Врожденный порок сердца. Коарктация аорты у детей

Абдурахманова Тамилла Дилмурод кизи

Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт

Студентка 414 группы факультета 1 педиатрии и народной медицины

tamilla.abdurakhmanova.02@inbox.ru

+998946658819

Амонова Наргиза Абдураззоковна

Научный руководитель, Ташкентский Педиатрический Медицинский Институт

ассистент кафедры Госпитальной педиатрии № 1, Народная медицина

Аннотация: В этой научной статье рассматривается патологическое состояние- Врожденный порок сердца: Коарктация аорты- этиология, течение, диагностика, профилактика и лечение.

Ключевые слова: дети, порок, гемодинамика, гиперперфузия, сужение, аорта, кровообращение, гипертрофия, недостаточность.

Congenital heart defect. Aortic coarctation in Children

Annotation: This scientific article discusses the pathological condition, Congenital heart defect. Aortic coarctation in Children their discharge, etiology, course, diagnosis, prevention and treatment.

Key words: children, defect, hemodynamics, hyperperfusion, narrowing, aorta, blood circulation, hypertrophy, insufficiency.

Коарктация аорты – один из вариантов врожденных пороков сердца, относящийся к «белым» порокам с обеднением большого круга кровообращения и характеризующийся локализованным сужением просвета аорты, приводящее к гипертензии верхних конечностей, гипертрофии левого желудочка и недостаточной перфузии органов брюшной полости и нижних конечностей. Симптомы зависят от тяжести аномалии и включают головную боль, боль в груди, хромоту, холодные конечности, усталость и перемежающуюся хромоту. Могут развиться молниеносная сердечная недостаточность и шок.

Этиология

Коарктация аорты составляет 6–8% врожденных аномалий сердца. Она развивается у 10–20% пациентов с синдромом Тернера. Соотношение мужчины:женщины составляет 2:1.

Коарктация аорты, (лат. coarctatius - суженный, стиснутый) - сегментарное сужение (стеноз) аорты на любом ее уровне. Коарктация аорты рассматривается как комплексное сосудистое заболевание (в 3 - 5 раз чаще встречаемое у лиц мужского пола), а не только как циркулярное сужение аорты. Она развивается как дискретный стеноз и/или как протяженная гипоплазия сегмента аорты (локальное сужение аорты в 70% случаев сочетается с гипоплазией дистальной части или всей

дуги аорты). Сужение аорты может занимать от миллиметра до нескольких сантиметров длины сосуда, хотя обычно оно ограничено одним - двумя сантиметрами. КА чаще всего располагается тотчас дистальнее левой подключичной артерии рядом с артериальным протоком (артериальной связкой); в редких случаях располагается эктопически - в восходящей, нисходящей или брюшной аорте. Коарктация аорты составляет 5 - 15% всех врожденных пороков сердца [ВПС] (КА является одним из наиболее распространенных ВПС; у детей первого года жизни КА занимает 4-ое место среди ВПС). Распространенность изолированных форм составляет 3 на 10 000 живорожденных. Описаны и семейные случаи КА, что указывает на возможность наследственной передачи этого заболевания.

Существуют две независимые эмбриологические теории, объясняющие возникновение КА:

1. теория потока
2. теория дуктальной петли

Теория потока основана на гипотезе, что поток крови через сердечные камеры и магистральные сосуды в эмбриональном периоде часто определяет их размер к рождению. При увеличении кровотока через правые отделы вследствие интракардиального шунта (ДМЖП) соответственно уменьшается поток крови через левые отделы и, следовательно, через перешеек. Аналогично при обструкции левых отделов (например, митральном или аортальном стенозе) снижается кровоток в восходящей аорте и перешейке. Таким образом, данная теория основывается на сниженном потоке через перешеек во внутриутробном периоде. Внутрисердечные дефекты, которые могут стать причиной коарктации по теории потока, клинически обычно ассоциируются у пациентов с коарктацией. Эти пороки включают ДМЖП, двустворчатый клапан аорты, врожденный стеноз аорты или митрального клапана. Однако теория потока не очень убедительна при отсутствии очевидных внутрисердечных дефектов.

