Врожденная митральная недостаточность (ВМН)

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: I05.1, I08.0, I34.0, I34.1, I34.8, Q23.3 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России", Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии "Российское общество рентгенологов и радиологов"

Врожденная митральная недостаточность — врожденное поражение митрального клапана, при котором во время систолы кровь возвращается из левого желудочка в левое предсердие. Рекомендация посвящена диагностике тяжести порока, наблюдению, медикаментозной стабилизации и выбору сроков хирургической коррекции.

Главное

- Тяжелая МН по ЭхоКГ характеризуется, в частности, vena contracta ≥0,70 см, EROA ≥0,40 см², объемом регургитации ≥60 мл и фракцией регургитации ≥50%; обычно выявляются дилатация левых отделов сердца и выраженная аномалия клапана.
- Трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием — основной метод подтверждения ВМН, оценки анатомии клапана, размеров и функции желудочков, размера левого предсердия, давления в легочной артерии и тяжести регургитации (УУР А, УДД 2).
- У детей с тяжелой изолированной МН (3–4 степень) и II–IV ФК по NYHA рекомендуется хирургическое лечение; при возможности предпочтительна реконструкция собственного клапана, а протезирование выполняют при невозможности или неэффективности реконструкции.
- Хирургическое вмешательство на митральном клапане должно быть выполнено до появления признаков дисфункции ЛЖ, так как она может быть необратима даже в случае успешной операции на клапане.
- Дооперационная ФВЛЖ менее 55% является неблагоприятным прогностическим признаком; конечный систолический размер ЛЖ до операции должен быть менее 40 мм для обеспечения нормальной послеоперационной функции ЛЖ.
- Бессимптомных пациентов с легкой МН без легочной гипертензии и дисфункции ЛЖ наблюдают обычно ежегодно; при умеренной МН клиническая оценка и ЭхоКГ выполняются дважды в год, при тяжелой МН или бессимптомной дисфункции ЛЖ — каждые 6–12 месяцев.
- После механического протезирования митрального клапана варфарин назначают пожизненно; после биопротезирования — на 3 месяца. После пластики с синтетическими материалами варфарин назначают на 3 месяца, а при факторах риска тромбоза — пожизненно; целевой МНО при протезированном митральном клапане составляет 2,5–3,5.

Диагностика

1. Собрать анамнез и оценить переносимость нагрузки, спросив об одышке, сердцебиении, плохой прибавке массы тела и частых инфекциях бронхолегочной системы (УУР С, УДД 5).
2. Провести осмотр детским кардиологом и/или сердечно-сосудистым хирургом, оценить форму грудной клетки, пропальпировать область сердца, выполнить аускультацию сердца и легких (УУР С, УДД 5). Типичный признак — пансистолический шум на верхушке с проведением в левую подмышечную область и на спину.
3. Выполнить общий анализ крови и мочи; при первичном выявлении или ухудшении состояния оценить маркеры воспаления и бактериальной инфекции, включая С-реактивный белок и прокальцитонин, а при соответствующих показаниях — посев крови. Лабораторные показатели не имеют специфичности для ВМН (УУР С, УДД 5; для посева крови — УУР С, УДД 4).
4. Зарегистрировать ЭКГ для оценки ритма, проводимости и перегрузки отделов сердца и выполнить прицельную рентгенографию грудной клетки для оценки размеров сердца и состояния малого круга кровообращения (УУР С, УДД 5).
5. Провести трансторакальную ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием: оценить анатомию митрального клапана, механизм регургитации, размеры и функцию ЛЖ и ПЖ, размер ЛП, давление в легочной артерии, vena contracta, EROA, PISA, объем и фракцию регургитации (УУР А, УДД 2).

6. Если трансторакальная ЭхоКГ не позволяет четко визуализировать и оценить поток регургитации, выполнить чреспищеводную ЭхоКГ для уточнения анатомии и планирования операции. При тяжелой МН и массе тела более 40 кг ее рекомендуют перед хирургическим вмешательством при отсутствии противопоказаний; для рутинного наблюдения бессимптомных пациентов ЧПЭхоКГ не рекомендуется (УУР С, УДД 5).
7. При ухудшении состояния или недостаточности данных ЭхоКГ использовать МРТ сердца и магистральных сосудов; детям старше 6 месяцев с высокой легочной гипертензией по ЭхоКГ выполнить катетеризацию камер сердца для определения легочного сосудистого сопротивления и давления заклинивания легочных сосудов (УУР С, УДД 5).

