



УДК 616.12-007.271-053.1-053.2-07-08

КАЛАШНИКОВА Е.А., НИКИТИНА Н.А., ГАЛИЧ С.Р.

Одесский национальный медицинский университет

ВРОЖДЕННЫЙ СТЕНОЗ УСТЬЯ АОРТЫ У ДЕТЕЙ: ДИАГНОСТИКА, КЛИНИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Резюме. В статье представлены литературные данные о частоте, основных клинических проявлениях, современных методах ранней неонатальной и постнатальной диагностики, лечении и прогнозе стеноза устья аорты — врожденном пороке сердечно-сосудистой системы.

Ключевые слова: стеноз устья аорты, дети, аномалии.

Стеноз устья аорты — группа врожденных пороков сердца, характеризующаяся нарушением оттока крови из левого желудочка — инфундибулярный подклапанный стеноз, на уровне клапана — клапанный стеноз, восходящей части аорты — надклапанный стеноз.

Согласно МКБ-10, выделяют Q23.0. Врожденный стеноз аортального клапана, Q24.4. Врожденный субаортальный стеноз, Q23.4 Синдром левосторонней гипоплазии сердца (атрезия или выраженная гипоплазия устья или клапана аорты с гипоплазией восходящей части аорты и дефектом развития левого желудочка (со стенозом или атрезией митрального клапана)).

Первое описание клапанного стеноза принадлежит С. Rauger (1672), а подклапанного — N. Chevers (1842).

Частота стеноза устья аорты среди всех ВПС составляет от 2 до 11 %. Наиболее распространен клапанный стеноз (58–70 %), значительно реже встречается подклапанный (20–25 %) и в редких случаях (5–10 %) диагностируется надклапанный стеноз. У мальчиков стеноз устья аорты наблюдают в 4 раза чаще, чем у девочек.

Наиболее часто аортальный клапан двустворчатый, при этом отверстие расположено эксцентрично. Иногда клапан состоит из одной створки. Реже клапан состоит из трех створок, сращенных между собой одной или двумя спайками. При подклапанном стенозе отмечают три вида изменений: дискретную мембрану под аортальными створками, туннель, мышечное сужение. Надклапанный стеноз устья аорты может быть в виде мембраны или гипоплазии восходящей части аорты. Признаком гипоплазии восходящей аорты считают отношение диаметра дуги аорты к диаметру восходящей аор-

ты менее 0,7. Нередко надклапанный стеноз устья аорты сочетается со стенозом ветвей легочной артерии. Надклапанный стеноз устья аорты в сочетании с умственной отсталостью называется синдромом Уильямса (Вильямса).

В любом случае создается препятствие кровотоку и со временем развивается кальцификация клапана. Характерно появление постстенотического расширения аорты.

Сочетание с другими пороками. Часто сочетается с открытым артериальным протоком, коарктацией аорты, дефектами межжелудочковой и межпредсердной перегородок. Может наблюдаться при различных хромосомных aberrациях и наследственных синдромах. Описанные хромосомные дефекты включают трисомии 13, 18 и синдром Тернера (30 %). Популяционная частота двухстворчатого аортального клапана без врожденного аортального стеноза составляет 1 %; семейные случаи могут иметь аутосомно-доминантный тип наследования. Подклапанный аортальный стеноз описан в сочетании с синдромом Вейля — Марчезани (аутосомно-рецессивная форма скелетной дисплазии). Надклапанный аортальный стеноз — результат мутации гена, который лоцируется в области 7q11.23. Синдром Вильямса, включающий надклапанный стеноз, связан с микроскопической геной делецией, которая обнаруживается с помощью FISH-теста в 95 % классических случаев.

Клиника. Выраженные гемодинамические расстройства развиваются при сужении диаметра устья

© Калашникова Е.А., Никитина Н.А., Галич С.Р., 2014

© «Здоровье ребенка», 2014

© Заславский А.Ю., 2014

аорты на 1/2–1/4 своего должного размера. «Критическим» считается сужение устья аорты у младших детей до 0,5 см², а у ребенка старшего возраста — до 1 см² на 1 м² поверхности тела. Препятствие току крови из левого желудочка ведет к повышению в нем давления, гипертрофии и последующим дегенеративным изменениям миокарда. Длительное время порок может протекать бессимптомно, однако при интенсивной физической нагрузке могут появиться нарушения гемодинамики, являющиеся причиной внезапной смерти, связанной с резким дефицитом коронарного кровотока и возникновением аритмий и асистолии.

