Синдром гипоплазии левых отделов сердца

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q23.4 · 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"

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) — критический врожденный порок с недоразвитием структур левого сердца, восходящей аорты и/или дуги аорты, при котором после рождения левое сердце не обеспечивает адекватный системный сердечный выброс. Рекомендация посвящена быстрой диагностике, поддержанию проходимости артериального протока, выбору этапной хирургической тактики и межэтапному наблюдению новорожденных и детей с СГЛС.

Главное

- СГЛС объединяет различные сочетания поражений митрального и аортального клапанов, гипоплазии левого желудочка, восходящей аорты и дуги аорты; функционально это неспособность левого сердца поддерживать системный кровоток сразу после рождения.
- Порок критический: без хирургического лечения практически все дети погибают к 6 месяцам, причем около 25% смертей приходится на первую неделю жизни.
- Эхокардиография — основной метод подтверждения СГЛС; она оценивает клапаны, размеры левого желудочка, восходящей аорты и дуги, антеградный кровоток, межпредсердное сообщение, артериальный проток и функцию правого желудочка.
- После подтверждения диагноза ребенка ведут в ОРИТН и срочно переводят в кардиохирургический стационар, даже если состояние временно стабильно на простагландинах.
- До операции поддерживают проходимость артериального протока инфузией алпростадила; у стабильных пациентов доза составляет 0,003–0,005 мкг/кг/мин, при рестриктивном протоке — 0,01–0,05 мкг/кг/мин.
- Целевой ориентир предоперационной стабилизации — сбалансированный легочный и системный кровоток; сатурация обычно должна находиться в диапазоне 75–90%, а при стабильной сатурации 75–85% дополнительный кислород не применяют.
- Стандартная хирургическая стратегия — три этапа одножелудочковой коррекции: Norwood–Sano или Norwood–Blalock в первую неделю жизни, двунаправленный кавопульмональный анастомоз в 2–10 месяцев и Fontan в 18–36 месяцев.

Диагностика

1. При пренатальном скрининге выполнить эхокардиографию плода: СГЛС можно заподозрить начиная с 16–18-й недели беременности.
2. Сразу после рождения оценить жалобы и анамнез, включая сведения о пренатально выявленном ВПС; провести осмотр кардиологом или кардиохирургом. Искать тахикардию, одышку, дыхательные расстройства, цианоз, хрипы, гепатомегалию, гипотензию и ослабление периферической перфузии.
3. При физикальном обследовании измерить артериальное давление, выслушать сердце и оценить живот: характерны умеренный систолический шум по левому краю грудины, ослабленный или отсутствующий второй тон над аортой, а также признаки энтероколита — пневматоз кишечника или свободная жидкость в брюшной полости.
4. Исследовать кислотно-основное состояние и газы крови, включая pH, BE, pCO2, pO2 и лактат; предпочтительны одновременные пробы с верхней и нижней конечностей. Сатурация 75–90% при pCO2 40–50 мм рт. ст. и допустимом pH соответствует сбалансированному кровотоку, а сатурация выше 90–93% с pH менее 7,3 и pCO2 30–40 мм рт. ст. указывает на преобладание легочного кровотока.
5. Выполнить трансторакальную ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием — основной постнатальный диагностический этап. Определить анатомию митрального и аортального клапанов, размеры левого желудочка, восходящей аорты и дуги, наличие антеградного потока, размеры межпредсердного сообщения и артериального протока, кровоток в брюшной аорте, функцию правого желудочка и трехстворчатого клапана.

6. Дополнить обследование рентгенографией грудной клетки и ЭКГ: рентгенография выявляет полнокровие и отек легких, а ЭКГ — обычно неспецифические признаки перегрузки правых отделов. При недостаточной или противоречивой ЭхоКГ выполнить КТ сердца с контрастированием или МРТ сердца и магистральных сосудов.
7. У новорожденного выполнить нейросонографию; перед каждым этапом хирургической коррекции дополнительно проводить нейросонографию и/или КТ головного мозга и консультацию невролога.

