOTO се счита за лека, когато пиковият градиент през обструкцията е <36 mmHg, умерена ако е 36–64 mmHg, и тежка когато градиентът е >64 mmHg. Ако стеснението е на дълго протежение или ако е налице стеноза на повече от едно ниво (напр. субвалвуларна и валвуларна), прилагането на равенството на Bernoulli ще доведе до свръх оценка на градиента на налягане. Доплеровата скорост на кръвотока на TR в такъв случай дава по-надеждна оценка на RV налягане – и с това на тежестта на RVOTO – отколкото скоростта на кръвотока в RVOTO. Градиентите отразяват тежестта на дадена обструкция, само когато е налице добра систолна функция. При нискодебитна ниско-градиентна ситуация е много трудно да бъде оценена тежестта на RVOTO.²²²
- CMR и CCT често осигуряват допълнителна важна информация чрез идентификация на нивото (нивата) на обструкция, включително на субинфундибулно ниво (DCRV), кондюита или клоновите на PA и оценка на RV обеми, пулмонален пръстен, изходния тракт и артериалните размери, и диференциалния белодробен кръвоток. CMR и CCT са методите на избор за визуализация на пулмонална дилатация и периферна PS.
- Сърдечна катетеризация може да е необходима за потвърждаване на степента, тежестта и нивото на обструкцията (напр. DCRV).

4.8.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Катетър-базирана балонна валвотомия се препоръчва при пациенти с недиспластична клапна PS и с периферна PS (често с имплантиране на стент).²²³ Хирургия се препоръчва

Препоръки за интервенция при обструкция на дясно-камерния изходен тракт

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Балонната валвулопластика е интервенцията на избор при клапна PS, ако е анатомично подходяща.	I	C
При условие че не се изисква подмяна на клапата, се препоръчва RVOTO интервенция на всяко ниво, независимо от симптомите, когато стенозата е тежка (пиковият Doppler градиент е >64 mmHg ^c).	I	C
Ако хирургичното клапно протезиране е единственият вариант, то е показано при пациенти с тежка стеноза, които са симптоматични. ^d	I	C
Ако хирургичното клапно протезиране е единственият вариант при пациенти с тежка стеноза, които са безсимптомни, то е показано при наличие на един или повече от следните: • Обективно намаляване на физическия капацитет. • Намаляване на RV функция и/или прогресия на TR до най-малка умерена степен. • RVSP >80 mmHg. • R–L шънт през ASD или VSD.	I	C
Интервенция при пациенти с Доплеров пиков градиент <64 mmHg трябва да се има предвид при наличие на един или повече от следните данни: • Симптоми свързани с PS. • Намаляваща RV функция и/или прогресираща до най-малко умерена TR. • R–L шънт през ASD или VSD.	IIa	C
Периферна PS, независимо от симптомите, трябва да се има предвид за транскатетърно интервенционално лечение, ако са налице диаметър на стеснението над >50% и RVSP >50 mmHg, и/или придружаващо наличие на намалена белодробна перфузия.	IIa	C

ASD = междупредсърден дефект; PS = пулмонална стеноза; R–L = дясно-ляво; RV = десна камера/деснокамерен/а/о/и; RVOTO = обструкция на дяснокамерния изходния тракт; RVSP = дяснокамерно систолно налягане; TR = трикуспидална регургитация; VSD = междукламерен дефект.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c RVSP, оценено по скоростта на TR, трябва да потвърждава тежка PS.

^d Прагът за интервенция е по-висок, когато е необходимо клапно заместване, тъй като трябва да бъдат взети предвид дългосрочните рискове, като ендокардит и реинтервенция за недостатъчност на клапната протеза.

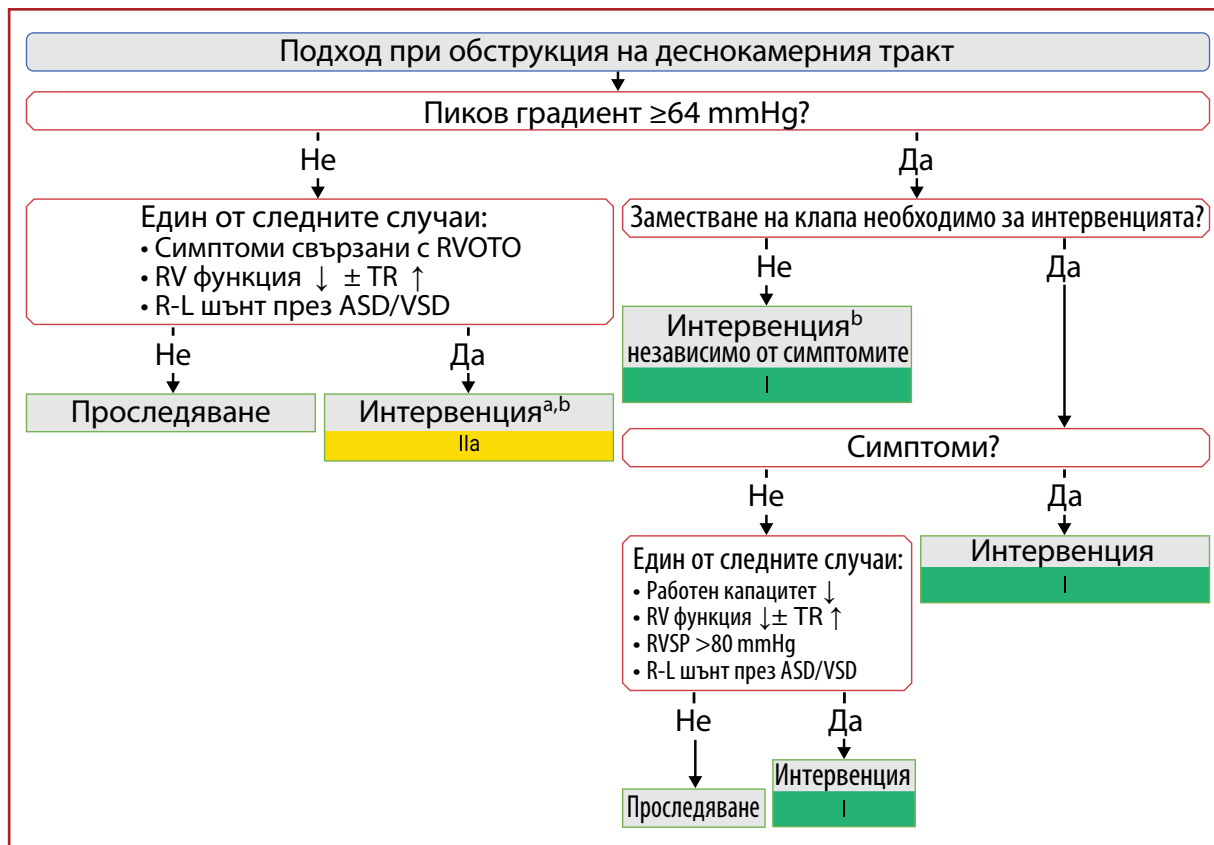
при пациенти със субинфундибулна или инфундибулна PS и хипопластичен пулмонален пръстен, с диспластична пулмонална клапа, и при пациенти с придружаващи лезии, които се нуждаят от хирургичен подход, като тежка пулмонална регургитация (PR) или тежка TR. При периферна PS може рядко да бъде насочена хирургия.

И хирургични, и катетърни интервенции трябва да бъдат извършвани, само в специализирани центрове за CHD.

При пациенти с подклапна, клапна и надклапна PS, може да е налице силно дилатиран пулмонален ствол. Руптурата е изключително рядка при тези съдове с ниско налягане и висока еластичност и тези пулмонални аневризми по принцип не изискват интервенция.²²⁴

За RV–PA кондюит, вижте *раздел 4.14*.

Проказанията за интервенция са обобщени в таблицата *Препоръки за интервенция при обструкция на деснокамерния изходен тракт* и във *Фигура 7*.



Фигура 7: Подход при обструкция на деснокамерния тракт.

ASD = междупредсърден дефект; PS = пулмонална стеноза; R-L = дясно-ляво; RV = дясна камера/деснокамерен/а/о/и; RVOTO = обструкция на деснокамерния изходен тракт; RVSP = деснокамерно систолно налягане; TR = трикуспидална регургитация; VSD = камерен септален дефект.

^a При периферна PS, независимо от симптомите, трябва да се има предвид катетърно интервенционално лечение при >50% стеснение на диаметъра и RVSP >50mmHg и/или ако е налице съответно редуцираната белодробна перфузия.

^b При клапна PS, балонната валвулопластика е интервенцията на избор, ако е анатомично подходяща.

4.8.5. Препоръки за проследяване

Пациенти с RVOTO се нуждаят от доживотно проследяване с редовно ехокардиографско изобразяване. Честотата на проследяване зависи от тежестта на лезията, но повечето пациенти ще се нуждаят от ежегодно посещение, включително оценка в специализирани ACHD центрове, с изключение на пациенти с лека или добре коригирана клапна стеноза. След оперативна или катетърна интервенция, остатъчна PR може да се нуждае от реинтервенция по-късно в живота при пациенти, които станат симптомни или когато настъпи прогресираща RV дилатация или дисфункция (вижте *раздел 4.10*). Пациенти с лека клапна или лека остатъчна PS трябва да бъдат прегледвани само веднъж на 5 години.

4.8.6. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: никакви ограничения при пациенти с лека (остатъчна) PS. Пациенти с умерена PS трябва да избягват високо-интензивни и статични спортове. Пациенти с тежка PS трябва да бъдат ограничени до ниско-интензивни спортове.
- Бременност: понася се добре, освен при екстремно тежка RVOTO или освен когато RV недостатъчност е основен проблем. Транскатетърна балонна валвотомия може да се извърши по време на бременност, но рядко е необходима. (вижте *раздел 3.5.7*).

- Профилактика на IE: препоръчва се само при високо-рискови пациенти (вижте *раздел 3.4.6*).

4.9. Аномалия на Ebstein

4.9.1. Въведение и основна информация

Ebstein аномалията се характеризира с патологично формирани и апикално изместени платна на TV. Предното платно обикновено произлиза на нивото на пръстена, но е уголемено и подобно на платно, докато септалното и задното платно са изместени в посока към върха на RV и често прикрепени към ендокарда.

Апикалното изместване на TV означава, че дясното сърце се състои от морфологично RA, атриализирана част на RV и останалата функционална RV; TV е често с регургитация.

Най-често свързаните аномалии включват шънт на предсърдно ниво [ASD секундум или отворен форамен овале (PFO)] и (скрити) допълнителни пътища, включително Mahaim-тип пътища. Множеството допълнителни връзки, заедно с AT и AF, са свързани с SCD. Ebstein-подобна аномалия на системната TV е налице при една трета от cTGA.

Хемодинамичните промени зависят от тежестта на TV дисфункция, степента на атриализация на RV, контрактилността на остатъчната функционална RV и системната камера, вида и тежестта на придружаващите аномалии и аритмии.

Патофизиологията се характеризира със систолна регургитация на кръв от функционалната RV, през TV, и в атриализираната камера или RA, които имат тенденция към дилатиране. Междупредсърдната комуникация позволява ляво-десен шънт или, особено по време на усилие, дясно-ляв шънт. Аномалията на Ебщайн може да доведе до хронично нисък системен сърдечен дебит.

4.9.2. Клинична картина и естествена еволюция

Клиничната картина варира от незначими симптоми до картината на тежък цианотичен сърдечен дефект. Пациенти с леки форми мога да бъдат безсимптомни десетилетия, докато бъдат диагностицирани. Типичните усложнения включват високостепенна TR, RV дисфункция, RV недостатъчност, чернородна цирроза, мозъчни абсцеси, парадоксален емболизъм, белодробен емболизъм, тахикардии, SCD, и IE. Ключовите симптоми са аритмии [атриовентрикуларната риентри тахикардия (AVRT) е най-честа], диспнея, уморяемост, лоша поносимост при усилие, гръдна болка и периферна и/или централна цианоза.

4.9.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

Клиничните находки може да включват цианоза и хепатомегалия. Аускултационните находки включват широко раздвоени първи тон и втори тон, кликове, трети и четвърти тон, и систоличен шум от TR. ЕКГ може да показва RA хипертрофия, удължен PR интервал, десен бедрен блок (често с разцепен QRS комплекс), дълбок Q във II, III, aVF, и V1–V4, преекситация, нисък волтаж, множество пътища (AVRT), и суправентрикуларни и камерни аритмии.

- Рентгенографията на гръдния кош е полезна за проследяване на промените в размера на сърцето.
- Ехокардиографията предоставя информация за: анатомия и функция на TV; апикално дистално изместване на септалното или задното платно (при възрастни ≥ 0.8 cm/m² BSA); размер на предното платно; закрепване на септалното или задното платно в TV върху септума или камерната стена; размер и функция на различните сърдечни отдели (RA, атриализираната камера, останалата функционална RV и LV); и RVOTO и съпътстващите лезии.
- CMR има стойност по отношение на прогнозата²²⁵ и за оценка преди и след операция, тъй като предлага неограничени образи за оценка и изчисляване на дилатираното дясно сърце, RV функция, и TV функция.

4.9.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Клиничните симптоми определят лечението. Консервативното лечение може да намали симптомите временно и да създаде благоприятна основа за следващи операции.²²⁶ Перорална антикоагулантна терапия се препоръчва при пациенти с анамнеза за парадоксален емболизъм или AF. При наличие на повишен тромбоемболичен риск или R–L шънт, може да се вземе предвид перорална антикоагулация. Симптоматични ритъмни нарушения могат да бъдат лекувани консервативно или за предпочитане с EP интервенция.²²⁷ Транскатетърен достъп до десностранни връзки и бавната връзка при AV нодална риентри може да стане недостъпна от TV хирургия, така че може да е разумно да се оценят субстратите на аритмията и това да бъде последвано от катетърна аблация, ако такава се идентифицира преди хирургия. Понякога, може да има по-

казание за изолирано затваряне на предсърдна комуникация. Това обаче трябва да се обсъди внимателно, тъй като може да доведе до допълнително увеличение на десните сърдечни налягания и намаляване на системния сърдечен дебит. Хирургичната корекция остава предизвикателство и трябва да се прави само от хирурзи със специфичен опит при тази лезия. TV корекция, ако е възможна, се предпочита пред протезиране на TV (със затваряне на съпътстващата междупредсърдна комуникация). Ако RV е прекалено малка за корекция или се е развила RV дисфункция, допълнителна бидирекционална каво-пулмонална (Glenn) анастомоза може да бъде взета предвид при възрастни със запазена LV функция, когато LA налягане и LV теледиастолно налягане не са повишени.²²⁸ При пациенти с неуспешна корекция или при тежка двукамерна дисфункция, единствената възможност може да бъде сърдечна трансплантация.

Високата оперативна смъртност (>25%) в миналото е спаднала до <6% в специализирани центрове. Над 90% от пациентите оперирани от опитен хирург преживяват >10 години,

Препоръки за интервенция при аномалия на Ebstein

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Показания за хирургия		
Хирургична корекция се препоръчва при пациенти с тежка TR и симптоми на обективно влошаване на работния капацитет.	I	C
Препоръчва се хирургичната корекция да бъде извършена от кардиохирург по вродени болести със специфичен опит в Ebstein хирургия.	I	C
Ако има показания за TV хирургия, препоръчва се затваряне на ASD/PFO по време на клапната корекция, ако се очаква това да бъде хемодинамично поносимо.	I	C
Хирургична корекция трябва да се има предвид, независимо от симптоматиката при пациентите с прогресираща деснокамерна дилатация или намаляване на RV систолна функция.	IIa	C
Показания за катетърна интервенция		
При пациенти със симптоматична аритмия или преекситация в ECG, се препоръчва електрофизиологично изследване последвано от аблационна терапия, ако е възможно, или хирургично лечение в случай на планирана сърдечна хирургия.	I	C
В случай на документирана системна емболия, предизвикана вероятно от парадоксална системна емболия, трябва да се има предвид изолирано затваряне с устройство на ASD/PFO, но се изисква внимателна оценка преди интервенцията с цел да бъдат изключени повишаване на налягането в RA или спадане на сърдечния дебит.	IIa	C
Ако водещият проблем е цианоза (кислородна сатурация в покой <90%), може да се има предвид изолирано затваряне с устройство на ASD/PFO, но се изисква внимателна оценка преди интервенцията с цел да бъдат изключени повишаване на налягането в RA или спадане на сърдечния дебит.	IIb	C

ASD = междупредсърден дефект; ECG = електрокардиограма; PFO = персистиращ форамен овале; RA = дясно предсърдие/деснопредсърден/а/о/и; RV = дясна камера/деснокамерен/а/о/и; TR = трикуспидална регургитация; TV = трикуспидална клапа.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

много от тях са в I или II функционален клас. Късните фатални случаи най-вероятно се дължат на аритмии. В голяма серия, свободната от късни реоперации преживяемост е била 86%, 74%, 62%, и 46% след съответно 5, 10, 15, и 20 години.²²⁹

4.9.5. Препоръки за проследяване

Редовно проследяване (най-малко веднъж годишно) се изисква при всички пациенти в специализирани ACHD центрове. Типични следоперативни остатъчни аномалии, които трябва да се проследяват са персистираща или нова TR, обичайните усложнения след клапно заместване, недостатъчност на RV или LV, остатъчни предсърдни шънтове, аритмии, и високостепенни AV блокове.

Реинтервенцията може да стане необходима за рецидивираща TR и увреда на протезни клапи.

4.9.6. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: пациенти без остатъчни аномалии могат обикновено да водят нормален активен живот без ограничение, освен на екстензивни статични спортове. Пациенти с повече от лека TR, камерна дисфункция, шънтиране, аритмии или други усложнения, трябва да избягват тежки изометрични упражнения, пропорционално на тежестта на техните проблеми.
- Бременност: безсимптомни жени с добра камерна функция могат да понесат добре бременността. Съществува известен риск от RV недостатъчност, аритмия и парадоксален емболизъм. Бременността ще бъде с по-висок риск при наличие на значима цианоза, сериозна аритмия и десностранна недостатъчност (вижте *раздел 3.5.7*).
- Профилактика на IE: препоръчва се само при високорискови пациенти (вижте *раздел 3.4.6*).

4.10. Тетралогия на Fallot

4.10.1. Въведение и основна информация

TOF се характеризира от следните четири особености: нестриктивен VSD; язвеща аорта (но <50%); инфундибулна, клапна, надклапна RVOTO и/или стеноза на клон на PA; и последваща RV хипертрофия (RVH). TOF популацията може да бъде подразделена на синдромни (~20%, като микромоделция 22q11, тризомия 21, Alagille, Noonan, Williams и Klippel Feil) и несиндромни пациенти (които представляват по-голямата част).²³⁰ Стандартизираната смъртност сред пациенти с коригирана TOF е почти два пъти по-голяма отколкото при пациенти с прости дефекти (ASD и VSD).²³¹

4.10.2. Клинична изява и естествена еволюция

Хирургичната корекция на TOF е еволюирала във времето, с облекчаване на RVOTO включвайки обикновено инфундибулотомия, резекция на обструктивни мускулни бандове и използване на патч за разширяване на пътя от RV до PA. При някои пациенти, с цел увеличаване на пулмоналния кръвоток преди корекцията е извършвана палиативна шънтова процедура. Чести усложнения при възрастни са:

- PR: значима PR се среща почти винаги след корекция с трансануларен патч. PR обикновено се понася добре в продължение на години. Тежката хронична PR, обаче, обикновено води до симптомна RV дилатация и дисфункция.²³² Тежестта на PR и нейните вредни дългосрочни ефекти се увеличават от съпътстващите дистални PA стенози или PAH.

- Остатъчна RVOTO може да настъпи на инфундибулно, на нивото на пулмоналната клапа и пулмонален ствол, и в клоновете на лявата и дясната PA. Повишеното RV налягане и RVH са описвани като независими рискови фактори за лош изход и намален физически капацитет, въпреки по-малките RV обеми.²³³
- Остатъчният VSD може да се дължи на частична дехисценция на кръпката или неуспешно пълно затваряне по време на операция; той може да доведе до LV обемно обременяване.
- Аортни усложнения могат да се появят много години след началната хирургична корекция и включват прогресираща аортна дилатация и AR (рядко аортна дисекция). Подлежащият механизъм не е напълно изяснен и може да включва дилатация на възходящата аорта, абнормна аортна еластичност и вида на хирургичната корекция.²³⁴
- RV и LV дисфункция/сърдечна недостатъчност: RV дилатация обикновено се дължи на продължителна високостепенна PR ± RVOTO. Сигнификантна TR може да настъпи вследствие на RV дилатация, която предизвиква по-голяма RV дилатация. LV дилатация може да бъде резултат от дълготрайни палиативни артериални шънтове, остатъчни VSDs, и/или AR. И RV, и LV дисфункция може да се дължат на дълготрайна цианоза преди коригиране и/или недостатъчна защита на миокарда по време на корекция, неблагоприятни камерно-камерни взаимодействия, електромеханична несинхронност,^{235,236} и аномалии на коронарните артерии. Има съобщения за намален лонгитудинален стрейн на свободната LV стена, въпреки запазената LVEF.²³⁷ Честотата на сърдечната недостатъчност, с нейните типични признаци и симптоми, нараства значително с възрастта.²³⁸ Подлежащите механизми могат също да бъдат: увреждане на миокарда, последствия от стратегии на хирургична корекция, или електрически проводни нарушения. Стратегии на поведение, ефективни при придобита сърдечна болест, се прилагат често при тези пациенти, макар че ефективността им за RV остава несигурна.²³⁹
- Предсърдни/камерни аритмии и SCD: аритмиите и внезапната сърдечна смърт са важни късни усложнения. Изчислената честота на предсърдните аритмии през целия живот е 20%. IART обхващащи кавотрикуспидалния истмус и разрезът на RA са свързани с уголемяване на RA, докато AF се улеснява от дилатация на LA. Камерните аритмии обхващат полиморфните VT/VF, типично свързани със силно нарушена RV и LV функция и мономорфна продължителна VT, които са особено характерни при коригирана TOF.²⁴⁰ Макар че и полиморфната VT/VF, и мономорфната VT може да доведат до SCD при докладвана честота 1–3.5% в ретроспективни проучвания,³² различните подлежащи субстрати на камерна аритмия трябва да бъдат разпознати с цел рискова стратификация и лечение. Систолната или диастолната LV дисфункция, и камерните и предсърдните тахикардии предсказват смърт и продължителна VT при възрастни с rTOF.²⁴⁰ Възможни рискови фактори свързани с всяка камерна аритмия и SCD при rTOF са продължителност на QRS ≥180 ms, LV систолна или диастолна дисфункция, и индуцируема VT при EP тестване. По-напредналата възраст към момента на PVRep, RVH и дисфункцията и преди PVRep може да предсказва по-кратко време до следоперативната смърт и продължителна камерна аритмия.²⁴¹ Доминиращите субстрати за мономорфна VT са анатомично дефинирани истмуси, граничещи с невъзбудима тъкан.

Истмусният размер и проводните свойства могат да бъдат оценени чрез катетърно картиране и да определят вероятната податливост към аритмии. Въздействието върху анатомичните истмуси чрез катетърна аблация е било високо ефективно средство за контрол на VT.²⁴² Дали катетърното картиране може да допринесе за индивидуализирана рисковата стратификация се нуждае от допълнителни изследвания.

- Ендокардит може да се срещне, както след хирургична, така и след перкутанна PVRer. Клапа-съдържащите протези са важен независим рисков фактор за IE в кратки или отдалечени срокове след имплантацията, докато протезите, които не съдържат клапа, са рисков фактор през първите 6 месеца след имплантацията.⁷⁶

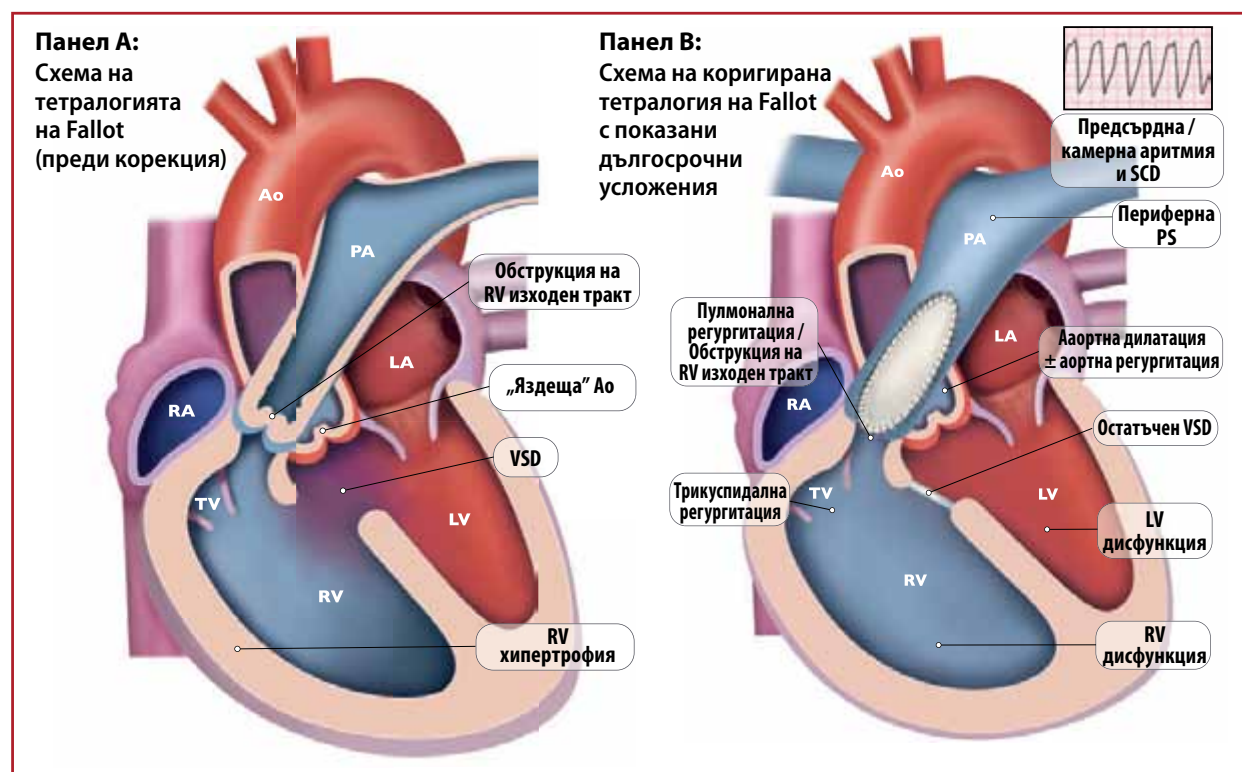
Схематичен обзор на дългосрочни усложнения след коригиране на TOF е даден във *Фигура 8*.

4.10.3. Изграждане на диагнозата на пациенти с корекция

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

- Клиничните находки включват най-вече широко раздвоен втори сърдечен тон. Нискочестотният холодиастолен шум предполага тежка PR. Дълъг, силен систолен шум на изтласкване показва RVOTO, високочестотен диастолен шум показва AR, а пансистолен шум показва остатъчен VSD.
- ЕКГ често показва пълен десен бедрен блок, в зависимост от хирургичния достъп. Ширината на QRS може също да бъде повлиян от степента на RV дилатация.

- Ехокардиографията дава възможност за оценка на остатъчните RVOTO и PR, остатъчните размери и функция на VSD, RV и LV,²⁴¹ TR, RV налягане, размерът на аортния корен и AR. Измерванията на стрейна помагат за изчисляване на степента на електро-механичната несинхронност.²⁴³
- CMR е методът на избор за оценка на RV обем и функция; PR; размер, форма и експанзия на PAs; инфундибулума; възходящата аорта; позицията на големите съдове или кондуити по отношение на стернума (рестернотомия); и оценка на остатъчния шънт (Qp:Qs). Късното гадолинево усилване демонстрира фиброза, степента в която има връзка с други рискови фактори за VT и SCD.²⁴⁴ T1-картирането ще има може би нарастваща роля.
- CCT дава информация за коронарните артерии (особено важно за оценката на пространственото отношение с RVOT преди TPVI или операция), степента на калциране на кондуита (перкутанно имплантиране на клапа), и наличието на големи аортни пулмонални колатерали (MAPCAs). CCT може също да бъдат считани като алтернатива за количествена оценка на RV при пациенти, неспособни да бъдат подложени на CMR.
- CPET помага за избора на времето за реинтервенция и осигурява прогностична информация.²³
- Holter мониториране, записване на събития и EP оценка са необходими при избрани пациенти (високорискови, подозирана или клинична аритмия и/или преди ре-операция на RVOT). Индуцируемата продължителна VT има прогностична стойност за клинична VT-SCD.²⁴⁵



Фигура 8: Поведение при коригирана тетралогия на Fallot: дългосрочни усложнения, с които се сблъскваме по време на проследяване.

Ao = аорта; LV = лява камера; RV = дясна камера; PA = белодробна артерия; TV = трикуспидална клапа; RA = дясно предсърдие; RV = деснокамерен/а/о/и; LA = ляво предсърдие; PA = пулмонална артерия; PS = пулмонална стеноза; SCD = внезапна сърдечна смърт; VSD = междукамерен дефект.

- Сърдечната катетеризация трябва да се ограничи до пациенти подложени на катетър-базирани интервенции (напр. облекчаване на РА стеноза, транскатетърна клапна имплантация) и когато неинвазивната оценка е неубедителна. Преди операция, коронарната ангиография може да визуализира коронарните артерии, което е важно за определяне на пространственото отношение с RVOT преди TPVI.

4.10.4. Късно хирургично/катетърно интервенционално лечение

Пулмонално клапно протезиране (PVRep) и/или облекчаване на RVOTO може да бъдат извършени при нисък риск от смъртност при пациенти без сърдечна недостатъчност и/или напреднала камерна дисфункция.²⁴⁶ PR е най-честата причина за обсъждане за операция. Оптималното определяне на момента остава предизвикателство. Дългосрочните данни са по-важни от единичните измервания за правилно определяне на времето за реинтервенция.²⁴⁷ Нормализация на размера на RV след интервенция става малко вероятно, когато крайният систолен индекс надхвърли 80 mL/m², а крайният диастолен индекс надхвърли 160 mL/m²,^{248–250} но тази граница за реинтервенция може да не корелира с клиничната полза. Скоросен мета-анализ показва, че PVRep може да подобри симптомите и да редуцира RV обем, все още е необходимо показване на полза за преживяемост.²⁵¹

Трябва да се обърне внимание на РА стеноза, по време на операция (включително интраоперативно стентирание) или чрез перкутанен подход. Биологичната пулмонална клапа (ксенографт или хомографт) изглежда имат средна продължителност на живота 10–20 години,^{248,252,253} а бъдещото заместване би могло да бъде извършено с транскатетърни процедури клапа-в-клапа. Има малко опит с механични клапи при тези условия и съществува безпокойство относно адекватната антикоагулация.

