

УДК 616.132-007.271-08-031.81-053.2

М.П. Лимаренко, ¹ Д.А. Аладьина, В.В. Сосна**СТЕНОЗ УСТЬЯ АОРТЫ: ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ И СОБСТВЕННОЕ НАБЛЮДЕНИЕ**

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького

¹ Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака, г. Донецк

Резюме. В статье приведено клиническое наблюдение врождённого порока сердца у ребёнка — подклапанного мембранозного стеноза аорты. Врождённый порок сердца у мальчика диагностирован в 10-месячном возрасте. В возрасте 3-х лет ребёнок был прооперирован. В 7 лет зарегистрирован неблагоприятный отдалённый результат хирургической коррекции — рестеноз субаортальный (градиент давления 52 мм рт.ст.). Недостаточность аортального клапана 2 ст. Недостаточность митрального клапана 3 ст. Дилатация левого желудочка (КДО — 122,4 мл). ХСН1-2А ст. Планируется повторное оперативное лечение: иссечение субаортальной мембраны.

Ключевые слова: дети, врождённый порок сердца, стеноз аорты

Стеноз устья аорты (СА) является врождённым пороком сердца (ВПС), при котором нарушается отток крови из левого желудочка в большой круг кровообращения (БКК) в результате наличия препятствия в выходном отделе левого желудочка (инфундибулярный подклапанный стеноз), на уровне клапана (клапанный стеноз), в восходящей части аорты (надклапанный стеноз) [1, 7]. СА выявляется у 11,7 % больных ВПС. Наиболее часто встречается клапанный стеноз (58–70 % всех СА), гораздо реже — подклапанный (20–25 %) и очень редко (5–10 %) — надклапанный. В 13–40 % случаев СА сочетается с другими сердечными аномалиями (двухстворчатый аортальный клапаном с его недостаточностью, коарктацией аорты, открытым артериальным протоком, дефектом межжелудочковой перегородки, недостаточностью митрального клапана, синдромом WPW). Порок значительно чаще обнаруживается у лиц мужского пола, чем женского, соотношение 2–4 : 1 [2, 7].

В зависимости от уровня сужения на путях оттока крови из левого желудочка в БКК выделяют клапанный, подклапанный (инфундибулярный) и надклапанный стеноз (рис. 1). Кроме того, некоторые авторы выделяют как отдельную форму гипоплазию восходящей части аорты.

Клапанный стеноз образуется как за счёт сужения самого клапанного кольца, так и за счёт сращения между собой по комиссурам створок аортального клапана, который может быть трёхстворчатым, двухстворчатым и одностворчатым [4, 7].

Подклапанный стеноз (фиброзный субаортальный стеноз) образуется серповидной складкой фиброзной соединительной ткани, расположенной непосредственно под аортальным клапаном в виде полочки, закрывающей $\frac{1}{2}$ – $\frac{2}{3}$ выходного отдела или опоясывающей тонкой мембраной (размеры отверстия уменьшаются до 0,5–1,5 см). Фиброзная опоясывающая мембрана может иметь вид локализованного «воротничка», расположенного на 1–3 см ниже уровня основания аортального клапана («кольцевидный» стеноз) либо диффузного сегмента ткани, охватывающего продолжительно участок выходного отдела левого желудочка (ЛЖ) размером от 1 до 3 см («туннелевидный» стеноз). Подклапанный стеноз часто сочетается с недостаточностью аортального клапана [2, 7].

Надклапанный стеноз, встречающийся наиболее редко, может быть представлен фиброзной или фиброзно-мышечной мембраной, охватывающей большую часть внутренней окружности аорты дистальнее аортальных створок, над синусами Вальсальвы. Сужение аорты имеет вид «часового стекла», т.е. кольцевого суживающего округлого гребня соединительной ткани, захватывающего всю внутреннюю окружность аорты, при отсутствии отчётливого сужения на внешней поверхности [6, 8].

