

Министерство здравоохранения и социального развития РФ
ФГБОУ ВО Красноярский государственный медицинский университет
Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной
диагностики ИПО

Зав.каф.: дмн, проф. Матюшин Г. В.



РЕФЕРАТ на тему « Коарктация аорты»

Выполнила: ординатор 1 года
обучения, по специальности
«Кардиология»
Нахатакян Н.С.

Проверил: дмн, проф. Матюшин Г. В.

Красноярск, 2020 г.

Содержание

Введение	3
Определение.....	4
Морфологические критерии порока.....	5
Этиология и патогенез.....	6
Клиническая картина и диагностика	7
Лечение.....	8
Реабилитация.....	10
Профилактика и диспансерное наблюдение.....	11
Список литературы.....	12

ВВЕДЕНИЕ

КА встречается примерно у 2 – 5 на 104 новорожденных, что составляет 6 – 7% от всех выявляемых ВПС. Около 80% всех выявленных случаев КА не сочетается с какими-либо сопутствующими ВПС. КА в 2 раза чаще встречается у представителей мужского пола. Характерной особенностью коарктации является значительная частота сопутствующих ВПС, среди которых выявляют ОАП (68%), ДМЖП (53%), пороки аортального (14%) и митрального клапанов (8%).

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ювенильная коарктация аорты (КА), она же, юкстадуктальная коарктация аорты – локальное сужение просвета аорты на границе дуги и нисходящего отдела, обусловленное интерпозицией дуктальной ткани, формирующей концентрическую складку в виде мембраны [1]. Под «дуктальной тканью» (ДТ) подразумевается скопление в субэндотелиальном слое интимы артериального протока (АП) и смежных с ним структур гиалуронового экстрацеллюлярного матрикса – так называемой, «неоинтимы» .

Рекоарктация аорты (РКА) – рецидив обструкции кровотока по дуге аорты в отдаленные сроки после хирургической коррекции КА, обусловленный персистенцией и естественной эволюцией (фиброзной дисплазией) ДТ в стенке аорты и/или ограничивающим влиянием сосудистого шва на рост аорты в диаметре.

Коарктация аорты - врожденное сужение или полное закрытие ее просвета на ограниченном участке. Чаще всего (95 %) это сужение располагается в области перешейка аорты, под которым понимается отрезок от левой подключичной артерии до первой пары межреберных артерий. Возможны и другие локализации сужений - в восходящей, нисходящей грудной или брюшной аорте. Коарктация аорты составляет до 30 % всех врожденных пороков сердца.

Гемодинамическая сущность порока 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, что влечет за собой систолическую перегрузку левого желудочка, гипертрофию миокарда с последующей его дистрофией. Последняя усугубляется и присоединением со временем коронарной недостаточности. В итоге развивается тяжелая декомпенсация левого желудочка. Гипертензия в системе сосудов мозга приводит к появлению ряда церебральных симптомов. В артериальной системе ниже места сужения артериальное давление значительно снижено, и кровоснабжение нижней части тела осуществляется преимущественно за счет коллатерального кровообращения, которое не всегда бывает достаточным.

МОРФОЛОГИЧЕСКИЕ КРИТЕРИИ ПОРОКА:

1. Локальное сужение просвета аорты в юкстадуктальной области – т.е, на границе дуги и нисходящего отдела;
2. Наличие юкстадуктальной мембраны (интерпозиция дуктальной неоинтимы в стенке аорты) с отверстием либо без (гемодинамический перерыв дуги);
3. Дуктальная ткань может иметь разные степень и направление распространения в стенке аорты (на нисходящий отдел и/или перешеек аорты), а также внедряться в приустьевые участки близлежащих брахицефальных сосудов – как правило, левой подключичной артерии, реже – aberrантной правой подключичной артерии или отходящей отдельным устьем левой вертебральной артерии.
4. Естественная эволюция области КА морфологически сходна с естественной эволюцией АП: первоначально, обструкция обусловлена избыточным объемом ДТ, поэтому диаметр просвета аорты не коррелирует с ее внешним поперечным размером; по мере фиброзного метаморфоза ДТ ее объем сокращается, и область коарктации принимает характерную форму песочных часов.
5. Степень персистенции АП различная, вплоть до полностью закрытого протока у пациентов старше периода новорожденности
6. С момента естественного закрытия АП у пациентов, переживших указанный период, на протяжении всей последующей жизни непрерывно развиваются межсистемные коллатерали;
7. Турбулентный кровоток ниже области обструкции предопределяет возможность постстенотического расширения этой части аорты;
8. У взрослых пациентов при естественном течении заболевания формируются вторичные экстракардиальные морфологические изменения, обусловленные системной гипертензией в бассейне преддуктального отдела аорты и развитием межсистемных коллатералей.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Генез КА связан с избыточным количеством гиалуронового экстрацеллюлярного матрикса дуктального происхождения в субэндотелиальном слое интимы участка аорты, непосредственно прилегающего к устью АП (юктадуктальный отдел аорты, граница дуги и нисходящей части аорты, граница пре- и постдуктального сегментов эмбриональной аорты) .

Естественный тканевой метаморфоз стенки аорты в области коарктации напоминает таковой для стенки АП. Сразу после рождения прирост парциального давления кислорода в крови и снижение уровня хорионального простагландина E2 приводят к продукции и накоплению в субэндотелиальном слое интимы гиалуронового 8 экстрацеллюлярного матрикса («неоинтимы»), что прогрессивно сокращает просвет сосуда, обуславливая нарастающую обструкцию кровотоку, вплоть до полной окклюзии. Позже, мигрировавшие в неоинтиму недифференцированные предшественники гладкомышечных клеток, преобразовавшиеся в фибробласты, обуславливают соединительнотканый метаморфоз (уплотнение и сокращение в объеме) этой ткани дуктального происхождения с образованием характерной мембраны в просвете аорты («созревание» КА).

Гемодинамика КА характеризуется обструкцией антеградного магистрального кровотока на границе преддуктального и постдуктального эмбриональных сегментов грудной аорты. После рождения, по мере закрытия АП, кровотоков в нисходящей аорте меняется с магистрального дуктус-зависимого на магистральный антеградный, который имеет разную степень дефицита в зависимости от степени обструкции. У пациентов, переживших естественное закрытие АП, редуцированный магистральный кровоток в бассейне нисходящей аорты со временем компенсируется коллатеральным.

При персистенции АП направление сброса крови в нем может меняться с правого на перекрестный либо лево-правый, в зависимости от характера и преимущественной локализации обструкции в области КА. Гемодинамика в бассейне аорты проксимальнее области КА характеризуется прогрессирующей артериальной гипертензией, предопределяющей характерные морфологические изменения магистральных и периферических сосудов, а также левого желудочка (ЛЖ).

Изменения ЛЖ выражаются в компенсаторной гипертрофии его миокарда, а впоследствии (либо при резко выраженной обструкции) – дилатации его полости. Наличие значимого сброса крови слева направо по персистирующему АП при КА сопровождается гиперволемией малого круга кровообращения и прогрессирующей легочной гипертензией.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА И ДИАГНОСТИКА.

Жалобы, как правило, отсутствуют. Лишь с достижением возраста половой зрелости могут появляться **общая слабость, головокружение, головные боли, парестезии и повышенная зябкость ног.**

Диагностика заболевания весьма простая: знание этой патологии и внимательное обследование позволяют точно поставить диагноз в подавляющем большинстве случаев. Отсутствие пульсации на артериях ног при постоянном повышенном давлении в артериях верхних конечностей - почти патогномичный признак коарктации аорты.

При неполной окклюзии просвета аорты в области коарктации пульсация на артериях ног может сохраняться, но быть ослабленной, что подтверждается и сниженным артериальным давлением (у здорового человека артериальное давление на нижних конечностях на 20-40 мм рт. ст. выше, чем на верхних).

