

Хапченкова Д.С.¹, Сенаторова А.С.²

¹ Донецкий национальный медицинский университет (г. Лиман)

² Харьковский национальный медицинский университет

Особенности течения перерыва дуги аорты в неонатальном периоде

Резюме. В статье представлена информация о редком врожденном пороке сердца – перерыве дуги аорты. Описано собственное клиническое наблюдение.

Ключевые слова: дети, критический порок сердца, перерыв дуги аорты.

По данным Европейского международного регистра врожденных пороков развития, врожденные пороки сердца (ВПС) являются самой распространенной группой аномалий развития у детей и остаются ведущей причиной смерти [1]

В настоящее время отмечается тенденция к увеличению числа и тяжести течения регистрируемых ВПС [2]. Летального исхода и высокого процента инвалидности можно избежать, используя современные методы диагностики и оперативной коррекции [3].

Критический порок сердца – ВПС, сопровождающийся развитием критического состояния [4,5], характеризующегося острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечно-сосудистой недостаточности, развитием кардиогенного шока, тканевой гипоксии с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза [6].

Характерной особенностью развития критических ВПС является отсутствие или слабая выраженность компенсаторных реакций [7]. При невозможности проведения адекватной экстренной терапии (например: введение простагландинов) или оперативной коррекции, ребенок погибает в течение первых дней или недель жизни [8].

К критическим ВПС относят пороки с атрезией или критическим стенозом легочной артерии, перерыв дуги и коарктацию аорты (КА),

критический аортальный стеноз, синдром гипоплазии левых отделов сердца, транспозицию магистральных сосудов (ТМС), тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ). По мнению специалистов, более 70% детей с критическими пороками могут иметь благоприятный исход для жизни и выздоровления при точной диагностике и своевременной хирургической коррекции [9]. Причиной развития критического состояния является резкая обструкция кровотока (легочный стеноз, аортальный стеноз, КА, синдром гипоплазии левого сердца) и закрытие открытого артериального протока (ОАП) при дуктус-зависимом кровообращении [10].

Системная дуктус-зависимая гемодинамика – состояние, при котором функционирование большого круга кровообращения полностью зависит от наличия ОАП. Такая гемодинамика характерна для КА, критического стеноза аорты, синдрома гипоплазии левого сердца [8]. Если заболевание не диагностировано своевременно (т.е. до закрытия протока), то у пациентов развивается кардиогенный шок. В периоде новорожденности коллатерали не достаточно развиты, и ишемия органов ниже места КА после закрытия ОАП приводит к быстрому развитию почечной недостаточности и ацидозу. Одновременно, возрастающая постнагрузка на левый желудочек, становится причиной острой застойной сердечной недостаточности [11].

КА является врожденным сужением аорты, локализующимся в области перешейка, немного дистальнее отхождения левой подключичной артерии [12]. Стенка посткоарктационного участка сосуда истончается, просвет расширен. Сопротивление току крови в аорте вызывает систолическую перегрузку, приводящую к гипертрофии левого желудочка с последующими склеротическими изменениями в миокарде. [13]. Обсуждаемая патология часто сочетается с другими пороками сердца: ОАП, двустворчатым аортальным клапаном, дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), аномалией митрального клапана как компонентом синдрома Шона и др., которые утяжеляют естественное течение аномалии [11]. Клинические проявления КА разнообразны: порок может проявляться сразу после рождения симптомами

острой сердечной недостаточности, так иметь и длительное малосимптомное течение [12].

Проводим собственное клиническое наблюдение пациента.

Пациент Я. в возрасте 18 дней поступила в реанимационное отделение кардиохирургического центра с жалобами родителей на бледность кожи, холодные нижние конечности, учащенное дыхание, недостаточную прибавку в весе. Из анамнеза жизни известно, что ребенок от I беременности, протекавшей на фоне угрозы прерывания в 16 недель, анемией 1 степени, от I срочных родов. Масса при рождении 2750,0 г, длина – 50 см. Оценка по шкале Апгар 8-8 баллов. Находилась на грудном вскармливании. Выписана на 3-ьи сутки в удовлетворительном состоянии с массой тела 2680,0 г. Из анамнеза заболевания известно, что состояние ухудшилось на 18 сутки после рождения, ребенок стал вялым, оказывался от кормления, появилась одышка, бледность кожи. Поступила в местный стационар, был предположен ВПС: коарктация аорты? Кардит? Двусторонняя пневмония, ДН II. Для уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики ведения пациента в ургентном порядке была переведена в кардиохирургический центр. Состояние при поступлении тяжелое, обусловлено признаками острой сердечной и дыхательной недостаточности. Вес при поступлении 3000,0 г. Крик слабый, короткий. Правильного телосложения, пониженного питания. Тургор тканей и эластичность кожи снижены. Мышечный тонус снижен. Физиологические рефлексы угнетены. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки чистые, бледные, периоральный и акроцианоз. Нижние конечности холодные наощупь. В легких аускультативно жесткое дыхание, частота дыхательных движений 60 в минуту, проводные хрипы. Границы сердца расширены влево. Деятельность сердца ритмичная, тоны глухие, учащены до 140 в минуту, систолический шум над всей областью сердца. Артериальное давление на руках 80/40 мм рт.ст. Оксигенация O₂ – 93%. Пульсация на бедренных артериях не определяется. Живот мягкий, доступен пальпации. Печень выступает на 3 см из-под края реберной дуги. Физиологические отправления не нарушены. Проведено ЭхоКГ-

