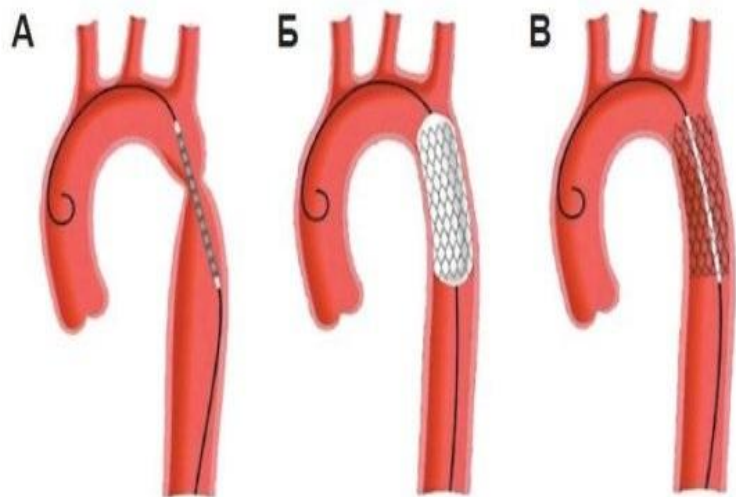


- **Коарктация аорты** – врожденный сегментарный стеноз (или полная атрезия) аорты в области перешейка - перехода дуги в нисходящую часть; реже – в нисходящем, восходящем или брюшном отделах.

- Коарктация аорты – врожденная аномалия аорты, характеризующаяся ее стенозом, как правило, в типичном месте - дистальнее левой подключичной артерии, в месте перехода дуги в нисходящую аорту. В детской кардиологии коарктация аорты встречается с частотой 7,5%, при этом в 2—2,5 раза чаще у лиц мужского пола. В 60-70% случаев коарктация аорты сочетается с другими врожденными пороками сердца: открытым артериальным протоком (70%), дефектом межжелудочковой перегородки (53%), стенозом аорты (14%), стенозом или недостаточностью митрального клапана (3-5%).

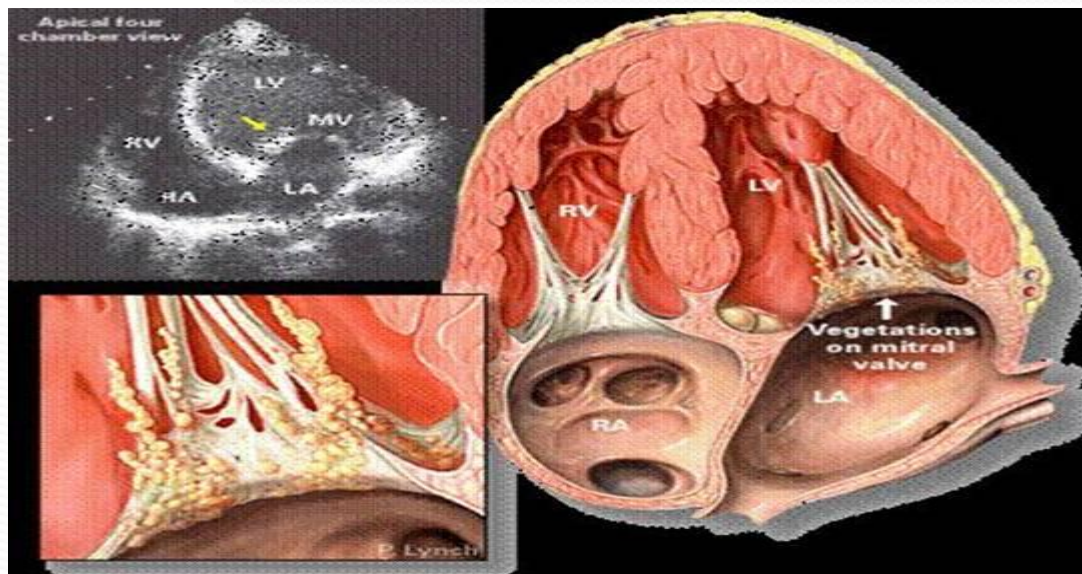
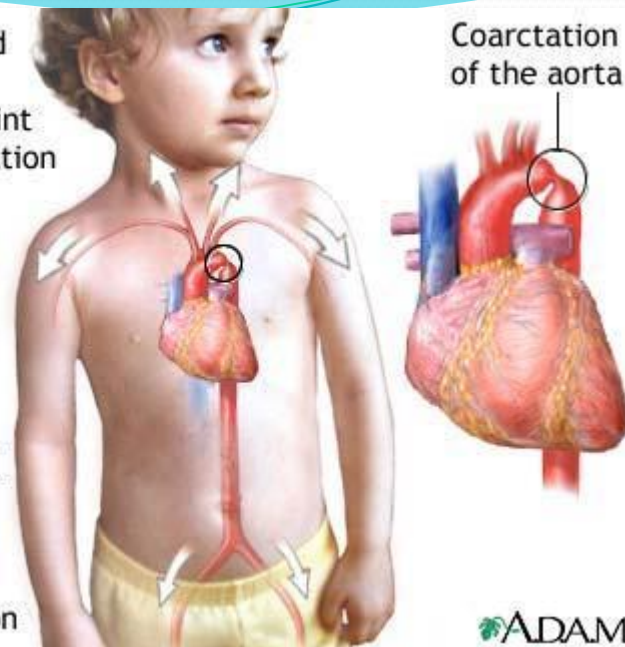
Стентирование коарктации аорты



