Дискордантное предсердно-желудочковое соединение

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q20.5, Q20.8 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Дискордантное предсердно-желудочковое соединение — группа врожденных пороков, наиболее часто представленная корригированной транспозицией магистральных сосудов (КТМС).

Главное

- При КТМС морфологически правый желудочек работает как системный, а морфологически левый — как венозный; системным атриовентрикулярным клапаном является левосторонний трехстворчатый клапан.
- Примерно у 80% пациентов есть сопутствующие внутрисердечные дефекты. Наиболее значимы недостаточность системного трехстворчатого клапана, ДМЖП, обструкция выводного тракта морфологически левого желудочка и стеноз легочной артерии.
- Нарушения проводимости типичны: полная АВ-блокада выявляется у 5–10% новорожденных и может развиваться примерно с частотой 2% в год; нормальная АВ-проводимость выявляется только у 38% больных.
- Основные клинические признаки — одышка, утомляемость, одышка при физической нагрузке, цианоз и нарушения ритма; при тяжелом состоянии и сердечной недостаточности возможны гепатомегалия и отеки.
- Для подтверждения КТМС ключевым методом является трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием; она должна оценивать анатомию желудочков и сосудов, системный трехстворчатый клапан, функцию системного правого желудочка, септальные дефекты и обструкцию выводных трактов. ЕОК I C (УУР С, УДД 5).
- При возможности выполняют анатомическую коррекцию КТМС, чтобы избежать морфологической недостаточности правого желудочка; без стеноза легочной артерии выполняют предсердное и артериальное переключение, а при стенозе — предсердное переключение в сочетании с процедурой Растелли.
- После коррекции необходим контроль: ЭКГ и ЭхоКГ выполняют ежегодно, МРТ сердца с контрастированием — 1 раз в 2 года; при осложнениях и остаточных врожденных пороках обследование проводят чаще. ЕОК I C и IIa C (УУР С, УДД 5).

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез: уточните одышку, цианоз, утомляемость, отставание в физическом развитии, переносимость нагрузки, нарушения ритма и пренатальную диагностику ВПС. Нарастание одышки и цианоза указывает на ухудшение состояния. ЕОК I C (УУР С, УДД 5).
2. Проведите осмотр и аускультацию: оцените цианоз, частоту сердечных сокращений и дыхания, рост, массу тела, АД, отеки, набухание и пульсацию шейных вен, форму грудной клетки и шумы над сердцем. ЕОК I C (УУР С, УДД 5).
3. Выполните общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови, включая креатинин, электролиты, печеночные показатели и pro-BNP, а также пульсоксиметрию в динамике. У пациентов, поступающих на операцию, дополнительно оценивают кислотно-щелочное состояние, гемостаз и инфекционные маркеры перед вмешательством. ЕОК I C (УУР С, УДД 5).
4. Зарегистрируйте 12-канальную ЭКГ и выполните холтеровское мониторирование для выявления АВ-блокады и других аритмий, гипертрофии правого предсердия и желудочка и отклонения электрической оси. Характерны зубцы Q во II, III, aVF и правых грудных отведениях. ЕОК I C (УУР С, УДД 5).
5. Проведите трансторакальную ЭхоКГ с цветным допплером: подтвердите левое и переднее положение аорты относительно легочной артерии, параллельное расположение магистральных сосудов, морфологию желудочков и клапанов; количественно оцените регургитацию системного трехстворчатого клапана, функцию системного правого желудочка, ДМЖП, Qp/Qs и стенозы. ЕОК I C (УУР С, УДД 5).
6. Если трансторакальная визуализация недостаточна или данные противоречивы, используйте ЧП-ЭхоКГ, катетеризацию с ангиокардиографией, КТ или МРТ сердца с контрастированием по клиническим

показаниям. При тяжелой сердечной недостаточности III–IV функционального класса перед решением вопроса о хирургическом лечении или трансплантации выполняют кардиореспираторный тест с нагрузкой. ЕОК IIa C или I C (УУР C, УДД 4–5).