Лечение

- При выраженной недостаточности митрального клапана и острой сердечной недостаточности для снижения постнагрузки внутривенно инфузионно вводят нитропруссид натрия дигидрат в дозе 0,3–4 мкг/кг/мин (УУР С, УДД 5). При гипотонии его сочетают с адренергическими и дофаминергическими средствами; медикаментозная терапия в этой ситуации стабилизирует состояние перед операцией.
- При синдроме низкого сердечного выброса применяют левосимендан; поддерживающая доза — 0,05–0,2 мкг/кг/мин (УУР С, УДД 5). У пациентов с хронической тяжелой симптомной МН периоперационное введение продолжают 24–72 часа в дозе 0,05–0,2 мкг/кг/мин без нагрузочной дозы; при гипотонии нужна инотропная поддержка (УУР В, УДД 2).
- Ингибиторы АПФ назначают пациентам с признаками ХСН и при систолической дисфункции ЛЖ; у детей каптоприл начинают с 0,18–0,33 мг/кг/сут в 3 приема, затем используют 0,5–2,0 мг/кг/сут, максимальная доза — 6 мг/кг/сут. Эналаприл применяют в дозе 0,1–0,5 мг/кг/сут в 2 приема, максимум у детей — 1,2 мг/кг/сут (УУР С, УДД 5).
- Детям с МН и ХСН назначают бета-адреноблокаторы в стационаре с контролем ЧСС и АД: карведилол начинают с 0,1 мг/кг/сут в 2 приема и титруют до 0,7–0,8 мг/кг/сут, метопролол применяют в дозе 0,1–1 мг/кг/сут, бисопролол — 0,1–0,3 мг/кг/сут в один прием (УУР С, УДД 5).
- При сердечной недостаточности используют диуретики с индивидуальным подбором дозы, начиная с минимальной; при небольшой задержке жидкости возможны гидрохлоротиазид и спиронолактон, при выраженной задержке жидкости или снижении функции почек — фуросемид. Для детей дозы фуросемида составляют 1 мг/кг за прием у новорожденных каждые 12–24 часа, 1–4 мг/кг/сут внутрь или 1–2 мг/кг за прием внутривенно у младенцев и детей (УУР В, УДД 3).
- Специфическую терапию легочной гипертензии при МН не назначают: посткапиллярная легочная гипертензия при заболевании левых отделов сердца не является показанием к препаратам для легочной артериальной гипертензии и может ухудшиться с развитием отека легких (УУР С, УДД 5).
- Хирургическое лечение включает реконструкцию или протезирование митрального клапана в условиях искусственного кровообращения. У маленьких детей предпочтительна клапансохраняющая операция; механический протез выбирают при невозможности или неэффективности реконструкции с резидуальной тяжелой регургитацией (УУР С, УДД 5).
- После механического протезирования назначают пожизненный варфарин, после биопротезирования — на 3 месяца; после пластики с синтетическими материалами — на 3 месяца или пожизненно при факторах риска тромбообразования. Целевой МНО при протезированном митральном клапане — 2,5–3,5 (для пожизненной терапии после механического протеза — УУР В, УДД 3; остальные указания — УУР С, УДД 5).

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на врожденную митральную недостаточность рекомендуется прием врача-детского кардиолога первичный и/или врача-сердечно-сосудистого хирурга первичный с целью верификации диагноза.
- Госпитализация нужна при неясном диагнозе и необходимости специальных методов исследования, коррекции терапии при сердечной недостаточности или легочной гипертензии, а также для плановой операции.
- Экстренная госпитализация показана при острой МН с отеком легких, кардиогенном шоке или нестабильной гемодинамике, декомпенсации ХСН, инфекционном эндокардите, ухудшении функционального статуса из-за прогрессирования СН или аритмий, а также при легочной гипертензии, требующей коррекции лечения.

- После операции первый осмотр кардиолога с обязательной ЭхоКГ проводят через 2–4 недели после выписки; далее интервалы зависят от тяжести и осложнений, а при стабильном состоянии без признаков прогрессирования достаточно ежегодного осмотра.
- После хирургической коррекции физическую нагрузку ограничивают в течение 3 месяцев; при осложненном послеоперационном течении в течение 6 месяцев направляют в специализированное кардиологическое санаторно-курортное учреждение или детский реабилитационный центр.

Частые вопросы

Какой метод лучше всего подтверждает ВМН и определяет ее тяжесть?

Основной метод — трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием. Она должна включать оценку анатомии клапана, размеров и функции желудочков, давления в легочной артерии, vena contracta, EROA, объема и фракции регургитации (УУР А, УДД 2).

Когда ребенку с ВМН нужна операция?

Операция рекомендуется при тяжелой изолированной МН 3–4 степени и II–IV ФК по NYHA, а также иногда при умеренной МН, если одновременно корректируют другой ВПС. У новорожденных и детей младшего возраста ориентируются на тотальную МН с выраженными симптомами, особенно при давлении в легочной артерии более 50 мм рт. ст.

Нужно ли назначать препараты для легочной гипертензии при МН?

Нет, специфическую терапию легочной гипертензии при МН не назначают. Такая гипертензия имеет посткапиллярный характер, а препараты для легочной артериальной гипертензии могут ускорить отек легких и декомпенсацию (УУР С, УДД 5).

Как часто наблюдать бессимптомного пациента?

При легкой МН без легочной гипертензии и дисфункции ЛЖ — обычно один раз в год. При умеренной МН клиническая оценка и ЭхоКГ нужны дважды в год, при тяжелой МН или бессимптомной дисфункции ЛЖ — каждые 6–12 месяцев.

Как контролировать антикоагуляцию после протезирования митрального клапана?

После механического протеза варфарин принимают пожизненно, после биопротеза — 3 месяца; после пластики с синтетическими материалами — 3 месяца, если нет оснований для более длительной терапии. При протезированном митральном клапане контролируют МНО, целевой диапазон — 2,5–3,5.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/744-vrozhdennaya-mitralnaya-nedostatochnost-vmn. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/744_2