исследование: подартериальный ДМЖП 0,7 см с девиацией перегородки и формированием сужения выводного тракта левого желудочка, гипоплазия аортального клапана, восходящей и нисходящей аорты. Высокая легочная гипертензия (50 мм рт. ст.). В брюшной аорте кровотоков не регистрируется. Снижение сократительной способности левого желудочка с фракцией выброса 53 %. Сепарация листков перикарда 0,5 см по задней стенке. Открытое овальное окно 0,5 см, нельзя исключить полный перерыв дуги аорты. Ребенку в ургентном порядке проведено зондирование полостей сердца. Выставлен диагноз ВПС: перерыв дуги аорты, тип А. Гипоплазия сегмента В аорты. Функционирующий минимальный ОАП. Подартериальный ДМЖП с задней мальпозицией межжелудочковой перегородки с формированием стеноза выводного тракта левого желудочка. Высокая легочная гипертензия. После проведения катетеризации сердца состояние ребенка прогрессивно ухудшалось, нарастали явления кардиогенного шока. Проведение реанимационных мероприятий оказалось безуспешным, констатирована биологическая смерть. От патологоанатомического исследования родители отказались.

Обсуждение.

Перерыв дуги аорты – редкий врожденный порок, который характеризуется полным отсутствием анатомической связи между поперечной дугой аорты или ее перешейком с нисходящей частью грудного отдела аорты, с различными вариантами отхождения брахиоцефальных артерий. Впервые он был описан Morgagni в 1760 г. Единственным источником поступления крови в нисходящую аорту служит функционирующий артериальный проток, являющийся продолжением ствола легочной артерии [14]

Первая классификация перерыва дуги аорты была предложена Celoria и Patton (1959). В ее основу положена локализация перерыва дуги: тип А – дистальнее левой подключичной артерии; тип В – между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией; тип С – между безымянной артерией и левой общей сонной артерией. Тип А перерыва может сочетаться с открытым аортолегочным окном и интактной межжелудочковой перегородкой. Тип В

наблюдается гораздо чаще, чем тип А, и обычно сопровождается аномалии конотрункуса с нормальной ориентацией магистральных артерий и большим ДМЖП, сочетающимся с отклонением инфундибулярной перегородки кзади и субаортальной обструкцией. Тип С встречается достаточно редко, без закономерных сочетаний [12].

Перерыв дуги аорты выступает в изолированном виде только у 2% пациентов. Обычно он сочетается с наличием ОАП и ДМЖП, у 60% больных – двустворчатый аортальный клапаном. У 10 % пациентов отмечается деформация митрального клапана, у 10% – ОАС, у 20% – субаортальный стеноз [15]. У пациентов с бивентрикулярным сердцем и нормальной сегментарной анатомией почти всегда имеет место ДМЖП, за исключением случаев аортолегочного септального дефекта и изолированного перерыва дуги. Для перерыва дуги аорты характерно смещение инфундибулярной перегородки кзади, что создает препятствие в выводном тракте левого желудочка [14.].

Вышеописанная аномалия является типичной дуктус-зависимой патологией, как следствие первые симптомы возникают с началом закрытия ОАП. Состояние ребёнка быстро ухудшается. Развивается синдром низкого сердечного выброса: плохое наполнение пульса, тахикардия, одышка, цианоз и похолодание конечностей, олигоурия. О недостаточном функционировании ОАП свидетельствует исчезновение пульса на ногах. Пациент становится беспокойным, а затем заторможенным. В крови определяют декомпенсированный метаболический ацидоз. Имеют место клинические проявления ишемического повреждения печени, почек, кишечника. При достаточном функционировании ОАП симптомы менее выражены. Отмечается лёгкий цианоз, имеющий дифференцированный характер у 10% больных (более выражен на ногах), затруднения кормления, отставание в физическом развитии. Аускультативная картина связана с наличием сопутствующих пороков сердца: ДМЖП и ОАП, выслушивается систолический шум во втором-третьем межреберье слева. ЭхоКГ-исследование в большинстве случаев позволяет установить диагноз, необходимый для выбора лечения. В дополнение к

локализации места перерыва оценивают диастаз между сегментами аорты, степень обструкции левого желудочка, диаметр аортального клапана и восходящей аорты, диагностируют сопутствующие ВПС [16]. Основным методом лечения новорождённых – инфузия простагландинов группы E1 для поддержания проходимости ОАП. Хирургическое вмешательство выполняют после стабилизации состояния больного. Операция выбора – создание прямого анастомоза между сегментами аорты. Возможна и интерпозиция синтетического протеза. При большом шунтировании крови через ДМЖП операцию на аорте дополняют сужением лёгочной артерии, радикальную коррекцию выполняют через несколько месяцев [12].