Следует отметить, что нарушения гемодинамики обусловлены наличием препятствия систолическому оттоку крови в аорту и опорожнению ЛЖ сердца. В связи с этим

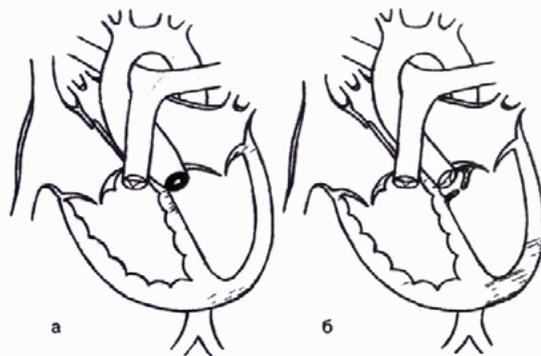


Рис. 1. Схема сердца со стенозом аорты: а — клапанный стеноз аорты, б — подклапанный мембранозный стеноз аорты

усиливается систолическая работа ЛЖ по преодолению сопротивления выбросу крови (систолическая перегрузка), приводящая к гипертрофии стенки ЛЖ и повышению внутрижелудочкового давления. Характер и выраженность этих изменений прямо связаны со степенью стенозирования. В течение определенного этапа жизни при умеренном стенозе за счёт компенсаторной гипертрофии ЛЖ и возрастания внутрижелудочкового давления может обеспечиваться нормальный сердечный выброс и давление в аорте, а нарушений гемодинамики в покое не возникает. Однако незначительные нарушения гемодинамики могут появляться при интенсивной физической нагрузке. По мере взросления ребенка, увеличения камер сердца и сердечного выброса повышается относительная степень стенозирования, а при нарастании фиброзно-склеротических изменений увеличивается абсолютное стенозирование устья аорты [5, 10].

Критическим сужением устья аорты, при котором возникают гемодинамические нарушения, считается его диаметр, равный $\frac{2}{3}$ от должного размера. Для ребёнка старшего возраста — это около 0,75–1 см² на 1 м² поверхности тела, а для младших детей — 0,5–0,6 см² [3].

Концентрическая гипертрофия стенки ЛЖ может достигать выраженных степеней, но без дилатации его полости. Систолическое давление в нём повышается до 200 мм рт.ст. и более, а градиент систолического давления между ЛЖ и аортой увеличивается при умеренном стенозе до 50 мм рт.ст., при выраженном стенозе — до 80 мм рт.ст., а при тяжёлом стенозе — до 80 мм рт.ст. и более [3, 7].

Другим компенсаторным механизмом, обеспечивающим относительно адекватную гемодинамику, является возникающая брадикардия, в результате чего удлиняется диастола и улучшается наполнение ригидного ЛЖ, а также увеличивается период изгнания крови, что облегчает сердечный выброс при систолической перегрузке ЛЖ.

Увеличение ригидности толстостенного ЛЖ приводит к повышению конечного диастолического давления в нём, что увеличивает систолическую нагрузку на левое предсердие в период диастолического наполнения желудочков. Левое предсердие гипертрофируется.

Если при умеренном стенозировании устья аорты ударный объём крови, минутный объём крови и артериальное давление (АД) длительно сохраняются на адекватном уровне, то при критических степенях стеноза уменьшается сердечный выброс и АД в аорте [7].

Важной особенностью СА является относительное и, в меньшей мере, абсолютное сни-

жение коронарного кровотока. Относительная коронарная недостаточность обусловлена выраженной гипертрофией сердечной мышцы, требующей повышенного кислородного обеспечения её интенсивной работы по преодолению нагрузки сопротивлением даже в покое. При физической нагрузке даже нормальная венечная система не в состоянии адекватно обеспечить кислородную достаточность гипертрофированного миокарда. Постепенно с уменьшением просвета устья аорты на 60–70 % и повышением градиента давления до 50 мм рт.ст. происходит снижение сердечного выброса в аорту, что приводит к абсолютной коронарной недостаточности. Кроме того, в фибротически измененном ригидном толстостенном, гипертрофированном ЛЖ нарушаются процессы релаксации и диастолического наполнения, повышается конечно-диастолическое давление ЛЖ, возникает ишемия субэндокардиальных слоёв миокарда [1, 9].