По време на хирургия може да се обърне внимание на показанията за анулопластика на трикуспидална клапа, затваряне на остатъчни МКД и/или дилатация на аортния корен/AR хирургия. Показанията за операция на аортния корен не се различават от тези при общата популация.²⁵⁴ Техниките за TPVI станаха алтернатива на хирургията на отворено сърце на първо място при пациенти със стеноза/регургитация на RVOT, но също и при избрани пациенти с нативна регургитация/обструкция при RVOT. TPVI, когато е технически възможна, осигурява клиничен изход сравним с хирургичната PVRep и се очаква да удължи времето живот на кондюита, като по този начин се намалява броя на реоперациите.²⁵⁵ Фрактура на стената – първоначално най-честото усложнение – стана по-малък проблем при внимателна подготовка на “зоната на приземяване” (landing zone) чрез използване на допълнителни стентове. Най-добрите дългосрочни резултати бяха съобщени, когато беше възможно да се постигне остатъчен градиент <15 mmHg.²⁵⁶ Редки усложнения, настъпващи при <2% от пациентите, включват руптура на кондюита и компресия на коронарна артерия. Рискът от ендокардит след TPVI е с годишна честота 2–3%.^{257,258} Тъй като компресията на коронарна артерия може да бъде живото-застрашаваща, балонен тест за изключване на потенциална компресия на коронарна артерия трябва да се извърши преди TPVI, въпреки че този тест носи риск от руптура на кондюита. В случай на тежка циркулярна калциноза на кондюита, TPVI трябва да се извърши, само когато скенирането с ССТ показва достатъчно разстояние между кондюита и коронарните артерии. Силната връзка между бав-

Препоръки за интервенция след корекция на тетралогията на Fallot

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
PVRep се препоръчва при симптоматични пациенти с тежка PR ^c и/или най-малко умерена RVOTO. ^d	I	C
При пациенти с липсващ нативен изходен тракт, ^e трябва да се предпочете катетърна интервенция (TPVI), ако е анатомично осъществима.	I	C
PVRep трябва да се има предвид при безсимптомни пациенти с тежка PR и/или RVOTO, когато е налице един от следните критерии: • Намаляване на обективния работен капацитет. • Прогресираща RV дилатация до RVESVi ≥80 mL/m², и/или RVEDVi ≥160 mL/m²,^f и/или прогресиране на TR до най-малко умерена степен. • Прогресираща RV систолна дисфункция. • RVOTO с RVSP >80 mmHg.	IIa	C
Затваряне на VSD трябва да се има предвид при пациенти с остатъчен VSD и значимо LV обемно обременяване или ако пациентът е подложен на операция на пулмоналната клапа.	IIa	C
При пациенти с продължителна VT, които са подложени на хирургична PVRep или транскатетърна клапна имплантация, трябва да се има предвид предоперативно катетърно картиране и трансекция на свързаните с VT анатомични истмуси, преди или по време на интервенция.	IIa	C
Трябва да се има предвид електрофизиологична оценка, включваща програмирана електрическа стимулация, с рискова стратификация за SCD при пациенти с допълнителни рискови фактори (LV/RV дисфункция; непродължителна, симптоматична VT; QRS продължителност ≥180 ms, обширна цикатризация на RV при CMR).	IIa	C
Имплантация за ICD трябва да се има предвид при избрани пациенти с TOF с повече рискови фактори за SCD, включително LV дисфункция, непродължителна, симптоматична VT, QRS продължителност ≥180 ms, обширна цикатризация на RV при CMR, или индуцируема VT при програмирана електрическа стимулация.	IIa	C
Катетърна аблация или съпътстваща хирургична аблация за симптомна мономорфна продължителна VT може да се има предвид при тези със запазена двукамерна функция, като алтернатива на терапията с ICD, при условие че процедурата бъде извършена в центрове с голям опит и че утвърдените аблационни крайни цели са достигнати (напр. Не се индуцира, блокирана проводимост по аблационните линии).	IIb	C

CMR = сърдечносъдов магнитен резонанс; ICD = имплантируем кардиовертер дефибрилатор; LV = лява камера/левокамерен/а/о/и; PR = пулмонална регургитация; PVRep = смяна на пулмоналната клапа; RV = дясна камера/деснокамерен/а/о/и; RVESVi = индекс на деснокамерния телесистолен обем; RVEDVi = индекс на деснокамерния теледиастолен обем; RVOT = деснокамерен изходен тракт; RVOTO = обструкция на деснокамерния изходен тракт; RVSP = деснокамерно систолно налягане; SCD = внезапна сърдечна смърт; TOF = тетралогия на Fallot; TPVI = транскатетърна имплантация на пулмоналната клапа; TR = трикуспидална регургитация; VSD = междукамерен дефект; VT = камерна тахикардия.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Регургитационна фракция измерена с CMR >30–40%.

^d Пикова скорост >3 m/s.

^e Пациенти с предшестваща операция на RVOT чрез използване на хомографт, говежди югуларни венозни графове, биопротези/кондюити.

^f Потвърден чрез повторни измервания.

но провеждащите анатомични истмуси и продължителна мноморфна VT, и потенциалната загуба на достъп до анатомичния истмус чрез катетърна аблация след хирургична PVRep или след транскатетърна имплантация на клапи в увеличени с патч RVOTs, има важни приложения при пациенти, които са подложени на реинтервенция.²⁵⁹ В процес на проучване е дали пред-интервенционално картиране и превантивна аблация на бавно провеждащи анатомични истмуси преди или по време на интервенцията при пациента без документирана спонтанна продължителна VT е с благоприятен ефект.

4.10.5. Показания за електрофизиологично тестване и имплантируем кардиовертер дефибрилатор

ICD трябва да се имплантира за вторична превенция на SCD (пациенти със сърдечен арест или продължителна VT) (IC препоръка). Имплантацията на ICD за първична превенция остава противоречива, като досега не е разработена идеална рискова стратификационна схема. Пациенти с необяснен синкоп и нарушена камерна функция или други рискови фактори за SCD трябва да бъдат подложени на хемодинамична и EP оценка. При липса на обратима причина, трябва да се има предвид имплантация на ICD (вижте *раздел 3.4.2*).^{260,261}

4.10.6. Препоръки за проследяване

Всички пациенти с TOF трябва да имат периодично кардиологично проследяване в специализиран център за ACHD, което при повечето пациенти трябва да се прави ежегодно. Оценка при проследяването трябва да търси усложненията изброени в *раздел 4.10.2*. Всички пациенти трябва да се изследват с CMR на редовни интервали, зависещи от намерената патология.

4.10.7. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: няма ограничения при безсимптомни коригирани пациенти с добра хемодинамика. Пациенти с висок риск от клинична аритмия/SCD, пациенти с напреднала двукамерна дисфункция и пациенти с напреднала аортопатия на възходящата аорта трябва да бъдат ограничени до ниско-интензивна активност/спортове и да избягват изометрични усилия.
- Бременност: некоригирани пациенти съставляват значителен риск за усложнения на майката и фетуса и смърт. Рискът при бременност при коригирани пациенти зависи от техния хемодинамичен статус (нисък при пациенти с добра хемодинамика). При пациенти със значими остатъчни лезии има риск от аритмия и недостатъчност на дясната камера. Малко вероятно е бременността да има неблагоприятен дългосрочен ефект върху сърдечно-съдовата функция²⁶² (вижте *раздел 3.5.7*).
- Профилактика на IE: препоръчва се само при високорискови пациенти (вижте *раздел 3.4.6*).

4.11. Пулмонална атрезия с дефект на камерната преграда

4.11.1. Въведение и основна информация

Възрастни пациенти с пулмонална атрезия с VSD са хетерогенна група по отношение на подлежащата анатомия, физиология и предшестващи интервенции. Пациенти с пулмонална атрезия с VSD имат вътресърдечната анатомия на TOF, но липсва пряка връзка между RV и PA. 22q11.2 микроделеция е

честа (лицева аномалия, носов говор и забавяне на развитието).²⁶³ Снабдяването на PA е различна при пулмонална атрезия с VSD и определя едновременно клиничната картина и подхода (сложността на пулмоналното съдово русло може да направи коригирането непривлекателно или невъзможно).

Пациенти с дискордантни сърдечни комуникации и/или еднокамерна физиология и подходът при тях ще бъдат дискутирани в съответните раздели.

Има три модела PAs:

- Унифокални конфлуиращи PA с добри размери, снабдявани от PDA.
- Мултифокални, конфлуиращи, но хипопластични PAs (с вид на "чайка"), снабдявани от множествени MAPCAs.
- Мултифокални, неконфлуиращи или липсващи PAs, снабдявани от MAPCAs.

Хирургичното лечение е силно дебатирана тема, поради липса на консенсус за оптималното лечение.

Пациенти с конфлуиращи PAs с добри размери и пулмонален ствол (обикновено с клапна атрезия) са подходящи за корекция, подобна на к-с Fallot, използваща трансануларен патч. Пациенти с PAs с добри размери, но без пулмонален ствол, трябва да бъдат подложени на корекция с кондюит RV-PA. Пациенти конфлуиращи, но хипопластични PAs често имат нужда от артериален шънт или реконструкция на RVOT (без затваряне на VSD), което може да ускори растежа на PA и след това да бъдат прегледани за корекция в по-късен етап чрез използване на кондюит с клапа. Пациенти с неконфлуиращи PAs с адекватен, но не и прекомерен белодробен кръвоток в ранна детска възраст, могат да доживеят до зряла възраст без операция. Има привърженици на поетапен подход с унифокализация към тази по-късно предизвикателна група кърмачета, целяща финално корекция с кондюита.²⁶⁴

4.11.2. Клинична изява и естествена еволюция

В зряла възраст, клиничната изява при коригирани пациенти е подобна на тази при TOF (вижте *раздели 4.10 и 4.14*). Некоригирани пациенти се представят с диспнея при усилие, умора и прогресираща хронична цианоза, поради намален белодробен кръвоток от колатерални стенози, PA стеноза, повишена PVR, или нарастващи камерни теледиастолни налягания.²⁶⁵ Цианозата ще доведе евентуално до мултиорганно въвличане (вижте *раздел 3.4.8*). При некоригирани пациенти могат да настъпят редица усложнения:

- Хемоптиза, която може да се дължи на руптура на обичайно малки колатерални съдове и/или тромбоза на малка PA.
- Хроничната сърдечна недостатъчност е обикновено многофакторна и може да се дължи на хронична цианоза, ранен увеличен белодробен кръвоток, повишена PVR, RV дисфункция, AR, и други причини.
- Прогресираща дилатация на възходящата аорта с нарастваща AR (рядко аортна дисекция).
- Ендокардитът може да бъде особено рисков при пациенти с ограничен сърдечно-съдов резерв и тези със сигнификантна цианоза.
- Аритмия и SCD не се редки.
- Сегментна PAH.⁴⁶

4.11.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

- Клинични находки: цианозата при некоригирани пациенти може да бъде изразена, дори и при минимално физическо усилие. Континуални шумове откъм гърба насочват към MAPCAs. ЕКГ находки включват ясно от-

клонение на оста и RVH. Рентгенографията на гръдния кош може да покаже сърдечен контур с форма на ботуш („празен PA залив“) с ненормален, намален белодробен съдов рисунък (редуваща се с полета с повишен съдов рисунък през големи MAPCAs).

- Ехокардиография: находките при пациенти с корекция зависят от вида корекция (вижте *раздели 4.10 и 4.14*). При некоригирани пациенти, липса на директен ток от RV до PA, с континуален ток на много места със цветния Доплер, може да бъде видян поради MAPCAs. 3D ехокардиографията може да помогне допълнително за очертаване на патологичната анатомия и двукамерните размери и функция. TOE е полезно при някои пациенти за оценка на клапната анатомия, когато трансторакалното изобразяване е трудно, или когато се подозира IE.²⁶⁶
- CMR, CCT, и сърдечна катетеризация са необходими за определяне на източниците на белодробно кръвоснабдяване и размерът на PAs, за оценка на MAPCAs, и получаване на хемодинамиката. При коригирани пациенти, CMR се използва при изисквания подобни на тези при пациенти с TOF [за RV обеми и функция, PR, размер, форма и разширение на PAs, а и размерът на възходящата аорта и на остатъчния шънт (Qp:Qs)]. 3D ротационна ангиография и 3D с насложени образи, както и сливане на образите с рентгенов и магнитен резонанс, допринасят за прецизността на оценката.²⁶⁷

4.11.4. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

За проследяване и интервенция при пациенти с Fallot-подобна корекция с трансануларен пач, вижте *раздел 4.10*; за пациенти с корекция използваща кондюит RV-PA с включена клапа, вижте *раздел 4.14*.

Пациенти с пулмонална атрезия с VSD преживяващи без коригиране до зряла възраст, или с предшестващи палиативни процедури, могат наистина да имат полза от модерна хирургични или интервенционални процедури.^{268,269} Пациенти с PAs с добри размери и тези с големи MAPCAs, анатомично подходящи за унифокализация, които не са развили тежка PVD поради предпазващи стенози, трябва да бъдат предвидени за хирургия. Много некоригирани пациенти могат обаче да не са подходящи за по-нататъшна хирургия, главно поради сложността на тяхната белодробна съдова система. Важно е да се оцени, че докато сърдечната хирургия може да подобри клиничния статус или прогнозата (последната е чисто спекулативна), тя е също главна причина за смъртността.

Катетърната интервенция може да включва балонна дилатация/стентирание на колатерални съдове за увеличаване на пулмоналния кръвоток.²⁷⁰ От друга страна, пациенти с тежка хемоптиза може да се нуждаят от имплантация на койл в руптурирани колатерални съдове.

Преживяемостта зависи от сложността на пулмоналните малформации и резултатите от хирургичната корекция. Преживяемостта при палиативно оперирани пациенти е сигнификантно по-ниска и е съобщена като 60% при 20-годишно проследяване. Трансплантацията сърце-бял дроб може евентуално да бъде възможност при високо селектирани лица.

4.11.5. Препоръки за проследяване

Пациенти с пулмонална атрезия с VSD трябва да бъдат проследявани периодично в специализиран ACHD център (най-

малко веднъж годишно). За подход към свързаното с цианоза многоорганно въвличане, вижте *раздел 3.4.8*.

Пациенти със сегментна PАН мога да бъдат обмисляни за таргетна PАН терапия; вижте *раздел 3.4.3*.^{271,272}

Симптоми като диспнея, нарастваща цианоза, промяна в шънтовым шум, сърдечна недостатъчност или аритмия се нуждаят от специално внимание и преценка за интервенция.

4.11.6. Допълнителни съображения

- физическа активност/спорт: тези с отлична хемодинамика трябва да бъдат поощрявани да имат редовни натоварвания, избягвайки само тежки изометрични упражнения. Тези със субоптимална хемодинамика трябва да бъдат функционално по-ограничени. Крайните натоварвания трябва да се избягват, но трябва да се насърчава физическа активност с по-малка интензивност (разходжане, плуване, дори каране на колело).
- Бременност: рискът от бременност при коригирани пациенти с добра хемодинамика и липса на анамнеза за аритмии е нисък. Рискът нараства с хипоксемия, PАН, камерна дисфункция, симптоми на сърдечна недостатъчност и аритмии (вижте *раздел 3.5.7*). Тъй като микроделецията 22q11 е доста честа с този дефект, пациентите трябва да бъдат проверени преди бременност.
- Профилактика на IE: препоръчителна само при високорискови пациенти (включително всички некоригирани пациенти; вижте *раздел 3.4.6*).

4.12. Транспозиция на големите артерии

4.12.1. Въведение и основна информация

TGA се характеризира с AV (атрио-вентрикуларна) конкордантност и камерно-артериална дискондантност: аортата произхожда от RV, PA от LV. TGA се нарича „проста“ при липса на придружаващи вродени аномалии; TGA се нарича „комплексна“ при наличие на придружаващи аномалии: VSD (~45%), LVOTO (~25%) и CoA (~5%). Дългосрочният клиничен изход на комплексната TGA е, независимо от вида хирургична корекция, по-лош, отколкото на простата TGA.

Етиологията на TGA не е известна, а патогенезата е противоречива. Фамилност съществува, но е много рядка. Преобладава мъжкия пол 2:1.

Естествената еволюция е изключително неблагоприятна, а преживяемостта до зряла възраст без хирургична корекция е изключение. Хирургичните техники са претърпели развитие: предсърдното пренасочване (атриален суич) е било заменено с процедура за артериално пренасочване (артериален суич), а комплексните TGAs се оперират често при използване на корикция тип Rastelli.

Схематичен преглед на хирургични техники и техните дългосрочни резултати при TGA са представени във *Фигура 9*.

4.12.2. Операция с предсърдно пренасочване (атриален суич)

4.12.2.1. Клинична изява след атриален суич

По-възрастни пациенти с проста TGA са с операция с предсърдно пренасочване тип Mustard или Senning. Най-честите усложнения са:

- Дисфункция и недостатъчност на системната RV.
- Вторична прогресираща TR (системна AV клапа).

Панел А:

Схема на TGA
(преди корекция)

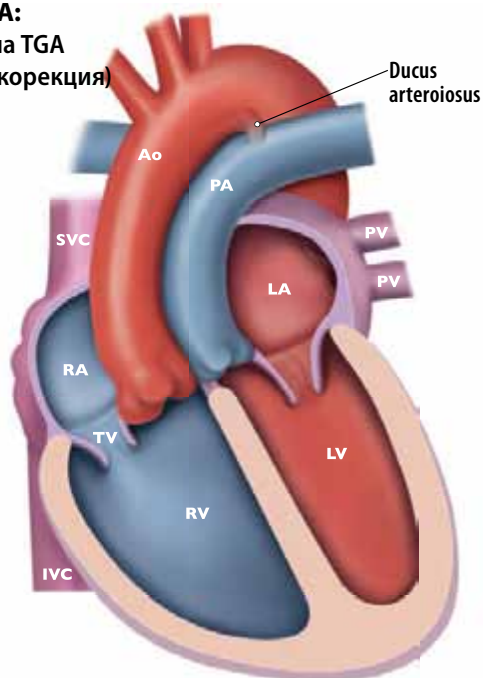
**Панел В:**

Схема на TGA
коригирана с
атриален суич и
посочени
дългосрочни
усложнения

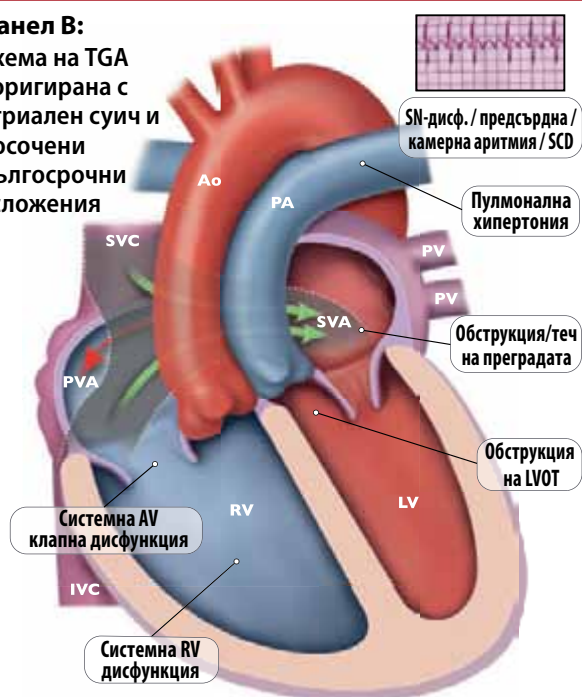
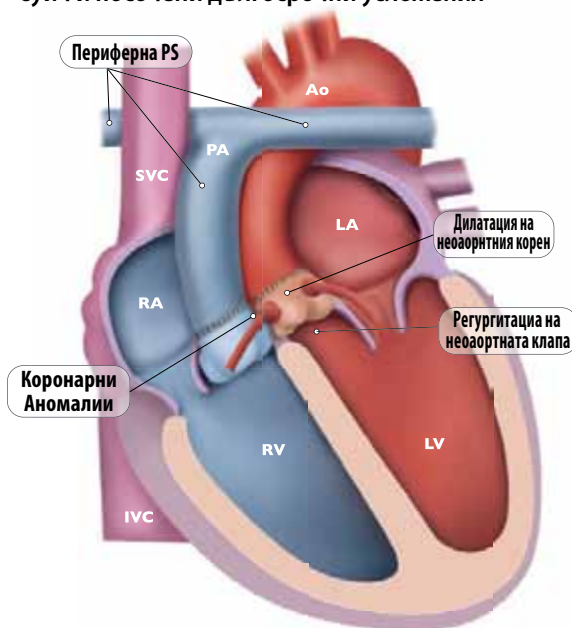
**Панел С:**

Схема на TGA коригирана с артериален
суич и посочени дългосрочни усложнения



Фигура 9: Поведение при транспозиция на големите артерии: дългосрочни усложнения, с които се сблъскваме по време на проследяване.

Ao = аорта; AV = предсърдно-камерен/а/о/и; IVC = долна вена кава; LA = ляво предсърдие; LV = лява камера; LVOT = левокамерен (субпулмонален) изходен тракт; PS = пулмонална стеноза (надклапна/в клон на пулмоналната артерия); PV = пулмонална вена; PVA = пулмонално венозно предсърдие; RA = дясно предсърдие; RV = дясна камера; SCD = внезапна сърдечна смърт; SN-dysf. = дисфункция на синусовия възел; SVA = системно венозно предсърдие; SVC = горна празна вена; TV = трикуспидална клапа.

- Брадикардия и хронотропна недостатъчност, поради загуба на синусов ритъм; AV проводимостта е обикновено интактна.
- Надкамерна тахикардия, в типичните случаи каво-трикуспидално истмус-зависимо трептене, следвано от макро-риентри кръг свързан с хирургични разрези/

цикатрикси; AF може да настъпи в по-късна възраст. Високите сърдечни честоти са често хемодинамично трудно поносими, поради невъзможност за увеличаване на преднатоварването, последица от ограничителните предсърдни прегради. Брадикардия поради SND може да предизвика AT.

- Камерни тахикардии: първична полиморфна VT или VF, поради лоша камерна функция и механизъм свързан със сърдечна недостатъчност, или VT поради цикатрикс/разрез/кръпка-свързано риентри при коригирана комплексна TGA; вторична VT или VF, предшествани от супра-вентрикуларна тахикардия (SVT) с бързо провеждане и последваща миокардна исхемия, поради много ниския ударен обем свързан с тази SVT.
- Стеноза на тунела (преградата), или на горната преграда (ляво неопредсърдие) (най-честа), или обструкция на долната преграда.
- Пропускане (leakadge) на преградата, или с L-R шънт, водещ до увеличен белодробен кръвоток, или с R-L шънт при наличие на дистална обструкция на кръвотока, с цианоза или парадоксален емболизъм.
- Обструкция на пулмонална вени/ обструкция на венозно предсърдие, най често в мястото, където пулмоналните вени се свързват с пулмоналното венозно предсърдие/ RA.
- LVOTO може да се развие, поради изпъкване на междукламерната преграда към субпулмоналната LV с ниско налягане, често свързана със систолно движение напред на митралната клапа.
- PH може да стане манифестна, понякога десетилетия след процедурата с предсърдно пренасочване; тя обикновено е пост-капиларна,²⁷³ но може също да е налице PAH.
- Смърт дължаща се на сърдечна недостатъчност или веназна смърт, вероятно предизвикана от аритмия.

В по-големи серии с проследяване достигащо 40 години, преживяемостта е 60–75%.^{274,275} Преживяемостта без инциденти е едва 20%.^{276,277} Физическият капацитет обикновено е намален от неадекватно увеличение на сърдечния дебит: хронотропно несъответствие, намалено преднатоварване в резултат на относително стеснените и/или несъответстващи прегради – присъщо за корекцията на атриален суич – и намалената RV функция.

4.12.2.2. Изграждане на диагнозата

Вижте раздел 3.3 за общи принципи.

Клиничната оценка трябва да включва търсене на признаци на венозен застой. Подуването на главата и шията са признак за обструкция на преградата към SVC. Подуването на краката, варици, хепатомегалия и чернодробна цироза се намират при обструкция на системното неопредсърдие към IVC. Стенозата, дори пълната обструкция, могат да бъдат безсимптомни, поради ефективна байпас циркулация, осигурени от вена азигос или хемиазигос.

Систоличния шум на изгонване предполага обструкция на субпулмоналния изходен тракт, а систолен регургитационен шум предполага регургитация на системната TV. ЕКГ находките включват RVH и, не често, заместителен ритъм с тесен QRS, без видими P вълни.

- Ехокардиографията е първостепенен диагностичен метод, осигуряващ информация върху размер и систолна функция на субпулмоналната и системната камери, обструкция на субпулмоналния изходен тракт, TR, пропускане или обструкция на предсърдни прегради и оценка на пулмоналното венозно връщане. Признаците

на PH са често едва доловими – променена геометрия на междукламерната преграда в систола и патологично широка PA – и може да бъдат трудни за разпознаване. Съмнението за PH изисква диагностична сърдечна катетеризация за изключване/потвърждаване на PH, тъй като може да се отрази на подхода. Контрастната ехокардиография може да демонстрира пропускане (leakadge) при преграда – налице до 50% при неселектирани и безсимптомни пациенти – или преградна обструкция.²⁷⁸ Инжектирането на контраст в горните крайници често изпуска пропускането в долната част на системната венозна преграда; той може да бъде изключен чрез инжектиране в една от феморалните вени. TOE е полезна за оценка на преградите.

- CMR осигурява по-надеждна и по-ясна количествена оценка на систолната функция на системната RV от ехокардиографията, и на проходимостта на предсърдните прегради. Може да бъде измерен надеждно размерът на големите артерии; ненормално широката PA и/или голямата субпулмонална LV могат да показват PH. Шънт свързан с пропускане по ръба може да бъде изчислен (Qp:Qs). Малки „течове“ по ръба, които не водят до достатъчен шънт, са трудни за откриване с CMR (по-добър метод е контрастната ехокардиография). Късното гадолинево усилване в системната RV предсказва клиничния изход.²⁷⁹
- Изключването на обструкция или шънт през системното неопредсърдие е от основно значение преди имплантация на PM/ICD или поставяне на нови/допълнителни пейсмейкърви електроди през системния (горния) тунел. Алтернатива на CMR и CCT за оценка на горния тунел е контрастната инжекция в дясната ръка и флуороскопия.
- CPET е важен при продължително проследяване за серийна оценка на физическия капацитет и хронотропната недостатъчност. Може също да „демаскира“ пропускане в тунела (десатурация), което е безсимптомно в покой.
- Холтер мониториране, рекордер на събития и EP тестване, са показани при подобрени пациенти, ако се подозират брадикардия и/или тахикардии.
- Сърдечна катетеризация е показана, когато неинвазивната оценка е неясна или когато съмнението за PH налага оценка (вижте раздел 3.3.5).

4.12.2.3. Медикаментозно лечение

- Систолен дисфункция на системна RV: няма данни за подкрепа на хипотезата, че ACE инхибитори, ARBs, бета блокери или алдостеронови антагонисти – самостоятелно или в комбинация – подобряват клиничния изход.²⁸⁰ В момента не могат да бъдат направени убедителни препоръки.
- Недостатъчност на системната RV: В случай на явна сърдечна недостатъчност, диуретици облекчават симптомите. Макар че не е доказана полза от медикаментозна терапия за конвенционална сърдечна недостатъчност при пациенти със системни RVs, повечето симптоматични пациенти могат да имат полза от предписване на „класически“ медикаменти за сърдечна недостатъчност.
- Аритмия: лекарства, които намаляват сърдечна честота трябва да бъде използвани с повишено внимание, тъй като след предсърден суич пациентите са податливи на брадикардия и SND.
- PH: точният механизъм на PH трябва да бъде изяснен преди обсъждане на медикаментозно лечение. Пост-ка-

пилярна PH късно след суич операция изглежда по-честа, с последствието, че специфичната пулмонална вазодилатативна терапия е противопоказана, но може да е налице и прекапиларна PH. Затова, внимателната хемодинамична оценка има решаващо значение.

Препоръки за интервенция при транспозиция на големите артерии след атриален суич операция

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Показания за хирургична интервенция		
При <i>симптоматични</i> пациенти с обструкция на белодробното венозно предсърдие, се препоръчва хирургична корекция (рядко е възможна катетърна интервенция).	I	C
При <i>симптоматични</i> пациенти със стеноза на преградата, некоригируема с катетърна интервенция, се препоръчва хирургична корекция.	I	C
При симптоматични пациенти с пропускане (leakage) на преградата, некоригируеми по транскатетърен начин, се препоръчва хирургична корекция.	I	C
При пациенти с тежка регургитация на системната (трикуспидална) AV клапа, без значима камерна систолна дисфункция (EF >40%), трябва да се има предвид корекция или смяна, независимо от симптоматиката.	IIa	C
Бендинг на PA при възрастни, както и подготовка на LV с последващ артериален суич, не се препоръчват.	III	C
Показания за катетърна интервенция		
При <i>симптоматични</i> пациенти със стеноза на преградата, препоръката е за стентирание, когато е технически възможно.	I	C
При <i>симптоматични</i> пациенти с пропускане на преградата и цианоза в покой или по време на натоварване, или силно съмнение за парадоксална емболия, препоръката е за стентирание (с покрит стент) или затваряне с устройство, когато са технически осъществими.	I	C
При <i>симптоматични</i> пациенти с пропускане на преградата и симптоми дължащи се на L-R шънт, препоръката е за стентирание (с покрит стент) или затваряне с устройство, когато са технически осъществими.	I	C
При <i>безсимптомни</i> пациенти с пропускане на преградата със значително камерно обемно обременяване, дължащо се на L-R шънт, трябва да се има предвид стентирание (с покрит стент) или затваряне с устройство, когато са технически осъществими.	IIa	C
При пациенти с пропускане на преградата, които имат нужда от PM/ICD, трябва да се има предвид затваряне на преградния теч с покрит стент, когато е възможно, преди вкарването на трансвенозни електроди.	IIa	C
При <i>безсимптомни</i> пациенти със стеснение на преградата, може да се има предвид стентирание, ако е технически възможно.	IIb	C

AV = атриовентрикуларен/а/о/и; EF = фракция на изтласкване; ICD = имплантируем кардиовертер дефибрилатор; L-R = ляво-десен; LV = лява камера/левокамерен/а/о/и; PA = пулмонална артерия; PM = пейсмейкър.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

4.12.2.4. *Хирургично/катетърно интервенционално лечение*
Електрофизиологично изследване, аблация, сърдечна ресинхронизираща терапия и имплантируеми кардиовертер дефибрилатори.

Общи принципи, валидни и за пациенти с предсърдна суич процедура, са обсъдени в раздел 3.4.2.^{32,37}

- ЕР изследвания и интервенции са усложнени, тъй като преградите възпрепятстват нормалния достъп до предсърдията. Доминиращият механизъм на надкамерните аритмии е предсърдно трептене от каво-трикуспидалния истмус, което изисква често пункция на преградата за достигане до истмусния блок. Алтернативно, може да се използва отдалечена магнитна навигация за ретрограден достъп до пулмоналното венозно предсърдие. Достъпът до конвенционалния ретрограден трансаортен път при възрастни обикновено не е успешен за постигане на блок на истмуса. Препоръчва се насочване с ТЕЕ, когато е показано пунктиране на преграда. Няма полза от програмирана електрическа стимулация за стратификация на риска.
- Пейсмейкър: вижте *раздел 3.4.2*.

Показанията за интервенция са обобщени в таблицата *Препоръки за хирургични и катетърни интервенции при TGA след оперативен атриален суич*.

4.12.3. Операция артериален суич

4.12.3.1. Клинична картина след артериален суич

Млади възрастни с проста TGA вероятно ще са получили операция артериален суич. Най-честите усложнения са:

- Дилатация на нео-аортния корен, имаща за резултат AR.
- Надклапна PS и стеноза на пулмонален клон (едностранно или двустранно), вследствие позицията на пулмоналната бифуркация пред асцендентната аорта в техниката на Lecompte и дилатацията на нео-аортния корен.
- LV дисфункция и камерните аритмии са редки, но могат да се появят; и двете може да са свързани с проблеми с коронарните артерии,²⁸¹ които са реимплантирани в нео-аортата.
- Острият ъгъл на аортната дъга, който може да доведе до функционална обструкция и хипертония.

Преживяемостта до 30 години е отлична (>90% от болнично преживелите²⁸²), свободната от инциденти преживяемост е добра (60–80%^{283–285}). Голяма част от тези пациенти са безсимптомни. Като правило, физическият капацитет е леко ограничен, но може да бъде нормален. За честотата на късните проблеми свързани с коронарните артерии се съобщава, че е много ниска,^{286,287} което поставя под въпрос дали рутинният скрининг на коронарните артерии е оправдан.

4.12.3.2. Изграждане не диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи. Може да са налице клинични находки на AR или PS.

- Ехокардиографията е ключовият диагностичен метод, предоставящ информация относно функцията на LV (глобална и регионална); стеноза в мястото на артериалните анастомози, най-често PS; нео-аортна клапна регургитация; размер на нео-аортния корен и проксималната асцендентна аорта; и остро ангулиране на аортната дъга. Сistolната функция на RV може да бъде оценена и, ако е възможно, пиковото RV систолно налягане (RVSP) трябва да бъде измерено (скорост на TR). Поради своята позиция: далеч напред и непосредствено зад стернума, ехо-

кардиографската визуализация на бифуркацията и двата клона на БА рядко е възможна.

