Трехпредсердное сердце

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2023 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q24.2 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России

Трехпредсердное сердце — редкий врожденный порок, при котором мембрана разделяет левое предсердие на проксимальную легочно-венозную и дистальную камеры. Тактика определяется размером отверстия в мембране, нарушением оттока по легочным венам и наличием межпредсердного сброса; ведущий метод подтверждения — ЭхоКГ, при необходимости уточнения данных ЭхоКГ при планировании операции используют КТ, у взрослых для оценки структурно-функциональных изменений — МРТ, а при легочной гипертензии, сложной анатомии или сомнительных данных ЭхоКГ — катетеризацию.

Главное

- В типичном варианте легочные вены впадают в проксимальную камеру левого предсердия, отделенную мембраной от дистальной камеры; последняя сообщается с ушком левого предсердия и митральным клапаном.
- Естественное течение и прогноз зависят от размера коммуникации между проксимальной камерой и дистальным левым предсердием. Отверстие менее 3 мм соответствует крайней форме стеноза, почти равной атрезии, 3–6 мм — тяжелому стенозу, а более 7 мм у детей раннего возраста и подростков сопровождается клиникой митрального стеноза.
- При тяжелой обструкции симптомы начинаются с первых дней жизни: цианоз, одышка, кашель, застойные хрипы, затем сердечная недостаточность и задержка физического развития. Возможны гепатомегалия, отеки, трудности кормления и плохая прибавка массы.
- Наиболее часто трехпредсердное сердце сочетается с аномальным дренажем легочных вен; также возможны ДМПП, левосторонняя верхняя полая вена, ДМЖП, коарктация аорты, общий атриовентрикулярный канал и тетрада Фалло.
- Ведущий метод диагностики — трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием: оценивают мембрану, число и размеры отверстий, ДМПП, впадение всех легочных вен и направление шунта (УУР С, УДД 5).
- Хирургическая коррекция показана при рестриктивном отверстии, сочетанных врожденных аномалиях, клинических проявлениях у взрослых, а также при нерестриктивном отверстии, если порок ограничивает трудоспособность или способствует вторичным заболеваниям (УУР С, УДД 4–5).
- После хирургического или эндоваскулярного лечения требуется диспансерное наблюдение с ЭКГ и ЭхоКГ; после операции контроль у кардиолога проводят через 1, 3, 6 и 12 месяцев, затем интервал определяют по клиническому и гемодинамическому статусу.

Диагностика

1. Соберите анамнез и жалобы: уточните одышку, сердцебиения, снижение переносимости нагрузки, плохую прибавку массы и частые бронхолегочные инфекции (УУР С, УДД 5).
2. Проведите осмотр, оцените питание и телосложение, форму грудной клетки, наличие цианоза и отеков; пальпируйте область сердца и определите верхушечный толчок и эпигастральную пульсацию (УУР С, УДД 5).
3. Выполните аускультацию сердца. Возможны громкий или расщепленный II тон, акцент II тона над легочной артерией при легочной гипертензии и систолический шум трикуспидальной недостаточности, но аускультативные признаки могут отсутствовать (УУР С, УДД 5).
4. Зарегистрируйте ЭКГ для оценки перегрузки отделов сердца, ритма и проводимости; специфических признаков нет, часто выявляется отклонение электрической оси вправо и признаки гипертрофии правого желудочка (УУР С, УДД 5).
5. Выполните прицельную рентгенографию грудной клетки: оценивают размеры и конфигурацию сердца, увеличение правых отделов, усиление венозного легочного рисунка, отек легких и расширение ствола легочной артерии (УУР С, УДД 5).

6. Проведите трансторакальную ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием. Определите локализацию мембраны, число, размер и положение отверстий, дренаж всех четырех легочных вен, наличие ДМПП, направление шунта и степень обструкции; при легкой обструкции перед исследованием может применяться нагрузочная провокация.
7. При планировании хирургического лечения, если есть необходимость уточнить данные ЭхоКГ или результаты ЭхоКГ неубедительны, используйте КТ сердца с контрастированием; взрослым для оценки структурно-функциональных изменений выполняйте МРТ с контрастированием. При повышенном давлении в легочной артерии, сложной анатомии или сомнительных данных ЭхоКГ показана чрезвенозная катетеризация для определения легочного сосудистого сопротивления и уточнения анатомии (УУР С, УДД 4).

