Врожденный подклапанный стеноз аорты

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2025 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q24.4 · 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"

Врожденный подклапанный стеноз аорты — препятствие кровотоку в субаортальном пространстве, которое может прогрессировать и приводить к гипертрофии левого желудочка, аортальной регургитации, аритмиям и внезапной сердечной смерти. Рекомендация посвящена диагностике, выбору сроков хирургической коррекции, послеоперационной антитромботической терапии и длительному наблюдению детей и взрослых с ПСА.

Главное

- Тяжесть ПСА оценивают по максимальному градиенту давления ЛЖ/Ао: до 30 мм рт. ст. — минимальный стеноз, 30–50 мм рт. ст. — умеренный, более 50 мм рт. ст. — тяжелый.
- ПСА часто протекает бессимптомно, но возможны одышка, утомляемость, потливость, отставание в развитии; у старших детей и взрослых — обмороки, боли в сердце и признаки сердечной недостаточности. Наличие обмороков является неблагоприятным прогностическим признаком и абсолютным показанием к хирургической коррекции.
- Основной метод подтверждения диагноза — эхокардиография: она определяет морфологию обструкции, градиенты, состояние аортального клапана, гипертрофию и функцию ЛЖ, а также сопутствующие пороки.
- При отсутствии симптомов и среднем допплеровском градиенте менее 30 мм рт. ст., если нет гипертрофии ЛЖ, рекомендуется наблюдение без хирургического вмешательства. При пиковом градиенте 30–50 мм рт. ст. у бессимптомных пациентов без гипертрофии и значимой аортальной регургитации ЭКГ и ЭхоКГ выполняют ежегодно.
- После удаления субаортальной мембраны ПСА может рецидивировать; повторное появление заболевания встречается приблизительно у 20% больных в течение 10 лет. После операции также может возникнуть аортальная регургитация.
- При умеренном и тяжелом ПСА не рекомендуются интенсивные и соревновательные нагрузки. После операции физическую нагрузку ограничивают на 3 месяца, а интенсивные и соревновательные нагрузки исключают на 6 месяцев.
- Код заболевания по МКБ-10 — Q24.4: врожденный субаортальный стеноз.

Диагностика

1. Собрать анамнез у пациента или родителей: уточнить наличие одышки, утомляемости, сердцебиения и синкопальных состояний; одышку следует оценивать, особенно при физической активности.
2. Провести осмотр детским кардиологом и/или сердечно-сосудистым хирургом; оценить границы сердца, верхушечный толчок, наличие систолического дрожания и выполнить аускультацию сердца и сонных артерий.
3. Зарегистрировать ЭКГ для выявления нарушений ритма, перегрузки и гипертрофии отделов сердца. При клинических показаниях выполнить рентгенографию грудной клетки с оценкой размеров сердца и малого круга кровообращения.
4. Выполнить ЭхоКГ: определить тип обструкции, пиковый и средний градиенты ЛЖ/Ао, размеры ВОЛЖ и фиброзного кольца аортального клапана, функцию ЛЖ, гипертрофию, состояние эндокарда и сопутствующие пороки.
5. Рассчитать степень стеноза по максимальному градиенту ЛЖ/Ао: до 30, 30–50 или более 50 мм рт. ст. При ДМЖП учитывать возможность искажения истинного градиента шунтированием крови.
6. Если максимальный градиент менее 50 мм рт. ст., но есть одышка или утомляемость, провести ЭхоКГ с физической нагрузкой для оценки скрытого увеличения градиента.
7. При узком акустическом окне или неудовлетворительных результатах трансторакальной ЭхоКГ может быть полезна чреспищеводная ЭхоКГ. Пациентам в критическом состоянии и/или при подготовке к операции

выполняют КТ сердца с контрастированием; при сочетании ПСА с другими пороками и недостаточности данных ЭхоКГ или КТ — ретроградную катетеризацию левых отделов сердца и вентрикулографию.

