Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП)

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q25.5 · 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"

АЛА с ДМЖП — сложный врождённый порок сердца, при котором отсутствует прямое сообщение между правым желудочком и системой лёгочной артерии, а лёгочный кровоток обеспечивается ОАП и/или коллатералями. Рекомендация посвящена подтверждению анатомии и гемодинамики, выбору ранней радикальной или этапной хирургической коррекции и длительному наблюдению после операции.

Главное

- Анатомическая основа порока: отсутствие лёгочной артерии на одном или нескольких уровнях, большой подаортальный ДМЖП, дополнительные источники лёгочного кровотока, гипертрофия ПЖ и декстропозиция корня аорты.
- Клинически преобладает артериальная гипоксемия с прогрессирующим цианозом; одышечно-цианотические приступы обычно отсутствуют. Длительная гипоксемия может приводить к формированию «барабанных пальцев» и «часовых стёкол».
- Прогноз определяется источниками лёгочного кровотока: при дуктус-зависимой гемодинамике смертность до 12 месяцев достигает 90%, а общая медиана выживаемости при АЛА с ДМЖП составляет 6 месяцев–2 года.
- Любой анатомический вариант АЛА с ДМЖП является показанием к операции; вмешательство проводят как можно раньше, чаще на первом году жизни.
- При благоприятной анатомии выполняют радикальную коррекцию: закрытие ДМЖП, создание выхода из ПЖ в систему ЛА и, при необходимости, унифокализацию лёгочного кровотока.
- После операции необходимо длительное наблюдение с ЭКГ и ЭхоКГ, ежегодной пульсоксиметрией и периодическим Холтеровским мониторированием; при остаточных осложнениях частоту обследований увеличивают.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез у каждого пациента: уточнить одышку, цианоз губ и пальцев, отставание в физическом развитии, утомляемость и переносимость нагрузки. При нарастании одышки и цианоза оценивают тяжесть ухудшения состояния. УУР С, УДД 5.
2. Провести осмотр: определить выраженность цианоза, форму грудной клетки, пропальпировать область сердца, измерить ЧСС и ЧД; выполнить аускультацию. Возможны ослабление II тона над ЛА и систоло-диастолические шумы ОАП, БАЛКА или системно-лёгочного анастомоза. УУР С, УДД 5.
3. Выполнить общий анализ крови, пульсоксиметрию или определить сатурацию капиллярной крови в динамике, биохимический анализ, лактат, NT-proBNP и коагулограмму. Лактат более 2,2, pro-BNP более 125 пг/мл и указанные в рекомендации признаки метаболического ацидоза рассматриваются как предикторы необходимости экстренной операции. УУР С, УДД 5.
4. Зарегистрировать ЭКГ и выполнить рентгенографию грудной клетки. На ЭКГ типичны отклонение электрической оси вправо от +100 до +180°, гипертрофия ПЖ, признаки перегрузки правого предсердия и неполная блокада правой ножки пучка Гиса; на рентгенограмме оценивают лёгочный рисунок, размеры сердца и особенности аорты и ЛА. УУР С, УДД 5.
5. Провести трансторакальную ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием: оценить размеры камер, ДМЖП, декстропозицию аорты, гипертрофию ПЖ, ствол и ветви ЛА, признаки атрезии. Для III и IV типов оценка системы ЛА по ЭхоКГ не рекомендуется. УУР С, УДД 5.
6. Для уточнения анатомии и гемодинамики выполнить чрезвенозную катетеризацию с вентрикулографией и ангиокардиографией; определить ветви ЛА, источники и распределение коллатералей. При планировании операции, если данных ЭхоКГ и ангиокардиографии недостаточно, выполнить КТ сердца с

контрастированием; МРТ используют при неоднозначных результатах и для структурно-функциональной оценки. УУР С, УДД 5.

