Врожденный стеноз клапана легочной артерии

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q22.1 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Врожденный стеноз клапана легочной артерии — препятствие току крови из правого желудочка в легочную артерию на уровне клапана. Рекомендация описывает диагностику по ЭКГ/ЭхоКГ и визуализации, стратификацию тяжести по градиенту давления, показания к баллонной вальвулопластике или хирургической коррекции и дальнейшее наблюдение.

Главное

- Тяжесть клапанного стеноза оценивают по систолическому градиенту ПЖ–ЛА: <25 мм рт. ст. — умеренный, 25–49 — средний, 50–79 — выраженный, >80 — тяжелый.
- Течение часто долго бессимптомное; типичная жалоба при манифестации — одышка при нагрузке, при тяжелом стенозе возможна одышка в покое. У новорожденных при резко выраженном стенозе и открытом овальном окне возможны цианоз и недостаточность кровообращения.
- Обязательные методы для установления диагноза: ЭКГ и ЭхоКГ; КТ сердца с контрастированием относится к дополнительным методам.
- ЭхоКГ с доплерографией — основной метод: определяет уровень стеноза, анатомию клапана, перегрузку правых отделов, сопутствующие ДМПП/ДМЖП и позволяет определить степень тяжести стеноза с помощью непрерывно-волнового доплера. УУР С, УДД 5.
- При градиенте систолического давления между ПЖ и ЛА ≥50 мм рт. ст. рекомендуется лечение: транслюминальная баллонная вальвулопластика, пластика или протезирование клапана в условиях ИК. УУР С, УДД 5.
- Первым этапом при отсутствии противопоказаний выполняют транслюминальную баллонную вальвулопластику легочного клапана. Противопоказания: гипоплазия фиброзного кольца ЛА Z-score <−3, моностворчатый клапан, подклапанный стеноз. УУР С, УДД 4.
- Все пациенты со стенозом ЛА нуждаются в диспансерном наблюдении; после операции осмотры через 1, 3, 6 и 12 месяцев, далее интервал 3–36 месяцев с ЭКГ и ЭхоКГ на визитах.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: одышка, сердцебиения, снижение переносимости нагрузки, плохая прибавка массы у детей раннего возраста, боли в области сердца у старших детей. УУР С, УДД 4.
2. Провести осмотр детского кардиолога и/или сердечно-сосудистого хирурга; при физикальном обследовании искать сердечный горб, набухание и пульсацию шейных вен, систолическое дрожание в проекции ЛА. УУР С, УДД 4.
3. Выполнить аускультацию: грубый систолический шум во II–III межреберье с иррадиацией к левой ключице и в межлопаточную область, ослабление или отсутствие II тона над ЛА; при недостаточности клапана возможен мягкий диастолический шум. УУР С, УДД 5.
4. Сделать ЭКГ всем пациентам для оценки перегрузки/гипертрофии правых отделов, ритма и проводимости; при средней и выраженной степени типичны признаки гипертрофии ПЖ, иногда дилатации/гипертрофии ПП, отклонение ЭОС вправо. УУР С, УДД 4.
5. Выполнить рентгенографию грудной клетки: характерны увеличение тени сердца, выбухание дуги легочной артерии, нормальный или обедненный легочный рисунок. УУР С, УДД 4.
6. Провести трансторакальную ЭхоКГ с доплерографией: подтвердить клапанный уровень стеноза, оценить створки, постстенотическое расширение ЛА, гипертрофию ПЖ, трикуспидальную регургитацию и сопутствующие ВПС. УУР С, УДД 5.
7. Если ЭхоКГ недостаточна или планируется операция, использовать КТ сердца с контрастированием; МРТ сердца и магистральных сосудов применяют для оценки структурно-функциональных изменений. УУР С, УДД 5.