В такой ситуации более приемлема теория «дуктальной петли». Более 100 лет назад J. Skoda постулировал, что аномальное продвижение дуктальной ткани в аорту является существенным фактором в патогенезе КА. Позже, при микроскопии, увидели, что циркулярный гребень, создающий обструкцию при коарктации, состоит из аналогичных клеток, найденных в артериальном протоке. Сжимание и фиброз этой «дуктальной петли» во время закрытия протока приводят к сужению аорты и возникновению КА. Этим можно объяснить возникновение КА при отсутствии сопутствующих внутрисердечных аномалий. Другие исследователи выдвигают альтернативные идеи, которые также могут объяснять возникновение КА. A. Kappetein и соавт. (1991) полагают, что в патогенезе КА играет роль аномалия развития нейрального гребня. Не исключаются генетические факторы с учетом частой встречаемости КА у женщин с синдромом Тернера.

Классификация

Выделяют три варианта коарктации аорты:

- изолированная КА;

-КА в сочетании с открытым артериальным протоком (далее - ОАП):

- постдуктальная (послепроточная, расположена ниже отхождения ОАП),
- юкстадуктальная (ОАП открывается на уровне сужения)
- предуктальная (предпроточная, ОАП отходит ниже коарктации);

-КА в сочетании с другими врожденными пороками сердца - двустворчатым аортальным клапаном, дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефектом межпредсердной перегородки (ДМПП), аневризмой синуса Вальсальвы, транспозицией магистральных сосудов, аномалией митрального клапана как компонентом синдрома Шона и др.

Крайней формой КА является аномалия (мальформация) «перерыв дуги аорты (ПДА)», которая характеризуется полным отсутствием просвета и анатомическим разобщением восходящего и нисходящего отделов аорты, и сопровождается высокой летальностью (до 90%) в течение 1 года жизни. Оставшиеся 10% пациентов выживают за счет богато развитой коллатеральной сети, обеспечивающей минимально необходимый кровоток в нижнюю половину тела. Во взрослом периоде у 70% этих пациентов компенсаторно развивается артериальная гипертензия. Celoria и Patton в 1959 г. предложили классификацию ПДА, в которой различают три типа. При типе, А разобщение аорты определяется дистальнее левой подключичной артерии (встречается в 13% наблюдений), при типе В - на участке между левой сонной артерией и левой подключичной артерией (84%), тип С характеризуется перерывом аорты после брахицефального ствола (4%). Стоит отметить, что тип В преобладает у детей, в то время как у взрослых чаще встречается тип А. ПДА является редкой мальформацией аорты, встречающейся в 3 случаях на 1 000 000 населения.

Патогенез

Гемодинамическая сущность КА заключается в затруднении тока крови через суженный участок, в результате чего значительно возрастает артериальное давление в аорте и ее ветвях выше места сужения (до 200 мм рт. ст. и более) и понижается ниже него, т. е. развивается синдром артериальной гипертензии в сосудах головного мозга и верхней половины тела. Коарктация аорты обычно возникает в проксимальном отделе грудной аорты сразу за левой подключичной артерией и прямо напротив отверстия артериального протока. Коарктация редко затрагивает брюшную аорту. Таким образом, в период внутриутробного развития и до закрытия открытого артериального протока (ОАП), большая часть сердечного выброса обходит коарктацию через открытый артериальный проток. Сужение может происходить само по себе или с различными другими врожденными аномалиями (например, двустворчатый клапан аорты, дефект межжелудочковой перегородки, аортальный стеноз, открытый артериальный проток, расстройства митрального клапана, внутримозговая аневризма).

Физиологические последствия включают 2 феномена:

-Перегрузку давлением в артериальной циркуляции проксимальнее коарктации

-Гипоперфузию дистальнее коарктации

-Перегрузка давлением вызывает гипертрофию левого желудочка и

гипертензию в верхней части тела, включая головной мозг.

Гипоперфузия влияет на органы брюшной полости и нижние конечности. Нарушенная перфузия кишечника увеличивает риск сепсиса, вызванного кишечными микроорганизмами.В конечном счете, градиент давления увеличивает коллатеральное кровообращение в брюшной полости и нижних конечностях через межреберные, внутреннюю грудную, лопаточную и другие артерии. При отсутствии лечения коарктация может привести к гипертрофии левого желудочка, сердечной недостаточности, к формированию сосудистых коллатералей, бактериальному эндокардиту, внутричерепному кровоизлиянию, к гипертонической энцефалопатии и сердечно-сосудистым заболеваниям с гипертонией у взрослых. Пациентки с нелеченной коарктацией, имеют повышенный риск расслоения аорты или разрыва аорты в дальнейшей жизни или во время беременности. Восходящая часть аорты - область, где наиболее часто случается расслоение или разрыв. Современные данные свидетельствуют о том, что этот риск, с меньшей вероятностью, является прямым следствием коарктации и, более вероятно, связан с двустворчатым аортальным клапаном и ассоциированной с ним аортопатией.

