Транспозиция магистральных артерий

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q20.3 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Транспозиция магистральных артерий (ТМА) — врождённый порок сердца с предсердно-желудочковой конкордантностью и желудочково-артериальной дискордантностью; кровообращение малого и большого кругов идёт параллельно. Рекомендация охватывает диагностику, неотложную стабилизацию новорождённых, выбор хирургической коррекции и пожизненное наблюдение после операции.

Главное

- При ТМА венозная кровь из правого желудочка поступает в аорту, а оксигенированная кровь из левого желудочка — в лёгочную артерию; выживание зависит от смешивания крови через межпредсердное сообщение, открытый артериальный проток или ДМЖП.
- Новорождённый обычно симптоматичен с рождения: ведущий признак — цианоз, который заметно не уменьшается при дыхании кислородом. При недостаточном смешивании возможны тяжёлая гипоксемия, ацидоз и недостаточность кровообращения.
- Основной метод подтверждения ТМА у детей — трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием; оценивают предсердно-желудочковую конкордантность, желудочково-артериальную дискордантность, перегородки, коронарные артерии и выводные тракты. ЕОК/РКО I C, УДД 5, УУР C.
- Новорождённым с ТМА сразу после установления венозного доступа начинают непрерывную внутривенную инфузию алпростадила; стандартный диапазон дозы — 0,01–0,1 мкг/кг/мин до операции. ЕОК/РКО I C, УДД 5, УУР C.
- При ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой операцию артериального переключения выполняют обычно в первые 2–4 недели жизни. ЕОК/РКО I B, УДД 5, УУР C.
- После хирургической коррекции наблюдение у детского кардиолога или кардиолога необходимо пожизненно; во взрослом возрасте специализированный кардиологический центр должен осматривать пациента не реже одного раза в год. ЕОК/РКО I C, УДД 5, УУР C.

Диагностика

1. Соберите анамнез и жалобы: уточните цианоз, одышку в покое или при кормлении, отставание в физическом развитии и подверженность простудным заболеваниям. ЕОК/РКО I C, УДД 5, УУР C.
2. Проведите осмотр: оцените частоту сердечных сокращений и дыхания, цианоз, признаки недостаточности кровообращения, размеры печени, сердечные шумы и пульсацию на бедренных артериях. Ослабление бедренного пульса может указывать на коарктацию аорты. ЕОК/РКО I C, УДД 5, УУР C.
3. Выполните пульсоксиметрию на правой руке и измерьте артериальное давление на правой руке и любой ноге для оценки гипоксемии и исключения коарктации аорты. ЕОК/РКО I C, УДД 5, УУР C.
4. Зарегистрируйте ЭКГ для выявления нарушений ритма и проводимости; позднее возможны гипертрофия правого желудочка, положительная Т-волна в V1 и отклонение электрической оси вправо. ЕОК/РКО I C, УДД 5, УУР C.
5. Выполните трансторакальную ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием: подтвердите дискордантность желудочково-артериальных соединений, оцените ДМПП/ООО и ДМЖП, коронарные артерии, атриовентрикулярные клапаны и размеры желудочков. Рестриктивность межпредсердного сообщения соответствует среднему градиенту давления более 6 мм рт. ст. ЕОК/РКО I C, УДД 5, УУР C.
6. При сложной анатомии или поздней диагностике перед операцией проводят чрезвенозную катетеризацию сердца и вентрикулографию с панаортографией; при несогласованности данных используют МРТ или КТ сердца и сосудов с контрастированием. ЕОК/РКО IIa C, УДД 5, УУР C.

Лечение

- Сразу после венозного доступа начните непрерывную внутривенную инфузию алпростадила в дозе 0,01–0,1 мкг/кг/мин и продолжайте её до операции. ЕОК/РКО I C, УДД 5, УУР C.

