



УДК 616.12-007-053.1-053.2-07-08

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

Одесский национальный медицинский университет, кафедра пропедевтики педиатрии

ДИАГНОСТИКА, КЛИНИКА, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ ПРИ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ У ДЕТЕЙ

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

Ключевые слова: коарктация аорты, дети, аномалии.

В настоящей статье мы рассмотрим нередко встречающуюся аномалию сердечно-сосудистой системы — коарктацию аорты (КА), которая представляет собой врожденное сужение ограниченного участка аорты различной степени выраженности, вплоть до атрезии, локализующееся чаще в области дуги, перешейка аорты, немного дистальнее отхождения левой подключичной артерии. Согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра выделяют «Q25.I Коарктация аорты (преддуктальная, постдуктальная)». Впервые порок был описан J.F. Meckel (1750).

Частота коарктации аорты среди врожденных пороков сердца (ВПС) составляет: по клиническим данным — 5–7,2 %, по секционным — 8,4 %. Более высокая частота данной аномалии отмечается у детей раннего возраста (7,5–15 % всех ВПС), что связано с тяжелым течением порока и высокой летальностью больных в данной возрастной группе.

Этиология. Тератогенные факторы, влияющие на формирование порока, включают алкоголь, литий, гидантоин, изотретиноин, талидомид, краснуху, диабет у матери.

Сочетание с другими пороками. Коарктация аорты отмечается при более чем 40 хромосомных аномалиях, генных нарушениях и синдромах множественных пороков развития, включая синдром Рубинштейна — Тейби. Среди хромосомных дефектов при коарктации аорты описаны синдром Тернера (15 %), трисомия 18 и разнообразные дупликации и делеции. Коарктация аорты встречается при аутосомно-доминантных наследственных синдромах, а также при аутосомно-рецессивных (синдром Меккеля — Грубера).

Различают следующие анатомические типы пороков:

1) преддуктальный («инфантильный») тип, при котором отмечается значительное сужение либо артезия аорты на большом протяжении, обычно выше места отхождения артериального протока;

2) постдуктальный («взрослый») тип, характеризующийся сужением или артезией короткого отрезка аорты, обычно в участке перехода дуги аорты в нисходящую часть ниже места отхождения артериального протока;

3) юкстадуктальный тип, при котором сужение локализуется на уровне отхождения артериального протока;

4) атипичная локализация КА встречается значительно реже (2 % случаев) и выявляется в нижнем грудном отделе на уровне диафрагмы или в области брюшной аорты, на уровне почек, проксимальнее левой подключичной артерии.

КА может быть изолированной или сочетаться с другими ВПС, фиброэластозом.

Дистальнее места сужения — в нисходящей аорте, сосудах нижней половины тела и нижних конечностей определяются артериальная гипотензия и снижение кровотока. Проксимальнее места сужения — в восходящей аорте, ее дуге, сонных арте-

Адрес для переписки с авторами:

Калашникова Е.А.

E-mail: yura_orelkin@mail.ru

© Калашникова Е.А., Никитина Н.А., Галич С.Р., 2015

© «Здоровье ребенка», 2015

© Заславский А.Ю., 2015

риях, сосудах головы, в подключичных артериях, сосудах плечевого пояса и верхних конечностей из-за стенотического сопротивления кровотоку и нарушения нормального оттока в нисходящую аорту появляется артериальная гипертензия. При этом величина артериального давления (АД) у ребенка может достигать в сосудах верхней половины тела до 200/100 мм рт.ст.

Гемодинамические нарушения зависят от типа порока. При постдуктальном («взрослом») типе КА артериальный проток обычно закрыт, определяются престенотическая гипертензия и гипертрофия левого желудочка. При преддуктальном («инфантильном») типе, когда функционирует открытый артериальный проток (ОАП), развивается легочная гипертензия, возрастает сопротивление сосудов малого круга и могут появиться право-левый шунт в нисходящую часть аорты и цианоз нижней половины тела — дифференцированный цианоз (розовые верхние конечности и цианотичные нижние конечности). Компенсация недостаточности кровообращения в нижней части туловища наряду с предстенотическим повышением АД происходит за счет развития коллатерального кровообращения, главным образом межреберных, внутренних грудных, лопаточных, эпигастральных и позвоночных артерий.

Клиника. Зависит от степени выраженности КА, наличия и размеров сопутствующего ОАП, локализации сужения относительно открытого артериального протока (пре- или постдуктальный тип).