Лечение

- Тактика зависит от гемодинамической значимости стеноза; большинство бессимптомных пациентов не нуждаются в медикаментозной терапии.
- При обструкции выводного тракта ПЖ назначают бета-адреноблокаторы для снижения ЧСС и увеличения времени диастолического наполнения. УУР С, УДД 4.
- При сердечной недостаточности, включая послеоперационный период, применяют петлевые диуретики, тиазиды и антагонисты альдостерона. УУР С, УДД 3.
- При недостаточности кровообращения консервативная терапия используется до хирургической коррекции и не должна быть длительной: диуретики, бета-адреноблокаторы, ингибиторы АПФ; фуросемид 1–2 мг/кг/сут, максимум 6 мг/кг/сут, плюс спиронолактон 1–3 мг/кг/сут. УУР С, УДД 5.
- При градиенте систолического давления между ПЖ и ЛА ≥50 мм рт. ст. рекомендуется лечение: транслюминальная баллонная вальвулопластика, пластика или протезирование легочного клапана. УУР С, УДД 5.
- Баллонная вальвулопластика — первый этап при отсутствии противопоказаний; при критическом стенозе ее проводят на фоне непрерывного внутривенного введения простагландинов. УУР С, УДД 4.
- После операции пациентам высокого риска тромбозов назначают профилактику нефракционированным или низкомолекулярным гепарином; к высокому риску относят тромбозы в анамнезе, тромбофилии, инфекционные осложнения, полиорганную недостаточность. УУР С, УДД 5.
- После реконструкции пути оттока из ПЖ при подклапанном стенозе ЛА проводят профилактику инфекционного эндокардита 6 месяцев; при стоматологических вмешательствах с травмой слизистой — амоксициллин внутрь за 30–60 минут до процедуры 50 мг/кг/сут в 2–3 приема, при аллергии на ампициллин — клиндамицин 20 мг/кг. УУР С, УДД 5.

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализация показана при симптомах сердечной недостаточности, легочной гипертензии или для планового оперативного лечения.
- Экстренная госпитализация нужна при ухудшении функционального статуса из-за прогрессирования недостаточности кровообращения или нарушений ритма, а также при легочной гипертензии, требующей подбора или коррекции терапии.
- Выписка возможна при отсутствии значимого градиента между ПЖ и ЛА и при отсутствии либо компенсации симптомов недостаточности кровообращения.
- Пациенты с дисфункцией ПЖ, остаточным градиентом или легочной артериальной гипертензией должны ежегодно наблюдаться в специализированных центрах.
- После эндоваскулярного вмешательства требуется регулярное наблюдение первые 2 года, затем в зависимости от результата — каждые 2–4 года.

Частые вопросы

По какому градиенту решать вопрос об операции при клапанном стенозе ЛА?

При систолическом градиенте между правым желудочком и легочной артерией ≥50 мм рт. ст. рекомендуется лечение. Возможны баллонная вальвулопластика, пластика или протезирование клапана.

Какой метод диагностики главный при подозрении на стеноз клапана ЛА?

Ключевой метод — трансторакальная ЭхоКГ с доплерографией. Она подтверждает уровень стеноза, оценивает анатомию клапана, перегрузку правых отделов и сопутствующие ВПС.

Когда баллонная вальвулопластика противопоказана?

В тексте указаны три противопоказания: гипоплазия фиброзного кольца легочной артерии с Z-score < −3, моностворчатый клапан ЛА и подклапанный стеноз ЛА.

Нужны ли лекарства бессимптомному пациенту со стенозом ЛА?

Большинство бессимптомных пациентов медикаментозной терапии не требуют. Лекарства используют при обструкции выводного тракта ПЖ или признаках сердечной недостаточности, обычно как временную меру до коррекции порока.

Как часто наблюдать пациента после коррекции стеноза ЛА?

После операции осмотр проводят через 1, 3, 6 и 12 месяцев. Далее интервал наблюдения составляет 3–36 месяцев; ЭКГ и ЭхоКГ выполняют на визитах диспансерного наблюдения.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/731-vrozhdennyj-stenoz-klapana-legochnoj-arterii. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/731_2