- Стрес ехокардиография се използва за оценка на стрес-индуцирани аномалии в движението на стената
- CMR осигурява по-надеждна количествена оценка на камерните обеми, EF и нео-аортна дилатация или регургитация. Пулмоналният ствол и разклонения могат да бъдат визуализирани, заедно с тяхното отношение към (дилатирания) нео-аортен корен. Може да бъде изчислено разпределението на кръвотока между левия и десния бял дроб. Стрес CMR е алтернативна техника за изчисляване на миокардната перфузия и възможното компрометиране на коронарните артерии, при клинични индикации.
- ССТ е предпочитаната техника за неинвазивно изобразяване на коронарните артерии, включително остииите, когато се подозира стеноза. Съобщаваната ниска честота на коронарно свързаните проблеми поставя под въпрос дали рутинният скрининг за коронарна артериална патология (с какъвто и да е метод) може да бъде оправдано.^{286,287}
- Нуклеарните техники не се използват вече като метод на изобразяване от първи избор, но все още може да играят роля, ако другите техники не са достъпни или водят до неокончателни или противоречиви резултати.
- Сърдечна катетеризация, включително коронарна ангиография, е показана в случая на LV дисфункция и съмнение за миокардна исхемия. В случай на тежка стеноза на пулмонален клон и неокончателна неинвазивна оценка или подозирана РАН, има показания за сърдечна катетеризация.

4.12.3.3. Хирургично/катетърно интервенционално лечение
Показанията за интервенция са обобщени в таблицата *Препоръки за интервенция при транспозиция на големите артерии след артериален суич операция*

RVOTO може да бъде подклапна, клапна (и двете са редки), или надклапна (по-честа). Показанията за лечение са подобни на тези, описани в *раздел 4.8*, но различните анатомии могат да изискват различни подходи.

Препоръки за интервенция при транспозиция на големите артерии след артериален суич операция

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Стентирание или хирургия (в зависимост от субстрата) се препоръчва при стеноза на коронарна артерия причиняваща исхемия.	I	C
Операция на нео-аортен корен трябва да се има предвид, когато нео-аортният корен е >55 mm, при възрастен със средни размери (относно нео-аортно клапно протезиране при тежка нео-аортна AR, вижте Препоръките за клапна сърдечна болест със специални указания).	IIa	C
Стентирание трябва да се има предвид при стеноза на клон на ПА, независимо от симптомите, при свързани с тях >50% стеснение на диаметъра и RVSP >50 mmHg и/или съответно редуцирана белодробна перфузия.	IIa	C

AR = аортна регургитация; ESC = European Society of Cardiology; PA = пулмонална артерия; RVSP = деснокамерно систолно налягане.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Когато се прилагат Препоръки 2017 на ESC/EACTS за клапни сърдечни заболявания²⁵ за вземане на решение за операция трябва да се вземе предвид, че това е реоперация и тя е технически по-трудна.

4.12.4. Операция тип Rastelli

4.12.4.1. Клинична картина след корекция тип Rastelli

Възрастни с TGA, VSD и PS (комплексна транспозиция) често са претърпели корекция тип Rastelli. Патча на VSD насочва кръв от LV към аортата и RV се свързва с ПА чрез кондюит с клапа. Варианти на техниката на Rastelli, следващи същия принцип, са техниките réparation à l'étage ventriculaire и Nikaidoh.

Чести усложнения са:

- Стеноза или регургитация на клапния кондюит между RV и ПА.
- LVOTO, т.е. обструкция на кръвотока от ЛК към аортата.
- Остатъчен МКД.
- AR.
- ЛК дисфункция.
- Аритмии, камерни и надкамерни.
- Ендокардит на клапния кондюит.
- Смърт, внезапна (аритмия) или поради сърдечна недостатъчност.

Малкото проучвания за дългосрочен резултат съобщават 20-годишна преживяемост <60% и 20-годишна свободна от инциденти преживяемост 20–30%. Смяната на кондюита между RV и ПА е най-честата индикация за реоперация. Облекчаването на LVOTO е втората най-честа, последвана от затваряне на остатъчен VSD.²⁸⁸ Ендокардитът на клапния кондюит е относително чест.

Работният капацитет е леко до значително намален. Повторна реинтервенция, хирургична или перкутанна, е съдбата на повечето пациенти с корекция тип Rastelli.

4.12.4.2. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

Клиничните находки могат да предположат стеноза на кондюита, остатъчен VSD, TR, митрална регургитация или AR.

- Ехокардиография: трябва да бъдат оценени връзката между задно разположената LV и предно разположената (поради TGA) аортна клапа, аортната клапна функция и диаметрите на аортния корен. Анатомията и функцията на връзката между RV и белодробният ствол трябва да бъдат визуализирани и оценени с доплерово изследване. Налягането в RV изчислено чрез Доплер измервания на струята е особено важно, защото Доплер техниката често надценява градиента на налягане през кондюита RV–PA.
- CMR осигурява по-добри количествени оценки на LV и RV обеми, аортни диаметри и EF. Кондюитът RV–PA, често труден за визуализация с ехокардиография, и периферните PAs могат да бъдат лесно видени и измерени с CMR. При наличието на остатъчен VSD, могат да бъдат изчислени Qp:Qs.
- Сърдечна катетеризация може да бъде необходима за хемодинамично оценка на кондюитната стеноза. Ангиографията може да бъде полезна за оценка на нивото на стенозата и стенозата на периферна PA стеноза.

4.12.4.3. Хирургично/катетърно интервенционално лечение
За показанията за лечение на стеноза на кондюита, вижте *раздел 4.14*.

Ако L–R шънт през остатъчен VSD причинява симптоми или значително претоварване на LV обем, трябва да се извърши хирургично/катетърно лечение (IC препоръки).

4.12.5. Препоръки за проследяване (независимо от вида корекция)

Всички пациенти с TGA, независимо от вида процедура, трябва да бъдат проследени най-малко веднъж годишно в специализиран ACHD център с обръщане на внимание на преди описани специфични проблеми (вижте *раздели 4.12.2.1, 4.12.3.1 и 4.12.4.1*).

4.12.6. Допълнителни съображения (независимо от вида корекция)

- физическо натоварване/бременност/профилактика на IE: вижте *раздели 3.4.6, 3.5.5 и 3.5.7*.

4.13. Вродена коригирана транспозиция на големите артерии

4.13.1. Въведение и основна информация

сСТГА, или дискордантните предсърдно-камерна и камерно-артериална връзки, е рядка CHD. Налице е камерна инверсия, като аортата изхожда напред от RV (обикновено от лявата страна), а РА изхожда от LV (обикновено от дясната страна). Абнормните връзки при „двойна“ дискордантност могат да са налице в сърца с обичаен или огледален образ на предсърдното подреждане. Абнормната ориентация база-върх, особено декстрокардията (върхът на сърцето сочи надясно) е честа (20%). Асоциираните лезии са чести (80–90%): VSD (70%), PS (40%), диспластична системна TV (напр. Ebstein-подобна малформация).

Разположението на AV възела (понякога множество AV възли), и ходът на снопа на His, са често абнормни и водят до AV проводни аномалии. По време на EP изследвания и катетърни интервенции е важно да се разпознае изместването на ранимия сноп на His наред и латералното.

4.13.2. Клинична изява и естествена еволюция

Естествената еволюция и клиничната изява се определят от асоциирани малформации. Пациенти с придружаващи лезии, достигащи зряла възраст или са били оперирани [затваряне на VSD, облекчаване на PS или (рядко) корекция или подмяна на TV], или имат балансирана физиология. Пациенти с изолирана сСТГА рядко развиват усложнения преди зряла възраст.

Късни усложнения са:

- Системна RV дисфункция и недостатъчност.
- Прогресираща TR (системна AV клапа).
- LVOTO.
- Пълен AV блок (2% загуба на AV проводимост годишно); Той е по-чест след коригиране на VSD и/или смяна на TV и може да се настъпи по време на бременност.
- VTs (много редки).

Очакваната продължителност на живота е намалена: ~50% от пациентите с придружаващи лезии доживяват 40-годишна възраст; Без придружаващи лезии, ~50% от пациентите доживяват 60-годишна възраст. Пациентите умират от застойна сърдечна недостатъчност или внезапно, вероятно поради VT/VF, независимо от наличието на напреднала сърдечна недостатъчност.

4.13.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

- Клиничната находка може да включва шумове на TR, VSD и/или PS.

- ЕКГ може да разкрие удължен PR интервал или пълен сърдечен блок. Ранното септално активиране откъсно наляво може да причини дълбоки Q зъбци във II, III, aVF, и V1–V3. Обръщането на нормалната прекордиална прогресия може да бъде видно като QR модел във V1 и rS във V6. При 2–4% от пациентите е налице Wolff–Parkinson–White синдром.
- Рентгенографията на гръдния кош може да покаже абнормно изправен ляв сърдечен контур, поради насочена наляво и напред позиция на възходящата аорта, декстропозиция с връх надясно (20%), или мезокардия (относително честа).
- Ехокардиографията е ключовият диагностичен метод, демонстриращ двойна дискордантност и идентифициращ придружаващи аномалии (Ebstein-подобна малформация на TV и TR, VSD, LVOTO, и PS). Сistolната RV и LV функция и тежест на TR може да бъде оценена количествено.
- CMR осигурява интракардиалната анатомия и анатомията на големите съдове, и е показан за изчисляване на камерните обеми, маса и EF, особено ако ехокардиографската оценка на систолната функция при системната RVs е трудно и по-малко надеждно.
- Holter мониториране, рекордер на събития, както и EP тестуване може да са показани за откриване на аритмии, прогресиращ AV блок, както и за оценка на риска за SCD.
- Сърдечна катетеризация е показана, когато неинвазивната оценка е несигурна, или PH изисква оценка (вижте *раздел 3.4.5*).

4.13.4. Медикаментозно лечение

Няма никакви данни в подкрепа на хипотезата, че ACE инхибитори, ARBs, бета блокери или алдостеронови антагонисти, самостоятелно или в комбинация подобряват клиничния изход.²⁸⁰ Рутинно предписване на тези медикаменти за превенция на сърдечна недостатъчност/подобряване на клиничния изход не се препоръчва.

- Диуретиците могат да осигурят облекчаване на симптомите, ако е налице изявена сърдечна недостатъчност. Макар че няма доказана полза от медикаментозна терапия за сърдечна недостатъчност по отношение на изхода при пациенти със системни RVs, „класическите“ медикаменти за сърдечна недостатъчност или ARBs могат да осигурят известна полза при по-симптомни пациенти.²⁸⁹ Системната RV морфология не е противопоказание за устройство за камерно асистиране. Грубата трабекуларизация на върха на RV може би заслужава специално внимание, тъй като може да блокира въвеждащата канюла. Трябва да се обсъди селективна трабекулоектомия.

4.13.5. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Катетърна интервенция може да бъде препоръчана за РА стеноза или кондюитна стеноза, която може да бъде разширена или стентирана. Остатъчна LVOTO обаче може да има благоприятен ефект върху дилатираната субаортна RV и субаортната AV (трикуспидална) клапа на регургитация, поради отстраняването на преградата. Стандартът при еволютивен пълен сърдечен блок е AV секвенциалното пейсиране. Фиксирането на пейсмейкърните електроди в гладката стена на LV е трудно и изисква завинтващ се електрод. Има някои данни, подсказващи че двукамерното пейсиране с втори камерен електрод през (нормално свързващия) коронарен синус зад субаортната RV може да доведе до по-добро съхранение на RV систолна функция от единственото LV пейсиране.²⁹⁰

Препоръки за интервенция при вродена коригирана транспозиция на големите артерии

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
При симптоматични пациенти с тежка TR и запазена или леко нарушена системна RV систолна функция (EF >40%), е показана смяна на TV.	I	C
При безсимптомни пациенти с тежка TR и прогресираща системна RV дилатация и/или леко нарушена системна RV систолна функция (EF >40%), трябва да се има предвид смяна на TV.	IIa	C
Двукамерно пейсиране трябва да се има предвид в случай на пълен AV блок или >40% изисквания за камерно пейсиране.	IIa	C
При симптоматични пациенти с тежка TR и повече от лека редукция на функцията на системната RV (EF ≤40%), може да се има предвид смяна на TV.	IIb	C

AV = атриовентрикуларен/а/о/и; EF = фракция на изтласкване; RV = дясна камера/деснокамерен/а/о/и; TR = трикуспидална регургитация; TV = трикуспидална клапа.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

Най-предизвикателните въпроси са TR, RV дисфункция и кога да бъде имплантиран TV и/или ICD. За разлика от ситуацията в детската възрастова група, при която двойното пренасочване (double switch) е утвърдено лечение в случай на недостатъчност на системната RV, този подход много рядко е успешен при възрастни.

Регургитацията на системната AV (трикуспидна) клапа е често фокусът на хирургичното лечение. Коригирането в редки случаи е оправдано, а като правило смяната на клапата е лечението на избор. Предоперативните системна RVEF ≤40%, PAP >50 mmHg, AF и NYHA (New York Heart Association) клас III до IV са свързани с късна смъртност.²⁹¹

4.13.6. Препоръки за проследяване

Пациенти с ссТГА се нуждаят от доживотно проследяване в специализиран център за АСНД на годишни интервали, по-специално поради проводни нарушения и субаортна камерна и субаортна AV клапна дисфункция. За аритмия, вижте раздел 3.4.2.

4.13.7. Допълнителни съображения

- физическа активност/спорт: симптомни пациенти с ссТГА и запазена RVEF трябва да избягват високо интензивни спортове и за предпочитане е да не правят повече от умерено-статични и умерено-интензивни спортове. Пациенти със значими придружаващи лезии и/или намалена субаортна RV функция трябва да бъдат ограничени до ниско-статични и ниско-интензивни спортове.
- Бременност: рискът зависи от функционалния статус, камерната функция, системна AV клапна функция, наличие на аритмии (по-специално AV блок) и асоциирани лезии (вижте раздел 3.5.7).

4.14. Кондюит дясна камера до белодробна артерия

4.14.1. Въведение и основна информация

Кондюитите осигуряват връзката между RV и PA при сложни дефекти, когато естественият изходен тракт не може да бъде

реконструиран, включително пулмонална атрезия, общ артериален ствол, TOF, синдром на липсващата пулмонална клапа, Rastelli процедура, и Ross операция.

Видовете кондюити включват такива с клапа [пулмонален или аортен хомографт, биопротезни клапи, говежди югуларни венозни кондюити (Contegra)] и неклапни кондюити. Не съществува идеален кондюит. Ограничената издръжливост предполага ранна реоперация. Предиктори за увреда на кондюита са стерилизация/процес на консервация, помалък кондюит, тип кондюит, по-млада възраст по време на имплантацията, PA стеноза и транспозицията.^{269,292,293} Свобода от реоперация при повреда на кондюита на 20та година е съобщена в 32% и 40%.^{269,292}

Усложненията включват прерастване, прогресираща обструкция с и без регургитация, ендокардит и аневризми или псевдоаневризми.

Клиничната проява може да включва диспнея при усилие, сърцебиене, синкоп и SCD.

4.14.2. Изграждане на диагнозата

Вижте раздел 3.3 за общи принципи.

Клиничните прояви могат да включват прекордиален трил, изпъкваща А вълна на югуларните вени и систолен шум. Калциноза на кондюита може да бъде видяна при ренгенография на гръдния кош.

- Ехокардиографията е първостепенното диагностично средство осигуряващо размер, форма и функция на двете камери, PR, TR, и придружаващите лезии. Градиентите през кондюита могат да бъдат трудни за измерване и ненадеждни. RV налягане изчислено от скоростта на TR трябва да бъде използвано за оценка на кондюитни стенози.
- CMR се използва за количествена оценка на кондюитната стеноза и/или регургитация, RV обеми и маса, и за преглед на PAs.
- CMR/CCT помага за оценка на анатомията на коронарните артерии и близостта на RV/кондюита, и други структури до ретростерналното пространство.
- Катетеризация с хемодинамична оценка се изисква винаги, ако се обмисля интервенция. Ангиографията осигурява информация на нивото на стенозата, периферната PA стеноза и коронарната анатомия (аномалии/абнормен ход).

4.14.3. Хирургично/катетърно интервенционално лечение

Балонната дилатация/ имплантацията на стент е докладвано, че са безопасни и удължават живота на повредените кондюити.^{294,295} Понастоящем имплантацията на перкутанна пулмонална клапа е станала лечение на избор при дисфункционални клапи, ако е технически възможно. Настоящите противопоказания за TPVI включват запушени системни вени, активна инфекция, неподходяща морфология на изходния тракт и неблагоприятна коронарна анатомия (компресия от разширения имплант). Хирургия се предпочита, когато се обмислят допълнителни интервенции (трикуспидална анулопластика). За избора на повторна намеса са по важни лонгитудиналните данните, отколкото единичните измервания.

4.14.4. Препоръки за проследяване

Препоръчва се редовно проследяване в специализиран АСНД център най-малко веднъж годишно. Трябва да се обърне специално внимание на физическия капацитет (CPET), RVSP (кондюитен градиент), RV функция, TR, и аритмии.

Препоръки за интервенция при кондуити дясна камера до пулмонална артерия

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Симптоматични пациенти с RVSP >60 mmHg (може да бъде по-ниско в случай на намален кръвоток) и/или тежка PR ^c са показани за интервенция с предпочитание към катетърна интервенция (TPVI), ако е анатомично осъществима.	I	C
Безсимптомни пациенти с тежка RVOTO и/или тежка PR трябва да се имат предвид за интервенция, за предпочитане катетърна интервенция (TPVI), ако е анатомично осъществима, когато е налице поне едни от следните критерии: - Спадане на обективния физически капацитет (CPET). - Прогресираща RV дилатация до RVESVi ≥80 mL/m² и/или RVEDVi ≥160 mL/m² и/или прогресия до най-малко умерена на TR. - Нарастваща RV систолна дисфункция. - RVSP >80 mmHg.	IIa	C

CPET = кардиопулмонална работна проба; CMR = сърдечно-съдов магнитен резонанс; PR = пулмонална регургитация; RV = дясна камера/деснокамерен а/о/и; RVEDVi = индекс на деснокамерния краен диастолен обем; RVESVi = индекс на деснокамерния телесистолен обем; RVOTO = обструкция на деснокамерния изходен тракт; RVSP = деснокамерно систолно налягане; TPVI = транскатетърна пулмонална клапна имплантация; TR = трикуспидална регургитация.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Регургитационна фракция с CMR >30–40%.

4.14.5. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: Не са необходими ограничения при безсимптомни пациенти с лека обструкция. Високорискови пациенти с високо RV налягане трябва да се ограничат до ниско интензивна активност/спортове и да избягват изометрични упражнения. Други пациенти трябва да се ограничат според симптомите си.
- Бременност: майчините и феталните рискове са обусловени от подлежащата вродена сърдечна малформация и тежестта на RVOTO, аритмията, и сърдечната недостатъчност (вижте *раздел 3.5.7*).
- Профилактика на IE: препоръчва се при всички пациенти (вж. *раздел 3.4.6*).

4.15. Еднокамерно сърце

Този раздел се разглежда неоперирано и палиативно коригирано еднокамерно сърце (UVH). За пациенти след операция Fontan, вижте *раздел 4.16*.

4.15.1. Въведение и предистория

Терминът „UVH“ / тип „обща камера“ обобщава различни малформации, при които липсва RV или LV, или, ако е налице, тя е хипопластична и по този начин неподходяща на двукамерна корекция, като:

- Трикуспидална атрезия.
- Варианти на синдром на хипопластично дясно сърце, напр. пулмонална атрезия с интактна камерна преграда.
- Варианти на синдром на хипопластичен ляво сърце (HLHS), включващ митрална атрезия.
- LV с двоен вход.
- RV с двоен вход.

- Екстремни форми на дебалансиран пълен AV септален дефект.
- Обща камера с неопределена морфология. Тези малформации са винаги свързани с допълнителни интра- и/или екстра-кардиални лезии, като:
 - ASD, VSD, AVSD, PDA.
 - AS (клапна, подклапна).
 - Аномалии на аортната дъга: хипоплазия, прекъсване, коарктация.
 - PS (клапна, подклапна), пулмонална атрезия.
 - РА аномалии: периферна стеноза, хипоплазия, едностранна липса.
 - Дискордантни свързвания, малпозиция на големите артерии.
 - AV клапна стеноза, регургитация, язвеща, възвзвеща.
 - LA или RA изомеризъм, аномалии в системния или белодробен венозен дренаж
 - Лява SVC, липсваща вена иномината, липсваща дясна SVC, инфрахепатална атрезия на IVC с азигос или хемиазигос комуникация.
 - Аортно-пулмонални колатерални артерии.
 - Полиспления или аспления

Детайлното анатомично описание е извън обхвата на тези препоръки и може да бъде намерено в учебници. Поради липсата на данни, препоръките са базирани главно на консенсус на експерти.^{296–300} Когато се представят като възрастни, преобладаващото мнозинство пациентите с тези аномалии трябва да са получили предшествваща палиативна намеса с някои типове системно-пулмонален шънт, каво-пулмонална връзка (Glenn), или сега предпочитаната операция на Fontan или една от нейните модификации; последният е отразен в *раздел 4.16*.

Могат да бъдат идентифицирани две различни хемодинамични ситуации:

- Липса на анатомично ограничаване на пулмоналния кръвоток: ако белодробната циркулация остане без модификация (т.е. без хирургия), много пациенти ще загинат в детска възраст, поради рефрактерна сърдечна недостатъчност. Тези, които са преживели този период, ще са развили тежка Белодробна съдова болест (PVD). Тя ще бъде основна детерминанта на дългосрочния изход. Много от тях ще са получили бендинг на белодробната артерия за ограничаване на белодробния кръвоток в ранна детска възраст. Ефективен бендинг ще предпази от PVD, като осигурява достатъчно кръвоток, за да ограничи степента на цианозата. Прекалено хлабав бендинг ще доведе до белодробен свръх-кръвоток и PVD, въпреки бендинга. Ако бендингът е прекалено стегнат, белодробният кръвоток ще бъде силно ограничен, което ще доведе до тежка цианоза.
- Обструкцията на пулмоналния кръвоток (често клапна и/или подклапна PS или атрезия): понякога обструкцията е такава, че белодробната циркулация е достатъчна (не прекалена, така че избягва развитието на PH, но не прекалено ограничена, по този начин без екстремна цианоза). Тези балансирани ситуации са изключение, но позволяват преживяване в детска възраст без операция. Повечето пациенти имат много ограничен белодробен кръвоток, който изисква операция системен аорто-пулмонален шънт в детска възраст, най-често Blalock–Taussig (подключична артерия към PA), рядко Waterston или Potts (съответно асцендентна или десцендентна аорта, към PA). Ако системният Ao-P шънт е прекалено голям, увеличеният белодробен кръвоток ще доведе до PVD в

зряла възраст. Ако шънтът е прекалено малък, пациентите ще бъдат с екстремна цианоза. След детска възраст, анастомоза между SVC и PA е възможна: класическата Glenn анастомоза до дясната PA (историческа) или анастомоза край-страна с PA, създаваща двупосочна кавопулмонална анастомоза. Адекватен шънт ще доведе до балансирана ситуация.

4.15.2. Клинична изява и естествена еволюция

В зависимост от степента на белодробния кръвоток, налицето или липсата на PVD и камерната функция, пациентите могат да се представят с различни степени цианоза и застойна сърдечна недостатъчност. Физическият капацитет е по принцип значително ограничен (с изключения); могат да настъпят пълен AV блок, аритмии (надкамерна, но също камерна, SCD не е необичайна), инсулт, мозъчен абсцес и тромбоемболизъм. Ендокардитът е относително чест сред тази популация. За повече подробности, вижте *раздел 3.4.8*.

Цианозата е типично налице при пациенти с UVN без операция на Fontan. Артериалната кислородна сатурация често варира от 75–85%, но може в изключителни случаи с идеално балансирана циркулация да достигне стойности >90%.

Пациентите могат да се представят с прогресираща обструкция към аортата. Това ще доведе до камерна хипертрофия и евентуално до намален сърдечен дебит. Прогресивната обструкция към PA ще причини прогресираща цианоза. При пациенти с Glenn, влошаване на цианозата може също да се дължи на развитие на пулмонални артерио-венозни малформации или вено-венозни колатерали (IVC-до-SVC).

UVN трябва да поеме и системното, и пулмоналното венозно връщане. Това хронично обемно обременяване ще доведе с голяма вероятност до камерна недостатъчност в относително ранна възраст. AV клапната регургитация може да се развие или да прогресира, ако е била налице преди това. Вече намаленият физически капацитет ще се влоши още повече. В допълнение към цианозата е възможно да се развие манифестна сърдечна недостатъчност.

В редки случаи, с добре балансирана хемодинамика, не се развива камерна дисфункция и се съобщава за преживяемост до петата, шестата и дори седмата декада.

4.15.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

Клиничните находки включват централна цианоза, барабани пръсти на ръцете и краката, а често и асиметричен гръден кош с прекордиално изпъкване (восюр) на сърцето в гърдите. Сколиозата е често срещан проблем. Вторият сърдечен тон е типично единичен, но останалата част на аускултацията зависи от асоциираните аномалии. ECG може да разкрие нарушения на ритъма или проводимостта. Предсърдната риентри тахикардия с блок 2:1 и само лека тахикардия може лесно да бъде пропусната.

- TTE е ключовата диагностична техника, осигуряваща информация за анатомията и мониториране на камерната функция по време на проследяване. Сегментният подход е необходим при ехокардиографско изследване; UVNs са винаги сложни и могат да се представят с широк набор аномалии в ситуса, ориентацията и връзките. Основни TTE параметри/въпроси/елементи в диагнозата на UVNs са:

- Абдоминален и пресърден ситус.
- Разположение на сърцето в гръдния кош и позиция на сърдечния връх.

Специални съображения и препоръки за интервенция при еднокамерно сърце

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Препоръчва се възрастни с неоперирани или палиативно третирани UVNs да бъдат подлагани на внимателна оценка в специализирани центрове, включително мултимодално образно изследване, както и инвазивно изследване, за да се реши, дали те биха имали полза от хирургични или интервенционални процедури.	I	C
Само добре подбрани симптоматични цианотични пациенти, след внимателна оценка [ниски пулмонални съдови съпротивления, адекватна функцията на AV клапа (и), запазена камерна функция], трябва да се имат предвид като кандидати за циркулация на Fontan.	IIa	C
Пациенти с повишен белодробен кръвоток – малко вероятно за зрялата възраст – трябва да се имат предвид като подходящи за бендинг на PA или пристягане на поставен по-рано бендинг.	IIa	C
Пациенти с тежка цианоза и намален пулмонален кръвоток, но без повишени PVR или PAP, трябва да се имат предвид за бидирекционален шънт на Glenn.	IIa	C
Пациенти с тежка цианоза и намален пулмонален кръвоток, неподходящи за шънт на Glenn, може да се имат предвид за системен аорто – пулмонален шънт.	IIb	C
Сърдечна трансплантация и трансплантация сърце-бял дроб трябва да се има предвид, когато няма конвенционална хирургична опция при пациенти в лош клиничен статус.	IIa	C

AV = атриовентрикуларен/а/о/и; PA = пулмонална артерия; PAP = пулмонално артериално налягане; PVR = пулмонално съдово съпротивление; UVN = еднокамерно сърце.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

- Вено-атриални, атрио-вентрикуларни, и вентрикуло-артериални връзки.
- Морфологична и хемодинамична информация трябва да бъде получена върху цялото сърце.
- Трябва да бъде оценена точната анатомия на вентрикуло-артериалната връзка и функционалният ѝ статус, със специален фокус върху обструкцията към аортата или белодробното съдово русло.
- Трябва да се направи оценка на функцията на AV клапата, със специален фокус върху регургитацията.
- Камерна функция/хипертрофия.
- ASD, VSD тип, размер, брой, разположение.
- Възходяща аорта, аортна дъга и низходяща аорта; откриване/изключване на коарктация.
- PAs – общ ствол, клонове и източници за снабдяване на пулмонален кръвоток.
- Визуализация на шънтове (Blalock–Taussig, Waterston, и т.н.).

TEE може да бъде показано в случаи на неадекватни TTE образи.

- CMR е образният метод на избор за екстракардиална анатомия, включително вено-атриални и вентрикуло-артериални връзки (CCT е алтернатива). Може да бъде получена и подробна морфологична информация. CMR е и методът на избор за изчисляване на камерните обеми, EF, и относителното разпределение на кръвотока в левия и десния бял дроб.

- Сърдечна катетеризация е необходима, когато се обсъжда интервенция за хемодинамична оценка, особено PAP и транспулмонален градиент (PVR е често трудна за оценка в тези условия). Тя е задължителна, когато пациентите се преценяват за Fontan операция. Оценката на системните аорто-пулмонални или шънтове на Glenn – и техните последствия (стеноза на пулмоналните клонове) и други съдови аномалии (аартерио-венозни колатерални съдове, фистули, и т.н.) – може също да изискват катетеризация.

Интервенционално лечение, като пулмонална валвотомия за увеличаване на пулмоналния кръвоток в случаи на тежка PS, е спорно.

Ако клиничната ситуация е стабилна, рискът (често висок) от всеки вид хирургична интервенция трябва да бъде претеглен много внимателно спрямо възможната полза.

Операция тип Fontan може да бъде обсъдена при много добре подбрани пациенти (вижте *раздел 4.16*). При пациенти с тежка цианоза с намален белодробен кръвоток без повишено PVR, бидирекционален Glenn шънт (SVC-до-PA) може да бъде избор. Ако системен шънт (напр. артерио-венозна аксиларна фистула или аорто-пулмонален системен шънт) е единствената възможност (бидирекционалния Glenn шънт не е достатъчен или PAP недостатъчно ниско за този шънт), ползата от повишен белодробен кръвоток трябва да бъде претеглена срещу повишеното обемно обременяване на системната камера.

По отношение на трансплантацията, предхождаща стернотомия/торакотомия, аорто-пулмоналните колатерали и мултисистемното естество на цианотичната BCM са технически и медицински предизвикателства и ограничават клиничния изход.

4.15.4. Консервативно лечение

Вижте *раздели 3.4.3 и 3.4.8* за хематологично лечение и ролята на таргетната терапия при БСБ-PVD.

4.15.5. Препоръки за проследяване

Необходима е редовна оценка в специализиран ACHD център.

Честотата е индивидуализирана, но най-малко веднъж годишно, с физикално изследване, измерване на кислородната сатурация, лабораторни изследвания (хематологични показатели, железен статус, чернодробна функция, бъбречна функция, и т.н.), ЕКГ, рентгенография, и ехокардиография (вижте също *раздел 3.4.8*).

CMR и работна проба са необходими най-малко веднъж в зряла възраст и в следващи интервали, според начално установените данни.

4.15.6. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: по правило, пациентите нямат повишен риск от смърт по време на натоварване, но имат значително ограничен физически капацитет. Развлекателни спортове могат да се имат предвид в симптом-лимитирано ниво.
- Бременност: противопоказана при пациенти със силно ограничен белодробен кръвоток или с тежка PVD, или при лоша камерна функция. Цианозата поставя пред значителен риск плода, с малка вероятност за живо раждане (<12%), ако кислородната сатурация е <85%¹⁰⁶ (вижте *раздел 3.5.7*).

- За контрацепция, комбинирано перорално контрацептивно хапче трябва да се избягва, поради риск от тромбоза и тромбоемболия. Единствено прогестеронови хапчета и прогестерон-излъчващи интраутеринни устройства или имплантационни системи осигуряват безопасна контрацепция с по-малък сърдечно-съдов риск.
- Профилактика на IE: показана при всички пациенти (вижте *раздел 3.4.6*).

