Врожденный надклапанный стеноз аорты

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q25.3 · 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"

Врожденный надклапанный стеноз аорты — врожденное ограниченное или диффузное сужение аорты на уровне и выше синотубулярной зоны, нередко как проявление генерализованной артериопатии и генетического синдрома. Рекомендация посвящена диагностике, оценке поражения сердца и других сосудов, выбору сроков хирургического лечения и последующему наблюдению пациентов с НСА.

Главное

- НСА может быть локальным или диффузным и сочетаться с поражением коронарных, брахиоцефальных, почечных и других артерий; НСА может входить в состав синдрома Williams-Beuren, связанного с мутацией или делецией гена эластина.
- Гемодинамическую тяжесть оценивают по максимальному градиенту ЛЖ/аорта: до 50 мм рт. ст. — умеренный стеноз, 50–80 мм рт. ст. — выраженный, более 80 мм рт. ст. — резкий. По среднему градиенту: менее 25 мм рт. ст. — незначительный, 25–40 мм рт. ст. — умеренный, более 40 мм рт. ст. — выраженный.
- Течение может быть прогрессирующим: наблюдается прогрессирование надклапанной обструкции аорты; при генетических синдромах с мультиартериальным поражением прогрессирующий стеноз почечных сосудов может приводить к вазоренальной гипертензии, а поражение церебральных сосудов — к неврологическим осложнениям. Пациенты относятся к группе риска внезапной смерти при нарастании обструкции коронарных артерий или прогрессировании стеноза выводных отделов обоих желудочков сердца.
- Для НСА характерны отсутствие систолического щелчка над аортальным клапаном, более высокое расположение эпицентра систолического шума, акцент закрытия аортального клапана и возможный шум над легочным стволом.
- При синдроме Williams-Beuren нужно искать системные проявления: отставание в физическом развитии, желудочно-кишечные нарушения, гиперчувствительность к звукам, характерные черты лица, глазные, зубочелюстные и урологические заболевания.
- После операции требуется длительное диспансерное наблюдение: в первый год осмотр детского кардиолога с Эхо-КГ проводят не реже одного раза в 3 месяца, затем обследование в стационаре — не реже одного раза в год; в отдаленные сроки контролируют сердце и магистральные артерии.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез у пациента или родителей: оценить отставание в физическом развитии, утомляемость, одышку при нагрузке, сердцебиение, синкопальные состояния, стенокардитические боли и жалобы, характерные для сопутствующих генетических синдромов; уточнить наличие консультации врача-генетика с документальным подтверждением или опровержением генетической патологии. УУР С, УДД 5 для сбора жалоб и анамнеза; УУР С, УДД 4 для уточнения генетической патологии.
2. Провести осмотр, пальпацию и перкуссию сердца и сосудов шеи, аускультацию сердца и сонных артерий, сравнить пульс и артериальное давление на обеих верхних конечностях. Ослабление пульса слева или более высокое давление справа возможно при вовлечении дуги аорты и подключичной артерии. УУР С, УДД 5.
3. Зарегистрировать ЭКГ всем пациентам с подозрением на НСА; оценить признаки гипертрофии левого желудочка и ишемические изменения. При диагностированном НСА и эпизодах потери сознания выполнить холтеровское мониторирование. УУР С, УДД 5.
4. Выполнить трансторакальную Эхо-КГ: визуализировать ВОЛЖ и восходящую аорту, определить уровень и гемодинамическую значимость обструкции, функцию ЛЖ, состояние аортального клапана, сопутствующие ВПС, выводной тракт правого желудочка и легочно-артериальное русло. УУР С, УДД 4.

5. Оценить распространенность артериопатии: выполнить допплерографию артерий верхних конечностей и дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий, а также дуплексное сканирование брюшной аорты и ее висцеральных ветвей. УУР С, УДД 5.
6. При градиенте ЛЖ/аорта по Эхо-КГ более 60 мм рт. ст. выполнить чрезвенозную катетеризацию сердца и ретроградную катетеризацию левых отделов сердца с левой вентрикулографией, а также панаортографию с коронарографией. При градиенте более 70 мм рт. ст., особенно при сочетании с обструкцией легочной артерии, катетеризацию и ангиокардиографию проводят с осторожностью; в таких случаях достаточную информацию может дать КТ. УУР С, УДД 5.
7. При подозрении на синдром Williams-Beuren выполнить молекулярно-генетическое исследование с использованием ДНК-микрочипа для исключения или подтверждения синдрома Williams. УУР С, УДД 4.
8. В критическом состоянии и при подготовке к оперативному лечению выполнить КТ сердца с контрастированием и оценкой коронарных сосудов. При недостаточности или противоречивости данных Эхо-КГ у пациентов с НСА в сочетании со сложными ВПС выполнить МРТ сердца с контрастированием и МРТ магистральных сосудов. УУР С, УДД 5.