А - коарктация аорты, Б - расширение коарктации баллоном, В - коарктация аорты после стентирования

High blood pressure before point of coarctation

Low blood pressure beyond point of coarctation



Причины коарктации аорты

- Согласно теории Шкоды, Облитерация Баталлова протока происходит вскоре после рождения; при этом стенки протока спадаются и рубцуются. При вовлечении в данный процесс стенки аорты происходит ее сужение или полное заращение просвета на определенном участке.
- По теории Андерсона–Беккера причиной коарктации может служить наличие серповидной связки аорты, которая обуславливает сужение перешейка при облитерации ОАП в области ее расположения.
- В соответствии с гемодинамической теорией Рудольфа, коарктация аорты – следствие особенностей внутриутробного кровообращения плода. В период внутриутробного развития через восходящую аорту проходит 50% выброса крови из желудочков, через нисходящую - 65%, в то же время в перешеек аорты поступает только 25% крови. С этим фактом связана относительная узость перешейка аорты, которая при некоторых условиях (при наличии септальных дефектов) сохраняется и усугубляется после рождения ребенка.

Особенности гемодинамики при коарктации аорты

- Типичным местом расположения стеноза служит терминальный отдел дуги аорты между артериальным протоком и устьем левой подключичной артерии (область перешейка аорты). В этом месте коарктация аорты выявляется у 90-98% больных. Снаружи сужение может иметь вид песочных часов или перетяжки с нормальным диаметром аорты в проксимальном и дистальном отделах. Внешнее сужение, как правило, не соответствует величине внутреннего диаметра аорты, поскольку в просвете аорты располагается нависающая серповидная складка или диафрагма, которые в некоторых случаях полностью перекрывают внутренний просвет сосуда. Протяженность коарктации аорты может составлять от нескольких мм до 10 и более см, однако чаще ограничивается 1-2 см.
- Стенотическое изменение аорты в месте перехода ее дуги в нисходящую часть обуславливает развитие двух режимов кровообращения в большом круге: проксимальнее места препятствия кровотоку имеется артериальная гипертензия, дистальнее – гипотензия.

- В связи с имеющимися гемодинамическими нарушениями у больных с коарктацией аорты включаются компенсаторные механизмы – развивается гипертрофия миокарда левого желудочка, увеличивается ударный и минутный объем, расширяется диаметр восходящей аорты и ветвей ее дуги, расширяется сеть коллатералей. У детей старше 10 лет в аорте и сосудах уже отмечаются атеросклеротические изменения.
- Со временем в артериях, задействованных в коллатеральном кровообращении, (межреберных, внутренних грудных, боковых грудных, лопаточных, эпигастральных и т.д.), происходят изменения: их стенки истончаются, а диаметр увеличивается, predisposing к формированию престенотических и постстенотических аневризм аорты, аневризм артерий головного мозга и др. Обычно аневризматическое расширение сосудов наблюдается у больных старше 20 лет.