Ранняя неонатальная и постнатальная диагностика. Дети с коарктацией аорты рождаются с нормальной массой тела или с умеренной пренатальной гипотрофией. В течение первых месяцев жизни гипотрофия прогрессирует, и ребенок начинает отставать в физическом развитии. Часто КА является причиной тяжелой ранней недостаточности кровообращения, развивающейся уже в первые недели и месяцы жизни. У ребенка появляются беспокойство, вялое сосание, быстрая утомляемость, бледность кожных покровов, одышка, кашель, тахикардия. Могут наблюдаться дифференцированный цианоз, застойные хрипы в легких, имитирующие пневмонию. Шум над областью сердца не выслушивается либо бывает слабым, без постоянной локализации. Систолический шум чаще выслушивается во 2-м межреберье слева или справа от грудины, иррадирует в межлопаточную область, а иногда определяется на спине. С первых дней жизни отмечается основным симптом коарктации аорты — повышение АД на руках и резкое снижение АД и ослабление либо отсутствие пульса на ногах. Следует помнить, что у здоровых людей АД на нижних конечностях на 20–30 мм рт.ст. выше, чем на верхних.

Рентгенологически выявляют увеличение размеров сердца за счет правых и левых отделов, усиление легочного рисунка. На электрокардиограмме (ЭКГ) чаще отклонение электрической оси сердца вправо и признаки гипертрофии обоих желудочков. При

сочетании КА с фиброэластозом могут отмечаться признаки ишемии миокарда. При фонокардиографии (ФКГ) систолический ромбовидный шум, занимающий первую половину систолы. Характерная особенность КА — аускультация и запись систолического шума на спине, у края лопатки, наличие систолического шума развитых коллатералей. На эхокардиограмме (ЭхоКГ) при двумерном ультразвуковом сканировании из супрастернального доступа диагностируется сужение в области перешейка при расположении коарктации в типичном месте (рис. 1).

Допплерокардиография позволяет выявить турбулентный ускоренный поток крови в суженном участке, наличие градиента давления выше и ниже места сужения.

Критерии постнатальной диагностики следующие.

I. Анамнестические:

— задержка роста и массы тела, частые пневмонии, сниженный аппетит, беспокойство, симптомы застойной сердечной недостаточности, резистентной к лечению;

— жалобы на головные боли, боли в области грудной клетки;

— многие больные имеют длительное бессимптомное течение порока, за исключением артериальной гипертензии, которая выявляется случайно.

II. Клинические:

— отсутствие либо ослабление пульса на бедренных артериях;

— увеличение размеров сердца за счет гипертрофии левого желудочка;

— может определяться усиленная пульсация аорты в надгрудинной ямке;

— наличие систолического шума в левой подключичной области и сзади под левой лопаткой;

— снижение АД на нижних конечностях и повышение его на верхних конечностях.

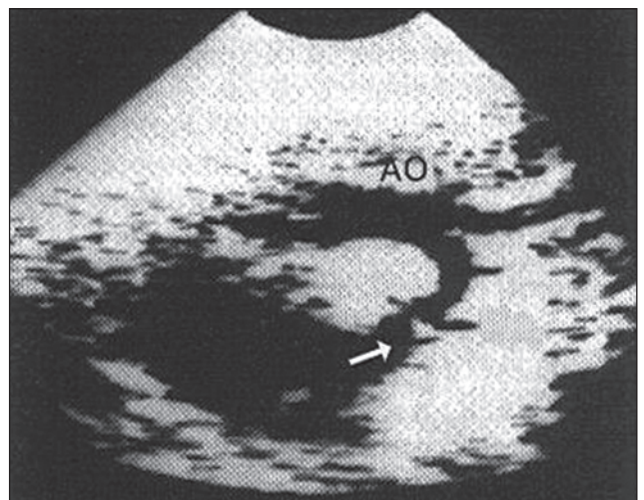


Рисунок 1. Эхограмма одногомесячного больного с коарктацией аорты (супрастернальная проекция длинной оси). Сужение аорты (указано стрелкой) дистальнее левой подключичной артерии. АО — аорта

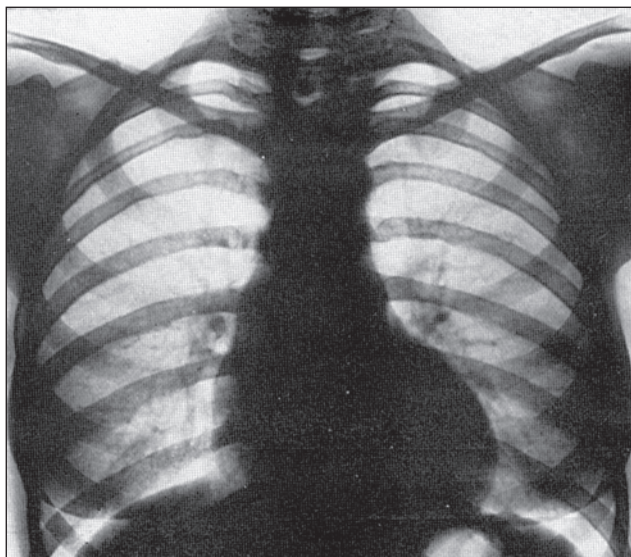


Рисунок 2. Рентгенограмма ребенка при коарктации аорты

III. Параклинические:

— ЭКГ: признаки гипертрофии левого желудочка, левожелудочковой ишемии;