Известно, что перегрузка сопротивлением требует затраты гораздо большего количества макроэргических соединений (АТФ, креатинфосфата) для поддержания нормального энергетического обеспечения миокарда, чем перегрузка объёмом. Поэтому выраженная систолическая перегрузка приводит к раннему истощению энергетических запасов сердечной мышцы, закономерному возникновению её дистрофии и склероза [5, 7, 9].

Приводим собственное клиническое наблюдение. Ребенок Н., 7 лет, находился в отделении детской кардиохирургии и реабилитации Института неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака г. Донецка с 21.10.2015 г. по 06.11.2015 г. При поступлении предъявлял жалобы на снижение аппетита, быструю утомляемость, боли в области сердца, одышку, цианоз носогубного треугольника при физической нагрузке.

Анамнез заболевания. Врождённый порок сердца у ребёнка заподозрен с раннего возраста. В 10 месяцев (18.02.2009 г.) выполнена эхокардиография (ЭХОКГ): определялась мембрана в выносящем тракте ЛЖ в области митрально-аортального контакта, создающая обструкцию с градиентом 50 мм рт.ст. Давление в лёгочной артерии (ЛА)–20 мм рт.ст. Конечно-диастолический объём (КДО)–23 мл, фракция выброса (ФВ)–69 %, гипертрофия ЛЖ. Чреспищеводная ЭХОКГ в этом же возрасте выявила: на расстоянии 1 см от аортального (Ао) клапана в выносящем тракте ЛЖ определялась мембрана, градиент 70 мм рт.ст., недостаточность Ао клапана 1 ст. Консультирован кардиохирургом ИНВХ, рекомендовано оперативное лечение. В возрасте 3-х лет (19.08.2011 г.)

пациент был прооперирован в ИНВХ: проведено устранение субаортального стеноза (иссечение мембраны). При повторной ЭХОКГ, проведенной после оперативной коррекции ВПС (25.08.2011 г.): остаточный градиент в выходном тракте ЛЖ 36 мм рт.ст., недостаточность Ао клапана 1 ст., недостаточность митрального клапана 2 ст. В возрасте 5 лет (08.07.2013г.) данные ЭХОКГ следующие: остаточный градиент в выходном тракте ЛЖ — 45–48 мм рт.ст., недостаточность Ао клапана 1 ст., недостаточность митрального клапана 2–3 ст., увеличение левых отделов сердца, гипертрофия ЛЖ, КДО–82 мл, ФВ–66 %. Цель настоящей госпитализации — обследование пациента, определение дальнейшей тактики ведения.

Анамнез жизни. Мальчик рождён от 2-й беременности, протекавшей с угрозой прерывания в 12–13 нед., на фоне пиелонефрита, анемии. Роды I срочные, с однократным обвитием пуповины вокруг шеи. Масса тела при рождении 3370 г, рост — 52 см. Рос и развивался соответственно возрасту. Не привит. Детскими инфекционными заболеваниями не болел. Семейный анамнез по ВПС не отягощён.