Покровский классифицирует 3 типа коарктации аорты:

- **1 тип** - изолированная коарктация аорты (73%);
- **2 тип** – сочетание коарктации аорты с ОАП; с артериальным или венозным сбросом крови (5%);
- **3 тип** – сочетание коарктации аорты с другими гемодинамически значимыми аномалиями сосудов и ВПС (12%).
- В естественном течении коарктации аорты выделяют 5 периодов:
- **I (критический период)** - у детей до 1 года; характеризуется симптомами недостаточности кровообращения по малому кругу; высокой смертностью от тяжелой сердечно-легочной и почечной недостаточности, особенно при сочетании коарктации аорты с другими ВПС.
- **II (приспособительный период)** - у детей от 1 до 5 лет; характеризуется уменьшением симптоматики недостаточности кровообращения, которая обычно представлена повышенной утомляемостью и одышкой.
- **III (компенсаторный период)** – у детей от 5 до 15 лет; характеризуется преимущественно бессимптомным течением.
- **IV (период развития относительной декомпенсации)** – у пациентов 15-20 лет; в периоде полового созревания нарастают признаки недостаточности кровообращения.
- **V (период декомпенсации)** – у пациентов 20-40 лет; характеризуется признаками артериальной гипертензии, тяжелой лево- и правожелудочковой сердечной недостаточности, высокой летальностью.

Симптомы коарктации аорты

- У детей раннего возраста с коарктацией аорты могут отмечаться задержка роста и увеличения массы тела. Преобладают симптомы левожелудочковой недостаточности: ортопноэ, одышка, сердечная астма, отек легких.
- В более старшем возрасте, в связи с развитием легочной гипертензии, характерны жалобы на головокружение, головную боль, сердцебиение, шум в ушах, снижение остроты зрения. При коарктации аорты нередко носовые кровотечения, обмороки, кровохарканье, чувство онемения и зябкости, перемежающаяся хромота, судороги в нижних конечностях, абдоминальные боли, обусловленные ишемией кишечника.
- Средняя продолжительность жизни пациентов с коарктацией аорты составляет 30-35 лет, около 40% больных умирают в критическом периоде (возрасте до 1 года). Наиболее частыми причинами летального исхода в периоде декомпенсации служат сердечная недостаточность, септический эндокардит, разрывы аневризм аорты, геморрагический инсульт.

Диагностика коарктации аорты

- При осмотре обращает внимание наличие атлетического типа телосложения (преимущественное развитие плечевого пояса при худых нижних конечностях); усиление пульсации сонных и межреберных артерий, ослабление или отсутствие пульсации на бедренных артериях; повышенное АД на верхних конечностях при снижении АД на нижних конечностях; систолический шум над верхушкой и основанием сердца, на сонных артериях и т. д.
- В диагностике коарктации аорты решающую роль играют инструментальные исследования: ЭКГ, ЭхоКГ, аортография, рентгенография грудной клетки и рентгенография сердца с контрастированием пищевода, зондирование полостей сердца, вентрикулография и др.

- Электрокардиографические данные свидетельствуют за перегрузку и гипертрофию левых и/или правых отделов сердца, ишемические изменения миокарда. Рентгенологическая картина характеризуется кардиомегалией, выбуханием дуги легочной артерии, изменением конфигурации тени дуги аорты, узурацией ребер.
- Эхокардиография позволяет непосредственно визуализировать коарктацию аорты и определить степень стеноза. Детям старшего возраста и взрослым может выполняться чреспищеводная ЭхоКГ.
- При катетеризации полостей сердца определяется престенотическая гипертензия и постстенотическая гипотензия, снижение парциального давления кислорода в постстенотическом отделе аорты. С помощью восходящей аортографии и левой вентрикулографии обнаруживается стеноз, оценивается его степень и анатомический вариант. Коронарография при коарктации аорты показана в случае наличия эпизодов стенокардии, а также при планировании операции пациентам старше 40 лет для исключения ИБС.

Лечение коарктации аорты

- При коарктации аорты возникает необходимость в медикаментозной профилактике инфекционного эндокардита, коррекции артериальной гипертензии и сердечной недостаточности. Устранение анатомического порока аорты проводится только оперативным путем.
- Кардиохирургическая операция по поводу коарктации аорты осуществляется в ранние сроки (при критическом пороке - до 1 года, в остальных случаях в возрасте от 1 до 3-х лет). Противопоказаниями к хирургическому лечению коарктации аорты служат необратимая степень легочной гипертензии, наличие тяжелой или некорректируемой сопутствующей патологии, терминальная стадия сердечной недостаточности.
- При своевременном хирургическом лечении коарктации аорты хороших отдаленных результатов удается достичь у 80-95% больных, особенно если операция проведена в возрасте до 10 лет.

