Врожденный клапанный стеноз аорты

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q23.0, Q23.1 · 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"

Врожденный клапанный стеноз аорты — порок, при котором кровоток ограничен на уровне аортального клапанного кольца и створок. Рекомендация описывает распознавание стеноза у детей, оценку его гемодинамической тяжести, выбор хирургического или эндоваскулярного вмешательства и длительное наблюдение после коррекции.

Главное

- Наиболее частый анатомический вариант — двустворчатый аортальный клапан; врожденный КСА может также быть одно-, трехстворчатым или представлен мембраной. Двустворчатый клапан способен сочетаться с аортальной регургитацией и семейной предрасположенностью.
- Порок может долго протекать бессимптомно и выявляться по шуму. Утомляемость, одышка при нагрузке, потливость, головные боли, головокружение, носовые кровотечения и стенокардитические боли указывают на выраженный стеноз и повышенный риск внезапной смерти.
- У детей тяжесть стеноза оценивают прежде всего по максимальному градиенту ЛЖ/аорта: до 50 мм рт. ст. — умеренный, 50–80 мм рт. ст. — выраженный, более 80 мм рт. ст. — резкий стеноз. По среднему градиенту: менее 25 мм рт. ст. — незначительный, 25–40 мм рт. ст. — умеренный, более 40 мм рт. ст. — выраженный.
- Степень КСА нельзя определять только по максимальному градиенту: учитывают средний градиент, индексированную площадь аортального клапана и сократимость ЛЖ.
- Критический стеноз у новорожденного проявляется сердечной недостаточностью и малым сердечным выбросом, относится к дуктус-зависимым порокам и требует неотложного вмешательства.
- Ближайшим родственникам пациентов с двустворчатым аортальным клапаном проводят Эхо-КГ для выявления этой аномалии.
- После хирургической коррекции необходимы наблюдение детского кардиолога и ежегодная Эхо-КГ при стабильном состоянии; после операции осмотры проводят не реже 1 раза в 7 дней в первый месяц и 1 раза в 3 месяца на 2–12-м месяце.

Диагностика

1. Собрать анамнез у родителей: уточнить утомляемость, одышку при нагрузке, потливость, головные боли, головокружение, обмороки, необъяснимые носовые кровотечения, стенокардитические боли, нарушения ритма и эпизоды внезапной сердечной смерти или сердечно-легочной реанимации. (УУР С, УДД 4)
2. Направить пациента с подозрением на КСА к детскому кардиологу и/или сердечно-сосудистому хирургу; при физикальном обследовании проводить пальпацию и перкуссию области сердца и сосудов шеи для оценки степени выраженности КСА. (УУР С, УДД 5 и 4)
3. Провести аускультацию сердца и сосудов шеи: искать ослабление или исчезновение II тона, систолический клик, грубый систолический шум во II межреберье справа с иррадиацией в сонные артерии и возможный диастолический шум регургитации. (УУР С, УДД 4)
4. Зарегистрировать ЭКГ для оценки ритма, проводимости и перегрузки отделов сердца; детям с диагностированным КСА выполнять ЭКГ и измерять периферическое артериальное давление при физической нагрузке. (УУР С, УДД 4 и 5)
5. Выполнить Эхо-КГ: определить морфологию клапана, уровень и степень обструкции, размеры выводного отдела ЛЖ, фиброзного кольца и восходящей аорты, функцию ЛЖ и сопутствующие пороки. При оценке тяжести учитывать не только максимальный, но и средний градиент, индексированную площадь клапана и сократимость ЛЖ. (УУР С, УДД 4)
6. При подготовке к операции или недостаточной информативности Эхо-КГ выполнить КТ сердца с контрастированием; МРТ использовать при недостаточности данных Эхо-КГ/КТ, сложных сочетанных пороках или для послеоперационного обследования. При ГСД ЛЖ/аорта более 64 мм рт. ст. рекомендуется

ретроградная катетеризация левых отделов сердца с вентрикулографией при условии одномоментного баллонирования аортального клапана, а панаортография с коронарографией — при недостаточности данных Эхо-КГ или КТ либо при одномоментном баллонировании. (УУР С, УДД 4–5)