4.16. Пациенти след операция Fontan

4.16.1. Въведение и основна информация

Операцията Fontan беше въведена през 1968 и стана дефинитивното лечение за подходящи пациенти с редица сърдечни малформации, характеризиращи се с функционираща единствена камера (вижте *раздел 4.15*). Операцията се състои от разделяне на системното и пулмоналното венозно връщане и ги възстановява да бъдат "на серии". След въвеждането ѝ, са били направени редица модификации на оригиналната процедура, предназначени да насочат системното венозно връщане към PAs. В днешно време, тоталната каво-пулмонална връзка (TCPC) е заменила предсърдно-белодробната връзка (ухо на RA към PA), с или интракардиален или екстракардиален конджунт между IVC и PA, едновременно с SVC-до-PA анастомоза (бидирекционален Glenn).³⁰¹ Тази циркулация се осъществява често на два етапа. Възрастни с HLHS остават малка но нарастваща група пациенти. Първите данни на зрялата възраст описват значително преобладаване на големи сърдечно-съдови събития и изглежда че пациентите с HLHS са по-податливи към усложнения от общата група пациенти с Fontan, което налага по-близко проследяване и оценка.³⁰²

Естествената еволюция и клиничният изход при други палиативни корекции при сърца с "единична камера" не са добри, така че Fontan обикновено се предприема при всички пациенти, при които хемодинамиката е подходяща. Сега се преценява, че оперативната смъртност и последващият изход зависят от пригодността на циркулацията и спазването на определени критерии. Строгий подбор дава най-добрите ранни и късни резултати, с оперативна смъртност <5% в съвременните серии, и включва ниски PVR и PAP (средно <15 mmHg, запазена камерна функция, адекватен размер на PA, липса на съответна регургитация на AV клапа и нормален ритъм). Извършена е „фенестрация“ в избрани случаи или всички случаи на някои центрове, за да се позволи шънтиране на неоксигенирана кръв към системната циркулация на предсърдно ниво, целяща подобряване на сърдечния дебит за сметка на цианозата.³⁰³ Операцията Fontan, когато се обсъжда късно при възрастни, не винаги е палиацията на избор, поради ограничения дългосрочен изход.

4.16.2. Клинична изява и естествена еволюция

Липсата на субпулмонална камера води до хронична системна венозна хипертония, изразено нарушение на пулмоналната хемодинамика, и хронично „лишена от преднатоварване“ камера. Редица важни проблеми са изникнали по време на дългосрочното проследяване. Макар че 10-годишната преживяемост може да приближи 90%, трябва да се констатира, че преждевременното влошаване на сърдечно-съдовата функция, с ограничена преживяемост е неизбежна, дори при най-добрите пациенти с Fontan.³⁰⁴ Важни хемодинамични проблеми допринасящи за късна

недостатъчност при Fontan включват прогресиращо влошаване на системната камерна функция, AV клапна регургитация, покачване на PVR, предсърдно уголемяване, белодробна венозна обструкция, прогресиращо рестриктивен субаортен VSD, и последствията от хроничната системна венозна хипертония, включително чернодробна конгестия и дисфункция.³⁰⁵ По-нататъшните усложнения включват образуване на предсърдни и РА тромби, развитие на пулмонални артерио-венозни фистули, системни аорто-пулмонални, артериовенозни или вено-венозни колатерали.

След операцията Fontan, мнозинството от пациентите са добре през детството и юношеството, макар че физическият капацитет е ограничен при обективно измерване. Клинични усложнения могат обаче да се развият впоследствие, с прогресиращо намаляване на физическия капацитет и сърдечна недостатъчност, цианоза, хронична венозна недостатъчност и развитие на съществени аритмии, особено при пациенти с класическа операция на Fontan.³⁰⁶ Към 10 години след операция на Fontan, ~20% от пациентите имат надкамерни тахикардии (включително типична IART и предсърдно трептене, но също AF и фокална АТ).³⁰⁷ Брадикардия, дължаща се на SND, може да улесни появата на АТ. Честотата на АТ е по-ниска след TCPC, отколкото атрио-пулмонална връзка, и по-ниска след екстракардиален кондюит, отколкото интракардиален кондюит.³⁰⁸ Предсърдните тахикардии с бързо провеждане са свързани с SCD.

Спектърът на Fontan-асоцираната чернодробна болест е широк и включва, както чернодробна конгестия, така и тежка фиброза с признаци на портална хипертония и свръхусилващи нодули, както и хепатоцелуларен карцином.³⁰⁹

Протеин-губещата ентеропатия е рядко, но важно усложнение и води до периферен оток, плеврални изливи и асцит. Може да бъде диагностицирана чрез документиране на нисък серумен албумин и повишени нива на α_1 -антитрипсин в изпражненията.³¹⁰ Традиционно е била свързвана с много лоша прогноза (5-годишна преживяемост <50%), но по-скорошни проучвания съобщават 5-годишна преживяемост 88%; все пак, лечението остава предизвикателство.³¹¹ Пластичен бронхит и дисфункция на лимфната система могат допълнително да усложнят прогнозата.

За повече подробности, вижте наскоро публикуван обширен преглед.³¹²

4.16.3. Изграждане на диагнозата

Вижте *раздел 3.3* за общи принципи.

Клиничните находки включват често леко, непулсиращо разширение на югуларните вени. Сигнификантно разширение на югуларните вени и хепатомегалия, обаче, пораждат съмнение за обструкция на Fontan или камерна недостатъчност. ЕКГ често показва нодален ритъм или предсърдни аритмии. Плеврален излив при ренгенографията на гръдния кош поражда съмнение за протеин-губеща ентеропатия.

- Ехокардиографията е диагностичното средство от първа линия, даващо информация за камерната и клапната функция. За изобразяване на кръвотока на Fontan, като цяло са необходими TEE или други методи на изобразяване.
- Ежегодните кръвни проби трябва да включват хематология, серумен албумин, както и изследвания на чернодробната и бъбречната функция. Когато се подозира протеин-губеща ентеропатия, трябва да се изчисли α_1 -антитрипсиновия клирънс.

- CMR е полезен за оценка на пътя на Fontan, колатерални и пулмонални вени (напр. обструкция на дясната пулмонална вена от увеличеното РА) както и за тромб, всичките могат да бъдат осигурени и от CCT. CCT изисква опитност, за смекчаване на артефакти от потока и фалшиво положителна диагноза на тромб. CMR се извършва редовно за камерни обеми, проходимост на пътя и кръвотока на Fontan, за оценка на AV клапна регургитация, субаортна обструкция, миокардна фиброза и откриване на тромб.
- Тъй като чернодробната дисфункция, чернодробната цироза и хепатоцелуларният карцином са познати като типични усложнения в тази обстановка, трябва да се извършва редовно изобразяване на черния дроб (ултразвук, компютърна томография, магнитен резонанс) и лабораторна оценка.
- Сърдечна катетеризация трябва да се извършва при нисък праг в случаи с необясним едем, влошен физически капацитет, новопоявила се аритмия, цианоза и хемоптиза. Тя осигурява информация за камерната и клапната функция, хемодинамиката, включително PVR и обструкция на Fontan кръвотока, и аномални съдови връзки (вижте *раздел 4.16.2*). Съчетаването с CMR за сърдечния дебит може да позволи по-точно измерване на PVR.

4.16.4. Медикаментозно лечение

- Антикоагулация: кръвната стаза в дясното предсърдие и нарушената коагулация могат да предразположат към тромбоза. Потенциалът за субклиничен, рецидивиращ белодробен емболизъм (евентуално водещ до покачване на PVR) и системен емболизъм са довели до препоръка, от някои, за антикоагулация през целия живот. Няма обаче никакви доказателства за полза, а практиката варира между центровете. Въпреки че за NOACs има доклади че са безопасни при подбрани пациенти с Fontan,⁷⁹ липсват убедителни данни за очаквана ефикасност и поради това тези данни не може понастоящем да се препоръчат като стандартна терапия.
- Антиаритмична терапия: загубата на синусов ритъм може да предшества бързо хемодинамично влошаване и предсърдни аритмии. Продължителната предсърдна аритмия с бързо AV провеждане трябва да се счита за медицинска спешност. Електрическо кардиоверзио е основата на лечението, тъй като лекарствената терапия е често неефективна. Амiodаронът може да бъде ефективен за превенция на рецидив, но той има много дългосрочни странични ефекти. Соталолът може да бъде алтернатива. Трябва да има нисък праг за радиочестотна аблация, макар че това са трудни за лечение аритмии в катетеризационната лаборатория.³¹³ Анти-тахикардните предсърдни пейсмейкъри могат да помогнат. Ако е необходимо AV пейсиране, то ще има нужда от епикарден подход. Появяват се аритмии трябва да предизвика незабавна хемодинамична оценка. Освен това, трябва да се вземе проактивен подход за EP оценка и аблационна терапия (където е подходяща) включително конверсия по Fontan с едновременна операция за аритмия. При подбрани пациенти трябва да се вземе предвид терапия с ICD. Вижте *раздел 3.4.2*.
- Терапия на протеин губеща ентеропатия: медикаментозната терапия остава предизвикателство и има предложения за различни лечения (след изключване на хемодинамични проблеми), включително ограничаване на солта, високо-протеинова диета, диуретици, ACE инхибитори

(може би лошо поносими), стероиди, албуминова инфузия, хроничен подкожен хепарин, създаване на фенестрация (по интервенционален начин) и, евентуално, обсъждане на трансплантация.

- Пулмонална вазодилатация: ERAs и PDE-5 инхибитори може да бъдат обсъдени при избрани пациенти с повишено белодробно налягане/съпротивление в отсъствие на повишено камерно теледиастолно налягане. Данните за рутинна употреба на тези медикаменти при пациенти с Fontan засега са ограничени. Едно рандомизирано изпитване на ERA босентан е показало сигнификантно подобрен кардио-пулмонален работен капацитет при 75 възрастни с Fontan физиология.³¹⁴

4.16.5. Хирургично/интервенционално лечение

Пациенти с „отпадащ Fontan“ (с комбинация от трудно преодолима аритмия, деснопредсърдна дилатация, влошаваща се AV клапна регургитация, влошаване на камерната функция и/или предсърден тромб) трябва да бъдат обмислени за

Специални съображения и препоръки за интервенция след операция на Fontan

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Продължителна предсърдна аритмия с бързо AV провеждане е медицинска спешност, и трябва да бъде лекувана незабавно чрез електрическа кардиоверзия.	I	C
Антикоагулация е показана при наличие или при анамнеза за предсърден тромб, предсърдни аритмии или тромбоемболични събития.	I	C
Препоръчва се жени с циркулация на Fontan и което и да е усложнение да бъдат съветвани да не забременяват.	I	C
Сърдечна катетеризация се препоръчва с нисък праг в случаи с необясним едем, влошаване на работния капацитет, новопоявила се аритмия, цианоза и кръвохрак.	I	C
При пациенти с аритмии, трябва да се има предвид активен подход за електрофизиологична оценка и аблация (когато е възможно).	IIa	C
Трябва да се има предвид редовна образна диагностика на черния дроб (ултразвук, компютърна томография, магнитен резонанс).	IIa	C
Ендотелин рецепторни антагонисти и фосфодиестераза-5 инхибитори може да се имат предвид при избрани пациенти с повишено пулмонално налягане/съпротивление при липса на повишено пулмонално налягане/съпротивление, ако липсва повишено камерно теледиастолно налягане.	IIb	C
При избрани пациенти със значима цианоза, може да се има предвид затваряне на фенестрация с устройство, но това изисква внимателна оценка преди интервенцията с цел изключване на предизвикано повишаване на системното венозно налягане или спадане на сърдечния дебит.	IIb	C

AV = предсърднокамерен/а/о/и.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

хирургия.³¹⁵ Докато пациенти с влошаваща се системна камерна функция могат да имат полза от сърдечна трансплантация (извършена в условията на опитност), пациенти със запазена системна камерна функция, предсърдна аритмия

и нарушена динамика на кръвотока по пътя на Fontan могат да имат полза от конверсия към екстракардиална тотална каво-пулмонална връзка и същевременно криоаблация.³¹⁶ Последният подход е осигурил добри ранни резултати при условия с много голяма опитност, но е свързан с хирургична смъртност и продължаваща морбидност, с едновременно нужда от продължаваща медикаментозна терапия и имплантация на пейсмейкър в мнозинството от случаите.³¹⁷ Ако бъде извършена по-късно, е по-малко вероятно конверсията да завърши с добър клиничен изход, а може да е необходима сърдечна трансплантация. Най-доброто време за конверсия остава обаче неясно. При подбрани възрастни пациенти, може би е правилно да се обсъди затваряне с устройство или фенестрация, ако има сигнификантна цианоза, но това може също да влоши състоянието на пациента. Катетърна интервенция може да е необходима и в случай на обструкция на кръвотока, или при аномални съдови връзки.

4.16.6. Препоръки за проследяване

В резултат от множеството проблеми, грижата за пациенти с Fontan е една от най-големите предизвикателства за специалистите по ACHD. Всички пациенти с Fontan трябва да бъдат проследявани в специализирани ACHD центрове, обикновено най-малко веднъж годишно, с ехокардиография, ЕКГ, кръвни тестове, и работна проба.

Интервалите на CMR и чернодробен ултразвук (или компютърна томография) трябва да бъдат решени на индивидуална база. По отношение на възрастни, изглежда разумно да се извърши начална чернодробна оценка с магнитно резонансно изобразяване при първата визита с цел определяне на честотата и начина на проследяване, на базата на степента предшестващите хепатални промени. Допълнително, ежегодната проследяваща чернодробна оценка, включваща например хепатален ултразвук и измерване на алфа-фетопротеин, трябва да се вземе предвид след консултация с локалните структури по хепатология.

Изчерпателната оценка е задължителна при пациенти с прояви на комплекса „отпадащ Fontan“, с особено внимание да бъдат изключени дори малки обструкции на каво-пулмоналния кръвоток и пулмонално венозно връщане, които могат да имат голямо хемодинамично влияние.

4.16.7. Допълнителни съображения

- Физическа активност/спорт: след операция на Fontan, пациентите имат значимо намален физически капацитет, като част от тяхната циркулация. Въпреки това, трябва да се препоръчат умерени симптом-лимитирани аеробни упражнения, според сегашните препоръки за подобряване на мускулната сила и качеството на живота.²⁴
- Бременност: пациентки с циркулация Fontan и каквото и да е усложнение трябва да бъдат съветвани против бременност. Успешна бременност е възможна при подбрани пациентки, макар че със значителна майчина болестност, по-специално сърдечна недостатъчност и аритмия, но също и тромбоемболични усложнения. Трябва да се има предвид, като се балансира срещу риска от хеморагия, който е и по-висок при тези пациенти. Задължително е интензивно мониториране, включително след раждане. Има висока честота 27–55% на спонтанните аборти, както и висока честота на преждевременно раждане и интраутеринна хипотрофия. Дали бременността с обемното ѝ натоварване има неблагоприятен ефект върху дългосрочния изход при жени с обща камера остава да бъде изяснено.

- Профилактика на IE: препоръчва се само при пациенти със скорошен повторен Fontan (<6 месеца), цианоза, протезна клапа, остатъчно изпускане през патча, или предшестващ ендокардит.

4.17. Коронарни аномалии

4.17.1. Въведение и основна информация

Коронарните аномалии включват аномално изхождане на коронарна артерия от аортата (AAOCA), аномална коронарна артерия от РА (ACAPA), и коронарни фистули.

4.17.1.1. Аномално изхождане на коронарна артерия от белодробната артерия

Макар че много вродени коронарни аномалии са доброкачествени, проучвания върху естествената еволюция на аномална лява коронарна артерия от РА (ALCAPA) показват лош изход, ако не са лекувани.³¹⁸ ALCAPA има за резултат ниски кислородни нива в коронарната артерия, синдром на коронарно откраждане, и миокардна исхемия. ALCAPA може да се представи като мълчалив или симптоматичен миокарден инфаркт, LV дисфункция, VTs, или дори SCD. Пациентите могат също да се представят предимно с обемно камерно обременяване, поради L-R шънт, причиняващ симптоми на сърдечна недостатъчност. Все пак, аномална дясна коронарна артерия от РА (ARCAPA) е била диагностицирана случайно. Предпочита се двойна корекция на коронарна система, включително преместване на коронарния бутон (остиум) с или без интерпозиция на графт. Коронарен артериален байпас графт (CABG) със затваряне на ACAPA трябва да бъде запазен за тези, при които коронарно прехвърляне не е осъществимо.

4.17.1.2. Аномално изхождане на коронарна артерия от аортата

Липсват проучвания върху естествената еволюция по отношение на не-лекувани пациенти с AAOCA. Дебатът относно лечението продължава, особено при пациенти с интраартериален ход на аномална коронарна артерия. Рискова оценка за SCD е трудна, поради липса на данни. Аутопсионните серии показват, че повечето пациенти са млади (<35 години) и умират по време на или скоро след усилие. Има демонстрирана миокардна фиброза, за която се предполага, че роля може да играе миокардна исхемия. Лява коронарна артерия, излизаща от противоположния (десния) синус е по-рядка, но по-злокачествена от дясната коронарна артерия от левия синус. Висок отвор, остиална стеноза, подобен на процеп/с форма на уста на риба отвор, излизане под остър ъгъл, интрамурален ход и неговата дължина, или интраартериален ход и хипоплазия на проксималната коронарна артерия, са свързвани с миокардна исхемия и всички са предложени за рискови фактори.^{319–322}

Рисковата стратификация може да включва и възраст (<35 години), и ниво на натоварване (напр. състезателни спортове). Има силно ограничени данни, че хирургията при безсимптомни пациенти на средна възраст осигурява каквато и да е полза за преживяемостта или модифицира риска за SCD.^{323,324}

4.17.1.3. Фистула на коронарна артерия

Фистула на коронарна артерия, била тя вродена или придобита, е ненормална връзка между коронарна артерия и сърдечна камера или съд. Малките фистули имат добра прогноза без лечение. Средни или големи фистули са свързани с

дългосрочни усложнения (ангина, миокарден инфаркт, аритмии, сърдечна недостатъчност, и ендокардит). Наличието на симптоми, усложнения и сигнификантен шънт са основните показания за перкутанно или хирургично затваряне.

4.17.2. Диагностична оценка

CCT е предпочитаната техника за оценката на високорискова анатомия, включително признаци, като интрамурален ход и аномалии на отвора (подобен на процеп отвор, излизане под остър ъгъл, отвор >1 cm над сино-тубуларната връзка).

Препоръки за поведение при пациенти с аномални коронарни артерии

Препоръки	Клас ^a	Ниво ^b
Нефармакологична функционална образна диагностика (напр. нуклеарно изследване, ехокардиография или CMR с работна проба) се препоръчва при пациенти с коронарни аномалии, за да се потвърди/изключи миокардна исхемия.	I	C
Аномални коронарни артерии от пулмоналната артерия		
При пациенти с ALCAPA се препоръчва операция.	I	C
При пациенти с ARCAPA и симптоми, които се дължат на аномална коронарна артерия, се препоръчва операция.	I	C
Операция трябва да се има предвид за ARCAPA, при безсимптомни пациенти с камерна дисфункция или миокардна исхемия дължаща се на коронарна аномалия.	IIa	C
Аномално изхождане на коронарна артерия от аортата		
Операция се препоръчва за AAOCA при пациенти с типични стенокардни симптоми, които се представят с данни за предизвикана при усилие миокардна исхемия в съпадаща територия или високо рискова анатомия. ^c	I	C
Операция трябва да се има предвид при безсимптомни пациенти с AAOCA (дясна или лява) и данни за миокардна исхемия.	IIa	C
Операция трябва да се има предвид при безсимптомни пациенти с AAOCA и липса на данни за миокардна исхемия, но с високорискова анатомия. ^c	IIa	C
Хирургия може да се има предвид при симптомни пациенти с AAOCA, дори да няма доказателства за миокардна исхемия или високо рискова анатомия. ^c	IIb	C
Хирургия може да се има предвид при безсимптомни пациенти с AAOCA без миокардна исхемия и без високорискова анатомия, ^c когато те се представят в млада възраст (<35 години).	IIb	C
Хирургия не се препоръчва за AAORCA при безсимптомни пациенти без миокардна исхемия и без високорискова анатомия. ^c	III	C

AAOCA = аномално изхождане на коронарна артерия от аорта; AAOLCA = аномално изхождане на лява коронарна артерия от аортата; AAORCA = аномално изхождане на дясна коронарна артерия от аортата; ALCAPA = аномална лява коронарна артерия от пулмоналната артерия; ARCAPA = аномална дясна коронарна артерия от пулмоналната артерия; CMR = сърдечносъдов магнитен резонанс.

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

^c Високорискова анатомия включва признаци, като интрамурален ход и остиални аномалии (цепковиден вход, излизане под остър ъгъл, отвор >1 cm над сино-тубуларната връзка).

Оценката на физическата стрес-индуцирана исхемия, чрез използване на усъвършенствани образни методи, е ключът за вземане на решение.

4.17.3. Хирургично лечение

Показания за хирургия са обобщени в таблица *Препоръки за подход при пациенти с аномални коронарни артерии*.

5. Качествени индикатори

Общата цел на това ново издание на Насоките за клинична практика на ESC за ACHD е да подпомогне медицинските специалисти в ежедневната им практика в полза на пациентите. В следваща стъпка е важно да се анализира адаптирането и спазването на тези Препоръки в практиката, процес, който може да се предвиди с помощта на показатели за качество (QIs).

QIs са набори от мерки, които позволяват количествено определяне на придържането към препоръките на насоките и осигуряват механизъм за измерване на възможностите за подобряване на сърдечно-съдовите грижи и резултати.³²⁵ QIs показват важни разлики от Препоръките за клиничната практика. Например, последните са препоръки за грижи, които да се прилагат проспективно към отделни пациенти, докато QIs се прилагат ретроспективно към група пациенти, за да се оцени дали е бил предоставен процес на грижи или не.³²⁵

QIs се извличат от доказателства, които могат да се осъществят, интерпретират и да се прилагат.³²⁶ Целта на QIs е да се подобри качеството на здравните грижи и те се използват все по-често от здравните власти, професионалните организации, платците на здравни грижи, както и от обществеността.^{327–329}

Процесът на разработване и определяне на QIs за подход при специфични ACHD ситуации е започнат в процеса на писане на Препоръките и резултатите ще бъдат публикувани по-късно в специален документ.

6. Липси в доказателствата

6.1. Общи аспекти

6.1.1. Организация на грижите и оценка на пациента

- Вродените сърдечни малформации произволно се класифицират в лезии с различна сложност (леки, умерено тежки и, тежки; Таблица 4). Валидността на тази класификация за клинични подходи и стратификация на риска остава да бъде проучена в големи регистри.
- Трябва да се определят минимални обеми пациенти под грижа във всеки експертен център по ACHD и необходимите ресурси на персонала за оптимален резултат.
- Трябва да се определят съответните мерки за клиничен изход, извън смъртността, за да се измери качеството на грижите.
- Ролата на неврохормоните за оценка на тежестта на заболяването и времето на интервенциите все още не е напълно установена и трябва да бъде определена.

6.1.2. Сърдечна недостатъчност

- Патофизиологията/механизмът на сърдечна недостатъчност, особено при тези със системна RV циркулация и циркулация на Fontan, са ненапълно разбрани и се нуждаят от допълнително проучване, за да се намерят по-добри начини за профилактика и лечение.

- Индикациите за прилагане на стандартно лечение за сърдечна недостатъчност, както в остри, така и в хронични условия, трябва да бъдат по-добре дефинирани.
- Прогнозата и ходът на сърдечната недостатъчност трябва да бъдат по-добре дефинирани, за да се подобрят показанията и времето за подпомагащо камерно устройство /трансплантация.
- Необходими са широкомащабни съвместни международни потенциални регистри за медикаментозна терапия и терапия с устройства при ACHD и е необходима подкрепа за създаването и практическото прилагане.

6.1.3. Аритмия

- Специализирани точкови системи за оценка на индикацията за антикоагулантно лечение в условията на предсърдни аритмии са необходими за умерено тежки и тежки BСМ.
- Насочването към бавно провеждащи анатомични истмуси чрез катетърна аблация е много ефективно за контрол на мономорфната VT при коригирана тетралогия на Fallot. Дали картографирането на катетъра може да допринесе за индивидуализирано стратифициране на риска при пациенти без спонтанни VTs при коригирана тетралогия на Fallot и свързаните с тях дефекти изисква допълнителни изследвания.
- Потенциалната загуба на достъп до бавно провеждащи анатомични истмуси чрез катетърна аблация след rTOF с повторна смяна на клапа и свързаните дефекти буди безпокойство. Дали пациентите без документирана VT имат полза от превантивна аблация преди или по време на повторна смяна на клапа, трябва да бъде проучено.
- Показанията за пейсиране и CRT при пациенти с ACHD се получават главно от възрастни с анатомично нормални сърца с исхемична или дилатативна кардиомиопатия и не са адаптирани към разнообразието от структурни и функционални субстрати при CHD. Изборът на кандидати за CRT, приложение за CRT и оптимални места за пейсмейкър за различните CHD субстрати изисква допълнителни изследвания.

6.1.4. Белодробна артериална хипертония

- Въздействието на медикаментозната терапия на РАН върху преживяемостта на пациенти със синдром на Eisenmenger изисква допълнително проучване.
- Ролата на предварителната комбинирана терапия при РАН-CHD изисква допълнително внимание.
- Наличен е ограничен опит за лечение с простаглицлин при пациенти с РАН-CHD, който се нуждае от допълнителни изследвания.

6.1.5. Цианотични пациенти

- Ползата от рутинна антикоагулация, в отсъствие на който и да е рисков фактор, за тромбоемболични усложнения (т.е. предсърдни аритмии), е противоречива и изисква по-нататъшно проучване.

6.2. Специфични лезии

6.2.1. Шънтови лезии

- Късният клиничен изход след затваряне с устройство се нуждае от допълнително проучване, особено на аритмии.

- Отражението на затварянето на шънта върху дългосрочния изход при пациенти с РАН остава поле на несигурност; необходимо е допълнително изследване за по-добро определяне на праговете за препоръчително лечение.

6.2.2. Обструкция и коарктация на левокамерния изходен тракт

- Оптималното време за интервенция при асимптоматична тежка LVOTO изисква допълнително проучване.
- Транскатетърната имплантация на аортна клапа еволюира бързо; ролята ѝ при ACHD се нуждае от по-голямо прецизиране.
- Съгласно Препоръки на ESC 2018 ESC за поведение при артериална хипертония,¹⁹⁰ дефинициите за хипертонията при пациенти с коригирана CoA са същите, както при общата артериална хипертония и пациентите трябва да бъдат лекувани в съответствие с общите препоръки: доказателствата за тази стратегия липсват и са необходими проспективни проучвания.

6.2.3. Аортопатии

- Оценката на риска за аортна дисекция и определянето на прага за профилактична хирургия при HTAD въз основа единствено на диаметъра е субоптимална и изисква по-индивидуализиран подход. Дали типът подлежащ генен дефект помага при тази стратификация изисква още проучвания.
- Сегашните режими за профилактично лечение при HTAD включват бета блокери и ARBs. Дали с монотерапия или с комбинация, нито един от тях не предпазва от допълнителния растеж на аортата. Търсенето на нови и по-добри цели на лечението трябва да продължи.

6.2.4. Обструкция на изходния тракт на дясната камера

- Критериите за едномоментна TV корекция по време на RVOT хирургия имат нужда от усъвършенстване.
- Идентификацията на пациенти с ниско-градиентна RVOTO, които имат тежка стеноза и биха имали полза от интервенция, се нуждае от подобрене.
- Критериите за идентификация на пациенти с RVOTO, които биха имали полза от реинтервенция за остатъчна PR изискват допълнителни изследвания.
- Ролята на EP изследване за рисковата стратификация за SCD е противоречива при пациенти с rTOF и се нуждае от допълнителни изследвания.

6.2.5. Аномалия на Ебщайн

- Идентификацията на безсимптомни пациенти с Ebstein с тежка TR, които биха имали полза от TV хирургия, изисква допълнително подобрене.
- Идентификацията на пациенти с Ebstein с повишен риск от късни живото-застрашаващи аритмии трябва да бъде подобрена.

6.2.6. Тетралогия на Фало

- Оптималното време за PVRep при безсимптомни пациенти със сигнификантна PR трябва допълнително да се подобри.
- Необходими са дългосрочни проучвания след TPVI, за да бъдат увеличени познанията за трайността на клапата,

последствията от руптура на стента и появата на ендокардит.

- Идентификацията на пациенти с rTOF с повишен риск от застрашаващи късния живот аритмии, които биха имали полза от имплантация на ICD като първична превенция, се нуждае от подобрене.
- Ефектът от медикаментозно лечение на RV дилатация и/или дисфункция при пациенти с rTOF трябва да бъде изяснен.

6.2.7. Транспозиция на големите артерии

- Потенциалната полза от медикаментозно лечение на класическа сърдечна недостатъчност и двукамерно пейсиране при пациенти със системна RV след предсърден суич изисква допълнителни проучвания.
- Рисковата стратификация за SCD и показанията за имплантация на ICD след предсърден суич се нуждаят от прецизиране.
- След артериален суич процедура, рискът от дисекция/руптура на аневризми на нео-аортен корен изисква допълнително проучване за прецизиране на препоръките за профилактична хирургия.
- Необходимо е дългосрочно проследяване след артериален суич, за да се проучи рискът от развитие на CAD след реимплантация на коронарните артерии в нео-аортния корен.

6.2.8. Вродена коригирана транспозиция на големите артерии

- Определянето на оптимално време за подмяна на TV при пациенти с тежка асимптоматична TR изисква повече данни.
- Потенциалната полза от пулмонален бендинг за запазване на системна камерна функция изисква допълнително проучване.

6.2.9. Еднокамерно сърце и операция Fontan

- Ролята на медикаментозното лечение, включително бета-блокери, при пациенти с Fontan не е ясна и изисква допълнително проучване.
- Ефектът на бременността върху дългосрочния майчин изход трябва да бъде по-добре установен.
- Физиологични детерминанти на дългосрочния изход при пациенти с Fontan, включително ролята на лимфната система, изисква допълнителни проучвания.

6.2.10. Коронарни аномалии

- Идентификацията на възрастни пациенти с коронарни аномалии (AAOCA, ACAPA), които са с повишен риск от SCD, и за които хирургията осигурява полза в зряла възраст, се нуждае от допълнителни проучвания.

7. Ключови послания

7.1. Общи аспекти

7.1.1. Организация на грижите и оценка на пациента

- Необходими са специални структурни и организационни изисквания за посрещане на нуждите на ACHD пациенти.
- Мултимодалното изобразяване е от ключово значение за адекватна оценка на цялостната анатомия и камерна и клапна функция, и количествено определяне на кръвния поток, включително разпределение на перфузията.

- Обективната работна проба е важен инструмент за определяне на времето за интервенции и реинтервенции.
- Сърдечната катетеризация остава ключова, по-специално за оценка на хемодинамиката, особено PAP и съдовото съпротивление.

7.1.2. Сърдечна недостатъчност

- Ключово лечение за сърдечна недостатъчност при пациенти с ACHD остава превенцията и чрез оптимизация на хемодинамиката и сърдечния ритъм. Това изисква системно проследяване в специализирани центрове за улесняване на своевременната интервенция.
- При двукамерна циркулация, стандартното лечение на сърдечна недостатъчност може да бъде екстраполирано към пациенти с ACHD пациенти със системна LV и може да бъде приложено при пациенти със системна RV, макар че остава несигурно дали могат да се очакват познатите ползи от лечението на отслабващата LV. Патофизиологията на пациенти с предсърден суич, и по-специално с еднокамерно сърце и палиация на Fontan, се различава значително от "правилната циркулация", така че стандартната терапия за сърдечна недостатъчност трябва да се прилага с повишено внимание.
- Препоръчва се своевременно насочване и консултация със специалисти по ACHD и сърдечна недостатъчност в център с трансплантационна дейност и експертиза за ACHD, особено при тези с умерено тежка и комплексна CHD.

7.1.3. Аритмия

- При всички пациенти трябва да се направи оценка на обратима причина за аритмия и за нова или остатъчни хемодинамични аномалии.
- Поддържането на синусов ритъм е целта при повечето пациенти с ACHD.
- За оптимален подход към хронична аритмия, наложително е насочване към център с мултидисциплинарен екип и експертиза, свързана с аритмии при ACHD.
- Пациенти с документиран аритмии или с висок риск от следпроцедурни аритмии, за които се обмисля постпроцедурна или хирургична (ре)интервенция, трябва да бъдат обсъждани в мултидисциплинарен екип с опит в интервенции и инвазивно лечение на аритмии.