— ФКГ: не имеет специфических изменений, но чаще выявляется среднеамплитудный, средне- или высокочастотный ромбовидный систолический шум в 1-й и 5-й точках и на спине, занимающий половину систолы;

— ЭхоКГ: в 2D-режиме из супрастернального доступа в типичном случае визуализируется сегментарное сужение аорты. Косвенные признаки КА: гипертрофия и увеличение массы левого желудочка, гиперкинезия его задней стенки, увеличение левого предсердия. С помощью доплеркардиографии определяют постстенотический ускоренный турбулентный поток крови и рассчитывают градиент давления на участке аорты до и после места стенозирования;

— рентгенологически: легочный рисунок без особенностей или усилен, у половины больных тень сердца умеренно расширена в поперечнике за счет гипертрофии левого желудочка, талия сердца хорошо выражена, сосудистый пучок выбухает по правому контуру сердца в результате расширения восходящей аорты (рис. 2).

У детей старшего возраста выявляются характерные «узур» (по нижнему краю III–VIII пар ребер, сзади с обеих сторон), обусловленные постоянным давлением расширенных и извитых анастомозирующих межреберных артерий. Диагноз подтверждается при аортографии и катетеризации полостей сердца, где определяют место сужения и величину градиента между восходящей и нисходящей аортой.

Дифференциальную диагностику проводят с врожденным миокардитом, вторичной (симптоматической) и эссенциальной артериальной гипертензией, дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом аорты.

Лечение. Медикаментозная терапия застойной сердечной недостаточности включает диуретики и инотропные средства. Для сохранения ОАП рекомендуют простагландин E1 в дозе 0,05–0,15 мкг/(кг • мин). С целью медикаментозной коррекции артериальной гипертензии неоперированным больным назначают β-адреноблокаторы. При стабилизации состояния новорожденного проводится оперативное лечение порока. Оптимальный возраст для хирургической коррекции порока при бессимптомном течении порока — 3–5 лет. Хирургическое лечение обычно заключается в удалении сегмента коарктации с наложением анастомоза «конец в конец». Смертность варьирует от 0 до 24 %, составляя в среднем 12 %. Частота возникновения повторного стенозирования после хирургического лечения выраженной коарктации аорты колеблется в пределах 0–24 %.

Прогноз. При естественном течении порока смертность составляет 90 %, средняя продолжительность жизни — 35 лет, а при «инфантильном» предуктальном типе — не более двух лет. Отдаленные результаты проведенной хирургической коррекции обычно хорошие у 72,2–90 % больных, но если операция была произведена в поздние сроки (после 15–20 лет), хорошие результаты наблюдаются лишь у 43 % пациентов, а летальность в отдаленные сроки достигает 35 % в результате остаточной гипертензии, развития сердечной недостаточности и инфарктов.

Частота смертельных исходов в отдаленном периоде в первую очередь зависит от наличия сочетанных сердечных аномалий. В целом прогноз после успешно проведенной операции благоприятный, хотя нередко отмечаются гипертензия и ранний атеросклероз церебральных и коронарных артерий.

Список литературы

1. Амосов Н.М. *Терапевтические аспекты кардиохирургии* / Н.М. Амосов, Я.А. Бендет. — 2-е изд., перераб. и доп. — К.: Здоровье, 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-я 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 з 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. Шланта, Р.В. Александера; пер. с англ. В.Н. Хирманова. — 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...*

на здобуття наукового ступеня канд. мед. наук / Т.М. Покачевич; 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... на здобуття наукового ступеня доктора мед. наук / Н.М. Руденко; 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 уроджених вад розвитку / Т.В. Сорокман, Л.В. Швигар // 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 18.03.14 ■

Калашнікова К.А., Нікітіна Н.О., Галіч С.Р.
Одеський національний медичний університет,
кафедра пропедевтики педіатрії

ДІАГНОСТИКА, КЛІНІКА, ЛІКУВАННЯ ТА ПРОГНОЗ ПРИ КОАРКТАЦІЇ АОРТИ В ДІТЕЙ

Резюме. У статті наведено літературні дані щодо частоти, етіології, основних клінічних проявів, сучасних методів ранньої неонатальної та постнатальної діагностики, лікування та прогнозу коарктації аорти — уродженої аномалії серцево-судинної системи.

Ключові слова: коарктація аорти, діти, аномалії.

Kalashnikova Ye.A., Nikitina N.A., Halich S.R.
Odessa National Medical University,
Department of Propedeutics of Pediatrics, Odessa, Ukraine

DIAGNOSIS, CLINICAL PICTURE, TREATMENT AND PROGNOSIS OF COARCTATION OF THE AORTA IN CHILDREN

Summary. The article presents the published data on the prevalence, etiology, the main clinical manifestations, modern methods of early neonatal and postnatal diagnosis, treatment and prognosis of coarctation of the aorta — a congenital malformation of cardiovascular system.

Key words: coarctation of the aorta, children, malformations.