Лечение

- При умеренно рестриктивном отверстии, гиперволемии малого круга и сердечной недостаточности у детей применяйте симптоматическую терапию для стабилизации перед операцией; консервативное лечение не должно быть длительным (УУР С, УДД 5).
- При сердечной недостаточности и отечном синдроме назначайте диуретики, подбирая дозу индивидуально от минимальной до клинически эффективной (УУР В, УДД 3). Возможные дозы: гидрохлоротиазид 1–2 мг/кг/сут, спиронолактон 1–3 мг/кг/сут; фуросемид у новорожденных 1 мг/кг каждые 12–24 часа, у младенцев и детей 1–4 мг/кг/сут внутрь или 1–2 мг/кг каждые 6–12 часов внутривенно; торасемид 0,42–0,48 мг/кг/сут в один прием.
- При сердечной недостаточности с низким сердечным выбросом осторожно применяйте инотропные средства — добутамин или допамин — для улучшения сократимости и поддержания перфузионного давления (УУР С, УДД 5).
- Не назначайте при трехпредсердном сердце с легочной гипертензией ингибиторы АПФ, антагонисты рецепторов ангиотензина II, блокаторы кальциевых каналов или бета-адреноблокаторы, если нет артериальной гипертонии, ИБС или дисфункции левого желудочка (УУР С, УДД 5).
- Хирургическая коррекция показана при рестриктивном сообщении, сочетанных пороках, тяжелом течении атипичных форм, клинических проявлениях у взрослых и функционально значимом нерестриктивном пороке (УУР С, УДД 4–5).
- Пациентам с трехпредсердным сердцем, находящимся в критическом состоянии с рестриктивным сообщением между камерами, рекомендуется экстренная баллонная вазодилятация с использованием двойной баллонной техники (УУР С, УДД 5).
- После операции ограничьте физическую нагрузку на 3 месяца. Через 8 месяцев допуск к соревновательным видам спорта возможен при отсутствии легочной артериальной гипертензии, симптомных тахиаритмий или АВ-блокады II–III степени, дисфункции миокарда, желудочковой или предсердной тахикардии (УУР С, УДД 5).

Когда направить и как наблюдать

- Госпитализация показана при симптомах сердечной недостаточности, легочной гипертензии или необходимости оперативного лечения.
- Экстренная госпитализация нужна при ухудшении функционального статуса из-за прогрессирования недостаточности кровообращения или нарушений ритма, инфекционном эндокардите и острых нарушениях ритма.
- После хирургической коррекции при осложненном послеоперационном периоде — резидуальной легочной гипертензии, недостаточности кровообращения, инфекционных осложнениях или повторной операции в рамках одной госпитализации — направьте пациента на реабилитацию в специализированное кардиологическое учреждение в течение 6 месяцев.
- Выписка возможна при отсутствии препятствия кровотоку на уровне предсердий и отсутствии либо компенсации симптомов недостаточности кровообращения.

Частые вопросы

Как подтверждают диагноз трехпредсердного сердца?

Основной метод — трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием. Она показывает мембрану, отверстия, дренаж легочных вен, ДМПП и направление шунта; при неубедительных результатах ЭхоКГ при планировании операции используют КТ, у взрослых для оценки структурно-функциональных изменений — МРТ, а при повышенном давлении в легочной артерии, сложной анатомии или сомнительных данных ЭхоКГ — катетеризацию.

Какие размеры отверстия в мембране считают неблагоприятными?

Отверстие менее 3 мм соответствует крайнему стенозу, почти атрезии, а 3–6 мм — тяжелому стенозу. При отверстии более 7 мм у детей раннего возраста и подростков порок протекает с клиникой митрального стеноза, а продолжительность жизни увеличивается до нескольких лет.

Когда нужна операция?

Операция показана при рестриктивном сообщении между камерами, сопутствующих врожденных аномалиях, клинических проявлениях у взрослых и тяжелом течении атипичных форм. При нерестриктивном отверстии коррекцию проводят, если порок ограничивает трудоспособность или способствует вторичным заболеваниям.

Чем лечить сердечную недостаточность до операции?

Для уменьшения легочного венозного застоя применяют диуретики, подбирая дозу индивидуально; у детей приведены схемы для гидрохлоротиазида, спиронолактона, фуросемида и торасемида. При низком сердечном выбросе могут использоваться добутамин или допамин.

Как наблюдать пациента после коррекции?

После вмешательства проводят наблюдение с ЭКГ и ЭхоКГ: визиты у кардиолога предусмотрены через 1, 3, 6 и 12 месяцев, затем интервалы зависят от симптомов, гемодинамики, аритмий, гипоксемии и легочной гипертензии. На визитах наблюдения проводят пульсоксиметрию, ЭКГ и ЭхоКГ.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/772-trehpredserdnoe-serdce. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/772_1