Открытое овальное окно

- Открытое овальное окно - это врожденное между правым и левым предсердиями, представляющее собой остаточный элемент овального отверстия сердца плода. Межпредсердное отверстие с клапаном закладывается внутриутробно и является необходимым условием функционирования сердечно-сосудистой системы в этот период развития. Благодаря открытому овальному окну часть плацентарной, насыщенной кислородом крови, попадает из правого предсердия в левое, минуя неразвитые, нефункционирующие легкие, и обеспечивает нормальное кровоснабжение шеи и головы плода, развитие головного и спинного мозга.
- У здоровых доношенных детей при нормальных условиях развития открытое овальное окно обычно закрывается и перестает действовать уже в первые 12 месяцев после рождения. Но его закрытие происходит у каждого индивидуально: в среднем, к возрасту 1 года овальное окно остается открытым у 40-50% детей. Наличие открытого овального окна после 1-2 лет жизни ребенка относят к малым аномалиям развития сердца (МАРС - синдрому). У пациентов зрелого возраста открытое овальное окно выявляется примерно в 25-30% случаев. Достаточно высокая распространенность открытого овального окна определяет актуальность этой проблемы в современной кардиологии.

Причины открытого овального окна

- Все дети рождаются с открытым овальным окном сердца. После первого самостоятельного вдоха у новорожденного включается и начинает полноценно функционировать легочный круг кровообращения, и необходимость в открытом овальном окне отпадает. В большинстве случаев клапан закрывается плотно и полностью зарастает соединительной тканью - открытое овальное окно исчезает. Иногда отверстие закрывается частично или не зарастает вообще и при определенных условиях (при надсадном кашле, плаче, крике, напряжении передней брюшной стенки) происходит сброс крови из правой предсердной камеры в левую (функционирующее овальное окно).
- Причины неполного закрытия овального окна не всегда бывают ясны. Считается, что к открытому овальному окну могут привести наследственная предрасположенность, недоношенность ребенка, врожденные пороки сердца, соединительнотканная дисплазия, воздействие неблагоприятных факторов внешней среды, курение и употребление алкоголя женщиной во время беременности.
- Открытое овальное окно может сопутствовать врожденным порокам митрального или трикуспидального клапанов, открытому артериальному потоку.

- Факторами риска открытия клапана овального окна могут быть значительные физические нагрузки у спортсменов, занимающихся тяжелой атлетикой, борьбой, атлетической гимнастикой. Особенно актуальна проблема открытого овального окна у водолазов и дайверов, погружающихся на значительную глубину и имеющих в 5 раз более высокий риск развития кессонной болезни.

- Особенности гемодинамики при открытом овальном окне
- Открытое овальное окно располагается на дне овальной ямки на внутренней левой стенке правого предсердия, часто имеет небольшой размер (с булавочную головку) и щелевидную форму. Размер открытого овального окна составляет в среднем 4,5 мм, но может достигать 19 мм.
- Клиническое значение открытого овального окна неоднозначно. Открытое овальное окно может не вызывать гемодинамических нарушений и не оказывать негативного воздействия на здоровье пациента за счет небольшого размера и наличия клапана, препятствующего шунту крови слева направо. Большинство людей с открытым овальным окном не подозревают об этой аномалии и ведут обычный образ жизни.
- Наличие открытого овального окна у больных первичной легочной гипертензией считается прогностически благоприятным в плане продолжительности жизни.
- Однако превышение давления в правом предсердии по сравнению с левым при открытом овальном окне приводит к периодическому возникновению право-левого шунта, пропускающего определенный объем крови и приводящего к гипоксемии, преходящим нарушениям мозгового кровообращения (ТИА), развитию угрожающих жизни осложнений: парадоксальной эмболии, ишемического инсульта, инфаркта миокарда, инфаркта почки.

Симптомы открытого овального окна

- Открытое овальное окно не имеет специфических внешних проявлений, в большинстве случаев протекает латентно, иногда может сопровождаться скудной симптоматикой.
- Косвенными признаками открытого овального окна могут являться: резкая бледность или цианоз кожи в области губ и носогубного треугольника при физическом напряжении (плаче, крике, кашле, натуживании, купании ребенка); склонность к частым простудным и воспалительным бронхолегочным заболеваниям; замедление физического развития ребенка (плохой аппетит, недостаточная прибавка в весе), низкая выносливость при физических нагрузках, сочетающаяся с симптомами дыхательной недостаточности (одышкой и тахикардией); внезапные обмороки и симптомы нарушения мозгового кровообращения (особенно у пациентов молодого возраста, при варикозной болезни вен, тромбозе нижних конечностей и малого таза).
- Пациентов с открытым овальным окном могут беспокоить частые головные боли, мигрень, синдром постуральной гипоксемии - развитие одышки и снижение насыщения артериальной крови кислородом в положении стоя с улучшением состояния при переходе в горизонтальное положение.

