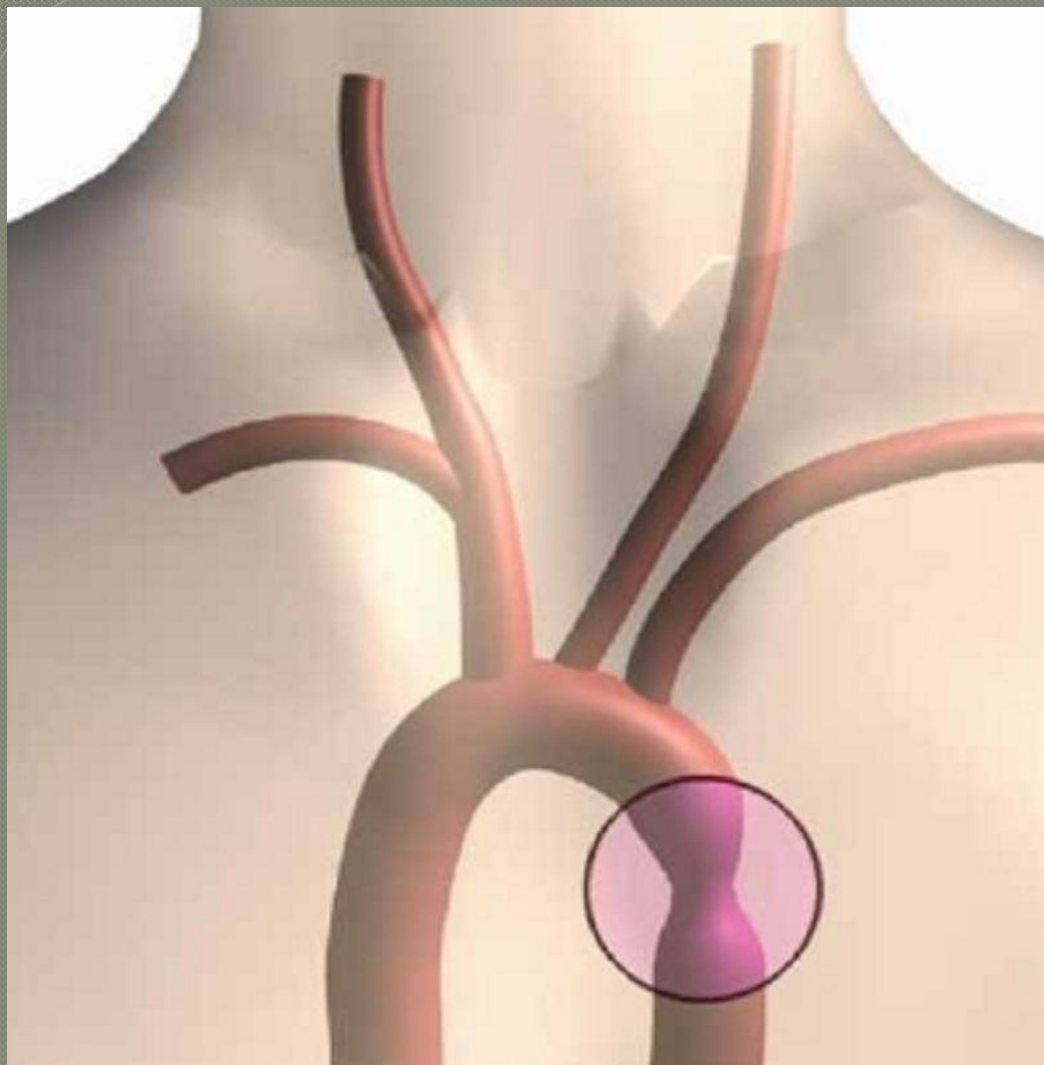


Коарктация аорты. Врожденная извитость аорты.