- При подозрении на рестриктивное межпредсердное сообщение, выраженных метаболических нарушениях и низкой сатурации проводят ИВЛ, увеличивают дозу простагландинов, вводят миорелаксанты в расчётных дозах и добавляют кислород. ЕОК отсутствует, УДД 5, УУР С.
- Новорождённым с ТМА и интактной межжелудочковой перегородкой выполняют баллонную атриосептостомию в первые дни жизни. ЕОК/РКО IIa С, УДД 5, УУР С. При градиенте на межпредсердном сообщении более 6 мм рт. ст. в сочетании с низкой сатурацией и выраженными метаболическими нарушениями вмешательство проводят неотложно. ЕОК отсутствует, УДД 5, УУР С.
- При ТМА с интактной межжелудочковой перегородкой выполняют операцию артериального переключения в первые 2–4 недели жизни. ЕОК/РКО I В, УДД 5, УУР С.
- Если срок для первичного артериального переключения упущен, возраст пациента старше 1–2 месяцев и масса миокарда левого желудочка относится к массе правого менее чем как 0,6 либо давление в левом желудочке менее 50 мм рт. ст., первым этапом выполняют суживание лёгочной артерии с системно-лёгочным анастомозом или без него, а через 4–6 месяцев — артериальное переключение. ЕОК/РКО IIa С, УДД 5, УУР С.
- При большом ДМЖП выполняют артериальное переключение с одновременным закрытием дефекта в возрасте 2 недель–2 месяцев; при рестриктивном ДМЖП используют тактику, аналогичную простой форме ТМА. ЕОК отсутствует, УДД 5, УУР С.
- У детей старше 1 месяца операцию предсердного переключения выполняют, если артериальное переключение не выполнено в периоде новорожденности из-за сопутствующей экстракардиальной патологии или позднего обращения, когда левый желудочек уже не способен выполнять системную функцию. ЕОК/РКО I В, УДД 5, УУР С. Также её выполняют при неблагоприятной для бивентрикулярной коррекции анатомии порока. ЕОК/РКО I С, УДД 5, УУР С. При тренированном левом желудочке, способном выполнять системную функцию, рекомендуется артериальное переключение при отсутствии иных противопоказаний. ЕОК/РКО I С, УДД 5, УУР С.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана при неэффективности медикаментозной терапии на догоспитальном этапе, невозможности выполнить необходимую специализированную диагностику амбулаторно и для плановой операции.
- Экстренная госпитализация необходима при состояниях, угрожающих жизни.
- При пренатально установленной ТМА родоразрешение проводят в специализированном стационаре с ОРИТН, расположенном в доступности от кардиохирургического центра; после стабилизации ребёнка переводят в ОРИТН для мониторинга и дальнейшей стабилизации.
- При этапном хирургическом лечении ребёнку требуется наблюдение в стационаре либо по месту жительства у детского кардиолога или педиатра не реже одного раза в 7 дней.

Частые вопросы

Что является главным анатомическим признаком ТМА?

Для ТМА характерны предсердно-желудочковая конкордантность и желудочково-артериальная дискордантность; при этом присутствуют подаортальный конус и отсутствует либо гипоплазирован подлегочный конус.

Почему у новорождённого с ТМА возникает тяжёлый цианоз?

Кровообращение малого и большого кругов идёт параллельно, поэтому системный кровоток получает венозную кровь. Степень гипоксемии определяется объёмом смешивания через межпредсердное сообщение, ОАП или ДМЖП.

Какую дозу алпростадила использовать до операции?

Алпростадил вводят непрерывно внутривенно в дозе 0,01–0,1 мкг/кг/мин до операции. Скорость повышают постепенно до минимально эффективной, но не выше 0,1 мкг/кг/мин.

Когда нужна баллонная атриосептостомия?

Её выполняют новорождённым с ТМА и интактной межжелудочковой перегородкой в первые дни жизни для предупреждения рестрикции межпредсердного сообщения. При градиенте более 6 мм рт. ст., низкой сатурации и выраженных метаболических нарушениях процедура становится неотложной.

Когда выполняют артериальное переключение при простой форме ТМА?

У новорождённых с интактной межжелудочковой перегородкой операцию обычно проводят в первые 2–4 недели жизни.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/807-transpoziciya-magistralnyh-arterij. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/807_1