Дефект предсердно-желудочковой перегородки (Атриовентрикулярный канал)

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q21.2 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Атриовентрикулярный канал — врожденный порок с дефектом атриовентрикулярной перегородки и общим атриовентрикулярным клапаном; выделяют неполную, промежуточную и полную формы. Рекомендация описывает распознавание порока, оценку сердечной недостаточности и легочной гипертензии, сроки хирургической коррекции и послеоперационное наблюдение.

Главное

- Наличие АВК само по себе является показанием к хирургическому лечению; операция направлена на закрытие септальных дефектов и формирование двух компетентных атриовентрикулярных клапанов без гемодинамически значимого стеноза.
- При полной форме с большим приточным ДМЖП легочное сосудистое сопротивление может быстро возрастать, а необратимая легочная гипертензия развивается уже в возрасте 6–12 месяцев или раньше.
- Полная форма без операции обычно приводит к смерти в первые 3–5 лет жизни; в первые два года преобладают сердечная недостаточность и рецидивирующие легочные инфекции.
- При несбалансированном АВК соотношение ЛЖ/ПЖ по длинной оси более 0,65 допускает бивентрикулярную коррекцию; при соотношении 0,45–0,65 или площади правого АВ-клапана к левому менее 0,5 предпочтительна полуторажелудочковая коррекция.
- Склеротическая форма легочно-сосудистой болезни, особенно при синдроме Эйзенменгера, является противопоказанием к операции.
- После операции необходимо пожизненное кардиологическое наблюдение; при резидуальной недостаточности клапанов, легочной гипертензии, аритмиях или субаортальной обструкции интервалы контроля сокращают.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез для оценки тяжести состояния: искать одышку, тахикардию, потливость, плохой аппетит, задержку прибавки массы и физического развития. Уровень достоверности доказательств 5, уровень убедительности рекомендации С.
2. При осмотре оценить тахикардию, одышку, гепатомегалию и потливость; при аускультации — систолический шум и акцент II тона над легочной артерией. Прогрессирование сердечной недостаточности требует госпитализации в кардиохирургический стационар. Уровень достоверности доказательств 5, уровень убедительности рекомендации С.
3. Выполнить пульсоксиметрию на верхних и нижних конечностях. Для неосложненного АВК снижение сатурации нехарактерно; разница более 3% требует исключения или подтверждения ОАП либо коарктации аорты. Уровень достоверности доказательств 2, уровень убедительности рекомендации В.
4. Зарегистрировать ЭКГ и выполнить рентгенографию грудной клетки: возможны левое отклонение электрической оси, перегрузка предсердий, гипертрофия правого желудочка, кардиомегалия и усиление легочного рисунка. Уровень достоверности доказательств для ЭКГ 4, уровень убедительности рекомендации С.
5. Провести трансторакальную ЭхоКГ с допплеровским режимом: определить первичный ДМПП, наличие и размер ДМЖП, морфологию общего АВ-клапана, расщепление створки, степень регургитации и соотношение размеров желудочков. Уровень достоверности доказательств 3, уровень убедительности рекомендации В.
6. При недостаточной информативности ЭхоКГ, обструкции левых отделов или пограничных размерах левых отделов сердца выполнить КТ сердца с контрастированием или МРТ сердца с контрастированием. Уровень достоверности доказательств 4, уровень убедительности рекомендации С.

7. Катетеризацию сердца не выполняют рутинно у детей 3–6 месяцев, если ЭхоКГ полностью описывает порок и нет признаков высокой легочной гипертензии. У пациентов старше 6 месяцев с высокой легочной гипертензией проводят инвазивный мониторинг давления с медикаментозными тестами для оценки обратимости сосудистых изменений и операбельности. Уровень достоверности доказательств 4–5, уровень убедительности рекомендации С.