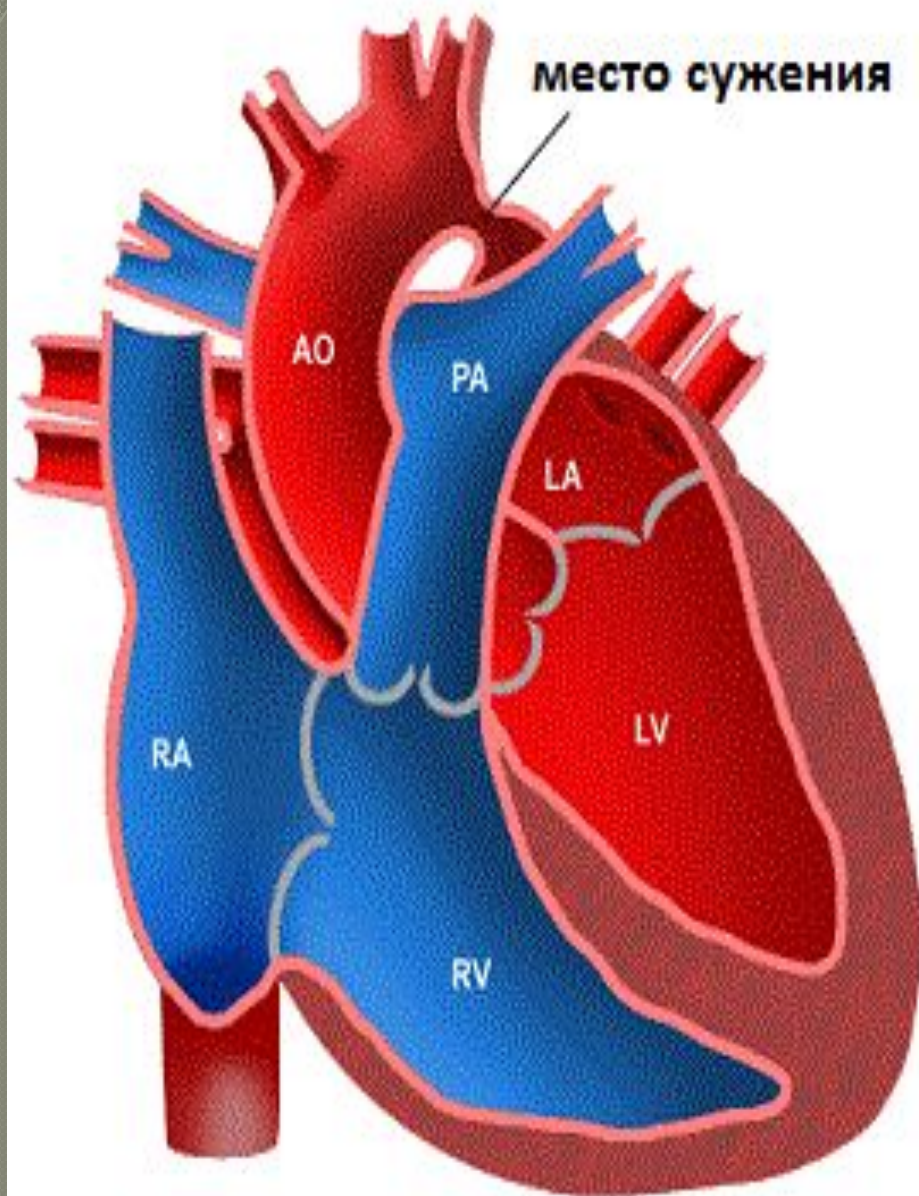
Подготовила:
Музганова Ю.С.
516МЛ



***Коарктация аорты -
врожденное
сегментарное
сужение аорты,
располагающееся в
области ее
перешейка.***

Патологическая анатомия

Сужение аорты может располагаться проксимальнее, дистальнее или непосредственно в месте впадения открытого артериального протока в аорту. Эти варианты можно разделить на *постдуктальный* и *преддуктальный*



Коарктация аорты

- *Постдуктальный* вариант коарктации аорты характеризуется локализованным сужением ее просвета, представленным диафрагмой с эксцентрическим отверстием.
- Левый желудочек сердца значительно гипертрофирован, в том числе и его мышечный и трабекулярный аппарат, что может вызвать сужение пути оттока.

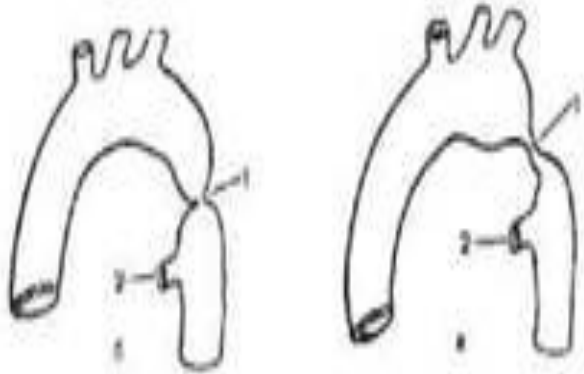
Предуктальный вариант характеризуется сужением аорты проксимальнее впадения в нее открытого артериального протока. Можно выделить три основных анатомических варианта:

- I - локализованное сужение проксимальнее протока;
- II - диффузное сужение (гипоплазия) всего перешейка аорты от устья левой подключичной артерии до протока;
- III - диффузное сужение не только перешейка, но и дуги аорты до устья левой сонной артерии.

Степень гипоплазии перешейка аорты оценивают, сравнивая его диаметр с диаметром нисходящей части аорты на уровне диафрагмы.

Рис. 44. Схема вариантов коарктации аорты.

а — постдуктальная, б — преедуктальная с локальным сужением; в — преедуктальная с сужением на протяжении; 1 — коарктация аорты; 2 — открытый артериальный проток.