Ранняя неонатальная диагностика. При значительной степени стеноза устья аорты, часто сочетающегося с фиброзом эндокарда левого желудочка, дети рождаются с пренатальной гипотрофией. У новорожденных нарастают признаки тяжелой сердечной недостаточности: бледность, одышка, утомляемость, затруднения при кормлении, приступы внезапного беспокойства. При умеренном стенозе большинство детей рождаются с нормальной массой и длиной тела и в дальнейшем не отстают в физическом и психическом развитии. Отмечаются слабый периферический пульс, усиленный верхушечный толчок, систолический шум во 2-м межреберье справа от грудины. Рентгенологически выявляют увеличение размеров сердца за счет гипертрофии левого желудочка. На ЭКГ характерны левограмма, признаки гипертрофии левого желудочка.

При проведении ультразвукового исследования (рис. 1) определяются следующие признаки: деформация и сращение створок аортального клапана; ограничение их подвижности; уменьшение отверстия аортального клапана в систолу при поперечном сечении корня; куполообразный изгиб створок; появление систолического турбулентного потока в восходящем отделе аорты; регистрация трансортального градиента давления и др.

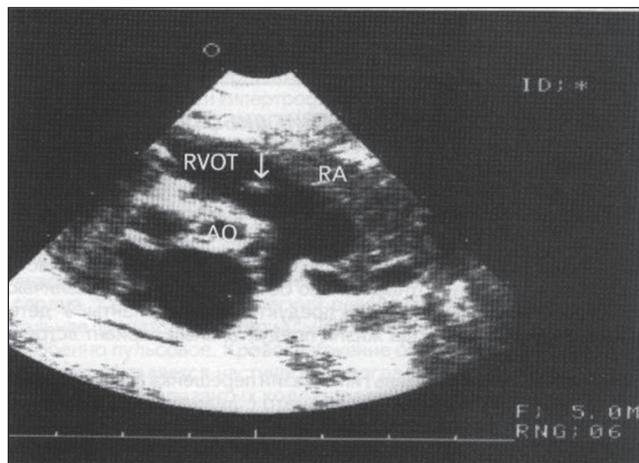


Рисунок 1. Эхограмма новорожденного первых суток жизни. Сканирование на уровне путей оттока от правого желудочка (RVOT), видна бифуркация легочной артерии (RA). Стрелкой указан клапан легочной артерии. Аорта (AO) сужена на уровне клапанного кольца, стенки ее плотные

Критерии постнатальной диагностики следующие:
I. Клинические:

— клиническая манифестация порока часто возникает лишь к школьному возрасту; первые жалобы: одышка, сердцебиение, утомляемость, снижение работоспособности — появляются при интенсивных физических нагрузках;

— позже присоединяются жалобы на боли в сердце колющего, сжимающего характера, склонность к головокружениям, головным болям, обморокам, возникающие во время или сразу после физической нагрузки;

— выявляется бледность кожных покровов, цианоз же не характерен;

— при надклапанном стенозе возможны нарушения роста, мышечная гипотония, разболтанность суставов, лицо «эльфа» (высокий выпуклый лоб, широкая верхняя и маленькая нижняя челюсти, короткий нос, выступающий вперед деформированный нос с вывернутыми ноздрями, полуткрытый рот, интеллектуальная недостаточность — проявления наследственного системного заболевания соединительной ткани с аутосомно-доминантным типом наследования (синдрома Уильямса — Бойрена);

— верхушечный толчок усилен, приподнимающийся, смещен влево и вниз до VI–VI межреберий, границы сердца умеренно увеличены влево и вверх за счет гипертрофии левого желудочка и левого предсердия, а позднее формируется выраженная кардиомегалия;

— пульс на верхних и нижних конечностях пониженного наполнения, АД на нижней границе нормы;

— систолическое дрожание во II межреберье справа и в области яремной ямки;

— аускультативно определяются: частое усиление первого тона; второй тон не изменен или умеренно ослаблен при значительном стенозе; грубый систолический шум, связанный с первым тоном, нарастающий к середине систолы, занимающий 2/3 систолы либо голосистолический, выслушивающийся максимално во II межреберье справа от грудины или на груди в области яремной ямки, хорошо иррадиирующий влево от грудины и на сосуды шеи справа. При подклапанном стенозе шум выслушивается в 5-й точке и может имитировать дефект межжелудочковой перегородки.