Лечение

- Радикальная коррекция включает пластику ДМЖП и реконструкцию пути оттока ПЖ в систему ЛА, при необходимости — унифокализацию лёгочного кровотока. Её выполняют первично при благоприятной анатомии, обычно на первом году жизни, либо вторым этапом после паллиативной операции. УУР С, УДД 5.
- Для радикальной коррекции благоприятны: сатурация в аорте более 70–75%, гемоглобин менее 180–190 г/л, индекс McGoon более 1,5, индекс Nakata более 250 мм²/м², ПНАИ более 250 мм²/м², КДО ЛЖ более 40 мл/м², фракция выброса желудочков более 50%, отсутствие множественных крупных коллатералей и наличие истинных ЛА во всех бронхолёгочных сегментах. УУР С, УДД 5.
- При сатурации менее 70%, гемоглобине более 190 г/л, массе новорождённого менее 2,5 кг, КДО ЛЖ менее 40 мл/м², индексе McGoon менее 1,2, индексе Nakata или ПНАИ менее 250 мм²/м², выраженной коллатерализации либо тяжёлой сопутствующей патологии выбирают паллиативную тактику. УУР С, УДД 5.
- Паллиативные варианты включают системно-лёгочный анастомоз, реконструкцию выхода из ПЖ без закрытия ДМЖП, центральный анастомоз, стентирование ОАП, стентирование ветвей ЛА или стенозов БАЛКА, вмешательства на мембране в проекции клапана ЛА при I типе и унифокализацию БАЛКА. УУР С, УДД 5.
- При индексе КДО ЛЖ менее 40 мл/м² или индексе Nakata 150–250 мм²/м² первым этапом выполняют системно-лёгочный анастомоз; при индексе Nakata менее 150 мм²/м² — реконструкцию пути оттока ПЖ без пластики ДМЖП. УУР С, УДД 5.
- При стойком PaO_2 менее 7 кПа (50 мм рт. ст.) или сатурации менее 70% проводят длительную оксигенотерапию; обычный поток составляет 2–4 л/мин, иногда требуется до 10 л/мин. Оксигенотерапия облегчает состояние, но не изменяет лёгочную гемодинамику и течение порока. УУР С, УДД 5.
- Новорождённым с критическим стенозом ЛА и закрывающимся ОАП назначают алпростадил для поддержания проходимости ОАП и контролируют ЧСС, ЧД и АД. Петлевые диуретики применяют при большом ОАП или множественных крупных БАЛКА с переполнением малого круга и сердечной недостаточностью; форсированного диуреза следует избегать. УУР С, УДД 5.
- После радикальной коррекции при стенозах ЛА или кондуита выполняют баллонную ангиопластику со стентированием; при БАЛКА, не являющихся единственным источником кровоснабжения сегмента, проводят эмболизацию. При недостаточности клапана ЛА с дилатацией ПЖ, КДО ПЖ более 60 мл/м², недостаточностью трёхстворчатого клапана или QRS более 160 мс показано протезирование клапана ЛА. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация нужна при наличии или усилении цианоза и одышки, а также для уточнения формы порока и выбора метода лечения.
- Экстренно госпитализируют при резком усилении цианоза или одышки, зависимости новорождённого от внутривенных инфузий простагландинов и нарастающей сердечно-сосудистой недостаточности.
- После хирургической коррекции при осложнённом послеоперационном течении — остаточном ДМЖП, стенозах ЛА, недостаточности кровообращения, инфекции или повторных операциях за одну госпитализацию — направляют на реабилитацию в специализированное кардиологическое учреждение в течение 6 месяцев.
- После операции диспансерное наблюдение проводят через 1, 3, 6 и 12 месяцев, затем с интервалом 3–36 месяцев до 18 лет; пациенты с дисфункцией ПЖ, остаточным шунтом, обструкцией выхода из ПЖ или аортальной регургитацией нуждаются в ежегодном наблюдении в специализированном центре.

Частые вопросы

Какие исследования подтверждают АЛА с ДМЖП?

Диагноз устанавливают по данным ЭКГ, трансторакальной ЭхоКГ, катетеризации камер сердца с ангиокардиографией и КТ сердца с контрастированием. Исследования уточняют анатомию ЛА, ДМЖП, гемодинамику и источники коллатерального кровотока.

Когда можно выполнять радикальную коррекцию?

Ориентируются на клиническое состояние и операбельную анатомию: сатурацию в аорте более 70–75%, гемоглобин менее 180–190 г/л, индекс McGoon более 1,5, индекс Nakata и ПНАИ более 250 мм²/м², КДО ЛЖ более 40 мл/м² и ФВ желудочков более 50%. При благоприятной анатомии операция обычно проводится на первом году жизни.

Когда нужна этапная или паллиативная операция?

Её выбирают при выраженной гипоксемии, гемоглобине более 190 г/л, массе новорождённого менее 2,5 кг, гипоплазии ЛА, малом ЛЖ, множественных БАЛКА или тяжёлой сопутствующей патологии. При индексе Nakata менее 150 мм²/м² первым этапом выполняют реконструкцию выхода из ПЖ без пластики ДМЖП, а при 150–250 мм²/м² — системно-лёгочный анастомоз.

Как поддержать ребёнка до операции?

При стойкой гипоксемии с PaO_2 менее 7 кПа или сатурацией менее 70% проводят оксигенотерапию, обычно 2–4 л/мин. При закрывающемся ОАП у новорождённого применяют алпростадил; при перегрузке малого круга и сердечной недостаточности — петлевые диуретики, избегая форсированного диуреза и тщательно мониторируя системное АД.

Как наблюдать пациента после коррекции?

После выписки выполняют ЭхоКГ и УЗИ плевральной полости через 2 недели, затем ЭКГ и ЭхоКГ ежегодно, пульсоксиметрию ежегодно и Холтеровское мониторирование один раз в 2 года. МРТ грудной клетки проводят один раз в 2–5 лет, а при остаточных осложнениях дополнительно оценивают переносимость физической нагрузки.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/47-atreziya-legochnoj-arterii-s-defektom-mezhzheludochkovoj-peregorodki. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/47_3