Перерыв дуги аорты. Двойная дуга аорты

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q25.4 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России", Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению

Перерыв дуги аорты (ПДА) и двойная дуга аорты (ДДА) — редкие врожденные аномалии дуги аорты: при ПДА нет непрерывности между восходящей и нисходящей аортой, при ДДА формируется полное сосудистое кольцо вокруг трахеи и пищевода. Главное в рекомендации — ранняя верификация анатомии, поддержание дуктус-зависимого кровотока при критическом ПДА и своевременное хирургическое лечение.

Главное

- При ПДА кровоток в нисходящую аорту зависит от открытого артериального протока; закрытие ОАП ведет к гипоперфузии нижней половины тела, лактат-ацидозу, шоку и высокой ранней летальности.
- ДДА гемодинамически обычно не нарушает кровообращение; клиника связана со сдавлением трахеи и пищевода — стридор, лающий кашель, апноэ/цианоз, поперхивание, дисфагия, рецидивирующие инфекции.
- Базовый метод подтверждения ПДА/ДДА — трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплером: для ПДА определяет тип перерыва, ДМЖП, подаортальную обструкцию, ЛГ и шунты; для ДДА — тип и соотношение дуг. ЕОК IC, УУР А, УДД 2.
- КТ сердца с контрастированием выполняют всем пациентам с ПДА/ДДА при планировании хирургического лечения для уточнения данных ЭхоКГ, если есть необходимость либо результаты ЭхоКГ неубедительны. ЕОК IIaC, УУР С, УДД 5.
- Единственный способ устранить ПДА или ДДА — операция; ПДА у новорожденных лечат срочно, ДДА оперируют при симптомах компрессии дыхательных путей или пищевода. ЕОК IC, УУР С, УДД 4–5.
- При критическом ПДА с признаками закрытия ОАП нужна немедленная внутривенная инфузия простагландинов 0,003–0,02 мкг/кг/мин под контролем SatO2, пульса на нижних конечностях и регресса лактат-ацидоза.
- После коррекции ПДА/ДДА требуется пожизненное наблюдение: детский кардиолог до 18 лет, затем кардиолог/терапевт; визиты через 3 месяца при показаниях, 6 и 12 месяцев после операции, далее первые 2 года регулярно, затем каждые 12–60 месяцев. ЕОК/РКО IIA, УУР С, УДД 5.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: при ПДА искать одышку, сердцебиения, плохую прибавку массы, непереносимость нагрузки, частые бронхолегочные инфекции; при ДДА — стридор, зависимость стридора от положения тела/шеи, поперхивание, срыгивания, дисфагию. УУР С, УДД 4–5.
2. Осмотреть пациента: при ПДА оценить цианоз, признаки СН, периферическую пульсацию; ослабление пульса на нижних конечностях или на верхней конечности возможно при констрикции протока и отдельных типах ПДА. УУР С, УДД 4.
3. Провести аускультацию: при ПДА возможны слабый систолический шум ДМЖП до 3/6, диастолический шум/усиленный II тон над легочной артерией, непрерывный шум коллатералей; при ДДА патогномоничных сердечных шумов нет, могут быть проводные хрипы на шею. УУР С, УДД 4.
4. Выполнить ЭКГ и рентгенографию грудной клетки всем пациентам: ЭКГ при ПДА часто показывает перегрузку/гипертрофию правого желудочка, при ДДА обычно нормальна без сопутствующих ВПС; рентген помогает оценить сердце, легочный кровоток, компрессию трахеи и сопутствующую патологию. УУР С, УДД 4–5.
5. Сделать трансторакальную ЭхоКГ с цветным допплером всем пациентам с подозрением на ПДА/ДДА; это основной метод постановки диагноза и оценки анатомии. ЕОК IC, УУР А, УДД 2.
6. Использовать КТ с контрастированием при планировании хирургического лечения для уточнения данных ЭхоКГ, если есть необходимость либо результаты ЭхоКГ неубедительны; МРТ сердца и магистральных сосудов применяют у детей с патологией ветвей дуги, при ДДА и у взрослых для структурно-функциональной оценки. УУР С, УДД 5.

7. Катетеризацию камер сердца выполнять при повышенном давлении в легочной артерии по ЭхоКГ для расчета легочного сосудистого сопротивления и оценки операбельности; при ПДА без операции в возрасте 6 месяцев и старше катетеризация абсолютно показана. УУР С, УДД 5.