При осмотре кроме соответствующей формы тела (нередко атлетический тип сложения у мужчин, пикнический - у женщин) можно заметить пульсацию расширенных межреберных артерий. Границы сердца, как правило, расширены влево за счет гипертрофии левого желудочка.

При аускультации выслушивается систолический шум по всему левому краю грудины, а также со стороны спины над проекцией сужения аорты, а иногда и над расширенными, пульсирующими межреберными артериями.

ЭКГ-данные у детей могут выявить лишь признаки систолической перегрузки левого желудочка, у взрослых - его гипертрофию и коронарную недостаточность, нередко с диффузными мышечными изменениями.

На рентгенограммах определяется преимущественно аортальная конфигурация сердца за счет расширения левого желудочка. Характерным признаком коарктации аорты является наличие узур нижнего края 3-4 пар ребер. Узурация ребер развивается вследствие деформации кости в области нижней бороздки резко расширенными и извитыми межреберными артериями. Как пульсация межреберных артерий, так и узурация ребер могут быть выявлены при пальпации грудной клетки больного.

На томограмме, как правило, хорошо видно место сужения аорты. Ангиокардиография показана в неясных случаях или при подозрении на сочетание коарктации аорты с другими пороками. Наиболее частые из них - открытый артериальный проток и стеноз устья аорты. В более поздние сроки может развиваться недостаточность аортального клапана вследствие дистрофических изменений в основании восходящей аорты.

Средняя продолжительность жизни неоперированных больных 25-30 лет. Наиболее часто причиной смерти больных являются внутричерепные кровоизлияния, разрывы аорты, инфаркт миокарда, острая сердечная недостаточность и инфекционный эндокардит.

ЛЕЧЕНИЕ

Консервативное лечение:

- Всем новорожденным с КА и дуктус-зависимой гемодинамикой в бассейне нисходящей аорты рекомендована внутривенная инфузия препаратов простагландина E1.
- У младенцев с КА и проявлениями НК рекомендованы: ограничение энергозатрат, инотропная терапия, сбалансированная водная нагрузка (введение жидкости в объеме физиологических потребностей, при необходимости – стимуляция диуреза).
- Не рекомендуется терапия высокими дозами адреномиметиков и препаратами, ограничивающими частоту сердечных сокращений (сердечные гликозиды).
- Не рекомендуется дополнительная дотация кислорода у новорожденных с дуктусзависимой.

Хирургическое лечение:

- Новорожденным с дуктус-зависимой системной гемодинамикой рекомендована неотложная хирургическая помощь, которой (при необходимости) может предшествовать ограниченный объем мер консервативной терапии, направленных на стабилизацию и компенсацию клинического состояния.
- Пациентам с выраженной обструкцией и гемодинамикой, не зависящей от функции АП, рекомендована хирургическая коррекция в плановом порядке.
- Новорожденным с пограничной степенью обструкции (расчетный градиент давления при доплеровском измерении не выше 30 мм рт.ст.) и функционирующим АП рекомендовано динамическое наблюдение в течение всего срока естественного гемодинамического закрытия.
- Коррекцию изолированной коарктации рекомендуется выполнять из боковой торакотомии по 3-му межреберному промежутку со стороны расположения дуги аорты 14 (т.е., при типичном их расположении слева от позвоночника доступ осуществляется из левосторонней боковой торакотомии).
- Рекомендуемым методом коррекции КА является резекция области обструкции (у новорожденных – с максимально возможным иссечением участков стенки аорты, содержащих дуктальную ткань в субэндотелиальном слое) с наложением непосредственного, «косого» (расширенного за счет дополнительных продольных надрезов сшиваемых участков аорты) анастомоза типа «конец в конец» между дугой и нисходящей аортой, шовным материалом минимально допустимого сечения (определяется весом пациента и индивидуальными особенностями стенки аорты).
- При сопутствующей гипоплазии дистальных отделов дуги аорты рекомендовано наложение непосредственного анастомоза «конец в бок» между нисходящей аортой и проксимальным отделом дуги аорты.