7.1.4. Белодробна артериална хипертония

- PAH при CHD е прогресираща болест с лоша прогноза.
- Препоръчва се висока степен на съмнение за PAH и редовна оценка за наличие на PAH при пациенти с шънтови лезии след затваряне на дефект.
- Проактивно лечение се изисква при всички пациенти с PAH, включително тези със синдром на Eisenmenger.
- Жени с CHD и потвърдена прекапиларна PH трябва да бъдат консултирани да не забременяват.

7.1.5. Цианотични пациенти

- Цианотични пациенти се представят с мултисистемно нарушение и са с повишен риск, както за хеморагия, така и за тромботични усложнения, което представлява терапевтична дилема.
- Рутинни флеботомии трябва да се избягват, тъй като те поставят пациентите в риск от желязо-дефицитна анемия и цереброваскуларни усложнения. Терапевтична флеботомия е показана само при наличие на умерени/тежки симптоми на хипервискозитет.

- Цианотичните пациенти имат много балансирана, но ранима, патофизиология и всяка интервенция поставя пациента във висок риск; по тази причина, всички интервенции трябва да бъдат извършвани в експертен център за ACHD.
- Профилактичните мерки са основата на грижите за предотвратяване и избягване на усложнения.

7.2. Специфични лезии

7.2.1. Шънтови лезии

- Решенията за лечение изискват внимателна оценка на камерното обемно обременяване и белодробната циркулация.
- При пациенти с неинвазивни признаци на повишено PAP, е задължителна сърдечната катетеризация с оценка на PVR.
- При наличие на $PVR \geq 5WU$, затваряне на ASD трябва да се избягва. Затваряне на VSD и PDA може да се има предвид само при подбрани пациенти със значим шънт след внимателна преценка в експертен център по ACHD и PH.
- Затваряне с устройство е лечението на избор, когато е технически възможно.

7.2.2. Обструкция на изходния тракт на лявата камера

- Най-силните показания за хирургия остават симптомите и LV дисфункция.
- Работна проба трябва да се направи при пациенти с тежка обструкция, които не съобщават за симптоми, с цел потвърждаване на безсимптомен статус.
- При вродена клапна AS, трябва да бъдат изключени придружаваща аортна болест (дилатация на възходящата аорта и/или CoA).

7.2.3. Коарктация на аортата

- Правилното измерване на кръвното налягане (дясна ръка, амбулаторно) има основно значение при проследяването на пациенти с CoA.
- Решението за (ре)интервенция зависят от кръвно налягане, градиент и морфология на стенозата.
- Стентирането е лечение на избор, когато е технически осъществимо.

7.2.4. Аортопатии

- Проследяване през целия живот има основно значение при всички пациенти с HTAD и трябва да включват изобразяване на цялата аорта, както и оценка на клапна и миокардна функция.
- Аортният диаметър, при който трябва да се направи операция, зависи от подлежащото заболяване и наличието на рискови фактори.

7.2.5. Обструкция на изходния тракт на дясната камера

- RVOTO може да бъде надценена по скоростта на кръвотока през обструкцията, особено когато стеснението е на дълго протежение или е налице етажирана стеноза (напр. подклапна и клапна). По тази причина е необходима кръстосана проверка с RV налягане, преценено по скоростта на TR.

- Катетърна интервенция е лечението на избор при пациенти с не-диспластична клапна PS (балонна валвулопластика) и с периферна PS (често с имплантация на стент).
- Показанието за интервенция е по-ограничено, когато има нужда от подмяна на клапа, поради дългосрочните възможности за усложнения и изисквания за реинтервенция.

7.2.6. Аномалия на Ебщайн

- Определянето на момента за хирургия остава предизвикателство, тъй като тази операция трябва да бъде направена само от хирурзи със специфичен опит при тази лезия.
- Клапна корекция е предпочитаната техника, винаги когато е възможно.

7.2.7. Тетралогия на Фало

- Значимите PR и/или RVOTO, RV и LV дисфункция, и аритмии са чести дългосрочни усложнения.
- Възможни рискови фактори, свързани с всякаква камерна аритмия и SCD при гTOF са времетраене на QRS >180 ms, LV систолна или диастолна дисфункция, RV дисфункция, индуцируема VT при програмирана електрическа стимулация, и анамнеза за предсърдна аритмия.
- Оптималното време за интервенция при безсимптомна тежка PR остава предизвикателно. Нормализирането на RV размер става малко вероятно, когато индексът на крайния диастолен обем надхвърля 160 mL/m², но тази граница за интервенция може да не корелира с клинична полза.
- TPVI е станала лечение на избор за RVOT реинтервенция, когато е анатомично възможно.

7.2.8. Транспозиция на големите артерии

- Системна камерна недостатъчност, вторична системна AV клапна регургитация, аритмия и стеноза и/или теч (leak) на неопредсърдията са чести дългосрочни усложнения, които трябва да бъдат адресирани след предсърден суич операция.
- Изходът по отношение на болестност се подобри значително с въвеждането на операцията артериален суич. Дилатацията на неоаортния корен с или без сигнификантна регургитация на нео-аортната клапа, суправалвуларната PS, и стеноза на клон на белодробната артерия по време на ранно детство, но може да се нуждаят от реинтервенция в зряла възраст.
- Новопоявила се LV систолна дисфункция и/или аритмии след артериален суич изискват пълна оценка, включи-

телно изключване на остиална/проксимална стеноза на реимплантираните коронарни артерии.

- Увреда на кондукта RV-PA (стеноза, регургитация, или и двете) е преобладаващото дългосрочно усложнение, нуждаещо се от реинтервенция след операцията на Rastelli.

7.2.9. Вродена коригирана транспозиция на големите артерии

- Недостатъчност на системна RV, регургитация на системната AV клапа, AV блок, и предсърдна аритмия са чести късни усложнения.
- Регургитацията на системната AV клапа е важен двигател на късния резултат и, когато е тежка, трябва да ѝ се обърне внимание преди системната RV функция да бъде нарушена.

7.2.10. Еднокамерно сърце и операция на Fontan

- Макар че качеството на живота е добре съхранено при много пациенти с Fontan, всичките се нуждаят от интензивно проследяване в експертен център по ACHD и са с повишен риск от развиване на множество тежки усложнения, включително аритмия, сърдечна недостатъчност, чернодробна болест и протеин-губеща ентеропатия.
- Ниско налягане в пулмоналната артерия е задължително за добро функциониране на Fontan циркулация и се препоръчва праг за инвазивна хемодинамична оценка, когато се подозира дисфункция, или настъпят усложнения.
- Аритмиите се понасят лошо и изискват незабавно действие.
- Бременност е възможна при подбрани пациенти с добре функционираща Fontan циркулация, но има висок риск от спонтанен аборт и бременността трябва да се контролира в експертен център по ACHD.
- Наблюдението за чернодробни проблеми е задължително при всички пациенти с Fontan.

7.2.11. Коронарни аномалии

- CCT е предпочитаната техника за оценката на високорискова анатомия, включително признаци, като интрамурален ход и аномалии на входа (цепковиден отвор, излизане под остър ъгъл, вход >1 cm над сино-тубуларната връзка).
- Оценката на стрес-индуцирана исхемия чрез напреднали образни методи с физически стрес е ключ към вземане на решение.
- При пациенти с коронарни фистули, наличието на симптоми, усложнения и сигнификантен шънт са основните индикации за перкутанно или хирургично затваряне.

8. Послания „какво да правим“ и „какво да не правим“ от препоръките

Диагноза	Клас ^a	Ниво ^b
Лечение на аритмии при възрастни с вродена сърдечна малформация		
При пациенти с умерено тежки и с голяма сложност CHD (Table 4) и документирана аритмия, е показано насочване към център с мултидисциплинарен екип и експертиза при възрастни с ACHD а свързана с ACHD аритмия.	I	C
При пациенти с CHD с документиран аритмии или висок риск от следпроцедурни аритмии (напр. затваряне на ASD в по-късна възраст), преценени за перкутанни или хирургични (ре)интервенции, е показано насочване към център с мултидисциплинарен екип и експертиза за такива интервенции и инвазивно лечение на аритмии.	I	C
При леки CHD се препоръчва катетърна аблация над дългосрочна медикаментозна терапия при рекурентна SVT (AVNRT, AVRT, AT, и IART), или ако SVT е потенциално свързана с SCD (Table 7).	I	C

Продължава

Продължение

Катетърна аблация е показана като добавена терапия към ICDs при пациенти, които се представят с рецидивираща мономорфна VT, непрекъсната VT или електрическа буря неовладяеми с медикаментозна терапия или ICD репрограмиране.	I	C
Имплантирането на ICD е показано при възрастни с CHD, които са преживели прекъснат сърдечен арест, поради VF или хемодинамично непоносима VT след оценка за определяне на причината за събитието и изключване на обратими причини.	I	C
Имплантирането на ICD е показано при възрастни с CHD и продължителна VT след хемодинамична оценка и корекция, когато е показана. Необходима е EP оценка за идентификация на пациенти, при които катетърна аблация или хирургична аблация могат да бъдат благоприятни като добавено лечение или при които то може да предложи разумна алтернатива.	I	C
Лечение на пулмонална артериална хипертония свързана с вродена сърдечна малформация		
Препоръчва се пациенти с CHD и потвърдена PH да бъдат консултирани срещу забременяване.	I	C
Препоръчва се оценка на риска при всички пациенти с PAH-CHD	I	C
При ниско- и средно-рискови пациенти с коригирани прости лезии и прекапилярна PH се препоръчва начална перорална комбинирана терапия или секвенциална комбинирана терапия, а високорискови пациенти трябва да бъдат лекувани с начална комбинирана терапия, включваща простеноиди.	I	A
Дефект на междупредсърдната преграда (вроден и остатъчен)		
При пациенти с доказателства за RV обемно обременяване и без PAH (никакви неинвазивни признаци за повишаване на PAP или инвазивно потвърждаване на $PVR < 3$ WU в случай на такива признаци) или заболяване на лявото сърце, се препоръчва затваряне на ASD, независимо от симптоматиката.	I	B
Като метод на избор се препоръчва устройство за затваряне на секундум ASD, когато е технически възможно.	I	C
При по-възрастни пациенти, неподходящи за затваряне с устройство, се препоръчва внимателна оценка на тежестта на риска спрямо потенциалната полза от затваряне на ASD.	I	C
При пациенти с неинвазивни признаци на покачване на PAP е задължително инвазивно измерване на PVR.	I	C
При пациенти с болест на лявото сърце се препоръчва да се извърши тестване с балонна оклузия и внимателно измерване на ползата от елиминиране на L-R шънт спрямо потенциалното негативно въздействие при затваряне на ASD върху клиничния изход, поради повишаването на налягането на пълнене (да се вземат предвид извършване на затваряне, фенестрирано затваряне и незатваряне).	I	C
Затваряне на ASD не се препоръчва при пациенти с физиология на Eisenmenger, пациенти с PAH и $PVR \geq 5$ WU, въпреки таргетно лечение на PAH или десатурация при физическо натоварване.	III	C
Дефект на междукламерната преграда (нативен и остатъчен)		
При пациенти с данни за LV обемно обременяване и липса на PAH (липса на неинвазивни признаци за покачване на PAP или инвазивно потвърждение на $PVR < 3$ WU в случай на такива признаци), трябва да се вземе предвид затваряне на VSD.	I	C
Затваряне на VSD не се препоръчва при пациенти с физиология на Eisenmenger и пациенти с тежка PAH ($PVR \geq 5$ WU), представляващи се с десатурация при физическо натоварване.	III	C
Атриовентрикуларен септален дефект (нативен и остатъчен)		
Не се препоръчва хирургична корекция при пациенти с физиология на Eisenmenger и пациенти с PAH ($PVR \geq 5$ WU), представляващи се с десатурация по време на натоварване.	III	C
Хирургично затваряне се препоръчва при пациенти със значимо обемно обременяване на RV и трябва да бъде направено от хирург по вродени сърдечни заболявания.	I	C
Клапна хирургия, за предпочитане корекция на AV клапа, се препоръчва при симптомни пациенти с умерена до тежка AV клапна регургитация и трябва да бъде извършена от сърдечен хирург по вродени заболявания.	I	C
При безсимптомни пациенти с тежка левостранна AV клапна регургитация, клапна хирургия се препоръчва при $LVESD \geq 45$ mm и/или $LVEF \leq 60\%$, при условие че са изключени други причини за LV дисфункция.	I	C
Персистиращ артериален канал		
При пациенти с данни за LV обемно обременяване и липса на PAH (няма неинвазивни признаци за покачване на PAP или инвазивно потвърждение за $PVR < 3$ WU) се препоръчва затваряне на PDA, независимо от наличието на симптоми.	I	C
Затваряне с устройство се препоръчва като метод на избор, когато е технически осъществимо.	I	C
Затваряне на PDA не се препоръчва при пациенти с физиология на Eisenmenger и пациенти десатурация на краката при натоварване.	III	C
Клапна аортна стеноза		
При симптомни пациенти с тежка AS с висок градиент (среден градиент ≥ 40 mmHg) се препоръчва интервенция.	I	B
Интервенция е показана при симптомни пациенти с тежка AS с нисък кръвоток (дебит), нисък градиент (среден градиент < 40 mmHg) с намалена EF и данни за резерв на кръвотока (контракtilен резерв) изключващ псевдо-тежка AS.	I	C

Продължава

Продължение

Интервенция е показана при безсимптомни пациенти с тежка AS и абнормен тест с натоварване, показващ симптоми при натоварване ясно свързани с AS.	I	C
Интервенция е показана при безсимптомни пациенти с тежка AS и систолна LV дисфункция (LVEF <50%), която не се дължи на друга причина.	I	C
Хирургия се препоръчва, когато пациенти с тежка AS са подложени на хирургия на възходящата аорта или на друга клапа, или на CABG.	I	C
Надклапна аортна стеноза		
При пациенти със симптоми (спонтанни или при работен тест) и среден Доплеров градиент ≥ 40 mmHg се препоръчва хирургия.	I	C
При пациенти със среден Доплеров градиент <40 mmHg хирургия се препоръчва, когато са налице една или повече от следните находки: - Симптоми, които мога да бъдат отдадени на обструкция (задух при усилие, ангина, синкоп). - LV систолна дисфункция (EF <50% без друго обяснение). - Необходимо хирургично лечение при сигнификантна CAD или клапна болест.	I	C
Подклапна аортна стеноза		
При пациенти със симптоми (спонтанни или при работен тест), със среден Доплер градиент ≥ 40 mmHg или тежка AR се препоръчва хирургия.	I	C
Коарктация и рекоарктация на аортата		
Корекция на коарктация или ре-коарктация (хирургична или интервенционална) е показана при хипертонични пациенти с повишен неинвазивен градиент между горните и долни крайници, потвърден с инвазивни измервания (градиент peak-to-peak ≥ 20 mmHg) с предпочитание за транскатетърно лечение (стентирание), ако е технически възможно.	I	C
Аортна хирургия при аортопатии		
Корекцията на аортната клапа чрез използване на реимплантацията или ремоделирането с техниката на аортна анулопластика се препоръчва при млади пациенти със синдром на Marfan или свързаните HTAD с дилатация на аортния корен и трикуспидни аортни клапи, когато са извършени от опитни хирурзи.	I	C
Хирургия е показана при пациенти със синдрома на Марфан, които имат болест на аортния корен с максимален диаметър на аортния синус ≥ 50 mm.	I	C
Обструкция на деснокамерния изходен тракт		
При клапна PS, балонната валвулопластика е интервенцията на избор, ако е анатомично подходяща.	I	C
При условие че не е необходима никаква клапна подмяна, има показания за RVOTO интервенция на всяко ниво, независимо от симптомите, когато стенозата е тежка (пиковият градиент по Доплер е >64 mmHg).	I	C
Ако хирургичното клапно протезиране е единственият вариант, то е показано при пациенти с тежка стеноза, които са симптомни.	I	C
Ако хирургичното клапно протезиране е единственият вариант при пациенти с тежка стеноза, които са безсимптомни, то е показано при наличие на едно или повече от следните: - Обективно намаляване на физическия капацитет. - Намаляване на RV функция и/или прогресия на TR най-малко до умерена степен. - RVSP >80 mmHg. - R-L шънтиране през ASD или VSD.	I	C
Аномалия на Ebstein		
Хирургична корекция се препоръчва при пациенти с тежка TR и симптоми на обективно влошаване на работния капацитет.	I	C
Препоръчва се хирургичната корекция да бъде извършена от хирург по вродени сърдечни малформации със специфичен опит по Ebstein хирургия.	I	C
Ако има показания за TV хирургия, препоръчва се затваряне на ASD/PFO по време на клапната корекция, ако за това се очаква да бъде хемодинамично поносимо.	I	C
При пациенти със симптомна аритмия или преексцитация в ЕКГ, се препоръчва електрофизиологично изследване последвано от аблационна терапия, ако е възможно, или хирургично лечение в случай на планирана сърдечна хирургия.	I	C
След корекция на тетралогия на Fallot		
PVRep се взема предвид при симптомни пациенти с тежка PR и/или най-малко умерена RVOTO.	I	C
При пациенти с липсващ нативен изходен тракт, трябва да се предпочете катетърна интервенция (TPVI), ако е анатомично осъществима.	I	C
Транспозиция на големите артерии след атриален суич операция		
При <i>симптоматични</i> пациенти с обструкция на белодробното венозно предсърдие, се препоръчва хирургична корекция (рядко е възможна катетърна интервенция).	I	C

Продължава

Продължение

При <i>симптоматични</i> пациенти със стеноза на преградата, некоригируема с катетърна интервенция, се препоръчва хирургична корекция.	I	C
При <i>симптоматични</i> пациенти с пропускане (лик) на преградата, некоригируема чрез транскатетърно затваряне, се препоръчва хирургична корекция.	I	C
Бендинг на РА при възрастни, както и подготовка на LV с последващ артериална суич процедура, не се препоръчват.	III	C
При <i>симптоматични</i> пациенти със стеноза на преградата, препоръката е за стентирание, когато е технически възможно.	I	C
При <i>симптоматични</i> пациенти с пропускане (лик) на преградата и цианоза в покой или по време на натоварване, или със силно съмнение за парадоксален емболизъм, препоръката е за стентирание (с покрит стент) или затваряне с устройство, когато са технически осъществими.	I	C
При симптомни пациенти с пропускане (лик) на преградата и симптоми дължащи се на L–R шънт, препоръката е за стентирание (с покрит стент) или затваряне с устройство, когато са технически осъществими.	I	C
Транспозиция на големите артерии след артериален суч операция		
Стентирание или хирургия (в зависимост от субстрата) се препоръчва при коронарна артериална стеноза причиняваща исхемия.	I	C
Вродена коригирана транспозиция на големите артерии		
При <i>симптоматични</i> пациенти с тежка TR и запазена или леко нарушена системна RV систолна функция (EF >40%), е показана смяна на TV.	I	C
Конджуити дясна камера - белодробна артерия		
<i>Симптоматични</i> пациенти с RVSP >60 mmHg (може да бъде по-нисък в случай на намален дебит) и/или тежка PR трябва да бъдат подложени на интервенция с предпочитание към катетърна интервенция (TPVI), ако е анатомично осъществима.	I	C
Еднокамерно сърце		
Препоръчва се възрастни с неоперирани или палиативно оперирани UVHs да бъдат подлагани на внимателна оценка в специализирани центрове, включително мултимодално образно изследване, както и инвазивна диагностика, за да се реши, дали те биха имали полза от хирургични или интервенционални процедури.	I	C
След операция на Fontan		
Продължителна предсърдна аритмия с бързо AV провеждане е медицинска спешност, и трябва да бъде лекувана незабавно чрез електрическа кардиоверзия.	I	C
Антикоагулация е показана при наличие или при анамнеза за предсърден тромб, предсърдни аритмии или тромбоемболични събития.	I	C
Препоръчва се жени с циркулация на Fontan и което и да е усложнение да бъдат съветвани да не забременяват.	I	C
Сърдечна катетеризация се препоръчва с нисък праг в случаи с необясним едем, влошаване на работния капацитет, новопоявила се аритмия, цианоза и кръвохрак.	I	C
Аномални коронарни артерии		
Нефармакологична функционална образна диагностика (напр. нуклеарно изследване, ехокардиография или CMR с работна проба) се препоръчва при пациенти с коронарни аномалии, за да се потвърди/изключи миокардна исхемия.	I	C
Аномално изхождане на коронарни артерии от пулмоналната артерия		
При пациенти с ALCAPA се препоръчва операция.	I	C
При пациенти с ARCAPA и симптоми, които се дължат на аномална коронарна артерия, се препоръчва операция.	I	C
Аномално изхождане на коронарната артерия от аортата		
Операция се препоръчва за AAOCA при пациенти с типични стенокардни симптоми, които се представят с данни за предизвикана от усилие миокардна стеноза в съпадаща територия или висока рискова анатомия	I	C
Хирургия не се препоръчва за AAORCA при безсимптомни пациенти без миокардна исхемия и без високорискова анатомия.	III	C

AAOCA = аномално изхождане на коронарна артерия от аортата; AAORCA аномално изхождане на дясната коронарна артерия от аортата; ACHD = възрастни с вродени сърдечни малформации; ALCAPA = аномална лява коронарна артерия от пулмоналната артерия; ARCAPA = аномална дясна коронарна артерия от пулмоналната артерия; AR = аортна регургитация; AS = аортна стеноза; ASD = междупредсърден септален дефект; AT = предсърдна тахикардия; AV = атриовентрикуларен а/о/и; AVNRT = атриовентрикуларна нодална риентри тахикардия; AVRT = атриовентрикуларна риентри тахикардия; AVSD = атриовентрикуларен септален дефект; CABG = коронарен артериален байпас графт; CAD = коронарна артериална болест; CHD = вродена сърдечна малформация; CMR = сърдечно-съдов магнитен резонанс; ECG = електрокардиограма; EF = фракция на изтласкване; EP = електрофизиология/електрофизиологичен а/о/и; HTAD = наследствена болест на торакалната аорта; IART = вътрепредсърдна риентри тахикардия; ICD = имплантируем кардиовертер дефибрилатор; L–R = ляво–десен; LV = лява камера/левокамерен а/о/и; LVEF = левокамерна изтласкваща фракция; LVESD = левокамерен телесистолен диаметър; PAN = пулмонална артериална хипертония; PAP = пулмонално артериално налягане; PAN-CHD = пулмонална артериална хипертония свързана с вродена сърдечна малформация; PDA = персистиращ дуктус артериозус; PFO = персистиращ форамен овале; PH = пулмонална хипертония; PR = пулмонална регургитация; PS = пулмонална стеноза; PVR = пулмонално съдово съпротивление; PVRep = смяна на пулмоналната клапа; R–L = дясно–ляво; RV = дясна камера/деснокамерен а/о/и; RVOTO = обструкция на деснокамерния изходен тракт; RVSP = деснокамерно систолно налягане; SCD = внезапна сърдечна смърт; SVT = надкамерна тахикардия; TPVI = транскатетърна имплантация на пулмонална клапа; TR = трикуспидална регургитация; TV = трикуспидална клапа; UVH = еднокамерно сърце; VF = камерно мъждене; VSD = камерен септален дефект; VT = камерна тахикардия; WU = единици по Wood;

^a Клас на препоръките.

^b Ниво на доказателственост.

9. Приложение

Автори/Присъединени членове на работната група:

Sonya V. Babu-Narayan, NHLI, Imperial College London, Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust, London, United Kingdom; **Werner Budts**, Congenital and Structural Cardiology, UZ Leuven and Department of Cardiovascular Sciences, KU Leuven, Leuven, Belgium; **Massimo Chessa**, ACHD Unit, Paediatric and Adult Congenital Heart Centre, IRCCS Policlinico San Donato, San Donato Milanese, Milan, Italy; **Gerhard-Paul Diller**, Department of Cardiology III, Adult Congenital and Valvular Heart Disease, University Hospital, Muenster, Germany; **Bernard Iung**, Cardiology, Bichat Hospital, Paris, France; **Jolanda Kluin**, Cardiothoracic Surgery, Amsterdam UMC, University of Amsterdam, Amsterdam, Netherlands; **Irene M. Lang**, Cardiology, Medical University of Vienna, Vienna, Austria; **Folkert Meijboom**, Cardiology, University Medical Centre Utrecht, Utrecht, Netherlands; **Philip Moons**, Department of Public Health and Primary Care, KU Leuven, Leuven, Belgium, and Institute of Health and Care Sciences, University of Gothenburg, Gothenburg, Sweden and Department of Paediatrics and Child Health, University of Cape Town, Cape Town, South Africa; **Barbara J. M. Mulder**, Cardiology, Amsterdam University Medical Center, Amsterdam, Netherlands; **Erwin Oechslin**, Medicine, Division of Cardiology, Peter Munk Cardiac Centre, University Health Network and University of Toronto, Toronto, Ontario, Canada; **Jolien W. Roos-Hesselink**, Cardiology, Erasmus MC, Rotterdam, Netherlands; **Markus Schwerzmann**, Center for Congenital Heart Disease, Department of Cardiology, University Hospital Inselspital, University of Bern, Bern, Switzerland; **Lars Sondergaard**, Cardiology, Rigshospitalet, Copenhagen, Denmark; **Katja Zeppenfeld**, Leiden University Medical Centre, Leiden, Netherlands.

Комитет на ESC за практически препоръки (CPG): Stephan Windecker (Chairperson) (Switzerland), Victor Aboyans (France), Colin Baigent (United Kingdom), Jean-Philippe Collet (France), Veronica Dean (France), Victoria Delgado (Netherlands), Donna Fitzsimons (United Kingdom), Chris P. Gale (United Kingdom), Diederick E. Grobbee (Netherlands), Sigrun Halvorsen (Norway), Gerhard Hindricks (Germany), Bernard Iung (France), Peter Jüni (Canada), Hugo A. Katus (Germany), Ulf Landmesser (Germany), Christophe Leclercq (France), Maddalena Lettino (Italy), Basil S. Lewis (Israel), Béla Merkely (Hungary), Christian Mueller (Switzerland), Steffen E. Petersen (United Kingdom), Anna Sonia Petronio (Italy), Dimitrios J. Richter (Greece), Marco Roffi (Switzerland), Evgeny Shlyakhto (Russian Federation), Iain A. Simpson (United Kingdom), Miguel Sousa-Uva (Portugal), Rhian M. Touyz (United Kingdom).

ESC Национални кардиологични дружества активно участващи в процеса на рецензиране на 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease.

Algeria: Algerian Society of Cardiology, Naima Hammoudi; **Armenia:** Armenian Cardiologists Association, Svetlana V. Grigoryan; **Austria:** Austrian Society of Cardiology, Johannes Mair; **Azerbaijan:** Azerbaijan Society of Cardiology, Galib Imanov; **Belarus:** Belorussian Scientific Society of Cardiologists, Jouri Chesnov; **Belgium:** Belgian Society of Cardiology, Antoine Bondue; **Bosnia and Herzegovina:** Association of Cardiologists of Bosnia and Herzegovina, Naser Nabil; **Bulgaria:** Bulgarian Society of Cardiology, Anna Kaneva; **Croatia:** Croatian Cardiac Society, Margarita Brida; **Cyprus:** Cyprus Society of Cardiology,

Ourania Hadjisavva; **Czech Republic:** Czech Society of Cardiology, Jana Rubackova-Popelova; **Denmark:** Danish Society of Cardiology, Dorte Guldbrand Nielsen; **Egypt:** Egyptian Society of Cardiology, Maiy Hamdy El Sayed; **Estonia:** Estonian Society of Cardiology, Raili Ermel; **Finland:** Finnish Cardiac Society, Juha Sinisalo; **France:** French Society of Cardiology, Jean-Benoit Thambou; **Georgia:** Georgian Society of Cardiology, Zviad Bakhutashvili; **Germany:** German Cardiac Society, Claudia Walther; **Greece:** Hellenic Society of Cardiology, George Giannakoulas; **Hungary:** Hungarian Society of Cardiology, Olga Hajnalka Bálint; **Ireland:** Irish Cardiac Society, Christopher J. Lockhart; **Israel:** Israel Heart Society, Amiram Nir; **Italy:** Italian Federation of Cardiology, Adriano Murrone; **Kosovo (Republic of):** Kosovo Society of Cardiology, Artan Ahmeti; **Kyrgyzstan:** Kyrgyz Society of Cardiology, Olga Lunegova; **Latvia:** Latvian Society of Cardiology, Ainars Rudzitis; **Lebanon:** Lebanese Society of Cardiology, Zakhia Saliba; **Lithuania:** Lithuanian Society of Cardiology, Lina Gumbiene; **Luxembourg:** Luxembourg Society of Cardiology, Kerstin Wagner; **Malta:** Maltese Cardiac Society, Maryanne Caruana; **Montenegro:** Montenegro Society of Cardiology, Nebojsa Bulatovic; **Morocco:** Moroccan Society of Cardiology, Rachida Amri; **Netherlands:** Netherlands Society of Cardiology, Berto J. Bouma; **North Macedonia:** North Macedonian Society of Cardiology, Elizabeta Sbrbinovska-Kostovska; **Norway:** Norwegian Society of Cardiology, Mette-Elise Estensen; **Poland:** Polish Cardiac Society, Lidia Tomkiewicz-Pajak; **Romania:** Romanian Society of Cardiology, Ioan Mircea Coman; **Russian Federation:** Russian Society of Cardiology, Olga Moiseeva; **San Marino:** San Marino Society of Cardiology, Marco Zavatta; **Serbia:** Cardiology Society of Serbia, Anastazija Stojic-Milosavljevic; **Slovakia:** Slovak Society of Cardiology, Iveta Simkova; **Slovenia:** Slovenian Society of Cardiology, Katja Prokselj; **Spain:** Spanish Society of Cardiology, Pastora Gallego; **Sweden:** Swedish Society of Cardiology, Bengt Johansson; **Switzerland:** Swiss Society of Cardiology, Matthias Greutmann; **Tunisia:** Tunisian Society of Cardiology and Cardio-Vascular Surgery, Essia Boughzela; **Ukraine:** Ukrainian Association of Cardiology, Yuriy Sirenko; **United Kingdom of Great Britain and Northern Ireland:** British Cardiovascular Society, Louise Coats.

10. Източници

1. Camm AJ, Lu.scher TF, Maurer G, Serruys PW, European Society of Cardiology. *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine*. 3rd ed. Oxford/New York: Oxford University Press; 2019.
2. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, Roos-Hesselink JW. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol* 2011;**58**:2241-2247.
3. Liu Y, Chen S, Zuhlke L, Black GC, Choy MK, Li N, Keavney BD. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol* 2019;**48**:455-463.
4. Lytzen R, Vejlsstrup N, Bjerre J, Petersen OB, Leenskjold S, Dodd JK, Jorgensen FS, Sondergaard L. Live-born major congenital heart disease in Denmark: incidence, detection rate, and termination of pregnancy rate from 1996 to 2013. *JAMA Cardiol* 2018;**3**:829-837.
5. Moons P, Bovijn L, Budts W, Belmans A, Gewillig M. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010;**122**:2264-2272.
6. Marelli AJ, Ionescu-Ittu R, Mackie AS, Guo L, Dendukuri N, Kaouache M. Lifetime prevalence of congenital heart disease in the general population from 2000 to 2010. *Circulation* 2014;**130**:749-756.

