Коарктация аорты

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2023 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q25.1 · 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"

Коарктация аорты — врождённое сужение перешейка аорты, тяжесть которого варьирует от критической дуктус-зависимой обструкции у новорождённых до артериальной гипертензии и сердечной недостаточности у старших детей и взрослых. Рекомендация охватывает диагностику, стабилизацию новорождённых, хирургическое и эндоваскулярное лечение, а также пожизненное наблюдение после коррекции.

Главное

- При критической КА закрытие ОАП вызывает ишемию нижней половины тела: уменьшаются диурез и моторика кишечника, ослабевает или исчезает пульс на ногах, развивается полиорганная недостаточность.
- У детей старше года и взрослых КА чаще проявляется систолической гипертензией на руках; возможны головные боли, шум в ушах, носовые кровотечения, зрительные расстройства и разница в развитии верхней и нижней половин тела.
- Ключевые признаки тяжёлой обструкции: АД на ногах ниже либо не определяется, пульсация артерий ног ослаблена или отсутствует, разница сатурации между верхними и нижними конечностями превышает 3%.
- КА является показанием к хирургическому или эндоваскулярному лечению; у критических новорождённых вмешательство выполняют неотложно независимо от измеренного градиента.
- У пациентов после коррекции сохраняется риск рекоарктации, артериальной гипертензии, аневризм аорты и сосудов мозга, дисфункции левого желудочка и нарушений ритма, поэтому кардиологическое наблюдение необходимо пожизненно.
- Для анатомической оценки перед операцией используют ЭхоКГ, а при необходимости — МРТ или КТ-ангиографию; при планировании повторного вмешательства предпочтительна МРТ сердца и магистральных сосудов с контрастированием.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез, оценить признаки ишемии нижней половины тела у новорождённого либо сердечной недостаточности, гипертензии и связанных с ней симптомов у старшего ребёнка или взрослого. УДД 5, УУР С.
2. Симметрично пропальпировать периферические артерии и измерить АД на всех четырёх конечностях, затем определить градиент «рука–нога». УДД 5, УУР С.
3. Выполнить пульсоксиметрию на верхней и нижней конечностях; разница сатурации более 3% требует дополнительной инструментальной диагностики. УДД 5, УУР С.
4. У новорождённого в критическом состоянии исследовать кислотно-основное состояние и газы крови одновременно из верхней и нижней конечности для оценки метаболических нарушений. УДД 5, УУР С.
5. Провести трансторакальную ЭхоКГ: определить уровень и выраженность обструкции, состояние дуги аорты и ОАП, анатомию и гемодинамику аортального клапана, а также характер кровотока в брюшной аорте. УДД 5, УУР С.
6. Для оценки кровотока и градиента на артериях конечностей выполнить дуплексное сканирование; у детей старшего возраста и взрослых для характеристики гипертензии — суточное мониторирование АД. УДД 5, УУР С.
7. При планировании операции выполнить МРТ сердца и магистральных сосудов с внутривенным болюсным контрастированием (предпочтительно) либо КТ сердца и грудной аорты с внутривенным болюсным контрастированием. При критическом состоянии рекомендуется КТ-ангиография, если МРТ недоступна или противопоказана. УДД 5, УУР С.