Диагностика открытого овального окна

Изучение анамнеза и физикальный осмотр пациента часто не позволяют сразу определить наличие открытого овального окна, а могут лишь допустить возможность данной аномалии межпредсердной перегородки (цианоз кожи, обмороки, частые **ОРВИ**, отставание развития ребенка). Аускультация помогает выявить присутствие сердечных шумов как результат патологического шунта крови из камеры с более высоким давлением в камеру с низким давлением.

- Для установления точного диагноза открытого овального окна используются инструментальные исследования и методы визуализации: **ЭКГ** (в покое и после физической нагрузки), обычная и доплер- **ЭхоКГ**, **рентгенография грудной клетки**, **зондирование полостей сердца**.
- При открытом овальном окне на электрокардиограмме появляются изменения, свидетельствующие о повышении нагрузки на правые отделы сердца, особенно на правое предсердие. У лиц старшего возраста с открытым овальным окном могут выявляться рентгенологические признаки увеличения правых камер сердца и повышение объема крови в сосудистом русле легких.

- У новорожденных и у детей раннего возраста применяют трансторакальную двухмерную эхокардиографию, позволяющую визуально определить наличие открытого овального окна и его диаметр, получить графическое изображение движений створок клапана во времени, исключить дефект межпредсердной перегородки. Доплер-ЭхоКГ в графическом и цветовом режиме помогает уточнить наличие и размер открытого овального окна, выявить турбулентный поток крови в области овального отверстия, его скорость и примерный объем шунта.
- У детей старшего возраста, подростков и взрослых для диагностики открытого овального окна используют более информативную чреспищеводную ЭхоКГ, дополненную пробой с пузырьковым контрастированием и пробой с натуживанием (пробой Вальсальвы). Пузырьковое контрастирование улучшает визуализацию открытого овального окна, позволяет определить его точные размеры, дать оценку патологического шунта крови.
- Наиболее информативным, но более агрессивным методом диагностики открытого овального окна является зондирование сердца, которое проводят непосредственно перед оперативным лечением в специализированном кардиохирургическом стационаре.

Лечение открытого овального окна

- При бессимптомном течении открытое овальное окно может считаться вариантом нормы. Пациентам с открытым овальным окном при наличии эпизода транзиторной ишемической атаки или инсульта в анамнезе для профилактики тромбоэмболических осложнений назначается системная терапия антикоагулянтами и дезагрегантами (варфарином, аспирином). Методом контроля антикоагулянтной терапии является международное нормализованное отношение (МНО), которое при открытом овальном окне должно находиться в диапазоне 2-3.
- Необходимость устранения открытого овального окна определяется объемом шунтированной крови и его влиянием на работу сердечно-сосудистой системы.
- При небольшом сбросе крови, отсутствии сопутствующей патологии и осложнений операция не требуется.
- При выраженном патологическом сбросе крови из правого предсердия в левое выполняют малотравматичную рентгенэндоваскулярную окклюзию открытого овального окна. Операцию проводят под рентгенологическим и эхокардиоскопическим контролем с помощью специального окклюдера, который, раскрываясь, полностью закупоривает отверстие.
- В первые 6 месяцев после оперативного лечения открытого овального окна рекомендован прием антибиотиков для профилактики развития бактериального эндокардита.

Диспансерское наблюдение

- Пациенты 1-го года жизни:
- -дети первого месяца жизни с ВПС наблюдаются кардиологом еженедельно,
 - — в первом полугодии — 2 раза в месяц,
 - — во втором — ежемесячно.
- Пациенты второго года жизни — 2 раза в год. Не реже 1 раза в 2 года, а иногда и чаще больной должен планово обследоваться в стационаре или кардиоцентре, в том числе и кардиохирургом, для динамического контроля, коррекции доз поддерживающей терапии, санации очагов инфекции. Не реже чем 1 раз в квартал регистрируется ЭКГ, 2 раза в год проводится ультразвуковое исследование сердца и 1 раз в год — рентгенография грудной клетки (во фронтальной и левой боковой проекциях).