7. Moons P, Meijboom FJ, Baumgartner H, Trindade PT, Huyghe E, Kaemmerer H, Working ESC Group on Grown-up Congenital Heart Disease. Structure and activities of adult congenital heart disease programmes in Europe. *Eur Heart J* 2010;**31**:1305-1310.
8. Baumgartner H, Budts W, Chessa M, Deanfield J, Eicken A, Holm J, Iserin L, Meijboom F, Stein J, Szatmari A, Trindade PT, Walker F, Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Recommendations for organization of care for adults with congenital heart disease and for training in the subspecialty of 'Grown-up Congenital Heart Disease' in Europe: a position paper of the Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2014;**35**:686-690.
9. Deanfield J, Thaulow E, Warnes C, Webb G, Kolbel F, Hoffman A, Sorenson K, Kaemmerer H, Thilen U, Bink-Boelkens M, Iserin L, Daliento L, Silove E, Redington A, Vouhe P, Priori S, Alonso MA, Blanc JJ, Budaj A, Cowie M, Deckers J, Fernandez BE, Lekakis J, Lindahl B, Mazzotta G, Morais J, Oto A, Smiseth O, Trappe HJ, Klein W, Blomstrom-Lundqvist C, de Backer G, Hradec J, Mazzotta G, Parkhomenko A, Presbitero P, Torbicki A. Management of grown up congenital heart disease. *Eur Heart J* 2003;**24**:1035-1084.
10. Moons P, Hilderson D, Van Deyk K. Implementation of transition programs can prevent another lost generation of patients with congenital heart disease. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2008;**7**:259-263.
11. Thomet C, Moons P, Budts W, De Backer J, Chessa M, Diller G, Eicken A, Gabriel H, Gallego P, Giamberti A, Roos-Hesselink J, Swan L, Webb G, Schwerzmann M, ESC Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease. Staffing, activities, and infrastructure in 96 specialised adult congenital heart disease clinics in Europe. *Int J Cardiol* 2019;**292**:100-105.
12. Kovacs AH, Sears SF, Saidi AS. Biopsychosocial experiences of adults with congenital heart disease: review of the literature. *Am Heart J* 2005;**150**: 193-201.
13. Moons P, De Geest S, Budts W. Comprehensive care for adults with congenital heart disease: expanding roles for nurses. *Eur J Cardiovasc Nurs* 2002;**1**:23-28.
14. Gratz A, Hess J, Hager A. Self-estimated physical functioning poorly predicts actual exercise capacity in adolescents and adults with congenital heart disease. *Eur Heart J* 2009;**30**:497-504.
15. Uretsky S, Gillam L, Lang R, Chaudhry FA, Argulian E, Supariwala A, Gurram S, Jain K, Subero M, Jang JJ, Cohen R, Wolff SD. Discordance between echocardiography and MRI in the assessment of mitral regurgitation severity: a prospective multicenter trial. *J Am Coll Cardiol* 2015;**65**:1078-1088.
16. Li W, West C, McGhie J, van den Bosch AE, Babu-Narayan SV, Meijboom F, Mongeon FP, Khairy P, Kimball TR, Beauchesne LM, Ammass NM, Veldtman GR, Oechslin E, Gatzoulis MA, Webb G. Consensus recommendations for echocardiography in adults with congenital heart defects from the International Society of Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Int J Cardiol* 2018;**272**:77-83.
17. Mertens L, Friedberg MK. Systolic ventricular function. In: *Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult*; 2016, Hoboken, US: Wiley-Blackwell, p.96-131.
18. Di Salvo G, Miller O, Babu Narayan S, Li W, Budts W, Valsangiacomo Buechel ER, Frigiola A, van den Bosch AE, Bonello B, Mertens L, Hussain T, Parish V, Habib G, Edvardsen T, Geva T, Baumgartner H, Gatzoulis MA, EACVI Scientific Documents Committee. Imaging the adult with congenital heart disease: a multi-modality imaging approach-position paper from the EACVI. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2018;**19**:1077-1098.
19. European Medicines Agency. EMA's final opinion confirms restrictions on use of linear gadolinium agents in body scans. https://www.ema.europa.eu/en/documents/referral/gadolinium-article-31-referral-emas-final-opinion-confirms-restrictions-use-linear-gadolinium-agents_en.pdf (28 January 2020).
20. Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, Bordachar P, Boriani G, Breithardt OA, Cleland J, Deharo JC, Delgado V, Elliott PM, Gorenek B, Israel CW, Leclercq C, Linde C, Mont L, Padeletti L, Sutton R, Vardas PE, Zamorano JL, Achenbach S, Baumgartner H, Bax JJ, Bueno H, Dean V, Deaton C, Erol C, Fagard R, Ferrari R, Hasdai D, Hoes AW, Kirchhof P, Knuuti J, Kolh P, Lancellotti P, Linhart A, Nihoyannopoulos P, Piepoli MF, Ponikowski P, Sirnes PA, Tamargo JL, Tendera M, Torbicki A, Wijns W, Windecker S, Kirchhof P, Blomstrom-Lundqvist C, Badano LP, Aiyev F, Bansch D, Baumgartner H, Bsata W, Buser P, Charron P, Daubert JC, Dobreanu D, Faerestrang S, Hasdai D, Hoes AW, Le Heuzey JY, Mavrakakis H, McDonagh T, Merino JL, Nawar MM, Nielsen JC, Pieske B, Poposka L, Ruschitzka F, Tendera M, Van Gelder IC, Wilson CM. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Eur Heart J* 2013;**34**:2281-2329.
21. Kilner P, Nichol E, Rubens M. The roles of CT and CMR in Adult Congenital Heart Disease. In: *ESC Textbook of Cardiovascular Imaging*. 2nd ed, Oxford: Oxford University Press; 2015, p. 563-600.
22. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, Bongiorni MG, Casalta JP, Del Zotti F, Dulgheru R, El Khoury G, Erba PA, Iung B, Miro JM, Mulder BJ, Plonska-Gosciniak E, Price S, Roos-Hesselink J, Snygg-Martin U, Thuny F, Tornos Mas P, Vilacosta I, Zamorano JL, ESC Scientific Document Group. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis: The Task Force for the Management of Infective Endocarditis of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS), the European Association of Nuclear Medicine (EANM). *Eur Heart J* 2015;**36**:3075-3128.
23. Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Li W, Babu-Narayan SV, Broberg CS, Johansson B, Bouzas B, Mullen MJ, Poole-Wilson PA, Francis DP, Gatzoulis MA. Exercise intolerance in adult congenital heart disease: comparative severity, correlates, and prognostic implication. *Circulation* 2005;**112**:828-835.
24. Budts W, Borjesson M, Chessa M, van Buuren F, Trigo Trindade P, Corrado D, Heidebuchel H, Webb G, Holm J, Papadakis M. Physical activity in adolescents and adults with congenital heart defects: individualized exercise prescription. *Eur Heart J* 2013;**34**:3669-3674.
25. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, De Bonis M, Hamm C, Holm PJ, Iung B, Lancellotti P, Lansac E, Rodriguez Munoz D, Rosenhek R, Sjogren J, Tornos Mas P, Vahanian A, Walther T, Wendler O, Windecker S, Zamorano JL, ESC Scientific Document Group. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J* 2017;**38**:2739-2791.
26. Baggen VJ, van den Bosch AE, Eindhoven JA, Schut AW, Cuypers JA, Witsenburg M, de Waart M, van Schaik RH, Zijlstra F, Boersma E, Roos-Hesselink JW. Prognostic value of N-terminal pro-B-type natriuretic peptide, troponin-T, and growth-differentiation factor 15 in adult congenital heart disease. *Circulation* 2017;**135**:264-279.
27. Van De Bruaene A, Hickey EJ, Kovacs AH, Crean AM, Wald RM, Silversides CK, Redington AN, Ross HJ, Alba AC, Billia F, Nair K, Benson L, Horlick E, Osten M, Colman J, Heggie J, Oechslin EN, Roche SL. Phenotype, management and predictors of outcome in a large cohort of adult congenital heart disease patients with heart failure. *Int J Cardiol* 2018;**252**:80-87.
28. Hopkins WE, Chen Z, Fukagawa NK, Hall C, Knot HJ, LeWinter MM. Increased atrial and brain natriuretic peptides in adults with cyanotic congenital heart disease: enhanced understanding of the relationship between hypoxia and natriuretic peptide secretion. *Circulation* 2004;**109**:2872-2877.
29. Diller GP, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Swan L, Uebing A, Li W, Babu-Narayan S, Wort SJ, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Survival prospects and circumstances of death in contemporary adult congenital heart disease patients under follow-up at a large tertiary centre. *Circulation* 2015;**132**:2118-2125.
30. Budts W, Roos-Hesselink J, Radle-Hurst T, Eicken A, McDonagh TA, Lambrinou E, Crespo-Leiro MG, Walker F, Frogoudaki AA. Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: a position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2016;**37**:1419-1427.
31. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JGF, Coats AJS, Falk V, Gonzalez-Juanatey JR, Harjola VP, Jankowska EA, Jessup M, Linde C, Nihoyannopoulos P, Parissis JT, Pieske B, Riley JP, Rosano GMC, Ruilope LM, Ruschitzka F, Rutten FH, van der Meer P, ESC Scientific Document Group. 2016 ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology (ESC) developed with the special contribution of the Heart Failure Association (HFA) of the ESC. *Eur Heart J* 2016;**37**:2129-2200.
32. Hernandez-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz PF, Blom NA, Chen J, Chessa M, Combes N, Dagues N, Diller G, Ernst S, Giamberti A, Hebe J, Janousek J, Kriebel T, Molteed J, Moreno J, Peinado R, Pison L, Rosenthal E, Skinner JR, Zeppenfeld K, ESC Scientific Document Group. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital Heart Disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAEC. *Europace* 2018;**20**:1719-1753.
33. Van De Bruaene A, Meier L, Droogne W, De Meester P, Troost E, Gewillig M, Budts W. Management of acute heart failure in adult patients with congenital heart disease. *Heart Fail Rev* 2018;**23**:1-14.
34. Zeppenfeld K, Schalij MJ, Bartelings MM, Tedrow UB, Koplan BA, Soejima K, Stevenson WG. Catheter ablation of ventricular tachycardia after repair of congenital heart disease: electroanatomic identification of the critical right ventricular isthmus. *Circulation* 2007;**116**:2241-2252.

35. Kapel GF, Reichlin T, Wijnmaalen AP, Piers SR, Holman ER, Tedrow UB, Schalij MJ, Stevenson WG, Zeppenfeld K. Re-entry using anatomically determined isthmuses: a curable ventricular tachycardia in repaired congenital heart disease. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2015;**8**:102-109.
36. Janse MJ. Electrophysiological changes in heart failure and their relationship to arrhythmogenesis. *Cardiovasc Res* 2004;**61**:208-217.
37. Khairy P, Van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen MI, Daniels CJ, Deal BJ, Dearani JA, Groot N, Dubin AM, Harris L, Janousek J, Kanter RJ, Karpawich PP, Perry JC, Seslar SP, Shah MJ, Silka MJ, Triedman JK, Walsh EP, Warnes CA. PACES/HRS Expert Consensus Statement on the Recognition and Management of Arrhythmias in Adult Congenital Heart Disease: developed in partnership between the Pediatric and Congenital Electrophysiology Society (PACES) and the Heart Rhythm Society (HRS). Endorsed by the governing bodies of PACES, HRS, the American College of Cardiology (ACC), the American Heart Association (AHA), the European Heart Rhythm Association (EHRA), the Canadian Heart Rhythm Society (CHRS), and the International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). *Heart Rhythm* 2014;**11**:e102-e165.
38. Kirchhof P, Benussi S, Kotecha D, Ahlsson A, Atar D, Casadei B, Castella M, Diener HC, Heidbuchel H, Hendriks J, Hindricks G, Manolis AS, Oldgren J, Popescu BA, Schotten U, Van Putte B, Vardas P. 2016 ESC Guidelines for the management of atrial fibrillation developed in collaboration with EACTS. *Eur Heart J* 2016;**37**:2893-2962.
39. Oechslin EN, Harrison DA, Connelly MS, Webb GD, Siu SC. Mode of death in adults with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2000;**86**:1111-1116.
40. Koyak Z, Harris L, de Groot JR, Silversides CK, Oechslin EN, Bouma BJ, Budts W, Zwinderman AH, Van Gelder IC, Mulder BJ. Sudden cardiac death in adult congenital heart disease. *Circulation* 2012;**126**:1944-1954.
41. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, Elliott PM, Fitzsimons D, Hatala R, Hindricks G, Kirchhof P, Kjeldsen S, Kuck KH, Hernandez-Madrid A, Nikolaou N, Norekval TM, Spaulding C, Van Veldhuisen DJ. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death: The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology (ESC). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC). *Eur Heart J* 2015;**36**:2793-2867.
42. Engelfriet PM, Duffels MG, Moller T, Boersma E, Tijssen JG, Thaulow E, Gatzoulis MA, Mulder BJ. Pulmonary arterial hypertension in adults born with a heart septal defect: the Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Heart* 2007;**93**:682-687.
43. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomstrom-Lundqvist C, Cifkova R, De Bonis M, Iung B, Johnson MR, Kintscher U, Kranke P, Lang IM, Morais J, Pieper PG, Presbitero P, Price S, Rosano GMC, Seeland U, Simoncini T, Swan L, Warnes CA, ESC Scientific Document Group. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2018;**39**:3165-3241.
44. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, Simonneau G, Peacock A, Vonk-Noordegraaf A, Beghetti M, Ghofrani A, Gomez Sanchez MA, Hansmann G, Klepetko W, Lancellotti P, Matucci M, McDonagh T, Pierard LA, Trindade PT, Zompatori M, Hoeper M. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2016;**37**:67-119.
45. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, Williams PG, Souza R. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2019;**53**:1801913.
46. Dimopoulos K, Diller GP, Opatowsky AR, D'Alto M, Gu H, Giannakoulas G, Budts W, Broberg CS, Veldtman G, Swan L, Beghetti M, Gatzoulis MA. Definition and Management of segmental pulmonary hypertension. *J Am Heart Assoc* 2018;**7**:e008587.
47. Van Riel AC, Schuurings MJ, van Hessen ID, Zwinderman AH, Cozijnsen L, Reichert CL, Hoorntje JC, Wagenaar LJ, Post MC, van Dijk AP, Hoenderman ES, Mulder BJ, Bouma BJ. Contemporary prevalence of pulmonary arterial hypertension in adult congenital heart disease following the updated clinical classification. *Int J Cardiol* 2014;**174**:299-305.
48. Manes A, Palazzini M, Leci E, Bacchi Reggiani ML, Branzi A, Galie N. Current era survival of patients with pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease: a comparison between clinical subgroups. *Eur Heart J* 2014;**35**:716-724.
49. Vanderpool RR, Naeije R. Hematocrit-corrected pulmonary vascular resistance. *Am J Respir Crit Care Med* 2018;**198**:305-309.
50. Diller GP, Korten MA, Bauer UM, Miera O, Tutarel O, Kaemmerer H, Berger F, Baumgartner H, German Competence Network for Congenital Heart Defects Investigators. Current therapy and outcome of Eisenmenger syndrome: data of the German National Register for congenital heart defects. *Eur Heart J* 2016;**37**:1449-1455.
51. Dimopoulos K, Inuzuka R, Goletto S, Giannakoulas G, Swan L, Wort SJ, Gatzoulis MA. Improved survival among patients with Eisenmenger syndrome receiving advanced therapy for pulmonary arterial hypertension. *Circulation* 2010;**121**:20-25.
52. Rondelet B, Dewachter C, Kerbaul F, Kang X, Fesler P, Brimiouille S, Naeije R, Dewachter L. Prolonged overcirculation-induced pulmonary arterial hypertension as a cause of right ventricular failure. *Eur Heart J* 2012;**33**:1017-1026.
53. Gabriels C, De Meester P, Pasquet A, De Backer J, Paelinck BP, Morissens M, Van De Bruaene A, Delcroix M, Budts W. A different view on predictors of pulmonary hypertension in secundum atrial septal defect. *Int J Cardiol* 2014;**176**:833-840.
54. Goetschmann S, Dibernardo S, Steinmann H, Pavlovic M, Sekarski N, Pfammatter JP. Frequency of severe pulmonary hypertension complicating "isolated" atrial septal defect in infancy. *Am J Cardiol* 2008;**102**:340-342.
55. Akagi S, Kasahara S, Sarashina T, Nakamura K, Ito H. Treat-and-repair strategy is a feasible therapeutic choice in adult patients with severe pulmonary arterial hypertension associated with a ventricular septal defect: case series. *Eur Heart J Case Rep* 2018;**2**:1-7.
56. Bush A, Busst CM, Haworth SG, Hislop AA, Knight WB, Corrin B, Shinebourne EA. Correlations of lung morphology, pulmonary vascular resistance, and outcome in children with congenital heart disease. *Br Heart J* 1988;**59**:480-485.
57. Kannan BR, Sivasankaran S, Tharakan JA, Titus T, Kumar Ajith Francis, VK Krishnamoorthy, B Harikrishnan, KM Padmakumar, S Nair, R K. Long-term outcome of patients operated for large ventricular septal defects with increased pulmonary vascular resistance. *Indian Heart J* 2003;**55**:161-166.
58. Lopes AA, O'Leary PW. Measurement, interpretation and use of haemodynamic parameters in pulmonary hypertension associated with congenital cardiac disease. *Cardiol Young* 2009;**19**:431-435.
59. Neutze JM, Ishikawa T, Clarkson PM, Calder AL, Barratt-Boyes BG, Kerr AR. Assessment and follow-up of patients with ventricular septal defect and elevated pulmonary vascular resistance. *Am J Cardiol* 1989;**63**:327-331.
60. Steele PM, Fuster V, Cohen M, Ritter DG, McGoon DC. Isolated atrial septal defect with pulmonary vascular obstructive disease-long-term follow-up and prediction of outcome after surgical correction. *Circulation* 1987;**76**:1037-1042.
61. Galie N, Manes A, Negro L, Palazzini M, Bacchi-Reggiani ML, Branzi A. A metaanalysis of randomized controlled trials in pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J* 2009;**30**:394-403.
62. Lajoie AC, Lauzier G, Lega JC, Lacasse Y, Martin S, Simard S, Bonnet S, Provencher S. Combination therapy versus monotherapy for pulmonary arterial hypertension: a meta-analysis. *Lancet Respir Med* 2016;**4**:291-305.
63. Galie N, Barbera JA, Frost AE, Ghofrani HA, Hoeper MM, McLaughlin VV, Peacock AJ, Simonneau G, Vachiery JL, Grunig E, Oudiz RJ, Vonk-Noordegraaf A, White RJ, Blair C, Gillies H, Miller KL, Harris JH, Langley J, Rubin LJ, AMBITION Investigators. Initial use of ambrisentan plus tadalafil in pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2015;**373**:834-844.
64. Sitbon O, Channick R, Chin KM, Frey A, Gaine S, Galie N, Ghofrani HA, Hoeper MM, Lang IM, Preiss R, Rubin LJ, Di Scala L, Tapson V, Adzerikho I, Liu J, Moiseeva O, Zeng X, Simonneau G, McLaughlin VV. Sildenafil for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2015;**373**:2522-2533.
65. Pulido T, Adzerikho I, Channick RN, Delcroix M, Galie N, Ghofrani HA, Jansa P, Jing ZC, Le Brun FO, Mehta S, Mittelholzer CM, Perchenet L, Sastry BK, Sitbon O, Souza R, Torbicki A, Zeng X, Rubin LJ, Simonneau G, SERAPHIN Investigators. Macitentan and morbidity and mortality in pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 2013;**369**:809-818.
66. Skoro-Sajer N, Gerges C, Balint OH, Kohalmi D, Kaldarova M, Simkova I, Jakowitsch J, Gabriel H, Baumgartner H, Gerges M, Sadushi-Kolici R, Celermajer DS, Lang IM. Subcutaneous treprostinil in congenital heart disease-related pulmonary arterial hypertension. *Heart* 2018;**104**:1195-1199.
67. Galie N, Beghetti M, Gatzoulis MA, Granton J, Berger RM, Lauer A, Chiossi E, Landberg M, Bosentan Randomized Trial of Endothelin Antagonist Therapy-5 (BREATHE-5) Investigators. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation* 2006;**114**:48-54.

68. Gatzoulis MA, Landzberg M, Beghetti M, Berger RM, Efficace M, Gesang S, He J, Papadakis K, Pulido T, Galie N, MAESTRO Study Investigators. Evaluation of macitentan in patients with Eisenmenger syndrome. *Circulation* 2019;**139**:51-63.
69. D'Alto M, Romeo E, Argiento P, Sarubbi B, Santoro G, Grimaldi N, Corra A, Scognamiglio G, Russo MG, Calabro R. Bosentan-sildenafil association in patients with congenital heart disease-related pulmonary arterial hypertension and Eisenmenger physiology. *Int J Cardiol* 2012;**155**:378-382.
70. Fuller SM, He X, Jacobs JP, Pasquali SK, Gaynor JW, Mascio CE, Hill KD, Jacobs ML, Kim YY. Estimating mortality risk for adult congenital heart surgery: an analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg* 2015;**100**:1728-1735; discussion 1735-1726.
71. O'Brien SM, Clarke DR, Jacobs JP, Jacobs ML, Lacour-Gayet FG, Pizarro C, Welke KF, Maruszewski B, Tobota Z, Miller WJ, Hamilton L, Peterson ED, Mavroudis C, Edwards FH. An empirically based tool for analyzing mortality associated with congenital heart surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;**138**:1139-1153.
72. Horer J, Roussin R, LeBret E, Ly M, Abdullah J, Marzullo R, Pabst von Ohain J, Belli E. Validation of the grown-ups with congenital heart disease score. *Heart* 2018;**104**:1019-1025.
73. Karamlou T, Diggs BS, Person T, Ungerleider RM, Welke KF. National practice patterns for management of adult congenital heart disease: operation by pediatric heart surgeons decreases in-hospital death. *Circulation* 2008;**118**:2345-2352.
74. Chessa M, Baumgartner H, Michel-Behnke I, Berger F, Budts W, Eicken A, Sondergaard L, Stein J, Witzensburger M, Thomson J. ESC Working Group Position Paper: transcatheter adult congenital heart disease interventions: organization of care - recommendations from a Joint Working Group of the European Society of Cardiology (ESC), European Association of Pediatric and Congenital Cardiology (EAPC), and the European Association of Percutaneous Cardiac Intervention (EAPCI). *Eur Heart J* 2019;**40**:1042-1048.
75. Haas NA, Bach S, Vcasna R, Laser KT, Sandica E, Blanz U, Jakob A, Dietl M, Fischer M, Kanaan M, Lehner A. The risk of bacterial endocarditis after percutaneous and surgical biological pulmonary valve implantation. *Int J Cardiol* 2018;**268**:55-60.
76. Kuijpers JM, Koolbergen DR, Groenink M, Peels KCH, Reichert CLA, Post MC, Bosker HA, Wajon E, Zwinderman AH, Mulder BJM, Bouma BJ. Incidence, risk factors, and predictors of infective endocarditis in adult congenital heart disease: focus on the use of prosthetic material. *Eur Heart J* 2017;**38**:2048-2056.
77. Ostergaard L, Valeur N, Ihlemann N, Bundgaard H, Gislason G, Torp-Pedersen C, Bruun NE, Sondergaard L, Kober L, Fosbol EL. Incidence of infective endocarditis among patients considered at high risk. *Eur Heart J* 2018;**39**:623-629.
78. Thornhill MH, Jones S, Prendergast B, Baddour LM, Chambers JB, Lockhart PB, Dayer MJ. Quantifying infective endocarditis risk in patients with predisposing cardiac conditions. *Eur Heart J* 2018;**39**:586-595.
79. Pujol C, Niesert AC, Engelhardt A, Schoen P, Kusmenkov E, Pittrow D, Ewert P, Kaemmerer H. Usefulness of direct oral anticoagulants in adult congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2016;**117**:450-455.
80. Yang H, Bouma BJ, Dimopoulos K, Khairy P, Ladouceur M, Niwa K, Greutmann M, Schwerzmann M, Egbe A, Scognamiglio G, Budts W, Veldtman G, Opatowsky AR, Broberg CS, Gumbiene L, Meijboom FJ, Rutz T, Post MC, Moe T, Lipczynska M, Tsai SF, Chakraborti S, Tobler D, Davidson W, Morissens M, van Dijk A, Buber J, Bouchardy J, Skoglund K, Christersson C, Kronvall T, Konings TC, Alonso-Gonzalez R, Mizuno A, Webb G, Laukyte M, Sieswerda GTJ, Shafer K, Aboulhosn J, Mulder BJM. Non-vitamin K antagonist oral anticoagulants (NOACs) for thromboembolic prevention, are they safe in congenital heart disease? Results of a worldwide study. *Int J Cardiol* 2019;**299**:123-130.
81. Steffel J, Verhamme P, Potpara TS, Albaladejo P, Antz M, Desteghe L, Haessler KG, Oldgren J, Reinecke H, Roldan-Schilling V, Rowell N, Sinnaeve P, Collins R, Camm AJ, Heidbuchel H, ESC Scientific Document Group. The 2018 European Heart Rhythm Association Practical Guide on the use of non-vitamin K antagonist oral anticoagulants in patients with atrial fibrillation. *Eur Heart J* 2018;**39**:1330-1393.
82. Oechslin E. Hematological management of the cyanotic adult with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2004;**97** (Suppl 1):109-115.
83. Oechslin E. Management of adults with cyanotic congenital heart disease. *Heart* 2015;**101**:485-494.
84. Broberg CS, Bax BE, Okonko DO, Rampling MW, Bayne S, Harries C, Davidson SJ, Uebing A, Khan AA, Thein S, Gibbs JS, Burman J, Gatzoulis MA. Blood viscosity and its relationship to iron deficiency, symptoms, and exercise capacity in adults with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2006;**48**:356-365.
85. Oechslin E, Kiowski W, Schindler R, Bernheim A, Julius B, Brunner-La Rocca HP. Systemic endothelial dysfunction in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 2005;**112**:1106-1112.
86. Perloff JK. Systemic complications of cyanosis in adults with congenital heart disease. Hematologic derangements, renal function, and urate metabolism. *Cardiol Clin* 1993;**11**:689-699.
87. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilen U, Kaemmerer H, Moons P, Meijboom F, Popelova J, Laforest V, Hirsch R, Daliento L, Thaulow E, Mulder B. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J* 2005;**26**:2325-2333.
88. Hjortshoj CMS, Kempny A, Jensen AS, Sorensen K, Nagy E, Dellborg M, Johansson B, Rudiene V, Hong G, Opatowsky AR, Budts W, Mulder BJ, Tomkiewicz-Pajak L, D'Alto M, Prokselj K, Diller GP, Dimopoulos K, Estensen ME, Holmstrom H, Turanlanti M, Thilen U, Gatzoulis MA, Sondergaard L. Past and current cause-specific mortality in Eisenmenger syndrome. *Eur Heart J* 2017;**38**:2060-2067.
89. Kempny A, Hjortshoj CS, Gu H, Li W, Opatowsky AR, Landzberg MJ, Jensen AS, Sondergaard L, Estensen ME, Thilen U, Budts W, Mulder BJ, Blok I, Tomkiewicz-Pajak L, Szostek K, D'Alto M, Scognamiglio G, Prokselj K, Diller GP, Dimopoulos K, Wort SJ, Gatzoulis MA. Predictors of death in contemporary adult patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter study. *Circulation* 2017;**135**:1432-1440.
90. Sakazaki H, Niwa K, Echigo S, Akagi T, Nakazawa M. Predictive factors for long-term prognosis in adults with cyanotic congenital heart disease-Japanese multicenter study. *Int J Cardiol* 2007;**120**:72-78.
91. Ammass N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996;**28**:768-772.
92. Van De Bruene A, Delcroix M, Pasquet A, De Backer J, De Pauw M, Naeije R, Vachiery JL, Paelinck B, Morissens M, Budts W. Iron deficiency is associated with adverse outcome in Eisenmenger patients. *Eur Heart J* 2011;**32**:2790-2799.
93. Diller GP, Alonso-Gonzalez R, Kempny A, Dimopoulos K, Inuzuka R, Giannakoulas G, Castle L, Lammers AE, Hooper J, Uebing A, Swan L, Gatzoulis M, Wort SJ. B-type natriuretic peptide concentrations in contemporary Eisenmenger syndrome patients: predictive value and response to disease targeting therapy. *Heart* 2012;**98**:736-742.
94. Reardon LC, Williams RJ, Houser LS, Miner PD, Child JS, Aboulhosn JA. Usefulness of serum brain natriuretic peptide to predict adverse events in patients with the Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 2012;**110**:1523-1526.
95. Cantor WJ, Harrison DA, Moussadji JS, Connolly MS, Webb GD, Liu P, McLaughlin PR, Siu SC. Determinants of survival and length of survival in adults with Eisenmenger syndrome. *Am J Cardiol* 1999;**84**:677-681.
96. Daliento L, Somerville J, Presbitero P, Menti L, Brach-Prever S, Rizzoli G, Stone S. Eisenmenger syndrome. Factors relating to deterioration and death. *Eur Heart J* 1998;**19**:1845-1855.
97. Jensen AS, Idorn L, Thomsen C, von der Recke P, Mortensen J, Sorensen KE, Thilen U, Nagy E, Kofoed KF, Ostrowski SR, Sondergaard L. Prevalence of cerebral and pulmonary thrombosis in patients with cyanotic congenital heart disease. *Heart* 2015;**101**:1540-1546.
98. Niwa K, Perloff JK, Kaplan S, Child JS, Miner PD. Eisenmenger syndrome in adults: ventricular septal defect, truncus arteriosus, univentricular heart. *J Am Coll Cardiol* 1999;**34**:223-232.
99. Perloff JK, Hart EM, Greaves SM, Miner PD, Child JS. Proximal pulmonary arterial and intrapulmonary radiologic features of Eisenmenger syndrome and primary pulmonary hypertension. *Am J Cardiol* 2003;**92**:182-187.
100. Silversides CK, Granton JT, Konen E, Hart MA, Webb GD, Therrien J. Pulmonary thrombosis in adults with Eisenmenger syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2003;**42**:1982-1987.
101. Broberg CS, Ujita M, Prasad S, Li W, Rubens M, Bax BE, Davidson SJ, Bouzas B, Gibbs JS, Burman J, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial thrombosis in Eisenmenger syndrome is associated with biventricular dysfunction and decreased pulmonary flow velocity. *J Am Coll Cardiol* 2007;**50**:634-642.
102. Perloff JK, Marelli AJ, Miner PD. Risk of stroke in adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1993;**87**:1954-1959.
103. Wand O, Guber E, Guber A, Epstein Shochet G, Israeli-Shani L, Shitrit D. Inhaled tranexamic acid for hemoptysis treatment: a randomized controlled trial. *Chest* 2018;**154**:1379-1384.
104. Broberg CS, Uebing A, Cuomo L, Thein SL, Papadopoulos MG, Gatzoulis MA. Adult patients with Eisenmenger syndrome report flying safely on commercial airlines. *Heart* 2007;**93**:1599-1603.
105. Harinck E, Hutter PA, Hoorntje TM, Simons M, Benatar AA, Fischer JC, de Bruijn D, Meijboom EJ. Air travel and adults with cyanotic congenital heart disease. *Circulation* 1996;**93**:272-276.