II. Параклинические:

— ЭКГ: отклонение ЭОС влево или нормограмма, признаки гипертрофии левого желудочка, депрессия сегмента S-T и зубца T, позже — признаки гипертрофии левого предсердия;

— ФКГ: высокоамплитудный высокочастотный систолический шум ромбовидной формы, слабо связанный с первым тоном и нарастающий к мезосистоле, а при сильном стенозе — во второй половине систолы;

— ЭхоКГ: определяет деформированные створки клапанного аппарата, выбухающие в просвет аорты. Допплерэхокардиография регистрирует высокоскоростной турбулентный поток крови на уровне клапана;

— рентгенологічески: легочний рисунок обычно не изменен, при тяжелом стенозе и левожелудочковой сердечной недостаточности возможно усиление легочного рисунка по венозному руслу, характерная для данного порока форма сердца — талия хорошо выражена, верхушка приподнята над диафрагмой. При клапанном стенозе по правому контуру сердца выявляется (во второй косой проекции) постстенотическое выбухание восходящей аорты.

Дифференциальную диагностику проводят между различными вариантами стеноза, включая идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз, а также с дефектом межжелудочковой перегородки, коарктацией аорты, стенозом легочной артерии.

Лечение. Дети с бессимптомным течением порока в медикаментозной терапии не нуждаются. При возникновении клинической симптоматики основной метод лечения — хирургическая коррекция. При развитии острой левожелудочковой сердечно-сосудистой недостаточности сердечные гликозиды следует применять крайне осторожно!

Показана профилактика инфекционного эндокардита. Сроки проведения хирургической коррекции не определены. Транскатетерная баллонная ангиопластика при надклапанном стенозе не проводится в связи с незначительным уменьшением стеноза после этой операции и высокой частотой рестенозирования.

Прогноз. При естественном течении порока развивается прогрессирующее увеличение обструкции, средняя продолжительность жизни составляет 30–32 года. При легком и умеренном стенозе прогноз благоприятный. При тяжелом стенозе послеоперационная выживаемость за 15-летний период составляет 85–95 %. Внезапная сердечная смерть отмечается в 2–10 % неоперированных случаев субаортального стеноза. Пациентам, ранее успешно перенесшим баллонную пластику или вальвотомию, может в дальнейшем потребоваться дополнительная операция. К 8 годам жизни ее проводят у 40–50 % детей в связи с недостаточностью аортального клапана или явлениями остаточного стеноза. Врожденный стеноз аорты с возрастом, как правило, прогрессирует. При выраженных формах стеноза патологический процесс прогрессирует значительно быстрее, необходимость оперативного лечения возникает раньше.