Лечение

- Специфического медикаментозного лечения НСА нет; предусмотрена только профилактика эндокардита.
- У бессимптомных пациентов с изолированным НСА и сохранной функцией ЛЖ операцию выполняют при пиковом градиенте по Эхо-КГ более 70 мм рт. ст. и среднем более 50 мм рт. ст. либо при инвазивном пиковом градиенте более 60 мм рт. ст. Дополнительными показаниями служат возникшая или прогрессирующая гипертрофия ЛЖ и нарушения реполяризации на ЭКГ. УУР С, УДД 5.
- Пациентам с НСА рекомендуется выполнение пластики аорты заплатой. Для расширения восходящей аорты применяют методики McGoon, Doty, Brom или Myers; выбор методики определяется характером и протяженностью стеноза, а также предпочтениями и опытом хирурга. УУР С, УДД 4.
- При выраженной гипоплазии дуги аорты, гемодинамически значимом градиенте систолического давления между ЛЖ и аортой или после операции на восходящей аорте выбирают экстраанатомическое шунтирование между ЛЖ и нисходящей аортой; оптимальны клапансодержащие кондуиты. УУР С, УДД 4.
- Во время открытой коррекции НСА обязательно визуализируют и ревизуют устья коронарных артерий. При заранее выявленном стенозе одного из коронарных устьев используют ретроградную кардиоплегию, а обструкцию устраняют пластикой сосуда или аортокоронарным шунтированием. УУР С, УДД 5.
- При сочетании НСА с патологией ветвей дуги аорты, а также устьев почечных артерий в качестве первого этапа хирургического лечения рекомендуется рассмотреть эндоваскулярные вмешательства: баллонную ангиопластику почечной артерии, эндоваскулярную ангиопластику и стентирование брахиоцефальных сосудов, стентирование коронарной артерии или стентирование почечных артерий. УУР С, УДД 5.
- После хирургической коррекции ограничивают физическую нагрузку в течение трех месяцев с момента выписки из стационара. При осложненном послеоперационном периоде после операции с искусственным кровообращением рекомендуется пройти реабилитацию в специализированном лечебном учреждении кардиологического профиля в течение 6 месяцев после коррекции. УУР С, УДД 5.
- Неоперированных детей с диагностированным НСА и пиковым градиентом систолического давления на восходящей аорте до 50 мм рт. ст. или средним градиентом систолического давления менее 30 мм рт. ст. наблюдают динамически с плановой Эхо-КГ каждые 6 месяцев. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана при симптомах сердечной недостаточности, для оперативного лечения НСА или после ранее выполненных вмешательств на аорте по поводу стеноза.
- Экстренная госпитализация нужна при ухудшении кровообращения, нарушениях ритма, острой коронарной недостаточности, дисфункции ЛЖ, инфекционном эндокардите или признаках ишемии органов.
- Неоперированных детей с пиковым градиентом до 50 мм рт. ст. или средним градиентом менее 30 мм рт. ст. наблюдают динамически с проведением Эхо-КГ каждые 6 месяцев по месту жительства.
- После операции в первый год нужен осмотр детского кардиолога с Эхо-КГ не реже одного раза в 3 месяца, затем обследование в стационаре — не реже одного раза в год.
- Выписка возможна при градиенте, не превышающем тяжелую степень стеноза, отсутствии или компенсации недостаточности кровообращения, коронарной ишемии и гемодинамически значимых нарушений ритма.

Частые вопросы

Какой градиент считают показанием к операции при НСА?

У бессимптомного пациента с сохранной функцией ЛЖ операция показана при пиковом градиенте по Эхо-КГ более 70 мм рт. ст. и среднем более 50 мм рт. ст. либо при инвазивном пиковом градиенте более 60 мм рт. ст. Дополнительные основания — прогрессирующая гипертрофия ЛЖ и нарушения реполяризации на ЭКГ.

Какие исследования обязательны при подозрении на НСА?

При подозрении на НСА регистрируют ЭКГ. При диагностированном НСА выполняют трансторакальную Эхо-КГ, допплерографию артерий верхних конечностей и дуплексное сканирование брахиоцефальных артерий, а также дуплексное сканирование брюшной аорты и ее висцеральных ветвей. При градиенте ЛЖ/аорта более 60 мм рт. ст. выполняют инвазивное исследование и панаортографию с коронарографией.

Нужно ли подтверждать или исключать синдром Williams-Beuren?

Да, при подозрении на синдром Williams-Beuren проводят молекулярно-генетическое исследование с использованием ДНК-микрочипа.

Какие специалисты должны наблюдать пациентов с НСА и синдромом Williams?

Всем неоперированным и оперированным пациентам с НСА в сочетании с синдромом Williams рекомендуются консультации врача-детского уролога-андролога, врача-детского эндокринолога, врача-офтальмолога, врача-невролога и врача-ортопеда-травматолога.

Есть ли медикаментозное лечение НСА?

Специфической медикаментозной терапии нет. В тексте отдельно указана профилактика эндокардита.

Как наблюдать пациента после операции?

В первый год после выписки осмотр детского кардиолога с Эхо-КГ проводят не реже одного раза в 3 месяца, затем обследование в стационаре — не реже одного раза в год. В отдаленные сроки используют ЭКГ, Эхо-КГ, допплерографию магистральных артерий, МРТ магистральных сосудов и МРТ сердца с контрастированием.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/702-vrozhdennyj-nadklapannyj-stenoz-aorty. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/702_2