Клинические проявления и диагностика

Выделяют 5 периодов течения заболевания в зависимости от возраста больных:

1. Критический период, который наблюдается в течение первого года жизни. В этот период отмечается наиболее высокая смертность больных.
2. Период приспособления или адаптации (от 1 года до 5 лет). Именно в этот период могут появляться жалобы, характерные для КА: головные боли, одышка, утомляемость и боли в нижних конечностях при физических нагрузках. Однако в большинстве случаев жалобы отсутствуют, а клинические проявления недостаточно яркие, вследствие чего порок может быть обнаружен случайно.
3. Период компенсации - охватывает возраст от 5 до 15 лет. И в этом периоде могут отсутствовать жалобы, что также обусловливает позднее выявление заболевания.
4. Период относительной декомпенсации. Обычно он соответствует периоду полового созревания. Для этого периода характерно появление в ряде случаев жалоб на головные боли, утомляемость, нередко носовые кровотечения, что заставляет больных обращаться к врачу.
5. Период декомпенсации, наблюдающийся в возрасте 20 - 40 лет, то есть практически в том возрасте, до которого они доживают. В этот период жалобы больных характерны для проявлений артериальной гипертензии (обратите внимание: КА у взрослых встречается крайне редко, как правило, диагноз устанавливается при обследовании пациентов по поводу болей в грудной клетке, одышки при высокой артериальной гипертензии при подозрении на расслоение грудной аорты или нестабильную стенокардию [многие из людей с

КА, выжившие в детстве, доживают до взрослого возраста, однако средняя продолжительность жизни при этом составляет 30 лет]).

В возрасте от 1 года до 15 лет жалоб у детей обычно не бывает, и КА обнаруживается случайно при врачебном осмотре по другим поводам. Основными клиническими проявлениями при этом могут быть шум над областью сердца и повышенное артериальное давление. Лишь у 5% больных в этом возрасте могут быть признаки сердечной недостаточности. Типичные симптомы при физикальном обследовании включают твердый пульс, гипертензию в верхних конечностях, снижение или задержку пульса на бедренной артерии и градиент артериального давления с низким или неизмеримым артериальным давлением в нижних конечностях. При аускультации над сердцем и в межлопаточной области определяются систолический шум, акцент II тона на аорте. Шум проводится по ходу внутригрудных артерий до реберной дуги. Фонокардиография выявляет систолический шум в стандартных точках и межлопаточном пространстве. На ЭКГ - признаки гипертрофии миокарда левого желудочка, а у взрослых больных - и признаки относительной коронарной недостаточности. Эхокардиография дает возможность установить сужение аорты, степень гипертрофии левого желудочка и состояние клапанов сердца. При дуплексном сканировании обнаруживают коарктацию и нарушение кровотока по аорте. Рентгенография грудной клетки в 3 проекциях свидетельствует об узурации нижних краев ребер (3-8-й пары у взрослых) и гипертрофии левого желудочка. При контрастировании пищевода во втором косом положении выявляют признаки пре- и постстенотического расширения аорты. Ультразвуковая допплерография дает информацию о снижении не только АД на нижних конечностях, но и индекса АД. Аортографию в настоящее время выполняют редко - по строгим индивидуальным показаниям, когда диагноз неясен.

Лечение

- Для новорожденных с выраженными симптомами - введение простагландина E1
- При артериальной гипертензии – бета-блокаторы
- Хирургическая коррекция для новорожденных, младенцев и маленьких детей
- Иногда проводится баллонная ангиопластика (иногда с установкой стента) у детей старшего возраста

Новорожденных с наличием симптоматики немедленно подвергают лечению. У детей с очень мягкой коарктацией и отсутствием признаков гипоперфузии нижней части тела состояние контролируется до тех пор, пока не будет сделано окончательное восстановление.

