Аномалия развития коронарных сосудов

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q24.5 · 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"

Аномалии коронарных артерий — врожденные нарушения отхождения, хода или строения терминального русла коронарных сосудов; МКБ-10 Q24.5. Практически наиболее значимы аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (СБУГ) и коронаро-сердечные фистулы: они могут приводить к ишемии миокарда, сердечной недостаточности, аритмиям и требуют точной визуализации коронарной анатомии.

Главное

- Изолированные аномалии КА выявляют в 0,6–1,8% коронарографий; аномальное отхождение ЛКА от ЛА составляет 90% всех случаев коронарных аномалий.
- При СБУГ без хирургического лечения около 90% пациентов погибают в первый год жизни; у переживших ранний возраст сохраняется риск внезапной смерти из-за ишемии и желудочковых аритмий.
- Инфантильный тип СБУГ встречается в 85–90% случаев: нет развитых межкоронарных коллатералей, рано развивается ишемическое поражение ЛЖ, дилатация ЛЖ и недостаточность митрального клапана.
- У младенца подозревайте СБУГ или значимую КСФ при вялости, бледности, потливости, одышке, тахикардии, срыгиваниях и приступах беспокойства во время/после кормления («стенокардия кормления»). УУР С, УДД 4.
- ЭхоКГ с цветным допплером — один из важнейших неинвазивных методов: оценивает устья и проксимальные отделы КА, размеры камер, функцию ЛЖ, митральную регургитацию, ретроградный поток из ЛКА в легочный ствол при СБУГ и признаки фистулы при КСФ. УУР С, УДД 4.
- При инструментально подтвержденном аномальном отхождении ЛКА от ЛА операцию выполняют всем пациентам сразу после диагноза. УУР С, УДД 5.
- КСФ больших размеров закрывают независимо от симптомов; КСФ любого размера закрывают при ишемии, жизнеугрожающих аритмиях, необъяснимой дисфункции желудочка, гипертензии в левом предсердии или сопутствующей кардиальной патологии. УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Соберите жалобы и анамнез у пациента/родителей: задержка физического развития, потливость, одышка, сердцебиение, приступы беспокойства и срыгивания при кормлении, боли или дискомфорт в сердце при нагрузке/спорте. УУР С, УДД 4.
2. При физикальном обследовании обратите внимание на пальпацию и перкуссию области сердца: при аномальном отхождении ЛКА от ЛС может определяться разлитой верхушечный толчок, ослабленный, смещенный в шестое межреберье; при перкуссии выявляется расширение границ сердца, преимущественно влево. УУР С, УДД 5.
3. Выполните аускультацию: при СБУГ на первом году шум может отсутствовать, позже возможен систолический шум у верхушки из-за митральной недостаточности; при средних/больших КСФ типичен продолжительный шум ниже у края грудины с усилением в средней/поздней диастоле. УУР С, УДД 5.
4. Сделайте ЭКГ всем пациентам с подозрением на аномалию КА. Для СБУГ характерны Q >3 мм и >30 мс в I, aVL, V5–6, Q с инверсией T в aVL, элевация ST при свежем инфаркте, снижение R в V3–V4; в 15–20% типичные признаки могут отсутствовать. УУР С, УДД 4.
5. Выполните рентгенографию грудной клетки: при СБУГ кардиомегалия особенно значима у новорожденных и грудных детей; при больших КСФ возможны кардиомегалия, венозный застой, интерстициальный отек легких. УУР С, УДД 4.
6. Проведите ЭхоКГ с цветным допплером всем пациентам с подозрением на аномалию КА для определения анатомии и гемодинамической значимости. УУР С, УДД 4.

7. После диагностики аномалии КА выполните ретроградную катетеризацию левых отделов сердца с коронарографией и панаортографией; при КСФ это метод выбора для оценки строения КА, кровотока, числа фистул, места дренирования и значимости шунта. УУР С, УДД 5.