При поступлении состояние ребенка средней тяжести. Физическое развитие среднее: масса тела — 24 кг (долженствующая $23,4 \pm 2,1$ кг), рост — 120,5 см (долженствующий 121 ± 4 см). Кожные покровы, видимые слизистые бледные. Цианоз носогубного треугольника при физической нагрузке. Сыпи нет. Нёбные миндалины не гипертрофированы. Периферические лимфатические узлы пальпируются мелкие во всех группах. Отёчность голеней. В лёгких выслушивается везикулярное дыхание. ЧД 27/мин. По передней поверхности грудной клетки имеется послеоперационный рубец шириной 0,8 см и длиной 18 см. Определяется «сердечный горб». Верхушечный толчок разлитой, приподнимающийся, с локализацией в 4–5 межреберье. Границы относительной сердечной тупости: правая — на 1,5 см кнаружи от правого края грудины, верхняя — 2 ребро, левая — по передней аксиллярной линии. ЧСС 80/мин. АД 85/50 мм рт.ст. Деятельность сердца ритмичная, I тонус усилен. Грубый систолический шум над всей сердечной областью, проводится в межлопаточную область, левую аксиллярную область. Живот мягкий, безболезненный. Печень на 5 см ниже края рёберной дуги, селезенка на 4 см ниже края рёберной дуги. Пульс на бедренных артериях удовлетворительных свойств. Стул регулярный. Мочеиспускание не нарушено.

В отделении ребёнок обследован. Клинический анализ крови: эр. — 3,5 Т/л, Нв — 110 г/л, ЦП — 0,9, Нт — 35 %, лейкоц. — 7 Г/л, эозин. — 1,

п. — 3, с. — 55, лимф. — 30, м. — 4, тр. — 182 Г/л, СОЭ — 3 мм/ч. Биохимические показатели крови: сывороточное железо — 4,7 мкмоль/л (норма 8,95–21,48 мкмоль/л). Билирубин, трансаминазы, глюкоза, электролиты, титр АСЛО в норме. Коагулограмма без патологии. Острофазовые показатели не повышены. HbsAg отрицательный. Антитела к вирусу гепатита С не обнаружены. Общий анализ мочи без патологии.

На стандартной ЭКГ: ритм синусовый. ЧСС 82/мин. Гипертрофия левого желудочка (очень глубокие зубцы S в отведениях V1-2 и громадные, 25–35 мм, зубцы R в отведениях V5-6). Характерное смещение ниже изолинии сегмента S-T в отведениях V5-6.

Суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру: в течение времени наблюдения регистрировался синусовый ритм с ЧСС днём сред. — 87/мин. ЧСС ночью сред. — 70/мин. За время наблюдения регистрировалось удлинение скорректированного интервала QT свыше 460 мс в течение 13 минут.

Рентгенография органов грудной клетки (рис. 2): лёгкие без изменений. Сердце имеет характерную форму: выражена талия, верхушка приподнята над диафрагмой. Границы смещены влево.

ЭХОКГ в покое: в 2011 г. — устранение субаортального стеноза. Остаточный градиент в выходном тракте ЛЖ 52,3 мм рт.ст. — макс., 28,1 мм рт.ст. — средний. Диаметр выходного тракта ЛЖ — 0,9 см, диаметр аорты — 1,5/2,1 см. Недостаточность аортального клапана 2 ст., за счет остаточной субаортальной мембраны, крепящейся к передней створке митрального клапана. Недостаточность митрального клапана 3 ст. Дилатация левых камер сердца (КДО — 122,4 мл). Гипертрофия миокарда ЛЖ. ФВ — 75 %.