Лечение

- Операция показана при пиковом градиенте ЛЖ/Ао не менее 50 мм рт. ст. или среднем градиенте не менее 30 мм рт. ст. по данным допплеровской ЭхоКГ (УУР С, УДД 5).
- Даже при меньших градиентах следует рассмотреть хирургическое вмешательство при обмороках или симптомах стенокардии; при прогрессирующей аортальной регургитации от умеренной до выраженной с увеличением размеров ЛЖ; при прогрессирующей митральной регургитации; при снижении фракции выброса ЛЖ менее 50%; у бессимптомных пациентов — при изменениях сегмента ST в покое или при нагрузке либо прогрессировании гипертрофии ЛЖ (УУР С, УДД 5).
- При дискретном стенозе выполняют иссечение подаортальной мембраны или миоэктомию. При тоннельной форме без вовлечения аортального клапана и без гипоплазии его фиброзного кольца выполняют модифицированную операцию Konno без протезирования клапана (УУР С, УДД 4).
- При гемодинамически значимой аортальной регургитации и/или стенозе с гипоплазией фиброзного кольца аортального клапана применяют операции Ross-Konno или Konno-Rastan (УУР С, УДД 5).
- Баллонную дилатацию можно рассматривать как альтернативу открытой операции только при изолированной тонкой дискретной мембране толщиной не более 3 мм (УУР С, УДД 4).
- В раннем послеоперационном периоде тромбопрофилактика гепарином рекомендуется пациентам высокого риска тромбоза: при тромбозах в анамнезе, тромбофилии, инфекционных осложнениях, сердечной или полиорганной недостаточности (УУР В, УДД 3). Для нефракционированного гепарина: болюс взрослым 80 Ед/кг, детям 75 Ед/кг; инфузия детям до 1 года — 28 Ед/кг/ч, старше 1 года — 20 Ед/кг/ч.
- После имплантации механического аортального протеза требуется пожизненный варфарин с целевым МНО 2,0–3,0; при высоком риске тромбозов — 2,5–3,5. После операции Ross-Konno варфарин принимают 6 месяцев при целевом МНО 2–3, затем переходят на антиагрегантную терапию (УУР С, УДД 5).
- После хирургической или чрескожной коррекции проводят профилактику инфекционного эндокардита в течение 6 месяцев, а при сохраняющихся резидуальных шунтах или клапанной регургитации — пожизненно при наличии показаний. При процедурах в ротовой полости и/или верхних дыхательных путях, сопровождающихся повреждением слизистой, амоксициллин принимают за 30–60 минут в дозе 50 мг/кг; при аллергии на бензилпенициллин или ампициллин используют клиндамицин 20 мг/кг.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация нужна при симптомах сердечной недостаточности, для хирургической коррекции ПСА и для коррекции свертывания перед вмешательствами у пациентов с механическим клапанным протезом.
- Экстренно госпитализируют при ухудшении кровообращения, нарушениях ритма, кровотечении у пациента с протезом, острой дисфункции или тромбозе протеза, острой коронарной недостаточности после Ross-Konno, дисфункции ЛЖ или инфекционном эндокардите.
- После операции осмотр детского кардиолога проводят не реже одного раза в 7 дней в течение первого месяца, затем не реже одного раза в 3 месяца на протяжении 2–12 месяцев; при стабильном состоянии ЭхоКГ выполняют ежегодно.
- Детей с осложненным послеоперационным периодом направляют в специализированные кардиологические санаторные или реабилитационные учреждения в течение 6 месяцев после операции.

Частые вопросы

Какой градиент при ПСА считают показанием к операции?

Операцию рекомендуют при пиковом градиенте ЛЖ/Ао не менее 50 мм рт. ст. или среднем градиенте не менее 30 мм рт. ст. При меньших значениях вмешательство следует рассмотреть при обмороках или симптомах стенокардии; при прогрессирующей аортальной регургитации от умеренной до выраженной с увеличением размеров ЛЖ; при прогрессирующей митральной регургитации; при снижении ФВ ЛЖ менее 50%; у бессимптомных пациентов — при изменениях сегмента ST или прогрессировании гипертрофии ЛЖ.

Можно ли наблюдать пациента без операции?

Да, если средний допплеровский градиент менее 30 мм рт. ст., отсутствуют симптомы и гипертрофия ЛЖ. У бессимптомных пациентов с пиковым градиентом 30–50 мм рт. ст. без гипертрофии и значимой аортальной регургитации проводят ЭКГ и ЭхоКГ ежегодно; младенцев и детей раннего возраста наблюдают каждые 3–6 месяцев.

Какие исследования обязательны для подтверждения ПСА?

Нужны ЭКГ и ЭхоКГ; диагноз также устанавливают с учетом анамнеза и клинических проявлений. ЭхоКГ определяет анатомию обструкции, градиенты, состояние аортального клапана и функцию ЛЖ. При недостаточной информативности могут потребоваться чреспищеводная ЭхоКГ, КТ или катетеризация в соответствии с клинической ситуацией.

Как ограничивать физическую активность при ПСА?

При легком ПСА разрешена ежедневная активность более 60 минут и все виды спорта при ежегодной оценке тяжести стеноза. При умеренном ПСА допустимы нагрузки низкой и средней интенсивности при удовлетворительном нагрузочном тесте, а при тяжелом — только низкоинтенсивная активность; соревновательные виды спорта исключают.

Как наблюдать пациента после операции?

Нужно контролировать остаточный или рецидивирующий градиент, аортальную и митральную регургитацию, функцию ЛЖ, ритм и состояние протеза или кондуита. При стабильном состоянии ЭхоКГ выполняют не реже одного раза в год; механический аортальный протез требует пожизненного варфарина с контролем МНО.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/745-vrozhdennyj-podklapannyj-stenoz-aorty. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/745_2