Лечение

- При СБУГ медикаментозная терапия сердечной недостаточности нужна для стабилизации пациента, но единственный признанный эффективный метод лечения — хирургическая коррекция порока.
- У пациентов с высоким риском тромбоза после операции назначают тромбопрофилактику низкомолекулярным или нефракционированным гепарином; высокий риск — тромбозы в анамнезе, тромбофилии, инфекционные осложнения, полиорганная недостаточность. УУР С, УДД 5.
- Нефракционированный гепарин натрия: болюс у детей 75 МЕ/кг, затем инфузия — младше 1 года 28 МЕ/кг, старше 1 года 20 МЕ/кг, у взрослых 18 МЕ/кг; дозу корректируют по лабораторному контролю.
- НМГ/антикоагулянты для тромбопрофилактики: эноксапарин натрия у детей младше 2 мес 0,75 мг/кг, старше 2 мес 0,5 мг/кг подкожно каждые 12 ч; далтепарин натрия 1 мес–2 года 150 Ед/кг, 2–8 лет 125 Ед/кг, старше 8 лет 100 Ед/кг подкожно каждые 12 ч; фондапаринукс натрия у детей старше 1 года 0,1 мг/кг/сут подкожно. Дозу корректируют по лабораторному контролю.
- При СБУГ предпочтительно восстановить двухкоронарную систему кровоснабжения миокарда; у маленьких детей метод выбора — прямая имплантация ЛКА в аорту. УУР С, УДД 4.
- Если анатомия ЛКА неблагоприятная (короткий ствол, раннее деление), используют модификации прямой имплантации с удлинением ствола собственными тканями аорты и легочного ствола. УУР С, УДД 4.
- У детей старшего возраста при невозможности прямой имплантации ЛКА в аорту выполняют маммаро-коронарное шунтирование. УУР С, УДД 5.
- Эндоваскулярное закрытие КСФ проводят только в специализированных кардиохирургических центрах. Показания к эмболизации: диаметр фистулы >3 мм, проксимальное расположение, единичная КСФ, прямой ход, отсутствие сопутствующей внутрисердечной патологии. УУР С, УДД 4.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация показана при симптомах сердечной недостаточности, для планового оперативного лечения коронарной аномалии и для оценки отдаленных результатов ранее выполненной операции.
- Экстренно госпитализируйте при ухудшении функционального статуса из-за прогрессирования недостаточности кровообращения или аритмий, при острой коронарной недостаточности, дисфункции ЛЖ, инфекционном эндокардите.
- Выписка возможна при документированном кровотоке по реимплантированной ЛКА после коррекции СБУГ, отсутствии гемодинамически значимой реканализации КСФ, компенсации/отсутствии недостаточности кровообращения, ишемии и значимых аритмий.
- После операции: осмотр детского кардиолога с ЭКГ и ЭхоКГ 1 раз в 7 дней в течение 1 месяца, затем при стабильном состоянии 1 раз в 3 месяца в течение года, далее индивидуально. УУР С, УДД 5.
- Небольшие асимптомные КСФ наблюдают ежегодно у детского кардиолога с ЭКГ и ЭхоКГ. УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Когда у младенца нужно заподозрить СБУГ?

Настораживают приступы беспокойства во время или сразу после кормления с бледностью, потливостью, одышкой, срыгиванием, тахикардией, а также задержка физического развития и признаки левожелудочковой сердечной недостаточности.

Какие ЭКГ-признаки наиболее характерны для аномального отхождения ЛКА от ЛА?

Глубокий и расширенный Q (>3 мм и >30 мс) в I, aVL, V5–6, сочетание Q с инверсией T в aVL, элевация ST при свежем инфаркте, снижение R в V3–V4. Но у 15–20% пациентов типичных признаков нет.

Нужно ли оперировать СБУГ без симптомов?

Да. При инструментально подтвержденном аномальном отхождении ЛКА от ЛА хирургическая коррекция показана всем пациентам сразу после постановки диагноза, независимо от выраженности симптомов.

Какие КСФ можно не закрывать?

Устранение не показано при асимптомной КСФ небольшого диаметра.

Когда при СБУГ одновременно вмешиваются на митральном клапане?

Если исходная митральная регургитация больше 2 степени, при коррекции СБУГ устраняют регургитацию клапансохраняющей операцией; если это невозможно, выполняют протезирование митрального клапана.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/829-anomaliya-razvitiya-koronarnyh-sosudov. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/829_1