Лечение

- Консервативное лечение подбирает кардиолог, имеющий опыт ведения ВПС. Рутинное назначение иАПФ, БРА, бета-блокаторов или антагонистов альдостерона для профилактики сердечной недостаточности или улучшения прогноза не показано; при выраженных клинических симптомах классические препараты для лечения сердечной недостаточности или БРА могут оказывать положительное действие.
- При сердечной недостаточности применяют умеренную диуретическую терапию, при нарушениях ритма — антиаритмические препараты классов I и III; следует контролировать АД, электролиты, креатинин, мочевину и гематокрит и избегать форсированного диуреза. При фибрилляции предсердий, тромбоэмболии в головной мозг или транзиторной ишемической атаке, а также после тромбоэмболии легочной артерии показаны антикоагулянты. ЕОК I C (УУР C, УДД 5).
- При выраженном стенозе легочной артерии и стойком парциальном давлении кислорода менее 7 кПа (50 мм рт.ст.) или сатурации менее 60% проводят оксигенотерапию; обычный поток составляет 2–4 л/мин, иногда требуется до 10 л/мин. ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5).
- При возможности выполняют анатомическую коррекцию: без стеноза легочной артерии — предсердное и артериальное переключение, при стенозе — предсердное переключение с процедурой Растелли. Критерии операбельности включают гемоглобин менее 180–190 г/л, сатурацию аортальной крови более 70–75%, нормальные размеры желудочков, адекватное правое предсердие, большой ДМЖП и умеренную дисфункцию системного правого желудочка. ЕОК I B (УУР A, УДД 2).
- Маленьким детям без стеноза легочной артерии выполняют предсердное и артериальное переключение; детям старшего возраста, подросткам и взрослым при стенозе легочной артерии — предсердное переключение и операцию Растелли. У новорожденных и детей 1–2 лет при небольшом ДМЖП и стенозе выводного отдела ЛЖ возможны операция Nikaidoh и предсердное переключение.
- Паллиативную операцию проводят при цианозе, ДМЖП со стенозом или атрезией легочной артерии либо высокой легочной гипертензии, если сатурация менее 70%, гемоглобин более 190 г/л или имеются частые одышечно-цианотические приступы. Возможны системно-легочный анастомоз, реконструкция выводного тракта, двунаправленный каво-пульмональный анастомоз, стентирование ОАП или ветвей ЛА и суживание легочной артерии. ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5).
- После коррекции повторное вмешательство показано при выраженной недостаточности системного АВ-клапана, остаточном стенозе ЛА, дисфункции кондуита, реканализации ДМЖП, высокой степени АВ-блокады, стенозе коллекторов после предсердного переключения, недостаточности неоаортального клапана или нарушении коронарного кровотока. При стенозе выводного отдела ЛЖ и ЛА ориентиром для открытой операции служат градиент более 50 мм рт.ст. или отношение систолических давлений в венозном и системном желудочках более 2/3. ЕОК IIa C (УУР C, УДД 5).

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализируйте для диагностики и выбора тактики при подозрении на КТМС, наличии сопутствующего ВПС, цианоза, одышки или выраженной недостаточности системного АВ-клапана.
- Экстренная госпитализация нужна при АВ-блокаде высокой степени, резком усилении цианоза или одышки, а также при признаках выраженной сердечной недостаточности.
- После коррекции наблюдайте пациента у кардиолога, имеющего опыт ведения ВПС, не реже одного раза в год; при осложнениях и остаточных пороках обследования проводят чаще.
- При появлении или резком усилении утомляемости, одышки, цианоза, отеков, увеличения живота, аритмии, синкопе или неврологического дефицита нужна внеочередная консультация кардиолога.

Частые вопросы

Какие методы подтверждают КТМС?

Диагноз подтверждают совокупностью данных ЭКГ, ЭхоКГ, а при необходимости — катетеризации с ангиокардиографией, КТ и МРТ сердца. Базовым методом является трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием; при недостаточной визуализации используют ЧП-ЭхоКГ.

Что оценивать на ЭхоКГ при КТМС?

Нужно описать морфологию и функцию системного правого желудочка, степень регургитации системного трехстворчатого клапана, наличие и характеристики ДМЖП, Qp/Qs, стенозы выводных трактов, положение аорты и легочной артерии, а также сопутствующие ВПС.

Нужно ли всем пациентам с КТМС назначать иАПФ или бета-блокатор?

Нет. Доказательств улучшения исходов при рутинном применении иАПФ, БРА, бета-блокаторов или антагонистов альдостерона для профилактики сердечной недостаточности нет. При выраженных клинических симптомах возможна индивидуальная медикаментозная терапия под наблюдением кардиолога.

Как наблюдать пациента после операции?

После коррекции пациента ежегодно наблюдают у кардиолога, имеющего опыт ведения пациентов с ВПС; ЭхоКГ выполняют ежегодно, МРТ сердца с контрастированием — один раз в 2 года. При осложнениях и остаточных врожденных пороках обследование проводят чаще.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/35-diskordantnoe-predserdno-zheludochkovoe-soedinenie. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/35_2