Рис. 2. Рентгенограмма органов грудной клетки пациентки Н., 7 лет

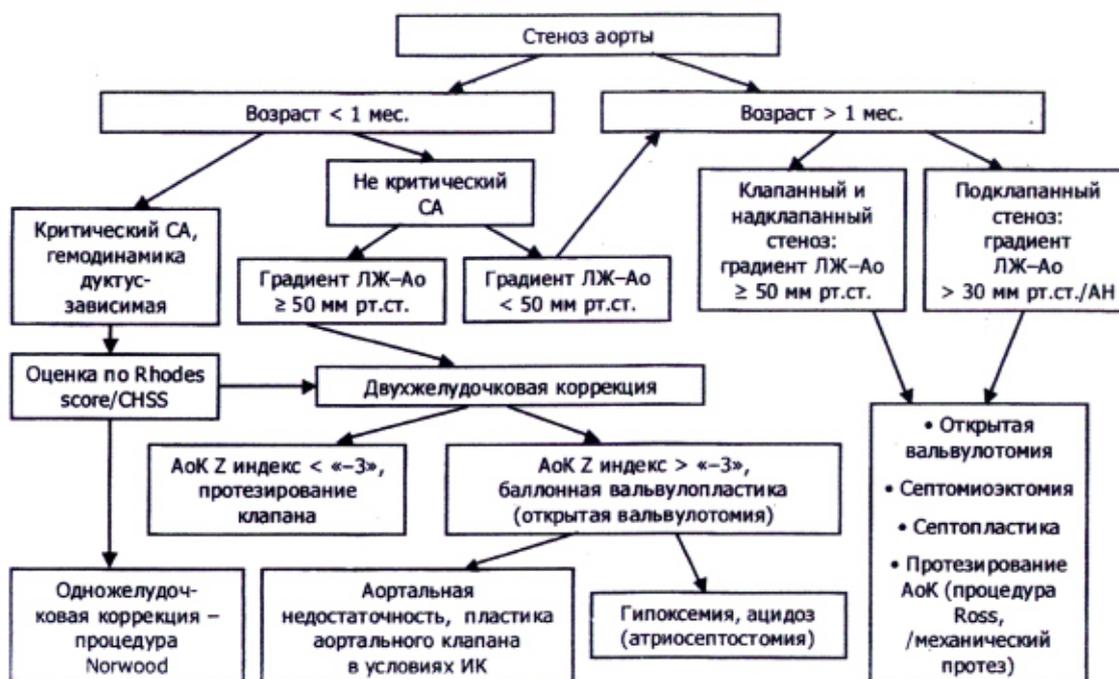


Рис. 3. Хирургическая тактика ведения стеноза аорты

Стресс ЭХОКГ (после 10 приседаний) — нарастание градиента давления — остаточный градиент в выходном тракте ЛЖ 62,4 мм рт.ст. — макс., 30,6 мм рт.ст. — средний.

УЗИ органов желудочно-кишечного тракта: эхопризнаки гепатоспленомегалии, как проявления синдрома портальной гипертензии — надпечёночный блок (учитывая нарушения гемодинамических показателей). УЗИ щитовидной железы: без патологии.

Фиброзофагогастроуденоскопия с рН-метрий: застойная гиперацидная гастродуоденопатия, ассоциированная с *H. pylori*.

Электроэнцефалограмма: нестабильность уровня функционального состояния коры головного мозга. Гипервентиляция усиливает дезорганизацию во всех отведениях.

Ребёнку установлен диагноз — врождённый порок сердца: субаортальный мембранозный стеноз, состояние после оперативной коррекции (иссечение мембраны в 2011 г.). Рестеноз субаортальный (градиент давление 52 мм рт.ст.). Недостаточность Ао клапана 2 ст. Недостаточность митрального клапана 3 ст. Дилатация левого желудочка (КДО — 122,4 мл). ХСН1-2Аст. Железодефицитная анемия, легкой степени. Застойная гиперацидная гастродуоденопатия, ассоциированная с *H. pylori*. Гепатолиенальный синдром.

Консультирован кардиохирургом: несмотря на то, что ребёнок был прооперирован в возрасте 3-х лет, иссечь всю мембрану не удалось, так как наблюдалось плотное сращение мембраны с передней створкой митрального клапана. В результате возникли рестеноз субаортальный (градиент давление 52 мм рт.ст.),

недостаточность Ао клапана 2 ст., недостаточность митрального клапана 3 ст. Дилатация левого желудочка. ХСН1-2А ст. Показано повторное оперативное лечение ВПС: иссечение субаортальной мембраны.