Лечение

- Новорождённому с дуктус-зависимой гемодинамикой начать внутривенную инфузию простагландинов и продолжать её до операции. УДД 5, УУР С.
- При сердечной недостаточности у младенца ограничить энергозатраты и водную нагрузку, при необходимости стимулировать диурез и применять инотропную терапию. При прогрессировании СН добутамин или допамин начинают с 2,5 мкг/кг/мин с последующим титрованием; при недостаточном эффекте добавляют эпинефрин с 0,01 мкг/кг/мин под контролем АД и газового состава крови. УДД 5, УУР С.
- Не применять у детей и взрослых высокие дозы альфа- и бета-адреностимуляторов и препараты, ограничивающие частоту сердечных сокращений, включая сердечные гликозиды. УДД 5, УУР С.
- При стабильной гемодинамике, не зависящей от ОАП, и систолическом градиенте в зоне сужения более 20 мм рт. ст. выполнить плановую хирургическую коррекцию. При критической дуктус-зависимой КА операция показана неотложно независимо от градиента. УДД 5, УУР С.
- У новорождённых и грудных детей рекомендуемым методом является резекция области обструкции с максимально возможным иссечением участков стенки аорты, содержащих дуктальную ткань, и наложением расширенного косого анастомоза «конец в конец». При гипоплазии проксимальной дуги у новорождённых и детей раннего возраста используют анастомоз «конец в бок» в условиях искусственного кровообращения. УДД 4, УУР С.
- При рекоарктации после открытой коррекции баллонную ангиопластику выбирают при градиенте более 20 мм рт. ст.; её также применяют при меньшем градиенте у детей с крупными коллатералями, сложными ВПС или выраженной дисфункцией желудочков. УДД 5, УУР С.
- Стентирование применяют при градиенте более 20 мм рт. ст., если анатомия, возраст и масса позволяют установить стент с последующим расширением до размеров взрослой аорты. Метод не рекомендуют детям с массой менее 15 кг; у детей младше 10 лет в дальнейшем может потребоваться повторная редилатация. УДД 5, УУР С.
- Транслюминальная баллонная ангиопластика КА не рекомендована младенцам с сопутствующей гипоплазией дуги аорты. Непрямая истмопластика с помощью заплаты не рекомендована новорождённым, детям старшего возраста и взрослым; непрямая истмопластика лоскутом отсечённой подключичной артерии не рекомендована новорождённым. Использование биологических или синтетических кондуитов для реконструкции аорты не рекомендовано в раннем детском возрасте. УДД соответственно 5, 4, 4 и 5, УУР С.

Когда направить и как наблюдать

- При подтверждении критической КА начать консервативную терапию и после медикаментозной стабилизации немедленно перевести пациента в специализированный кардиохирургический стационар для неотложной помощи.
- Любая клинически манифестирующая форма КА является показанием к хирургическому лечению; при появлении симптомов после периода наблюдения пациента также направляют в кардиохирургический стационар.
- Новорождённых с пограничной обструкцией, лево-правым сбросом через ОАП и отсутствием лёгочной гипертензии наблюдают динамически в течение периода естественного закрытия ОАП.
- После коррекции в первый год обследование у детского кардиолога или кардиолога с ЭхоКГ проводят не менее двух раз, затем при отсутствии показаний к повторному вмешательству — не реже одного раза в год.
- При лёгкой обструкции, не требующей вмешательства, выполняют ежегодную трансторакальную ЭхоКГ и МРТ сердца и магистральных сосудов либо КТ каждые 3–5 лет.

Частые вопросы

Как заподозрить критическую коарктацию у новорождённого?

Ориентируются на прогрессирующее уменьшение диуреза и ослабление моторики кишечника, слабый или отсутствующий пульс на ногах, более низкое либо неопределяемое АД на ногах и разницу сатурации между верхними и нижними конечностями более 3%.

Какой метод подтверждает коарктацию аорты?

Базовое исследование — трансторакальная ЭхоКГ с оценкой зоны обструкции, дуги аорты, ОАП и сопутствующих пороков. Перед операцией анатомию уточняют с помощью МРТ или КТ-ангиографии.

Что делать до операции при дуктус-зависимой гемодинамике?

Начать внутривенную инфузию простагландинов и продолжать её до хирургической коррекции. При сердечной недостаточности дополнительно используют ограничение водной нагрузки и энергозатрат, при необходимости стимулируют диурез и применяют инотропную поддержку.

При каком градиенте нужна коррекция коарктации?

При стабильной гемодинамике и систолическом градиенте более 20 мм рт. ст. выполняют плановую коррекцию. При градиенте менее 20 мм рт. ст. вмешательство также показано при артериальной гипертензии или значительном сужении перешейка: отношении диаметра суженного участка к диаметру аорты на уровне диафрагмы менее 80%.

Как наблюдать пациента после операции?

Нужно пожизненное кардиологическое наблюдение. В структуру рутинного наблюдения должны входить ежегодное суточное мониторирование АД и эхокардиография; контроль АД на руках и ногах проводят для оценки градиента и эффективности операции. Послеоперационные визуализирующие исследования контролируют рекоарктацию, размеры аорты и сердечно-сосудистые осложнения.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/754-koarktaciya-aorty. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/754_1