Лечение

- Родоразрешение проводить в стационаре не ниже III уровня, желательно рядом с кардиохирургическим центром. После рождения ребенка с пренатально установленным СГЛС сразу переводят в ОРИТН; после стабилизации — в кардиохирургический стационар, обычно в первые 24–48 часов жизни (УДД 4–5, УУР С).
- После установки венозного доступа начать инфузию алпростадила для поддержания открытого артериального протока: 0,003–0,005 мкг/кг/мин у стабильных пациентов; при рестриктивном ОАП, снижении сатурации или лактат-ацидозе — 0,01–0,05 мкг/кг/мин (УДД 4, УУР С).
- При сатурации 75–85% дополнительный кислород не назначать (УДД 5, УУР С). При стабильном состоянии без выраженных метаболических нарушений избегать ИВЛ; при сатурации более 90% вместе с лактат-ацидозом, гипотензией и олигурией интубировать и проводить ИВЛ воздухом с FiO2 21% (УДД 2, УУР С).
- При снижении функции правого желудочка сначала уменьшить избыточный легочный кровоток, затем исключить гиповолемию и при необходимости назначить системный вазодилататор под контролем давления. Возможны нитропруссид натрия с начальной дозы 0,3 мкг/кг/мин или левосимендан 0,05–0,2 мкг/кг/мин; при недостаточном эффекте применяют добутамин или допамин 4–6 мкг/кг/мин с титрованием максимум до 10 мкг/кг/мин, затем при необходимости эпинефрин с 0,01 мкг/кг/мин. Высоких доз адренергических и дофаминергических средств избегают.
- При рестриктивном межпредсердном сообщении с градиентом более 10 мм рт. ст. и выраженными метаболическими нарушениями выполнить баллонную атриосептостомию (УДД 4, УУР С). При выраженной рестрикции или интактной межпредсердной перегородке экстренно декомпрессировать левое предсердие в первые 3 часа жизни.
- Первый этап хирургии — Norwood–Sano или Norwood–Blalock в течение первой недели жизни (УДД 4, УУР С). Второй этап — двунаправленный кавопульмональный анастомоз в 2–10 месяцев, третий — операция Fontan в 18–36 месяцев, в модификации экстракардиального кондуита (УДД 4, УУР С).
- Гибридный первый этап выбирают при крайне тяжелом состоянии, поступлении старше 1 недели или низкой массе тела; после него второй этап выполняют в 3–5 месяцев. Альтернатива — раздельное суживание легочных артерий с продолжением простагландинов, но непрерывную инфузию более 2 месяцев считают крайне нежелательной (УДД 4, УУР С).
- После операций Norwood–Blalock или Norwood–Sano проводят тромбопрофилактику гепарином. Для нефракционированного гепарина: болюс 75 Ед/кг, затем детям младше 1 года 28 Ед/кг/ч, старше 1 года 20 Ед/кг/ч с лабораторной коррекцией; после ДКПА или Fontan далее используют антагонисты витамина K с МНО 2,0–3,0 либо ривароксабан с контролем анти-Xa 0,5–1,0 (УДД 3, УУР С).

Когда направить и как наблюдать

- Подтвержденный СГЛС — основание для немедленного перевода ребенка в ОРИТН, начала простагландинов и экстренной организации перевода в кардиохирургический стационар; стабильность на фоне терапии не отменяет срочного перевода.
- Нестабильного новорожденного, включая ребенка с рестриктивными артериальным протоком или межпредсердным сообщением и стенозом легочных вен, транспортируют в первые 24 часа при условии транспортабельности; остальных после стабилизации переводят в первые 24–48 часов.
- После каждого этапа коррекции требуется наблюдение детского кардиолога, имеющего опыт работы с ВПС; между этапами педиатр осматривает ребенка не реже одного раза в 2 недели, кардиолог в первые 2 месяца — не реже раза в 7 дней, затем — не реже раза в месяц.
- В специализированном кардиохирургическом стационаре обследуют ребенка не реже одного раза в 3 месяца в межэтапный период и в течение первого года после Fontan; через год после Fontan — не реже одного раза в год, оптимально дважды в год.

- Выписка возможна при сбалансированном системном и легочном кровотоке, отсутствии дыхательной поддержки и внутривенной терапии, признаков сердечной недостаточности и при синусовом ритме.

Частые вопросы

Как подтвердить синдром гипоплазии левых отделов сердца?

Основной метод — трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием. Она должна показать сочетание гипоплазии или порока митрального и/или аортального клапана, недоразвития левых отделов и оценить артериальный проток, межпредсердное сообщение и функцию правого желудочка.

Какую дозу алпростадила использовать до операции?

У стабильного пациента — 0,003–0,005 мкг/кг/мин. При рестриктивном артериальном протоке, снижении сатурации или лактат-ацидозе дозу увеличивают до 0,01–0,05 мкг/кг/мин.

Нужно ли давать кислород при сатурации 75–85%?

Нет, дополнительная оксигенотерапия при такой сатурации не рекомендуется. При сатурации более 90% в сочетании с лактат-ацидозом, гипотензией и олигурией показаны интубация и ИВЛ с FiO2 21%.

Когда выполнять баллонную атриосептостомию?

При градиенте давления на межпредсердном сообщении более 10 мм рт. ст. и выраженных метаболических нарушениях. При выраженной рестрикции или интактной межпредсердной перегородке вмешательство проводят экстренно, в первые 3 часа жизни; при нерестриктивном сообщении до операции атриосептостомию не выполняют.

В какие сроки проходят этапы хирургической коррекции?

Norwood–Sano или Norwood–Blalock выполняют в течение первой недели жизни. Двунаправленный кавопульмональный анастомоз проводят в 2–10 месяцев, а Fontan — в 18–36 месяцев; после гибридного первого этапа второй этап выполняют в 3–5 месяцев.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/602-sindrom-gipoplazii-levyh-otdelov-serdca. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/602_2