Консервативное лечение коарктации. Новорожденным с наличием симптомов требуется сердечно-легочная стабилизация с введением простагландина E1 (начиная с 0,05–0,1 мкг/кг/минуту), чтобы вновь открыть суженный артериальный проток. Открытие протока и его аортальной ампулы обеспечивает некоторое уменьшение обструкции аорты. Это также позволяет крови с легочной артерии обходить аортальную обструкцию с помощью шунтирования крови "справа налево" через проток и увеличивать перфузию нисходящей

аорты, улучшая системную перфузию и обращая вспять метаболический ацидоз.

Диуретики могут быть эффективны при лечении симптомов сердечной недостаточности. В некоторых ситуациях (например, дети с сердечной недостаточностью и значительной дисфункцией левого желудочка)

В не экстренных ситуациях, пациентов с гипертонией можно лечить с помощью бета-блокаторов; ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента (АПФ) могут отрицательно повлиять на функцию почек. После коррекции коарктации, гипертензия может сохраняться или развиться спустя годы после восстановления, и может лечиться с помощью бета-блокаторов, ингибиторов АПФ, блокаторов рецепторов ангиотензина II, или блокаторов кальциевых каналов.

Дополнительный кислород следует использовать с осторожностью у новорожденных, потому что в результате снижения легочного сосудистого сопротивления может увеличиться легочный кровоток за счет системного кровотока.

Хирургическое лечение показано детям до 1 года при высокой гипертензии и при признаках сердечной недостаточности. Оптимальный возраст для операции - 8-15 лет при условии благоприятного течения гипертензии. Хирургические варианты включают резекцию и анастомоз конец в конец, лоскутную пластику аорты и аортопластику лоскутом левой подключичной артерии. При тяжелой коарктации, проявляющейся в раннем возрасте, поперечная аорта и место сужения часто гипоплазированы, и эта область аорты может потребовать хирургического увеличения.Выбор хирургического метода зависит от анатомии и предпочтений центра. Хирургический уровень смертности < 5% для детей с клиническими прявлениями и < 1% для детей старшего возраста. Редко параплегия развивается в результате ишемии спинного мозга при пережатии аорты во время операции. Баллонная ангиопластика очень эффективна при лечении повторной коарктации после операции.

Заключение

Важно отметить, что остаются существенные пробелы в ранней диагностике порока. Не до конца изучена связь вида и локализации порока от внешних воздействий во внутриутробном развитии.

Профилактика

Поскольку причины образования коарктации аорты не выяснены до конца, специалисты предполагают, что за склонность к развитию заболевания отвечают определенные гены. Для профилактики заболевания необходимо:

-пройти обследование в медико-генетическом центре: определить риск развития заболевания;

-пройти профилактический осмотр у кардиолога;

-отказаться от вредных привычек.

-снизить физические нагрузки

ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES):

1. Lee B. Beerman , MD, Children's Hospital of Pittsburgh of the University of Pittsburgh School of Medicine Медицинский обзор дек 2020
2. Геппе Н.А., Розинова Н.Н., Волков И.К., Мизерницкий Ю.Л., Артамонов Р.Г., Ашерова И.К и др. Рабочая классификация

врожденных пороков сердца.Практическая медицина 2010; 6(45): 93–97. [Geppe N.A., Rozinova N.N., Volkov I.K., Mizernitskiy Yu.L. Working classification of the Congenital heart defect. Prakticheskaya meditsina (Practical medicine) 2010; 6(45): 93–97. (in Russ)

3. статья (обзор) «Коарктация аорты у новорожденных. Современное состояние проблемы» М.В. Борисков, П.Ю. Петшаковский, Т.В. Серова; ГБУЗ «Научно-исследовательский институт - Краевая клиническая больница №1 имени С.В. Очаповского» МЗ Краснодарского края, Краснодар (журнал «Инновационная медицина Кубани» №3, 2016)
4. статья «Коарктация аорты у новорожденных» М.В. Борисков, П.Ю. Петшаковский, Т.В. Серова, Н.Б. Карахалис; Краевая клиническая больница №1 им. проф. С.В. Очаповского; Центр грудной хирургии, Краснодар (журнал «Хирургия» №10, 2010)
5. Canobbio M.M., Warnes C.A., Aboulhosn J. et al. Management of Pregnancy in Patients With Complex Congenital Heart Disease: A Scientific Statement for Healthcare Professionals From the American Heart Association. Circulation. 2017; 135 (8): e50-e87. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000458