Лечение

- При сердечной недостаточности у младенца используют ограничение энергозатрат, при необходимости дыхательную поддержку, инотропы, уменьшенную волемическую нагрузку и стимуляцию диуреза. Предпочтительны допамин или добутамин в начальной дозе 2–2,5 мкг/кг/мин с титрованием; при недостаточном эффекте — эпинефрин с 0,01 мкг/кг/мин. Уровень достоверности доказательств 5, уровень убедительности рекомендации С.
- При длительной инфузии эпинефрина более 3–6 часов в дозе свыше 0,05 мкг/кг/мин терапию дополняют нитропруссидом натрия с начальной дозы 0,3 мкг/кг/мин или левосименданом 0,05–0,2 мкг/кг/мин. Высокие дозы адренергических и дофаминергических средств, а также препараты, ограничивающие частоту сердечных сокращений, не применяют.
- Кислород назначают при выраженной десатурации — сатурации ниже 80%. У стабильных пациентов с сатурацией более 85–90% дополнительный кислород не показан. Уровень достоверности доказательств 5, уровень убедительности рекомендации С.
- При перегрузке правых отделов сердца у новорожденного препаратом выбора является спиронолактон 2–3,5 мг/кг/сут в два приема; фуросемид используют как препарат второй линии в начальной дозе 1–6 мг/кг/сут в 2–4 приема с последующим титрованием.
- Полную форму АВК с выраженной сердечной недостаточностью и быстро развивающейся легочной гипертензией оперируют в раннем грудном возрасте. При полной форме без выраженной сердечной недостаточности и быстро развивающейся легочной гипертензии первичную радикальную коррекцию выполняют в 3–6 месяцев. Уровень достоверности доказательств 4, уровень убедительности рекомендации С.
- При частичной форме с умеренной недостаточностью левого АВ-клапана радикальную коррекцию выполняют в 1–2 года; при выраженной недостаточности — предпочтительно до 6–12 месяцев. При промежуточной форме операцию выполняют до года, с учетом размера ДМЖП и тяжести сердечной недостаточности. Уровень достоверности доказательств 4, уровень убедительности рекомендации С.
- При несбалансированном АВК соотношение ЛЖ/ПЖ более 0,65 является показанием к одномоментной бивентрикулярной коррекции; при соотношении 0,45–0,65 или площади правого АВ-клапана к левому менее 0,5 выполняют полуторажелудочковую коррекцию. Уровень достоверности доказательств 2 и 4, уровень убедительности рекомендации А и С соответственно.
- Если форма АВК не подходит для двухжелудочковой и полуторажелудочковой коррекции, применяют этапную тактику: суживание легочной артерии в неонатальном периоде, двунаправленный кавапульмональный анастомоз в 4–8 месяцев и операцию Фонтена в 3–4 года. Уровень достоверности доказательств 4, уровень убедительности рекомендации С.

Когда направить и как наблюдать

- При прогрессировании сердечной недостаточности на фоне консервативной терапии пациента госпитализируют в кардиохирургический стационар; неэффективность диуретической терапии является показанием к хирургической коррекции независимо от массы и возраста.
- В отделение интенсивной терапии и реанимации переводят при прогрессирующей сердечной недостаточности, необходимости ИВЛ, выраженном дыхательном или метаболическом ацидозе, а также при жизнеугрожающих нарушениях ритма.
- Пациентов без клинических проявлений сердечной недостаточности и со стабильными размерами камер сердца можно наблюдать по месту жительства, направляя в кардиохирургический стационар каждые 2–3 месяца для определения тяжести и сроков коррекции.
- После выписки в первый месяц необходим еженедельный, а по показаниям более частый осмотр с ЭхоКГ и ЭКГ; о появлении температуры, боли в груди или животе, рвоты либо нарастания утомляемости следует сообщить врачу.

Частые вопросы

Когда оперировать полную форму атриовентрикулярного канала?

При выраженной сердечной недостаточности и быстро развивающейся легочной гипертензии — в раннем грудном возрасте. При отсутствии этих проявлений первичную радикальную коррекцию выполняют в 3–6 месяцев.

Какие признаки указывают на сердечную недостаточность при АВК?

Одышка в покое или при кормлении, тахикардия, гепатомегалия, потливость, плохой аппетит, недостаточная прибавка массы и задержка физического развития.

Нужна ли катетеризация сердца каждому ребенку с АВК?

Нет. У детей 3–6 месяцев при полноценной информации ЭхоКГ и отсутствии признаков высокой легочной гипертензии рутинная катетеризация не рекомендуется. Она нужна при сложных сочетанных аномалиях или сомнениях в операбельности; после 6 месяцев при высокой легочной гипертензии проводят исследование с медикаментозными тестами.

Какие диуретики используют до операции и в каких дозах?

При признаках перегрузки правых отделов сердца выбирают спиронолактон 2–3,5 мг/кг/сут в два приема. Фуросемид — препарат второй линии, начальная доза 1–6 мг/кг/сут в 2–4 приема.

Когда операция при АВК противопоказана?

При склеротической форме легочно-сосудистой болезни, особенно при синдроме Эйзенменгера, оперативное вмешательство не рекомендуют.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/709-defekt-predserdno-zheludochkovoj-peregorodki-atrioventrikulyarnyj. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/709_2