Лечение

- Критическому новорожденному с сердечной недостаточностью начать инфузию алпростадила с дозы 0,003–0,03 мкг/кг/мин для поддержания открытого артериального протока. (УУР С, УДД 4)
- При критическом КСА дополнительно применяют кардиотонические средства, кроме сердечных гликозидов, и диуретики; левосимендан обычно дозируют 0,05–0,2 мкг/кг/мин, а при гипотонии сочетают с эпинефрином. Проводят плановую интубацию, управляемую ИВЛ и коррекцию ацидоза с учетом его типа. (УУР С, УДД 4–5)
- Новорожденным с критическим КСА и благоприятной анатомией выполняют транслюминальную баллонную вальвулопластику; у гемодинамически нестабильных пациентов или при тяжелых сопутствующих заболеваниях она может быть мостом к операции. (УУР В, УДД 3; УУР С, УДД 4)
- При тяжелом КСА, сочетании стеноза с регургитацией и выраженной гипертрофией ЛЖ выполняют операцию на открытом сердце: пластику или протезирование аортального клапана в условиях искусственного кровообращения; возможны механический протез, биопротез или операция Ross. (УУР С, УДД 4)
- Протезирование показано при тяжелом КСА с ФВ ЛЖ менее 50%, а также у бессимптомных пациентов при среднем градиенте более 60 мм рт. ст., патологической реакции на нагрузку, быстром прогрессировании стеноза или регургитации. При дилатации восходящей аорты более 4,5 см выполняют операцию на открытом сердце. (УУР С, УДД 4–5)
- После протезирования механическим клапаном нужна пожизненная тромбопрофилактика: у детей старше 3 лет варфарин начинают с 0,2 мг/кг/сут с коррекцией по МНО; целевой диапазон МНО — 2,0–3,0. После биопротеза без факторов риска тромбозов антагонист витамина К применяют 3 месяца, затем назначают ацетилсалициловую кислоту 1–5 мг/кг. (УУР В, УДД 3)
- После операции Ross антитромботическую терапию проводят 6 месяцев; затем переходят на курсовой прием и впоследствии отменяют ее под контролем коагулограммы. В дальнейшем используют ацетилсалициловую кислоту 3–5 мг/кг/сут, но не более 325 мг/сут, или клопидогрел 0,2–0,5 мг/кг/сут. (УУР С, УДД 5)
- После хирургического или чрескожного вмешательства проводят профилактику инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев. Перед стоматологическими и другими указанными процедурами амоксициллин принимают внутрь за 60 минут в дозе 50 мг/кг, максимум 2 г; при аллергии возможны клиндамицин 20 мг/кг, цефалексин 50 мг/кг, азитромицин или кларитромицин по 15 мг/кг.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация нужна при симптомах сердечной недостаточности, для оперативного лечения, после ранее выполненного вмешательства на аортальном клапане или для коррекции свертывания перед хирургическими манипуляциями у пациента с механическим протезом.
- Экстренно госпитализируют критического новорожденного с выраженным КСА, пациента с ухудшением кровообращения, нарушениями ритма, кровотечением на фоне протеза, острой дисфункцией или тромбозом протеза, дисфункцией ЛЖ, инфекционным эндокардитом или острой коронарной недостаточностью после операции Ross.
- После коррекции КСА ограничивают физическую нагрузку в течение трех месяцев с момента выписки. При осложненном послеоперационном периоде в течение 6 месяцев направляют в специализированное кардиологическое санаторно-курортное учреждение или детский реабилитационный центр.
- Детям с легким КСА разрешены все виды физической активности при ежегодной оценке тяжести; при умеренном КСА — нагрузки низкой и средней интенсивности при удовлетворительной толерантности; при тяжелом КСА — только низкоинтенсивные нагрузки, без соревновательного спорта.

Частые вопросы

Какие симптомы у ребенка при КСА требуют особого внимания?

Одышка и утомляемость при нагрузке, головокружение, обмороки, стенокардитические боли, нарушения ритма и необъяснимые носовые кровотечения могут указывать на выраженный стеноз.

Как подтвердить и оценить тяжесть врожденного аортального стеноза?

Эхо-КГ является одним из основных методов с оценкой морфологии клапана, градиентов, площади клапана, функции ЛЖ и сопутствующих пороков. Степень стеноза нельзя определять только по максимальному градиенту; учитывают также средний градиент и сократимость ЛЖ.

Когда новорожденному с КСА нужен алпростадил?

При критическом КСА с сердечной недостаточностью и критическим состоянием, когда системный кровоток зависит от открытого артериального протока. Начальная доза инфузии составляет 0,003–0,03 мкг/кг/мин.

Когда выполняют баллонную вальвулопластику?

Баллонную вальвулопластику выполняют новорожденным с критическим стенозом при благоприятной анатомии, а также используют как мост к операции при нестабильности или тяжелых сопутствующих заболеваниях.

Как наблюдать ребенка после коррекции КСА?

После операции нужен диспансерный контроль кардиолога: не реже 1 раза в 7 дней в первый месяц, затем не реже 1 раза в 3 месяца на 2–12-м месяце. При стабильном состоянии Эхо-КГ выполняют ежегодно, оценивая клапан, протез или кондуит, функцию желудочков, регургитацию и остаточный градиент.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/49-vrozhdennyj-klapannyj-stenoz-aorty. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/49_3