106. Presbitero P, Somerville J, Stone S, Aruta E, Spiegelhalter D, Rabajoli F. Pregnancy in cyanotic congenital heart disease. Outcome of mother and fetus. *Circulation* 1994;**89**:2673-2676.
107. Engelfriet P, Mulder BJ. Gender differences in adult congenital heart disease. *Neth Heart J* 2009;**17**:414-417.
108. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation* 2007;**115**:163-172.
109. Oliver JM, Gallego P, Gonzalez AE, Garcia-Hamilton D, Avila P, Alonso A, Ruiz-Cantador J, Peinado R, Yotti R, Fernandez-Aviles F. Impact of age and sex on survival and causes of death in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2017;**245**:119-124.
110. Zomer AC, Ionescu-Ittu R, Vaartjes I, Pilote L, Mackie AS, Therrien J, Langemeijer MM, Grobbee DE, Mulder BJ, Marelli AJ. Sex differences in hospital mortality in adults with congenital heart disease: the impact of reproductive health. *J Am Coll Cardiol* 2013;**62**:58-67.
111. Verheugt CL, Uiterwaal CS, van der Velde ET, Meijboom FJ, Pieper PG, Vliegen HW, van Dijk AP, Bouma BJ, Grobbee DE, Mulder BJ. Gender and outcome in adult congenital heart disease. *Circulation* 2008;**118**:26-32.
112. D'Alto M, Budts W, Diller GP, Mulder B, Egidij Assenza G, Oreto L, Ciliberti P, Bassareo PP, Gatzoulis MA, Dimopoulos K. Does gender affect the prognosis and risk of complications in patients with congenital heart disease in the modern era? *Int J Cardiol* 2019;**290**:156-161.
113. Meijboom LJ, Timmermans J, Zwinderman AH, Engelfriet PM, Mulder BJ. Aortic root growth in men and women with the Marfan's syndrome. *Am J Cardiol* 2005;**96**:1441-1444.
114. Sluman MA, Zomer AC, Vaartjes I, Bouma BJ, Mulder BJ. Congenital heart disease may hurt men more than women in job participation. *Int J Cardiol* 2014;**172**:230-232.
115. Goossens E, Stephani I, Hilderson D, Gewillig M, Budts W, Van Deyk K, Moons P, SWITCH(2) Investigators. Transfer of adolescents with congenital heart disease from pediatric cardiology to adult health care: an analysis of transfer destinations. *J Am Coll Cardiol* 2011;**57**:2368-2374.
116. Larsson L, Johansson B, Sandberg C, Apers S, Kovacs AH, Luyckx K, Thomet C, Budts W, Enomoto J, Sluman MA, Wang JK, Jackson JL, Khairy P, Cook SC, Alday L, Eriksen K, Dellborg M, Berghammer M, Rempel G, Menahem S, Caruana M, Tomlin M, Soufi A, Fernandes SM, White K, Callus E, Kutty S, Moons P, APPROACH-IS Consortium; International Society for Adult Congenital Heart Disease (ISACHD). Geographical variation and predictors of physical activity level in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol Heart Vasc* 2019;**22**:20-25.
117. Van der Bom T, Mulder BJ, Meijboom FJ, van Dijk AP, Pieper PG, Vliegen HW, Konings TC, Zwinderman AH, Bouma BJ. Contemporary survival of adults with congenital heart disease. *Heart* 2015;**101**:1989-1995.
118. Afialo J, Therrien J, Pilote L, Ionescu-Ittu R, Martucci G, Marelli AJ. Geriatric congenital heart disease: burden of disease and predictors of mortality. *J Am Coll Cardiol* 2011;**58**:1509-1515.
119. Tutarel O, Kempny A, Alonso-Gonzalez R, Jabbour R, Li W, Uebing A, Dimopoulos K, Swan L, Gatzoulis MA, Diller GP. Congenital heart disease beyond the age of 60: emergence of a new population with high resource utilization, high morbidity, and high mortality. *Eur Heart J* 2014;**35**:725-732.
120. Bhatt AB, Foster E, Kuehl K, Alpert J, Brabeck S, Crumb S, Davidson WR, Jr., Earing MG, Ghoshhajra BB, Karamlou T, Mital S, Ting J, Tseng ZH, American Heart Association Council on Clinical Cardiology. Congenital heart disease in the older adult: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2015;**131**:1884-1931.
121. Greutmann M, Tobler D, Colman JM, Greutmann-Yantiri M, Librach SL, Kovacs AH. Facilitators of and barriers to advance care planning in adult congenital heart disease. *Congenit Heart Dis* 2013;**8**:281-288.
122. Troost E, Roggen L, Goossens E, Moons P, De Meester P, Van De Bruaene A, Budts W. Advanced care planning in adult congenital heart disease: transitioning from repair to palliation and end-of-life care. *Int J Cardiol* 2019;**279**:57-61.
123. Gibbs JS, McCoy AS, Gibbs LM, Rogers AE, Addington-Hall JM. Living with and dying from heart failure: the role of palliative care. *Heart* 2002;**88** (Suppl 2):ii36-ii39.
124. Crossland DS, Jackson SP, Lyall R, Hamilton JR, Hasan A, Burn J, O'Sullivan JJ. Life insurance and mortgage application in adults with congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg* 2004;**25**:931-934.
125. Pickup L, Bowater S, Thorne S, Clift P, Hudsmith L. Travel insurance in adult congenital heart disease -do they declare their condition? *Int J Cardiol* 2016;**223**:316-317.
126. Sluman MA, Apers S, Bouma BJ, van Melle JP, Peels CH, Post MC, Waskowsky WM, Moons P, Mulder BJ. Uncertainties in insurances for adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2015;**186**:93-95.
127. Sluman MA, Apers S, Sluiter JK, Nieuwenhuijsen K, Moons P, Luyckx K, Kovacs AH, Thomet C, Budts W, Enomoto J, Yang HL, Jackson JL, Khairy P, Cook SC, Subramanyam R, Alday L, Eriksen K, Dellborg M, Berghammer M, Mattsson E, Mackie AS, Menahem S, Caruana M, Gosney K, Soufi A, Fernandes SM, White KS, Callus E, Kutty S, Bouma BJ, Mulder BJ, APPROACH-IS consortium tISfACHDI. Education as important predictor for successful employment in adults with congenital heart disease worldwide. *Congenit Heart Dis* 2019;**14**:362-371.
128. Opic P, Utens EM, Cuypers JA, Witsenburg M, van den Bosch A, van Domburg R, Bogers AJ, Boersma E, Pelliccia A, Roos-Hesselink JW. Sports participation in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2015;**187**:175-182.
129. Pelliccia A, Fagard R, Bjornstad HH, Anastassakis A, Arbustini D, Biffi A, Borjesson M, Carre F, Corrado D, Delise P, Dorwarth U, Hirth A, Heidbuchel H, Hoffmann E, Mellwig KP, Panhuyzen-Goedkoop N, Pisani A, Solberg EE, van-Buuren F, Vanhees L, Blomstrom-Lundqvist C, Deligiannis A, Dugmore D, Glikson M, Hoff PI, Hoffmann A, Hoffmann E, Horstkotte D, Nordrehaug JE, Oudhof J, McKenna WJ, Penco M, Priori S, Reybrouck T, Senden J, Spataro A, Thiene G, Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology, Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. Recommendations for competitive sports participation in athletes with cardiovascular disease: a consensus document from the Study Group of Sports Cardiology of the Working Group of Cardiac Rehabilitation and Exercise Physiology and the Working Group of Myocardial and Pericardial Diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J* 2005;**26**:1422-1445.
130. Kristensen SD, Knutti J, Saraste A, Anker S, Botker HE, Hert SD, Ford I, Gonzalez-Juanatey JR, Gorenek B, Heyndrickx GR, Hoeft A, Huber K, Iung B, Kjeldsen KP, Longrois D, Luscher TF, Pierard L, Pocock S, Price S, Roffi M, Sirnes PA, Sousa-Uva M, Voudris V, Funck-Brentano C. 2014 ESC/ESA Guidelines on non-cardiac surgery: cardiovascular assessment and management: The Joint Task Force on non-cardiac surgery: cardiovascular assessment and management of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Society of Anaesthesiology (ESA). *Eur Heart J* 2014;**35**:2383-2431.
131. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurm V, Khairy P, Landberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van Hare GF. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. *Circulation* 2018;CIR0000000000000603.
132. Van Hagen IM, Boersma E, Johnson MR, Thorne SA, Parsonage WA, Escibano Subias P, Lesniak-Sobelga A, Irtuga O, Sorour KA, Taha N, Maggioni AP, Hall R, Roos-Hesselink JW, ROPAC investigators and EORP team. Global cardiac risk assessment in the Registry Of Pregnancy And Cardiac disease: results of a registry from the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2016;**18**:523-533.
133. Sliwa K, van Hagen IM, Budts W, Swan L, Sinagra G, Caruana M, Blanco MV, Wagenaar LJ, Johnson MR, Webb G, Hall R, Roos-Hesselink JW, ROPAC investigators. Pulmonary hypertension and pregnancy outcomes: data from the Registry Of Pregnancy And Cardiac Disease (ROPAC) of the European Society of Cardiology. *Eur J Heart Fail* 2016;**18**:1119-1128.
134. Roos-Hesselink J, Baris L, Johnson M, De Backer J, Otto C, Marelli A, Jondeau G, Budts W, Grewal J, Sliwa K, Parsonage W, Maggioni AP, van Hagen I, Vahanian A, Tavazzi L, Elkayam U, Boersma E, Hall R. Pregnancy outcomes in women with cardiovascular disease: evolving trends over 10 years in the ESC Registry Of Pregnancy And Cardiac Disease (ROPAC). *Eur Heart J* 2019;**40**:3848-3855.
135. Van Hagen IM, Roos-Hesselink JW, Donvito V, Liptai C, Morissens M, Murphy DJ, Galian L, Bazargani NM, Cornette J, Hall R, Johnson MR. Incidence and predictors of obstetric and fetal complications in women with structural heart disease. *Heart* 2017;**103**:1610-1618.
136. Roos-Hesselink JW, Cornette J, Sliwa K, Pieper PG, Veldtman GR, Johnson MR. Contraception and cardiovascular disease. *Eur Heart J* 2015;**36**:1728-1734, 1734a-1734b.
137. Humaidan P, Nelson SM, Devroey P, Coddington CC, Schwartz LB, Gordon K, Frat-tarelli JL, Tarlatzis BC, Fatemi HM, Lutjen P, Stegmann BJ. Ovarian hyperstimulation syndrome: review and new classification criteria for reporting in clinical trials. *Hum Reprod* 2016;**31**:1997-2004.
138. Kametas NA, McAuliffe F, Krampel E, Chambers J, Nicolaides KH. Maternal cardiac function in twin pregnancy. *Obstet Gynecol* 2003;**102**:806-815.

139. Opic P, Roos-Hesselink JW, Cuypers JA, Witsenburg M, van den Bosch A, van Domburg RT, Bogers AJ, Utens EM. Sexual functioning is impaired in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2013;**168**:3872-3877.
140. De Backer J, Bondue A, Budts W, Evangelista A, Gallego P, Jondeau G, Loeys B, Pena ML, Teixido-Tura G, van de Laar I, Verstraeten A, Roos Hesselink J. Genetic counselling and testing in adults with congenital heart disease: a consensus document of the ESC Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease, the ESC Working Group on Aorta and Peripheral Vascular Disease and the European Society of Human Genetics. *Eur J Prev Cardiol* 2019;2047487319854552.
141. Pierpont ME, Brueckner M, Chung WK, Garg V, Lacro RV, McGuire AL, Mital S, Priest JR, Pu WT, Roberts A, Ware SM, Gelb BD, Russell MW, American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Cardiovascular and Stroke Nursing, Council on Genomic and Precision Medicine. Genetic basis for congenital heart disease: revisited: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2018;**138**:e653-e711.
142. Nyboe C, Karunanithi Z, Nielsen-Kudsk JE, Hjortdal VE. Long-term mortality in patients with atrial septal defect: a nationwide cohort study. *Eur Heart J* 2018;**39**:993-998.
143. Gatzoulis MA, Freeman MA, Siu SC, Webb GD, Harris L. Atrial arrhythmia after surgical closure of atrial septal defects in adults. *N Engl J Med* 1999;**340**:839-846.
144. Murphy JG, Gersh BJ, McGoon MD, Mair DD, Porter CJ, Ilstrup DM, McGoon DC, Puga FJ, Kirklin JW, Danielson GK. Long-term outcome after surgical repair of isolated atrial septal defect. Follow-up at 27 to 32 years. *N Engl J Med* 1990;**323**:1645-1650.
145. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, van Domburg R, van Rijen EH, Utens EM, Bogers AJ, Simoons ML. Excellent survival and low incidence of arrhythmias, stroke and heart failure long-term after surgical ASD closure at young age. A prospective follow-up study of 21-33 years. *Eur Heart J* 2003;**24**:190-197.
146. Attie F, Rosas M, Granados N, Zabal C, Buendia A, Calderon J. Surgical treatment for secundum atrial septal defects in patients >40 years old. A randomized clinical trial. *J Am Coll Cardiol* 2001;**38**:2035-2042.
147. Oster M, Bhatt AB, Zaragoza-Macias E, Dendukuri N, Marelli A. Interventional therapy versus medical therapy for secundum atrial septal defect: a systematic review (part 2) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2019;**139**:e814-e830.
148. Butera G, Carminati M, Chessa M, Youssef R, Drago M, Giamberti A, Pome G, Bossone E, Frigiola A. Percutaneous versus surgical closure of secundum atrial septal defect: comparison of early results and complications. *Am Heart J* 2006;**151**:228-234.
149. Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart* 2003;**89**:199-204.
150. Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, Cheatham JP, Hellenbrand WE, Kleinman CS. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004;**63**:496-502.
151. Krumdordf U, Ostermayer S, Billinger K, Trepels T, Zadan E, Horvath K, Sievert H. Incidence and clinical course of thrombus formation on atrial septal defect and patient foramen ovale closure devices in 1,000 consecutive patients. *J Am Coll Cardiol* 2004;**43**:302-309.
152. Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K, Investigators Amplatzer. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter non-randomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002;**39**:1836-1844.
153. Humenberger M, Rosenhek R, Gabriel H, Rader F, Heger M, Klaar U, Binder T, Probst P, Heinze G, Maurer G, Baumgartner H. Benefit of atrial septal defect closure in adults: impact of age. *Eur Heart J* 2011;**32**:553-560.
154. Tadors VX, Asgar AW. Atrial septal defect closure with left ventricular dysfunction. *EuroIntervention* 2016;**12** (Suppl X):X13-X17.
155. Yong G, Khairy P, De Guise P, Dore A, Marcotte F, Mercier LA, Noble S, Ibrahim R. Pulmonary arterial hypertension in patients with transcatheter closure of secundum atrial septal defects: a longitudinal study. *Circ Cardiovasc Interv* 2009;**2**:455-462.
156. D'Alto M, Romeo E, Argiento P, Corra A, Santoro G, Gaio G, Sarubbi B, Calabro R, Russo MG. Hemodynamics of patients developing pulmonary arterial hypertension after shunt closure. *Int J Cardiol* 2013;**168**:3797-3801.
157. Lopez L, Houyel L, Colan SD, Anderson RH, Beland MJ, Aiello VD, Bailliard F, Cohen MS, Jacobs JP, Kurosawa H, Sanders SP, Walters HL, 3rd, Weinberg PM, Boris JR, Cook AC, Crucean A, Everett AD, Gaynor JW, Giroud J, Guleserian KJ, Hughes ML, Juraszek AL, Krogmann ON, Maruszewski BJ, St Louis JD, Slesar SP, Spicer DE, Srivastava S, Stellin G, Tchervenkov CI, Wang L, Franklin RCG. Classification of ventricular septal defects for the Eleventh Iteration of the International Classification of Diseases-striving for consensus: a report from the International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease. *Ann Thorac Surg* 2018;**106**:1578-1589.
158. Miyake T, Shinohara T, Fukuda T, Ikeoka M, Takemura T. Spontaneous closure of perimembranous ventricular septal defect after school age. *Pediatr Int* 2008;**50**:632-635.
159. Gabriel HM, Heger M, Innerhofer P, Zehetgruber M, Mundigler G, Wimmer M, Maurer G, Baumgartner H. Long-term outcome of patients with ventricular septal defect considered not to require surgical closure during childhood. *J Am Coll Cardiol* 2002;**39**:1066-1071.
160. Neumayer U, Stone S, Somerville J. Small ventricular septal defects in adults. *Eur Heart J* 1998;**19**:1573-1582.
161. Menting ME, Cuypers JA, Opic P, Utens EM, Witsenburg M, van den Bosch AE, van Domburg RT, Meijboom FJ, Boersma E, Bogers AJ, Roos-Hesselink JW. The unnatural history of the ventricular septal defect: outcome up to 40 years after surgical closure. *J Am Coll Cardiol* 2015;**65**:1941-1951.
162. Meijboom F, Szatmari A, Utens E, Deckers JW, Roelandt JR, Bos E, Hess J. Long-term follow-up after surgical closure of ventricular septal defect in infancy and childhood. *J Am Coll Cardiol* 1994;**24**:1358-1364.
163. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM, Hayes CJ, Keane JF, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993;**87**(2 Suppl):I38-151.
164. Gatzoulis MA, Hechter S, Webb GD, Williams WG. Surgery for partial atrioventricular septal defect in the adult. *Ann Thorac Surg* 1999;**67**:504-510.
165. El-Najdawi EK, Driscoll DJ, Puga FJ, Dearani JA, Spotts BE, Mahoney DW, Danielson GK. Operation for partial atrioventricular septal defect: a forty-year review. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;**119**:880-889; discussion 889-890.
166. Malhotra SP, Lacour-Gayet F, Mitchell MB, Clarke DR, Dines ML, Campbell DN. Re-operation for left atrioventricular valve regurgitation after atrioventricular septal defect repair. *Ann Thorac Surg* 2008;**86**:147-151; discussion 151-142.
167. Drenthen W, Pieper PG, van der Tuuk K, Roos-Hesselink JW, Voors AA, Mostert B, Mulder BJ, Moons P, Ebels T, van Velthuisen DJ, Investigators Zahara. Cardiac complications relating to pregnancy and recurrence of disease in the offspring of women with atrioventricular septal defects. *Eur Heart J* 2005;**26**:2581-2587.
168. Fisher RG, Moodie DS, Sterba R, Gill CC. Patent ductus arteriosus in adults-long-term follow-up: nonsurgical versus surgical treatment. *J Am Coll Cardiol* 1986;**8**:280-284.
169. Harrison DA, Benson LN, Lazzam C, Walters JE, Siu S, McLaughlin PR. Percutaneous catheter closure of the persistently patent ductus arteriosus in the adult. *Am J Cardiol* 1996;**77**:1094-1097.
170. John S, Muralidharan S, Jairaj PS, Mani GK, Babuthaman, Krishnaswamy S, Sukumar IP, Cherian G. The adult ductus: review of surgical experience with 131 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;**82**:314-319.
171. Rosenhek R, Binder T, Porenta G, Lang I, Christ G, Schemper M, Maurer G, Baumgartner H. Predictors of outcome in severe, asymptomatic aortic stenosis. *N Engl J Med* 2000;**343**:611-617.
172. Tzemos N, Therrien J, Yip J, Thanassoulis G, Tremblay S, Jamorski MT, Webb GD, Siu SC. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008;**300**:1317-1325.
173. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers JB, Edvardsen T, Goldstein S, Lancellotti P, LeFevre M, Miller F, Jr., Otto CM. Recommendations on the echocardiographic assessment of aortic valve stenosis: a focused update from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017;**18**:254-275.
174. Leon MB, Smith CR, Mack M, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, Tuzcu EM, Webb JG, Fontana GP, Makkar RR, Brown DL, Block PC, Guyton RA, Pichard AD, Bavaria JE, Herrmann HC, Douglas PS, Petersen JL, Akin JJ, Anderson WN, Wang D, Pocock S, PARTNER Trial Investigators. Transcatheter aortic-valve implantation for aortic stenosis in patients who cannot undergo surgery. *N Engl J Med* 2010;**363**:1597-1607.
175. Thourani VH, Suri RM, Gunter RL, Sheng S, O'Brien SM, Ailawadi G, Szeto WY, Dewey TM, Guyton RA, Bavaria JE, Babaliaros V, Gammie JS, Svensson L, Williams M, Badhwar V, Mack MJ. Contemporary real-world outcomes of surgical aortic

- valve replacement in 141,905 low-risk, intermediate-risk, and high-risk patients. *Ann Thorac Surg* 2015;**99**:55-61.
176. Michelena HI, Della Corte A, Prakash SK, Milewicz DM, Evangelista A, Enriquez-Sarano M. Bicuspid aortic valve aortopathy in adults: incidence, etiology, and clinical significance. *Int J Cardiol* 2015;**201**:400-407.
 177. Urban Z, Zhang J, Davis EC, Maeda GK, Kumar A, Stalker H, Belmont JW, Boyd CD, Wallace MR. Supravalvular aortic stenosis: genetic and molecular dissection of a complex mutation in the elastin gene. *Hum Genet* 2001;**109**:512-520.
 178. Summers RM, Andrasko-Bourgeois J, Feuerstein IM, Hill SC, Jones EC, Busse MK, Wise B, Bove KE, Rishforth BA, Tucker E, Spray TL, Hoeg JM. Evaluation of the aortic root by MRI: insights from patients with homozygous familial hypercholesterolemia. *Circulation* 1998;**98**:509-518.
 179. Greutmann M, Tobler D, Sharma NC, Vonder Muhll I, Mebus S, Kaemmerer H, Schuler PK, Deanfield JE, Beauchesne L, Salehian O, Hoffmann A, Golovatyuk V, Oechslin EN, Silversides CK. Cardiac outcomes in adults with supravalvular aortic stenosis. *Eur Heart J* 2012;**33**:2442-2450.
 180. Aboulhossn J, Child JS. Echocardiographic evaluation of congenital left ventricular outflow obstruction. *Echocardiography* 2015;**32 Suppl 2**:S140-S147.
 181. Roemers R, Kluijn J, de Heer F, Arrigoni S, Bokenkamp R, van Melle J, Ebels T, Haze-kamp M. Surgical correction of supravalvular aortic stenosis: 52 years' experience. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2018;**9**:131-138.
 182. Van der Linde D, Takkenberg JJ, Rizopoulos D, Heuvelman HJ, Budts W, van Dijk AP, Witsenburg M, Yap SC, Bogers AJ, Silversides CK, Oechslin EN, Roos-Hesselink JW. Natural history of discrete subaortic stenosis in adults: a multi-centre study. *Eur Heart J* 2013;**34**:1548-1556.
 183. Choudhary P, Canniffe C, Jackson DJ, Tanous D, Walsh K, Celermajer DS. Late outcomes in adults with coarctation of the aorta. *Heart* 2015;**101**:1190-1195.
 184. Padang R, Dennis M, Semsarian C, Bannon PG, Tanous DJ, Celermajer DS, Puranik R. Detection of serious complications by MR imaging in asymptomatic young adults with repaired coarctation of the aorta. *Heart Lung Circ* 2014;**23**:332-338.
 185. Ringel RE, Vincent J, Jenkins KJ, Gauvreau K, Moses H, Lofgren K, Usmani K. Acute outcome of stent therapy for coarctation of the aorta: results of the coarctation of the aorta stent trial. *Catheter Cardiovasc Interv* 2013;**82**:503-510.
 186. Taggart NW, Minahan M, Cabalka AK, Cetta F, Usmani K, Ringel RE, COAST II Investigators. Immediate outcomes of covered stent placement for treatment or prevention of aortic wall injury associated with coarctation of the aorta (COAST II). *JACC Cardiovasc Interv* 2016;**9**:484-493.
 187. Ungerleider RM, Pasquali SK, Welke KF, Wallace AS, Ootaki Y, Quartermain MD, Williams DA, Jacobs JP. Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;**145**:150-157; discussion 157-158.
 188. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, Schreiber C, Hess J. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;**134**:738-745.
 189. Morgan GJ, Lee KJ, Chaturvedi R, Bradley TJ, Mertens L, Benson L. Systemic blood pressure after stent management for arch coarctation: implications for clinical care. *JACC Cardiovasc Interv* 2013;**6**:192-201.
 190. Williams B, Mancia G, Spiering W, Agabiti Rosei E, Azizi M, Burnier M, Clement DL, Coca A, de Simone G, Dominiczak A, Kahan T, Mahfoud F, Redon J, Ruilope L, Zanchetti A, Kerins M, Kjeldsen SE, Kreutz R, Laurent S, Lip GYH, McManus R, Narkiewicz K, Ruschitzka F, Schmieder RE, Shlyakhto E, Tsioufis C, Aboyans V, Desormais I, ESC Scientific Document Group. 2018 ESC/ESH Guidelines for the management of arterial hypertension. *Eur Heart J* 2018;**39**:3021-3104.
 191. Troost E, Gewillig M, Daenen W, Meyns B, Bogaert J, Van Deyk K, Budts W. Behaviour of polyester grafts in adult patients with repaired coarctation of the aorta. *Eur Heart J* 2009;**30**:1136-1141.
 192. Siegmund AS, Kampman MAM, Bilardo CM, Balci A, van Dijk APJ, Oudijk MA, Mulder BJM, Roos-Hesselink JW, Sieswerda GT, Koenen SV, Sollié-Szarynska KM, Ebels T, van Veldhuisen DJ, Pieper PG, ZAHARA investigators. Pregnancy in women with corrected aortic coarctation: uteroplacental Doppler flow and pregnancy outcome. *Int J Cardiol* 2017;**249**:145-150.
 193. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, Eggebrecht H, Evangelista A, Falk V, Frank H, Gaemperli O, Grabenwoger M, Haverich A, Iung B, Manolis AJ, Meijboom F, Nienaber CA, Roffi M, Rousseau H, Sechtem U, Sirnes PA, Allmen RS, Vrints CJ, ESC Committee for Practice Guidelines. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;**35**:2873-2926.
 194. Attias D, Stheneur C, Roy C, Collod-Beroud G, Detaint D, Faivre L, Delrue MA, Cohen L, Francannet C, Beroud C, Claustres M, Iserin F, Khau Van Kien P, Lacombe D, Le Merrer M, Lyonnet S, Odent S, Plauchu H, Rio M, Rossi A, Sidi D, Steg PG, Ravaud P, Boileau C, Jondeau G. Comparison of clinical presentations and outcomes between patients with TGFBR2 and FBN1 mutations in Marfan syndrome and related disorders. *Circulation* 2009;**120**:2541-2549.
 195. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, Delorme G, Mimoun L, Krapf L, Hamroun D, Beroud C, Roy C, Vahanian A, Boileau C. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation* 2012;**125**:226-232.
 196. Rybczynski M, Treede H, Sheikhzadeh S, Groene EF, Bernhardt AM, Hillebrand M, Mir TS, Kuhne K, Koschyk D, Robinson PN, Berger J, Reichenspurner H, Meinertz T, von Kodolitsch Y. Predictors of outcome of mitral valve prolapse in patients with the Marfan syndrome. *Am J Cardiol* 2011;**107**:268-274.
 197. von Kodolitsch Y, Rybczynski M, Vogler M, Mir TS, Schuler H, Kutsche K, Rosenberger G, Detter C, Bernhardt AM, Larena-Avellaneda A, Kolbel T, Debus ES, Schroeder M, Linke SJ, Fuisting B, Napp B, Kammal AL, Puschel K, Bannas P, Hoffmann BA, Gessler N, Vahle-Hinz E, Kahl-Nieke B, Thomalla G, Weiler-Normann C, Ohm G, Neumann S, Benninghoven D, Blankenberg S, Pyritz RE. The role of the multidisciplinary health care team in the management of patients with Marfan syndrome. *J Multidiscip Healthc* 2016;**9**:587-614.
 198. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, Callewaert BL, De Backer J, Devereux RB, Hilhorst-Hofstee Y, Jondeau G, Faivre L, Milewicz DM, Pyritz RE, Sponseller PD, Wordsworth P, De Paepe AM. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet* 2010;**47**:476-485.
 199. Arnaud P, Hanna N, Benarroch L, Aubart M, Bal L, Bouvagnet P, Busa T, Dulac Y, Dupuis-Girod S, Edouard T, Faivre L, Gouya L, Lacombe D, Langeois M, Leheup B, Milleron O, Naudion S, Odent S, Tchitchinadze M, Ropers J, Jondeau G, Boileau C. Genetic diversity and pathogenic variants as possible predictors of severity in a French sample of nonsyndromic heritable thoracic aortic aneurysms and dissections (nshTAAD). *Genet Med* 2019;**21**:2015-2024.
 200. Campens L, Demulier L, De Groote K, Vandekerckhove K, De Wolf D, Roman MJ, Devereux RB, De Paepe A, De Backer J. Reference values for echocardiographic assessment of the diameter of the aortic root and ascending aorta spanning all age categories. *Am J Cardiol* 2014;**114**:914-920.
 201. Devereux RB, de Simone G, Arnett DK, Best LG, Boerwinkle E, Howard BV, Kitzman D, Lee ET, Mosley TH, Jr., Weder A, Roman MJ. Normal limits in relation to age, body size and gender of two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in persons ≥ 15 years of age. *Am J Cardiol* 2012;**110**:1189-1194.
 202. Franken R, El Morabit A, de Waard V, Timmermans J, Scholte AJ, van den Berg MP, Marquering H, Planken NR, Zwinderman AH, Mulder BJ, Groenink M. Increased aortic tortuosity indicates a more severe aortic phenotype in adults with Marfan syndrome. *Int J Cardiol* 2015;**194**:7-12.
 203. Morris SA, Orbach DB, Geva T, Singh MN, Gauvreau K, Lacro RV. Increased vertebral artery tortuosity index is associated with adverse outcomes in children and young adults with connective tissue disorders. *Circulation* 2011;**124**:388-396.
 204. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994;**330**:1335-1341.
 205. Teixeira-Tura G, Forteza A, Rodriguez-Palomares J, Gonzalez Mirelis J, Gutierrez L, Sanchez V, Ibanez B, Garcia-Dorado D, Evangelista A. Losartan versus atenolol for prevention of aortic dilation in patients with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2018;**72**:1613-1618.
 206. Milleron O, Arnoult F, Ropers J, Aegerter P, Detaint D, Delorme G, Attias D, Tubach F, Dupuis-Girod S, Plauchu H, Barthelet M, Sassolas F, Pangaud N, Naudion S, Thomas-Chabaneix J, Dulac Y, Edouard T, Wolf JE, Faivre L, Odent S, Basquin A, Habib G, Collignon P, Boileau C, Jondeau G. Marfan Sartan: a randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Eur Heart J* 2015;**36**:2160-2166.
 207. Pitcher A, Emberson J, Lacro RV, Sleeper LA, Stylianou M, Mahony L, Pearson GD, Groenink M, Mulder BJ, Zwinderman AH, De Backer J, De Paepe AM, Arbustini E, Erdem G, Jin XY, Flather MD, Mullen MJ, Child AH, Forteza A, Evangelista A, Chiu HH, Wu MH, Sandor G, Bhatt AB, Creager MA, Devereux RB, Loeys B, Forfar JC, Neubauer S, Watkins H, Boileau C, Jondeau G, Dietz HC, Baigent C. Design and rationale of a prospective, collaborative metaanalysis of all randomized controlled trials of angiotensin receptor antagonists in Marfan syndrome, based on individual patient data: a report from the Marfan Treatment Trialists' Collaboration. *Am Heart J* 2015;**169**:605-612.