Список литературы

1. Амосов Н.М. *Терапевтические аспекты кардиохирургии* / Н.М. Амосов, Я.А. Бендет. — 2-е изд., перераб. и доп. — К.: Здоров'я, 1990. — 228 с.
2. Белозеров Ю.М. *Детская кардиология* / Ю.М. Белозеров. — М.: МЕДпресс-информ, 2004. — 600 с.
3. *Врожденные пороки развития: доклад Секретариата: ЕВ 126/10 // 126 сессия Исполнительного комитета ВОЗ: пункт 4.7 предварительной повестки дня, 3 декабря 2009 г., Женева.* — Женева, 2009. — 9 с.
4. *Врожденные пороки развития: Практ. руководство* / В.Н. Запорожан, И.Л. Бабий, С.Р. Галич и др. — Одесса: ОНМедУ, 2012. — 320 с.
5. Лазоришинець В.В. *Невідкладна допомога при основних патологічних синдромах у немовлят с уродженими вадами серця* / В.В. Лазоришинець, Н.М. Руденко, Г.В. Книшов. — К.: УкрНДІСВД, 2006. — 78 с.
6. Мутафьян О.А. *Врожденные пороки сердца у детей* / О.А. Мутафьян. — СПб.: Невский диалект, 2002. — 331 с.
7. *Неонатология: Нац. руководство* / Под ред Н.Н. Володина. — М.: Академия, 2008. — 848 с.
8. Нуджент Э.В. *Врожденные пороки сердца // Клиническая кардиология: Рук-во для врачей* / Э.В. Нуджент / Под ред. Р.К. Шланга, Р.В. Александера — М.: БИНОМ; СПб.: Невский Диалект, 2000. — С. 259-286.
9. Поканевич Т.М. *Чинники ризику формування вроджених вад розвитку серед новонароджених (за даними генетичного моніторингу населення Київської області): Автореф. дис... канд. мед. наук / Акад. мед. наук України, Ін-т гігієни та мед. екології ім. О.М. Марзєєва.* — К., 2003. — 23 с.
10. Руденко Н.М. *Система невідкладної допомоги дітям першого року життя зі складними вродженими вадами серця: Автореф. дис... д-ра мед. наук / Ін-т серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова АМН України.* — К., 2003. — 35 с.
11. Рудень В.В. *Профілактика вроджених вад розвитку* / В.В. Рудень. — Львів: Ліга-Прес, 2002. — 228 с.
12. Сорокман Т.В. *Генетичний моніторинг. Частина I. Проблеми епідеміології вроджених вад розвитку* / Т.В. Сорокман, Л.В. Швайгар // *Здоров'я ребенка.* — 2007. — № 3(6). — С. 109-111.
13. *Уроджені вади розвитку* / Т.В. Сорокман, В.П. Пішак, І.В. Ластівка та ін. // *Клінічна генетика.* — Чернівці: Медуніверситет, 2006. — С. 137-161.
14. Цыбулькин Э.К. *Угрожающие состояния в педиатрии. Экстренная врачебная помощь* / Э.К. Цыбулькин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — 224 с.
15. Черная Н.Л. *Новорожденный ребенок. Основы оценки состояния здоровья и рекомендации по профилактике его нарушений: Рук-во для врачей* / Н.Л. Черная, В.В. Шилкин. — СПб.: Спец-Лит, 2009. — 352 с.
16. Шабалин А.В. *Клиническая ультразвуковая диагностика у детей и подростков: Атлас* / А.В. Шабалин, И.В. Шабалин. — Н. Новгород: Изд-во Нижегородской гос. мед. академии, 2001. — 240 с.
17. *Impact of Cardiac Rehabilitation on the Exercise Function of Children with Serious Congenital Heart Disease* / Jonathan Rhodes et al. // *Pediatrics.* — 2005. — Vol. 116. — P.1339-1345.

Получено 13.04.14 ■

Калашнікова Є.А., Нікітіна Н.О., Галич С.Р.
Одеський національний медичний університет

ВРОЖДЕНИЙ СТЕНОЗ УСТЯ АОРТЫ В ДІТЕЙ: ДІАГНОСТИКА, КЛІНІКА, ЛІКУВАННЯ ТА ПРОГНОЗ

Резюме. У статті наведено літературні дані щодо частоти, основних клінічних проявів, сучасних методів пренатальної й постнатальної діагностики та лікування, а також прогнозу стенозу устя аорти — вродженої аномалії серцево-судинної системи.

Ключові слова: стеноз устя аорти, діти, аномалії.

Kalashnikova Ye.A., Nikitina N.A., Galich S.R.
Odessa National Medical University, Odessa, Ukraine

CONGENITAL AORTIC STENOSIS IN CHILDREN: DIAGNOSIS, CLINICAL PRESENTATION, TREATMENT AND PROGNOSIS

Summary. This article considered the literature data on the incidence, main clinical manifestations, modern methods of early neonatal and postnatal diagnosis, treatment and prognosis of aortic stenosis — congenital cardiovascular system malformation.

Key words: aortic stenosis, children, malformations.