- Коррекция путем прямой истмопластики с сохранением дуктальной ткани или мембраны дуктального происхождения не рекомендована. в связи с высоким риском резидуальной и/или рецидивирующей обструкции.
- Коррекция путем не прямой истмопластики с помощью заплаты не рекомендована.
- Коррекция путем не прямой истмопластики лоскутом отсеченной подключичной артерии по Waldhausen – Nahrgold не рекомендована в связи с сохранением дуктальной ткани/мембраны, вероятностью формирования аневризмы в отдаленном послеоперационном периоде, риском развития синдрома обкрадывания вертебробазилярного кровотока через позвоночную артерию, утратой пути магистрального кровоснабжения левой руки.
- Обходное шунтирование области КА отсеченной левой подключичной артерией по Blalock – Park не рекомендовано.
- Коррекция путем не прямой истмопластики по Mendosa с сохранением магистрального кровотока в левой руке рекомендована у пациентов старше периода новорожденности с негипоплазированной дугой аорты, однако требует дополнительной резекции дуктальной мембраны из просвета реконструируемого участка аорты.
- Использование биологических или синтетических кондуитов для реконструкции аорты при коррекции КА в детском возрасте не рекомендован.

ИНОЕ ЛЕЧЕНИЕ

- Рентгенохирургическая транслюменальная баллонная ангиопластика КА у новорожденных не рекомендована в связи с недостаточной эффективностью процедуры на фоне высокого риска развития тромбоза бедренных артерий, через которые осуществляется.
- Рентгенохирургическая транслюменальная баллонная ангиопластика КА у младенцев с сопутствующей гипоплазией дуги аорты не рекомендована в связи с неэффективностью подобной процедуры в отношении гипоплазии.
- Рентгенохирургическая транслюменальная баллонная ангиопластика КА рекомендована в качестве альтернативы открытой операции (при наличии противопоказаний к ней) у пациентов старше периода новорожденности без сопутствующей гипоплазии дуги при умеренно выраженной, локальной («песочные часы») обструкции.
- Рентгенохирургическая транслюменальная баллонная ангиопластика (однократная либо повторяющаяся) рекомендуется как метод выбора при лечении рецидива обструкции (рекоарктации) в отдаленные сроки (не ранее, чем спустя 3 месяца) после открытой хирургической коррекции КА.

РЕАБИЛИТАЦИЯ

- ✓ Пациентам после хирургической коррекции КА рекомендуется в течение 4-х последующих месяцев жизни избегать тракционных нагрузок на пояс верхней конечности со стороны послеоперационного шва.
- ✓ Младенцам после хирургической коррекции КА рекомендуется в течение 4-х последующих месяцев избегать процедур лечебной гимнастики.
- ✓ Оперированным пациентам с диагнозом КА после хирургического лечения рекомендуется использование опросников качества жизни для больных и родителей с целью разработки индивидуальных схем психологической реабилитации.

ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРНОЕ НАБЛЮДЕНИЕ

- ❖ Пациентам после хирургической коррекции КА рекомендуется обследование в поликлинике специализированного стационара не реже 1 раза в год.
- ❖ Пациентам, перенесшим хирургическую коррекцию КА, рекомендуется в течение первого года после операции не менее 2 раз пройти обследование (консультация кардиолога, ЭхоКГ) в поликлинике специализированного стационара (сроки и кратность обследований устанавливаются врачом-кардиологом при выписке из стационара и при каждом последующем амбулаторном обследовании).
- ❖ В случае выявления рецидива обструкции срок очередного амбулаторного обследования либо госпитализации в стационар устанавливается врачом-кардиологом.
- ❖ Пациентам после хирургической коррекции КА рекомендуется контроль АД на руках и ногах с целью оценки градиента «рука-нога» и оценки эффективности проводимой медикаментозной гипотензивной терапии.
- ❖ Пациентам после хирургической коррекции КА в рамках амбулаторного эхокардиографического обследования рекомендуется оценивать характер кровотока по дуге аорты и наличие градиента давления в области анастомоза, морфофункциональные параметры левого желудочка и митрального клапана, а также клапана аорты и субаортального пространства.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Клинические рекомендации.