208. David TE, Feindel CM, David CM, Manlhiot C. A quarter of a century of experience with aortic valve-sparing operations. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;**148**:872-879; discussion 879-880.
209. Groenink M, Mulder BJ. How to treat Marfan syndrome: an update. *Eur Heart J* 2016;**37**:986-987.
210. Isselbacher EM, Bonaca MP, Di Eusanio M, Froehlich J, Bassone E, Secchem U, Pyeritz R, Patel H, Khoynzhad A, Eckstein HH, Jondeau G, Ramponi F, Abbasi M, Montgomery D, Nienaber CA, Eagle K, Lindsay ME, International Registry of Aortic Dissection Investigators. Recurrent aortic dissection: observations from the International Registry of Aortic Dissection. *Circulation* 2016;**134**:1013-1024.
211. Mimoun L, Detaint D, Hamroun D, Arnoult F, Delorme G, Gautier M, Milleron O, Meuleman C, Raoux F, Boileau C, Vahanian A, Jondeau G. Dissection in Marfan syndrome: the importance of the descending aorta. *Eur Heart J* 2011;**32**:443-449.
212. Verma S, Siu SC. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *N Engl J Med* 2014;**370**:1920-1929.
213. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, Russo A, Nkomo VT, Sundt TM, Pellikka PA, Tajik AJ, Enriquez-Sarano M. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation* 2008;**117**:2776-2784.
214. Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT, Vahanian A, Jondeau G, Sarano ME. Aortic dilatation patterns and rates in adults with bicuspid aortic valves: a comparative study with Marfan syndrome and degenerative aortopathy. *Heart* 2014;**100**:126-134.
215. Oliver JM, Alonso-Gonzalez R, Gonzalez AE, Gallego P, Sanchez-Recalde A, Cuesta E, Aroca A, Lopez-Sendon JL. Risk of aortic root or ascending aorta complications in patients with bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 2009;**104**:1001-1006.
216. Galian-Gay L, Carro Hevia A, Teixido-Tura G, Rodriguez Palomares J, Gutierrez-Moreno L, Maldonado G, Gonzalez-Alujas MT, Sao-Aviles A, Gallego P, Calvo-Iglesias F, Bermejo J, Robledo-Carmona J, Sanchez V, Saura D, Sevilla T, Burillo-Sanz S, Guala A, Garcia-Dorado D, Evangelista A, Bicuspid Investigators. Familial clustering of bicuspid aortic valve and its relationship with aortic dilation in first-degree relatives. *Heart* 2019;**105**:603-608.
217. Silberbach M, Roos-Hesselink JW, Andersen NH, Braverman AC, Brown N, Collins RT, De Backer J, Eagle KA, Hiratzka LF, Johnson WH, Jr., Kadian-Dodov D, Lopez L, Mortensen KH, Prakash SK, Ratchford EV, Saidi A, van Hagen I, Young LT, American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Genomic and Precision Medicine, Council on Peripheral Vascular Disease. Cardiovascular health in Turner syndrome: a scientific statement from the American Heart Association. *Circ Genom Precis Med* 2018;**11**:e000048.
218. Carlson M, Airhart N, Lopez L, Silberbach M. Moderate aortic enlargement and bicuspid aortic valve are associated with aortic dissection in Turner syndrome: report of the international Turner syndrome aortic dissection registry. *Circulation* 2012;**126**:2220-2226.
219. McElhinney DB, Goldmuntz E. Double-chambered right ventricle. In: *Diagnosis and Management Of Adult Congenital Heart Disease*. London: Churchill Livingstone; 2003. p305-311.
220. Oliver JM, Garrido A, Gonzalez A, Benito F, Mateos M, Aroca A, Sanz E. Rapid progression of midventricular obstruction in adults with double-chambered right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003;**126**:711-717.
221. Hayes CJ, Gersony WM, Driscoll DJ, Keane JF, Kidd L, O'Fallon WM, Pieroni DR, Wolfe RR, Weidman WH. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with pulmonary valvar stenosis. *Circulation* 1993;**87** (2 suppl):128-137.
222. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, Solomon SD, Louie EK, Schiller NB. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2010;**23**:685-713; quiz 786-688.
223. Voet A, Rega F, de Bruene AV, Troost E, Gewillig M, Van Damme S, Budts W. Long-term outcome after treatment of isolated pulmonary valve stenosis. *Int J Cardiol* 2012;**156**:11-15.
224. Duijnhouwer AL, Navarese EP, Van Dijk AP, Loeys B, Roos-Hesselink JW, De Boer MJ. Aneurysm of the pulmonary artery, a systematic review and critical analysis of current literature. *Congenit Heart Dis* 2016;**11**:102-109.
225. Rydman R, Shiina Y, Diller GP, Niwa K, Li W, Uemura H, Uebing A, Barbero U, Bouzas B, Ernst S, Wong T, Pennell DJ, Gatzoulis MA, Babu-Narayan SV. Major adverse events and atrial tachycardia in Ebstein's anomaly predicted by cardiovascular magnetic resonance. *Heart* 2018;**104**:37-44.
226. Chauvaud S, Berrebi A, d'Attellis N, Mousseaux E, Hernigou A, Carpentier A. Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;**23**:525-531.
227. Shivapour JK, Sherwin ED, Alexander ME, Cecchin F, Mah DY, Triedman JK, Marx GR, del Nido PJ, Walsh EP. Utility of preoperative electrophysiologic studies in patients with Ebstein's anomaly undergoing the Cone procedure. *Heart Rhythm* 2014;**11**:182-186.
228. Raju V, Dearani JA, Burkhart HM, Grogan M, Phillips SD, Ammash N, Pike RP, Johnson JN, O'Leary PW. Right ventricular unloading for heart failure related to Ebstein malformation. *Ann Thorac Surg* 2014;**98**:167-173; discussion 173-164.
229. Brown ML, Dearani JA, Danielson GK, Cetta F, Connolly HM, Warnes CA, Li Z, Hodge DO, Driscoll DJ. Functional status after operation for Ebstein anomaly: the Mayo Clinic experience. *J Am Coll Cardiol* 2008;**52**:460-466.
230. Morgenthau A, Frishman WH. Genetic origins of Tetralogy of Fallot. *Cardiol Rev* 2018;**26**:86-92.
231. Wu MH, Lu CW, Chen HC, Kao FY, Huang SK. Adult congenital heart disease in a nationwide population 2000-2014: epidemiological trends, arrhythmia, and standardized mortality ratio. *J Am Heart Assoc* 2018;**7**:e007907.
232. Samad MD, Wehner GJ, Arbabshirani MR, Jing L, Powell AJ, Geva T, Haggerty CM, Fornwalt BK. Predicting deterioration of ventricular function in patients with repaired tetralogy of Fallot using machine learning. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2018;**19**:730-738.
233. Freling HG, Willems TP, van Melle JP, van Slooten YJ, Bartelds B, Berger RM, van Veldhuisen DJ, Pieper PG. Effect of right ventricular outflow tract obstruction on right ventricular volumes and exercise capacity in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2014;**113**:719-723.
234. Ordoas KG, Keedy A, Naeger DM, Kallianos K, Foster E, Liu J, Saloner D, Hope MD. Dilatation of the ascending aorta is associated with presence of aortic regurgitation in patients after repair of tetralogy of Fallot. *Int J Cardiovasc Imaging* 2016;**32**:1265-1272.
235. Lumens J, Fan CS, Walmsley J, Yim D, Manlhiot C, Dragulescu A, Grosse-Wortmann L, Mertens L, Prinzen FW, Delhaas T, Friedberg MK. Relative impact of right ventricular electromechanical dyssynchrony versus pulmonary regurgitation on right ventricular dysfunction and exercise intolerance in patients after repair of tetralogy of Fallot. *J Am Heart Assoc* 2019;**8**:e010903.
236. Jalal Z, Sacher F, Fournier E, Cochet H, Derval N, Haissaguerre M, Fernandez ET, Iriart X, Denis A, Ploux S, Pilloy X, Bordachar P, Thamb JB. right ventricular electrical activation in patients with repaired tetralogy of Fallot. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2019;**12**:e007141.
237. Nakamura A, Horigome H, Seo Y, Ishizu T, Sumazaki R. Right ventricular remodeling due to pulmonary regurgitation is associated with reduced left ventricular free wall strain in surgically repaired tetralogy of fallot. *Circ J* 2014;**78**:1960-1966.
238. Wald RM, Valente AM, Marelli A. Heart failure in adult congenital heart disease: emerging concepts with a focus on tetralogy of Fallot. *Trends Cardiovasc Med* 2015;**25**:422-432.
239. Bokma JP, Winter MM, van Dijk AP, Vliegen HW, van Melle JP, Meijboom FJ, Post MC, Berbee JK, Boekholdt SM, Groenink M, Zwiderman AH, Mulder BJM, Bouma BJ. effect of losartan on right ventricular dysfunction: results from the double-blind, randomized REDEFINE trial (Right Ventricular Dysfunction in Tetralogy of Fallot: Inhibition of the Renin-Angiotensin-Aldosterone System) in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Circulation* 2018;**137**:1463-1471.
240. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, Schreier J, Gatzoulis MA, Groenink M, Inuzuka R, Kilner PJ, Koyak Z, Landzberg MJ, Mulder B, Powell AJ, Wald R, Geva T. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart* 2014;**100**:247-253.
241. Geva T, Mulder B, Gauvreau K, Babu-Narayan SV, Wald RM, Hickey K, Powell AJ, Gatzoulis MA, Valente AM. preoperative predictors of death and sustained ventricular tachycardia after pulmonary valve replacement in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Circulation* 2018;**138**:2106-2115.
242. Kapel GF, Sacher F, Dekkers OM, Watanabe M, Blom NA, Thamb JB, Derval N, Schalij MJ, Jalal Z, Wijnmaalen AP, Zeppenfeld K. Arrhythmogenic anatomical isthmuses identified by electroanatomical mapping are the substrate for ventricular tachycardia in repaired Tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 2017;**38**:268-276.
243. Huntgeburth M, Germund I, Geerdink LM, Sreeram N, Udink Ten Cate FEA. Emerging clinical applications of strain imaging and three-dimensional echocar-

- diography for the assessment of ventricular function in adult congenital heart disease. *Cardiovasc Diagn Ther* 2019;**9**:S326-S345.
244. Babu-Narayan SV, Kilner PJ, Li W, Moon JC, Goktekin O, Davlouros PA, Khan M, Ho SY, Pennell DJ, Gatzoulis MA. Ventricular fibrosis suggested by cardiovascular magnetic resonance in adults with repaired tetralogy of Fallot and its relationship to adverse markers of clinical outcome. *Circulation* 2006;**113**:405-413.
 245. Khairy P, Landzberg MJ, Gatzoulis MA, Lucron H, Lambert J, Marcon F, Alexander ME, Walsh EP. Value of programmed ventricular stimulation after tetralogy of Fallot repair: a multicenter study. *Circulation* 2004;**109**:1994-2000.
 246. Babu-Narayan SV, Diller GP, Gheta RR, Bastin AJ, Karonis T, Li W, Pennell DJ, Uemura H, Sethia B, Gatzoulis MA, Shore DF. Clinical outcomes of surgical pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot and potential prognostic value of preoperative cardiopulmonary exercise testing. *Circulation* 2014;**129**:18-27.
 247. Bokma JP, Geva T, Sleeper LA, Babu Narayan SV, Wald R, Hickey K, Jansen K, Wassall R, Lu M, Gatzoulis MA, Mulder BJ, Valente AM. A propensity score-adjusted analysis of clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Heart* 2018;**104**:738-744.
 248. Oosterhof T, Meijboom FJ, Vliegen HW, Hazekamp MG, Zwinderman AH, Bouma BJ, van Dijk AP, Mulder BJ. Long-term follow-up of homograft function after pulmonary valve replacement in patients with tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 2006;**27**:1478-1484.
 249. Heng EL, Gatzoulis MA, Uebing A, Sethia B, Uemura H, Smith GC, Diller GP, McCarthy KP, Ho SY, Li W, Wright P, Spadotto V, Kilner PJ, Oldershaw P, Pennell DJ, Shore DF, Babu-Narayan SV. Immediate and midterm cardiac remodeling after surgical pulmonary valve replacement in adults with repaired tetralogy of Fallot: a prospective cardiovascular magnetic resonance and clinical study. *Circulation* 2017;**136**:1703-1713.
 250. Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T, Vliegen HW, van Dijk AP, Hazekamp MG, Koolbergen DR, Groenink M, Mulder BJ, Bouma BJ. Preoperative thresholds for mid-to-late haemodynamic and clinical outcomes after pulmonary valve replacement in tetralogy of Fallot. *Eur Heart J* 2016;**37**:829-835.
 251. Mongeon FP, Ben Ali W, Khairy P, Bouhout I, Therrien J, Wald RM, Dallaire F, Bernier PL, Poirier N, Dore A, Silversides C, Marelli A. Pulmonary valve replacement for pulmonary regurgitation in adults with tetralogy of Fallot: a meta-analysis-a report for the writing committee of the 2019 update of the Canadian Cardiovascular Society Guidelines for the management of adults with congenital heart disease. *Can J Cardiol* 2019;**35**:1772-1783.
 252. Bokma JP, Winter MM, Oosterhof T, Vliegen HW, van Dijk AP, Hazekamp MG, Koolbergen DR, Groenink M, Mulder BJ, Bouma BJ. Individualised prediction of pulmonary homograft durability in tetralogy of Fallot. *Heart* 2015;**101**:1717-1723.
 253. Abbas JR, Hoschitzky JA. Which is the best tissue valve used in the pulmonary position, late after previous repair of tetralogy of Fallot? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2013;**17**:854-860.
 254. Egbe AC, Crestanello J, Miranda WR, Connolly HM. Thoracic aortic dissection in tetralogy of Fallot: a review of the national inpatient sample database. *J Am Heart Assoc* 2019;**8**:e011943.
 255. Daily JA, Tang X, Angtuaco M, Bolin E, Lang SM, Collins RT, 2nd. Transcatheter versus surgical pulmonary valve replacement in repaired tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 2018;**122**:498-504.
 256. Georgiev S, Ewert P, Tanase D, Hess J, Hager A, Cleuziou J, Meierhofer C, Eicken A. A low residual pressure gradient yields excellent long-term outcome after percutaneous pulmonary valve implantation. *JACC Cardiovasc Interv* 2019;**12**:1594-1603.
 257. Abdelghani M, Nassif M, Blom NA, Van Mourik MS, Straver B, Koolbergen DR, Kluin J, Tijssen JG, Mulder BJM, Bouma BJ, de Winter RJ. Infective endocarditis after melody valve implantation in the pulmonary position: a systematic review. *J Am Heart Assoc* 2018;**7**:e008163.
 258. McElhinney DB, Sondergaard L, Armstrong AK, Bergersen L, Padera RF, Balzer DT, Lung TH, Berger F, Zahn EM, Gray RG, Hellenbrand WE, Kreutzer J, Eicken A, Jones TK, Ewert P. Endocarditis After transcatheter pulmonary valve replacement. *J Am Coll Cardiol* 2018;**72**:2717-2728.
 259. Bergersen L, Benson LN, Gillespie MJ, Cheatham SL, Crean AM, Hor KN, Horlick EM, Lung TH, McHenry BT, Osten MD, Powell AJ, Cheatham JP. Harmony feasibility trial: acute and short-term outcomes with a self-expanding transcatheter pulmonary valve. *JACC Cardiovasc Interv* 2017;**10**:1763-1773.
 260. Khairy P, Harris L, Landzberg MJ, Viswanathan S, Barlow A, Gatzoulis MA, Fernandes SM, Beauchesne L, Therrien J, Chetaille P, Gordon E, Vonder Muhll I, Cecchin F. Implantable cardioverter-defibrillators in tetralogy of Fallot. *Circulation* 2008;**117**:363-370.
 261. Koyak Z, de Groot JR, Bouma BJ, Van Gelder IC, Budts W, Zwinderman AH, Mulder BJ. Symptomatic but not asymptomatic non-sustained ventricular tachycardia is associated with appropriate implantable cardioverter therapy in tetralogy of Fallot. *Int J Cardiol* 2013;**167**:1532-1535.
 262. Cauldwell M, Quail MA, Smith GS, Heng EL, Ghonim S, Uebing A, Swan L, Li W, Patel RR, Pennell DJ, Steer PJ, Johnson MR, Gatzoulis MA, Babu-Narayan SV. Effect of pregnancy on ventricular and aortic dimensions in repaired tetralogy of Fallot. *J Am Heart Assoc* 2017;**6**:e005420.
 263. Bassett AS, Chow EW, Husted J, Weksberg R, Caluseriu O, Webb GD, Gatzoulis MA. Clinical features of 78 adults with 22q11 Deletion Syndrome. *Am J Med Genet A* 2005;**138**:307-313.
 264. Reddy VM, McElhinney DB, Amin Z, Moore P, Parry AJ, Teitel DF, Hanley FL. Early and intermediate outcomes after repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries: experience with 85 patients. *Circulation* 2000;**101**:1826-1832.
 265. Bull K, Somerville J, Ty E, Spiegelhalter D. Presentation and attrition in complex pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol* 1995;**25**:491-499.
 266. Valente AM, Cook S, Festa P, Ko HH, Krishnamurthy R, Taylor AM, Warnes CA, Kreutzer J, Geva T. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of Fallot: a report from the American Society of Echocardiography: developed in collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr* 2014;**27**:111-141.
 267. Presnell LB, Blankenship A, Cheatham SL, Owens GE, Staveski SL. An overview of pulmonary atresia and major aortopulmonary collateral arteries. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2015;**6**:630-639.
 268. Belli E, Mace L, Ly M, Dervanian P, Pineau E, Roussin R, Lebrete E, Serraf A. Surgical management of pulmonary atresia with ventricular septal defect in late adolescence and adulthood. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;**31**:236-241.
 269. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Schaff HV, Warnes CW, Driscoll DJ, Schleck CD, Ilstrup DM. Late follow-up of 1095 patients undergoing operation for complex congenital heart disease utilizing pulmonary ventricle to pulmonary artery conduits. *Ann Thorac Surg* 2003;**75**:399-410; discussion 410-411.
 270. Redington AN, Somerville J. Stenting of aortopulmonary collaterals in complex pulmonary atresia. *Circulation* 1996;**94**:2479-2484.
 271. Giannakoulas G, Gatzoulis MA. Pulmonary arterial hypertension in congenital heart disease: current perspectives and future challenges. *Hellenic J Cardiol* 2016;**57**:218-222.
 272. Schuurin MJ, Bouma BJ, Cordina R, Gatzoulis MA, Budts W, Mullen MP, Vis JC, Celermajer D, Mulder BJ. Treatment of segmental pulmonary artery hypertension in adults with congenital heart disease. *Int J Cardiol* 2013;**164**:106-110.
 273. Van De Bruene A, Toh N, Hickey EJ, Benson L, Horlick E, Granton JT, Williams WG, Roche SL. Pulmonary hypertension in patients with a subaortic right ventricle: prevalence, impact and management. *Heart* 2019;**105**:1471-1478.
 274. Gelatt M, Hamilton RM, McCrindle BW, Connelly M, Davis A, Harris L, Gow RM, Williams WG, Trusler GA, Freedom RM. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience. *J Am Coll Cardiol* 1997;**29**:194-201.
 275. Raissadati A, Nieminen H, Sairanen H, Jokinen E. Outcomes after the Mustard, Senning and arterial switch operation for treatment of transposition of the great arteries in Finland: a nationwide 4-decade perspective. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017;**52**:573-580.
 276. Cuypers JA, Eindhoven JA, Slager MA, Opic P, Utens EM, Helbing WA, Witsenburg M, van den Bosch AE, Ouhlous M, van Domburg RT, Rizopoulos D, Meijboom FJ, Bogers AJ, Roos-Hesselink JW. The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. *Eur Heart J* 2014;**35**:1666-1674.
 277. Vejlsstrup N, Sorensen K, Mattsson E, Thilen U, Kvidal P, Johansson B, Iversen K, Sondergaard L, Dellborg M, Eriksson P. Long-term outcome of Mustard/Senning correction for transposition of the great arteries in Sweden and Denmark. *Circulation* 2015;**132**:633-638.
 278. De Pasquale G, Bonassin Tempesta F, Lopes BS, Babic D, Oxenius A, Seeliger T, Gruner C, Tanner FC, Biaggi P, Attenhofer Jost C, Greutmann M. High prevalence of baffle leaks in adults after atrial switch operations for transposition of the great arteries. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2017;**18**:531-535.
 279. Rydman R, Gatzoulis MA, Ho SY, Ernst S, Swan L, Li W, Wong T, Sheppard M, McCarthy KP, Roughton M, Kilner PJ, Pennell DJ, Babu-Narayan SV. Systemic right ventricular fibrosis detected by cardiovascular magnetic resonance is associated with clinical outcome, mainly new-onset atrial arrhythmia, in patients after atrial redirection surgery for transposition of the great arteries. *Circ Cardiovasc Imaging* 2015;**8**:e002628.

280. Zaragoza-Macias E, Zaidi AN, Dendukuri N, Marelli A. Medical therapy for systemic right ventricles: a systematic review (part 1) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol* 2019;**73**:1564-1578.
281. Ou P, Khraiche D, Celermajer DS, Agnoletti G, Le Quan Sang KH, Thalabard JC, Quintin M, Raisky O, Vouhe P, Sidi D, Bonnet D. Mechanisms of coronary complications after the arterial switch for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013;**145**:1263-1269.
282. Losay J, Touchot A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot JD, Lacour-Gayet F, Capderou A, Planche C. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 2001;**104**:121-126.
283. Kempny A, Wustmann K, Borgia F, Dimopoulos K, Uebing A, Li W, Chen SS, Piorkowski A, Radley-Smith R, Yacoub MH, Gatzoulis MA, Shore DF, Swan L, Diller GP. Outcome in adult patients after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Int J Cardiol* 2013;**167**:2588-2593.
284. Khairy P, Clair M, Fernandes SM, Blume ED, Powell AJ, Newburger JW, Landzberg MJ, Mayer JE, Jr. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation* 2013;**127**:331-339.
285. Tobler D, Williams WG, Jegatheeswaran A, Van Arsdell GS, McCrindle BW, Greutmann M, Oechslin EN, Silversides CK. Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2010;**56**:58-64.
286. Tobler D, Motwani M, Wald RM, Roche SL, Verocai F, Iwanochko RM, Greenwood JP, Oechslin EN, Crean AM. Evaluation of a comprehensive cardiovascular magnetic resonance protocol in young adults late after the arterial switch operation for d-transposition of the great arteries. *J Cardiovasc Magn Reson* 2014;**16**:98.
287. Van Wijk SWH, van der Stelt F, Ter Heide H, Schoof PH, Doevendans PAFM, Meijboom FJ, Breur JMPJ. Sudden death due to coronary artery lesions long-term after the arterial switch operation: a systematic review. *Can J Cardiol* 2017;**33**:1180-1187.
288. Hazekamp MG, Gomez AA, Koolbergen DR, Hraska V, Metras DR, Mattila IP, Daelen W, Berggren HE, Rubay JE, Stellin G, European Congenital Heart Surgeons Association. Surgery for transposition of the great arteries, ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: European Congenital Heart Surgeons Association multicentre study. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010;**38**:699-706.
289. Van Dissel AC, Winter MM, van der Bom T, Vliegen HW, van Dijk APJ, Pieper PG, Sieswerda GT, Roos-Hesselink JW, Zwinderman AH, Mulder BJM, Bouma BJ. Long-term clinical outcomes of valsartan in patients with a systemic right ventricle: follow-up of a multicenter randomized controlled trial. *Int J Cardiol* 2019;**278**:84-87.
290. Hofferberth SC, Alexander ME, Mah DY, Bautista-Hernandez V, del Nido PJ, Fynn-Thompson F. Impact of pacing on systemic ventricular function in L-transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;**151**:131-138.
291. Mongeon FP, Connolly HM, Dearani JA, Li Z, Warnes CA. Congenitally corrected transposition of the great arteries ventricular function at the time of systemic atrioventricular valve replacement predicts long-term ventricular function. *J Am Coll Cardiol* 2011;**57**:2008-2017.
292. Caldarone CA, McCrindle BW, Van Arsdell GS, Coles JG, Webb G, Freedom RM, Williams WG. Independent factors associated with longevity of prosthetic pulmonary valves and valved conduits. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;**120**:1022-1030; discussion 1031.
293. Mohammadi S, Belli E, Martinovic I, Houyel L, Capderou A, Petit J, Planche C, Serraf A. Surgery for right ventricle to pulmonary artery conduit obstruction: risk factors for further reoperation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2005;**28**:217-222.
294. Peng LF, McElhinney DB, Nugent AW, Powell AJ, Marshall AC, Bacha EA, Lock JE. Endovascular stenting of obstructed right ventricle-to-pulmonary artery conduits: a 15-year experience. *Circulation* 2006;**113**:2598-2605.
295. Sugiyama H, Williams W, Benson LN. Implantation of endovascular stents for the obstructive right ventricular outflow tract. *Heart* 2005;**91**:1058-1063.
296. Gatzoulis MA, Munk MD, Williams WG, Webb GD. Definitive palliation with cavopulmonary or aortopulmonary shunts for adults with single ventricle physiology. *Heart* 2000;**83**:51-57.
297. Gilljam T, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Outcomes of left atrial isomerism over a 28-year period at a single institution. *J Am Coll Cardiol* 2000;**36**:908-916.
298. Hashmi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience. *J Am Coll Cardiol* 1998;**31**:1120-1126.
299. Khairy P, Poirier N, Mercier LA. Univentricular heart. *Circulation* 2007;**115**:800-812.
300. Ro PS, Rychik J, Cohen MS, Mahle WT, Rome JJ. Diagnostic assessment before Fontan operation in patients with bidirectional cavopulmonary anastomosis: are noninvasive methods sufficient? *J Am Coll Cardiol* 2004;**44**:184-187.
301. de Leval MR, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;**96**:682-695.
302. Wilson WM, Valente AM, Hickey EJ, Clift P, Burchill L, Emmanuel Y, Gibson P, Greutmann M, Grewal J, Grigg LE, Gurvitz M, Hickey K, Khairy P, Mayer JE, Jr, Teo E, Vonder Muhll I, Roche SL, Silversides CK, Wald RM. Outcomes of patients with hypoplastic left heart syndrome reaching adulthood after Fontan palliation: multicenter study. *Circulation* 2018;**137**:978-981.
303. Kim SJ, Kim WH, Lim HG, Lee JY. Outcome of 200 patients after an extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2008;**136**:108-116.
304. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, Blackstone EH. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation* 1990;**81**:1520-1536.
305. Khairy P, Fernandes SM, Mayer JE, Jr, Friedman JK, Walsh EP, Lock JE, Landzberg MJ. Long-term survival, modes of death, and predictors of mortality in patients with Fontan surgery. *Circulation* 2008;**117**:85-92.
306. Giardini A, Hager A, Pace Napoleone C, Picchio FM. Natural history of exercise capacity after the Fontan operation: a longitudinal study. *Ann Thorac Surg* 2008;**85**:818-821.
307. Durongpisitkul K, Porter CJ, Cetta F, Offord KP, Slezak JM, Puga FJ, Schaff HV, Danielson GK, Driscoll DJ. Predictors of early- and late-onset supraventricular tachyarrhythmias after Fontan operation. *Circulation* 1998;**98**:1099-1107.
308. Ben Ali W, Bouhout I, Khairy P, Bouchard D, Poirier N. Extracardiac versus lateral tunnel Fontan: a meta-analysis of long-term results. *Ann Thorac Surg* 2019;**107**:837-843.
309. Munsterman ID, Duijnhouwer AL, Kendall TJ, Bronkhorst CM, Ronot M, van Weterre M, van Dijk APJ, Drenth JPH, Tjwa E, Nijmegen Fontan Initiative. The clinical spectrum of Fontan-associated liver disease: results from a prospective multimodality screening cohort. *Eur Heart J* 2019;**40**:1057-1068.
310. Mertens L, Hagler DJ, Sauer U, Somerville J, Gewillig M. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: an international multicenter study. PLE study group. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;**115**:1063-1073.
311. John AS, Johnson JA, Khan M, Driscoll DJ, Warnes CA, Cetta F. Clinical outcomes and improved survival in patients with protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Am Coll Cardiol* 2014;**64**:54-62.
312. Rychik J, Atz AM, Celermajer DS, Deal BJ, Gatzoulis MA, Gewillig MH, Hsia TY, Hsu DT, Kovacs AH, McCrindle BW, Newburger JW, Pike NA, Rodefeld M, Rosenthal DN, Schumacher KR, Marino BS, Stout K, Veldtman G, Younoszai AK, d'Udekem Y, American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2019;CIR0000000000000696.
313. Abrams DJ, Earley MJ, Sporton SC, Kistler PM, Gatzoulis MA, Mullen MJ, Till JA, Cullen S, Walker F, Lowe MD, Deanfield JE, Schilling RJ. Comparison of non-contact and electroanatomic mapping to identify scar and arrhythmia late after the Fontan procedure. *Circulation* 2007;**115**:1738-1746.
314. Hebert A, Mikkelsen UR, Thilen U, Idorn L, Jensen AS, Nagy E, Hanseus K, Sorensen KE, Sondergaard L. Bosentan improves exercise capacity in adolescents and adults after Fontan operation: the TEMPO (Treatment With Endothelin Receptor Antagonist in Fontan Patients, a Randomized, Placebo-Controlled, Double-Blind Study Measuring Peak Oxygen Consumption) study. *Circulation* 2014;**130**:2021-2030.
315. Huddleston CB. The failing Fontan: options for surgical therapy. *Pediatr Cardiol* 2007;**28**:472-476.
316. Van Melle JP, Wolff D, Horer J, Belli E, Meyns B, Padalino M, Lindberg H, Jacobs JP, Mattila IP, Berggren H, Berger RM, Pretre R, Hazekamp MG, Helvind M, Nosal M, Tlaskal T, Rubay J, Lazarov S, Kadner A, Hraska V, Fragata J, Pozzi M, Sarris G, Michielon G, di Carlo D, Ebels T. Surgical options after Fontan failure. *Heart* 2016;**102**:1127-1133.
317. Mavroudis C, Deal BJ, Backer CL, Stewart RD, Franklin WH, Tsao S, Ward KM, DeFreitas RA. J. Maxwell Chamberlain Memorial Paper for congenital heart surgery. 111 Fontan conversions with arrhythmia surgery: surgical lessons and outcomes. *Ann Thorac Surg* 2007;**84**:1457-1465; discussion 1465-1466.

318. Yau JM, Singh R, Halpern EJ, Fischman D. Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery in adults: a comprehensive review of 151 adult cases and a new diagnosis in a 53-year-old woman. *Clin Cardiol* 2011;**34**:204-210.
319. Opolski MP, Pregowski J, Kruk M, Witkowski A, Kwiecinska S, Lubienska E, Demkow M, Hryniewiecki T, Michalek P, Ruzyllo W, Kepka C. Prevalence and characteristics of coronary anomalies originating from the opposite sinus of Valsalva in 8,522 patients referred for coronary computed tomography angiography. *Am J Cardiol* 2013;**111**:1361-1367.
320. Mainwaring RD, Reddy VM, Reinhartz O, Petrossian E, MacDonald M, Nasirov T, Miyake CY, Hanley FL. Anomalous aortic origin of a coronary artery: medium-term results after surgical repair in 50 patients. *Ann Thorac Surg* 2011;**92**:691-697.
321. Frommelt PC, Sheridan DC, Berger S, Frommelt MA, Tweddell JS. Ten-year experience with surgical unroofing of anomalous aortic origin of a coronary artery from the opposite sinus with an interarterial course. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;**142**:1046-1051.
322. Jegatheeswaran A, Devlin PJ, McCrindle BW, Williams WG, Jacobs ML, Blackstone EH, DeCampi WM, Caldarone CA, Gaynor JW, Kirklin JK, Lorber RO, Mery CM, St Louis JD, Molossi S, Brothers JA. Features associated with myocardial ischemia in anomalous aortic origin of a coronary artery: a Congenital Heart Surgeons' Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2019;**158**:822-834 e823.
323. Grani C, Benz DC, Steffen DA, Clerc OF, Schmied C, Possner M, Vontobel J, Mikulic F, Gebhard C, Pazhenkottil AP, Gaemperli O, Hurwitz S, Kaufmann PA, Buechel RR. Outcome in middle-aged individuals with anomalous origin of the coronary artery from the opposite sinus: a matched cohort study. *Eur Heart J* 2017;**38**:2009-2016.
324. Krasuski RA, Magyar D, Hart S, Kalahasti V, Lorber R, Hobbs R, Pettersson G, Blackstone E. Long-term outcome and impact of surgery on adults with coronary arteries originating from the opposite coronary cusp. *Circulation* 2011;**123**:154-162.
325. Spertus JA, Eagle KA, Krumholz HM, Mitchell KR, Normand S-LT. American College of Cardiology and American Heart Association methodology for the selection and creation of performance measures for quantifying the quality of cardiovascular care. *Circulation* 2005;**111**:1703-1712.
326. National Quality Forum. Measure evaluation criteria. http://www.qualityforum.org/Measuring_Performance/Subsubmitting_Standards/Measure_Evaluation_Criteria.aspx#comparison. (25 March 2020).
327. Bhatt DL, Drozda JP, Shahian DM, Chan PS, Fonarow GC, Heidenreich PA, Jacobs JP, Masoudi FA, Peterson ED, Welke KF. ACC/AHA/STS statement on the future of registries and the performance measurement enterprise. *J Am Coll Cardiol* 2015;**66**:2230-2245.
328. Lindauer PK, Remus D, Roman S, Rothberg MB, Benjamin EM, Ma A, Bratzler DW. Public reporting and pay for performance in hospital quality improvement. *N Engl J Med* 2007;**356**:486-496.
329. Raleigh VS, Foot C. *Getting the Measure of Quality. Opportunities and Challenges*. London: The King's Fund; 2010.