Лечение

- При ПДА всем пациентам показана операция; консервативная терапия допустима только как «мост» до коррекции при высоком операционном риске или до стабилизации. ЕОК I, УУР С, УДД 4.
- При признаках СН у детей первых недель жизни с ПДА применяют медикаментозную терапию; в тексте указаны диуретики, бета-адреноблокаторы и ингибиторы АПФ как варианты поддерживающего лечения перед операцией. УУР С, УДД 4.
- «Петлевые» диуретики используют при ПДА и сердечной недостаточности для купирования отеков; мониторируют АД, электролиты, креатинин, мочевину и гематокрит, избегая форсированного диуреза. УУР С, УДД 5.
- При декомпенсации недостаточности кровообращения у грудных детей с ВПС и лево-правым сбросом возможна комбинированная схема: бета-адреноблокаторы, дигоксин и диуретики; монотерапия дигоксином менее эффективна. УУР С, УДД 5.
- Дигоксин назначают пациентам с ВПС для контроля ЧСС при фибрилляции предсердий. ЕОК IB, УУР С, УДД 5.
- При декомпенсации недостаточности кровообращения для повышения сердечного выброса применяют добутамин, допамин, левосимендан; при необходимости поддержания АД — норэпинефрин. УУР С, УДД 5.
- Новорожденному с ПДА операцию выполняют срочно, если пациент операбелен; при критическом состоянии из-за закрытия ОАП начинают простагландины 0,003–0,02 мкг/кг/мин, часто переводят на ИВЛ и могут отложить операцию на 6–12 часов для стабилизации. ЕОК IC, УУР С, УДД 5.
- При ДДА с выраженной обструкцией дыхательных путей или симптомами сдавления трахеи/пищевода операция показана без длительной отсрочки, при ранней манифестации — в первые месяцы жизни. ЕОК IC, УУР С, УДД 4.

Когда направить и как наблюдать

- Экстренная госпитализация показана при пренатально или постнатально выявленном ПДА.
- Экстренно госпитализировать при жизнеугрожающих осложнениях после устранения ПДА/ДДА, пароксизмах суправентрикулярных или желудочковых аритмий, тяжелых нарушениях проводимости с синкопе/пресинкопе, декомпенсации хронической сердечной недостаточности.
- Плановая госпитализация показана при ДДА, симптомах недостаточности кровообращения, легочной гипертензии, суправентрикулярных нарушениях ритма/проводимости, неясном диагнозе с потребностью в специальных исследованиях, плановой операции по ДДА или повторной плановой операции при ПДА.
- Выписка возможна после выполненной коррекции ПДА/ДДА и завершенного послеоперационного наблюдения, после подбора терапии ХСН/аритмий/ЛАГ при показаниях и компенсации сердечной недостаточности.
- При осложненном послеоперационном течении в течение 6 месяцев после коррекции ПДА/ДДА пациенту показана реабилитация в специализированном кардиологическом учреждении. УУР С, УДД 5.

Частые вопросы

Чем принципиально отличаются ПДА и ДДА?

При ПДА отсутствует непрерывный просвет или сегмент между восходящей и нисходящей аортой, поэтому системный кровоток ниже перерыва зависит от ОАП. При ДДА есть две дуги аорты, образующие сосудистое кольцо вокруг трахеи и пищевода.

Какие симптомы должны насторожить в пользу ПДА у новорожденного?

Одышка, респираторный дистресс, признаки сердечной недостаточности, снижение периферической пульсации, цианоз и прогрессирование до шока с первых дней жизни. Типичны одышка в покое и при кормлении, плохая прибавка массы, частые респираторные заболевания.

Какие симптомы типичны для двойной дуги аорты?

Симптомы вызваны компрессией трахеи и пищевода: инспираторный стридор, экспираторный хрип, тахипноэ, лающий кашель, апноэ/цианоз при тяжелой обструкции, плохое кормление, поперхивание, срыгивание и дисфагия. Часто манифестация происходит в первые 6 месяцев жизни.

Какой метод диагностики основной при подозрении на ПДА или ДДА?

Трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием — основной метод для постановки диагноза и оценки анатомии. При необходимости перед операцией или при неубедительной ЭхоКГ уточняют данные КТ с контрастированием.

Когда при ПДА нужны простагландины и в какой дозе?

При критическом ПДА с признаками закрытия ОАП инфузию простагландинов начинают немедленно внутривенно в дозе 0,003–0,02 мкг/кг/мин. Контролируют насыщение капиллярной крови кислородом, появление пульса на нижних конечностях и регресс лактат-ацидоза.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/830-pereryv-dugi-aorty-dvojnaya-duga-aorty. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/830_1