Перерыв дуги аорты редкий критический порок сердца. Исход и лечение обсуждаемой патологии зависят от своевременной диагностики и выбор метода лечения. Данный клинический случай демонстрирует тяжелое течение ВПС, с развитием кардиогенного шока, позднюю диагностику аномалии, что затруднило правильный выбор поддерживающей терапии и привело к невозможности оказания своевременной помощи.

Список литературы:

1. Krasuski R.A., Bashore T.M. Congenital Heart Disease Epidemiology in the United States: Blindly Feeling for the Charging Elephant. *Circulation*. – 2016. – №134(2). – P. 110–113. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.116.023370.
2. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Комплексная оценка состояния здоровья детей первого года жизни // *Медицинский совет*. – 2017. – № 10. – С. 198-204.
3. Гончарь М.А., Сенаторова А.С. Миокардиальная дисфункция у детей с аритмиями в отдаленном периоде после кардиохирургической коррекции врожденных пороков сердца // *Международный медицинский журнал*. – 2010. – №2. – С.27-30.
4. Davia G Nichols, Ross M. Ungerleider, Philipp J. Spevak, William J. Greeley “Critical heart disease in Infants and Children” – Elsevier. – 2010 y. – 1024 p.

5. Richard A. Jonas “Comprehensive surgical management of congenital heart disease” – second edition, CRC Press. – 2014 y. – 704 p.
6. Шарыкин А.С. «Врожденные пороки сердца», руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов.» - Москва, Теремок, 2005 г. – 381 стр.
7. Доронина Т.Н., Черкасов Т.Н. Особенности эпидемиологии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста // Медицинский альманах. – 2012. – №3 (22). – С.175–176.
8. Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Бокерия Е.Л. и др. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца. – 2015. – 21 с.
9. Школьникова М.А., Бокерия Е.Л., Дегтярева Е.А. и др. Неонатальный скрининг с целью раннего выявления критических врожденных пороков сердца. Методические рекомендации. М. – 2012. – 356 с.
10. Сенаторова А.С., Гончарь М.А., Бойченко А.Д. Синдром сердечной недостаточности у новорожденных // Дитячий лікар. – 2012. – № 7(20). – С.12-16.
11. Борисков М. В. Коарктация аорты у новорожденных / М. В. Борисков, В. Ю. Петшаковский, Т. В. Серова и др. // Хирургия. Журнал им. Н. И. Пирогова. – 2010. – № 10. – С. 89-94.
12. Ra-id Abdulla Heart diseases in children. Pediatrician’s guide. – 2011. – 487p.
13. Прохорова Д.С. Динамика процессов адаптации левого желудочка у больных раннего возраста с коарктацией аорты до и после хирургической коррекции // Автореферат дис. ... канд. мед. наук. – Н., 2012. – 21с
14. Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / под ред. А. Джона Кэмма, Томаса Ф. Люшера, Патрика В. Серруиса; пер. с англ. под ред. Е. В. Шляхто. – М.: ГЭОТАР-Медиа. – 2011. – 1480 с.

15. Шарыкин А.С. Перинатальная кардиология. Руководство для педиатров, акушеров, неонатологов, М.: Волшебный фонарь. – 2007. – С.153-157.

16. Trivedi N, Levy D, Tarsa M, Anton T, Hartney C, Wolfson T, Pretorius DH. Congenital cardiac anomalies: prenatal readings versus neonatal outcomes // Ultrasound Med. – 2012. – V. 31(3). – P. 389-399.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов при подготовке статьи.

Сведения об авторах.

Сенаторова Анна Сергеевна – д.мед.н., профессор. Харьковский национальный медицинский университет.

Для корреспонденции: Хапченкова Дарья Сергеевна – ассистент кафедры анатомии человека №1, Донецкий национальный медицинский университет, ул. Привокзальная, 27, г. Лиман, 84404, Украина; конт.тел. +38(050)9281337, e-mail: харча86@gmail.com

Хапченкова Д.С.¹, Сенаторова Г.С.²

¹ Донецький національний медичний університет (м Лиман)

² Харківський національний медичний університет

Особливості перебігу перерви дуги аорти в неонатальному періоді

Резюме. У статті представлена інформація про рідкісну вроджену ваду серця - перерив дуги аорти. Описано власне клінічне спостереження.

Ключові слова: діти, критична вада серця, перерив дуги аорти.

Kharchenkova D.S.¹, Senatorova A.S.²

¹ Donetsk National Medical University (Liman city)

² Kharkov National Medical University

Features of the interrupted aortic arch in the neonatal period

Summary. The article presents information about a rare congenital heart disease - a interrupted aortic arch. Own clinical observation is described.

Key words: children, critical heart disease, interrupted aortic arch.