В отделении ребёнку назначено лечение: диета № 5, анаприлин внутрь по 5 мг 2 раза в сутки, верошпирон внутрь по 25 мг. однократно утром, феррум-лек, эссенциале, де-нол, флемоксин, метронидазол, мотилак.

Необходимо подчеркнуть, что в настоящее время единственным эффективным методом лечения субаортального стеноза является его хирургическое устранение. Основным показанием к хирургическому вмешательству является наличие градиента систолического давления (ГСД) на уровне обструкции более 50 мм рт.ст. При значительно выраженном стенозе (ГСД больше 80 мм рт.ст.) показания к операции абсолютные (рис. 3).

В то же время ряд авторов [5, 6] считают, что раннее вмешательство при градиенте менее 40 мм рт.ст. может предотвратить рецидив стеноза и прогрессирование деформации аортального клапана. Кроме того, устранение субаортального стеноза уменьшает выраженность аортальной недостаточности у 86 % пациентов с её наличием до операции. Вероятность устранения недостаточности аортального клапана зависит от возраста пациента на момент операции, величины дооперационного градиента, наличия кардиомегалии и др.

Таким образом, приведенное клиническое наблюдение демонстрирует редкий врождённый порок сердца у ребёнка — подклапанный мембранозный стеноз аорты и неблагопри-

ятный отдалённый результат хирургической коррекции — субаортальный рестеноз.

M.P. Lymarenko, D.A. Aladina, V.V. Sosna

AORTIC STENOSIS: REVIEW OF LITERATURE AND OWN OBSERVATIONS

Summary. *The article shows the clinical observation of congenital heart disease in the child — membranous subvalvular aortic stenosis. Congenital heart disease, the boy was diagnosed at 10 months of age. At the age of 3 years old child was operated on. In 7 years registered a poor long-term results of surgical correction — subaortic restenosis (pressure gradient of 52 mm Hg). Aortic valve insufficiency 2 st. Mitral valve insufficiency 3 st. Dilatation of the left ventricle (end-diastolic volume — 122,4 ml). Chronic heart failure 1-2A st. It is planned to re-operative treatment: excision of subaortic membrane.*

Key words: *children, congenital heart disease, aortic stenosis*

ЛИТЕРАТУРА

1. Белозёров Ю.М. Детская кардиология. – М.: МЕДпресс – информ, 2004. – 600 с.

2. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врождённые пороки сердца. – М.: Медицина, 1990. – 352 с.
3. Вилкенскоф У., Крук И. Справочник по эхокардиографии: пер. с нем. – М.: Мед. лит., 2008. – 240 с.
4. Врождённые пороки сердца / Под ред. Е.В. Кривощёкова, И.А. Ковалёва, В.М. Шипулина. – Томск, 2009. – С. 54-64
5. Детская кардиология / Под ред. Дж. Хоффмана. Пер. с англ. – М.: Практика, 2006. – 543 с.
6. Зиньковский М.Ф. Врождённые пороки сердца. – Киев, 2009. – С. 777-778
7. Мутафьян О.А. Врождённые пороки сердца у детей. – М.: BINOM publishers, 2002. – С. 179-193
8. Das K.M., Momenah T.S., Larsson S.G., Jadoon S., Aldosary A.S., Lee E.Y. Williams-Beuren syndrome: computed tomography imaging review // *Pediatr Cardiol.* – 2014. – Vol. 35, № 8. – P. 1309-1320
9. Gokalp S., Oztunc F. Clinically asymptomatic myocardial bridging in a child with familial subaortic stenosis // *Cardiol Young.* – 2014. – Vol. 24, № 3. – P. 552-554
10. Mitsube K., Doi H., Koshima R., Sumino S., Hashimoto M., Furugen A. Discrete subaortic stenosis in an adult; report of a case // *Kyobu Geka.* – 2015. – Vol. 68, № 12. – P. 1015-1018