После рождения ребенка и изменения характера кровообращения она сменяется нарастающей гипертрофией левого желудочка. Нарастание массы миокарда не сопровождается пропорциональным увеличением его васкуляризации, что ведет к кислородной недостаточности мышцы сердца. Это является основной причиной развития фиброэластоза миокарда у больных с коарктацией аорты.

В норме диаметр перешейка составляет более 80% от диаметра нисходящей части аорты.

Сужение аорты вызывает выраженные изменения в миокарде уже в период внутриутробной жизни. Так как правому желудочку сердца приходится преодолевать повышенное сопротивление большого круга кровообращения, то развивается выраженная гипертрофия правого желудочка сердца.

- Еще в период внутриутробной жизни у больных с коарктацией аорты развивается большая сеть коллатеральных сосудов, выраженность которой зависит от характера сужения аорты. Сосуды, участвующие в коллатеральном кровообращении (ветви подключичной артерии, межреберные, внутренние грудные, лопаточные артерии, артерии эпигастрия), со временем значительно увеличиваются в диаметре, стенки их истончаются. Возникают аневризмы аорты, коллатеральных артерий, сосудов головного мозга. Особенно часто эти изменения наблюдаются у больных старше 20 лет.

У больных старше 8 - 10 лет расширенные межреберные артерии могут вызвать деформацию нижних краев ребер, так называемые узурь.



Каковы причины коарктации аорты?

- Некоторые врожденные сердечные дефекты имеют генетическую предрасположенность, что обусловлено наличием какого-либо дефекта в гене, ненормальности хромосомы или же их появление зависит от влияния экологии, вызывая проблемы с сердцем в определенных семьях. Существует несколько теорий формирования этого порока, однако, все они гипотетические и не имеют научного подтверждения. Ряд авторов предполагает что основной причиной развития коарктации аорты является нарушение закладки и формирования артериальной дуги при внутриутробном развитии ребенка. Некоторые исследователи считают, что развитие сужения аорты, то есть коарктации аорты происходит при облитерации (заращении) в норме существующего открытого артериального протока и вовлечения в этот процесс участка аорты называемого перешейком.

Клиника

- **Жалобы** больных можно разделить на три группы:
 - 1) жалобы, связанные с гипертензией в проксимальном отделе аорты (головные боли, тяжесть и ощущение пульсации в голове, быстрая умственная утомляемость, ухудшение памяти и зрения, носовые кровотечения);
 - 2) жалобы, которые являются результатом нарастающей перегрузки левого желудочка (боли в области сердца, ощущение перебоев, сердцебиение, одышка);
 - 3) жалобы, обусловленные недостаточным кровоснабжением нижней половины тела, что особенно отчетливо проявляется при физической нагрузке (быстрая утомляемость, чувство слабости и похолодание нижних конечностей, боли в икроножных мышцах при ходьбе).
- **При осмотре**, наряду с описанными выше признаками часто выявляют симптомы развития коллатерального кровообращения в виде усиленной пульсации межреберных артерий и артерий в лопаточной области. Эти признаки более выражены при наклоне больного вперед с опущенными руками, либо при скрещивании рук на груди. Иногда коллатеральные артерии обнаруживают в эпигастральной области, где имеются анастомозы между межреберными артериями и артериями эпигастральной области.

● **Артериальное давление**

Уровень артериального давления на верхних конечностях превышает возрастную норму. Диастолическое давление умеренно повышено, что в итоге приводит к увеличению пульсового давления. При умеренной гипертензии артериальное давление значительно повышается после пробы с физической нагрузкой.

Артериальное давление на нижних конечностях по методу Короткова часто не определяется, поскольку его необходимо измерять в положении больного лежа.

Обычно давление на верхних конечностях составляет 150 - 160 мм рт. ст., на нижних 100 - 110 мм рт. ст. Как правило, гипертензия не носит злокачественного характера. Пульсация на бедренных артериях ослаблена; здесь же отмечается запаздывание пульсовой волны по сравнению с таковой на артериях верхних конечностей. Выявление пульсации коллатералей имеет большое значение у взрослых больных для исключения такой патологии, как атеросклеротическая окклюзия брюшной аорты или бедренных артерий.

- **При аускультации**, вследствие расширения восходящей части аорты и повышения артериального давления, у больных часто выслушивают *систолический шум (щелчок изгнания) над основанием и верхушкой сердца, на сонных артериях*. Усилена пульсация сонных артерий. Систолический шум изгнания над основанием сердца может быть обусловлен как сужением аорты, так и стенозом аортального клапана. У 10 - 30% больных выслушивают *диастолический шум недостаточности клапана аорты*, часто обусловленной наличием двустворчатого клапана аорты. В межлопаточной области при обильно развитой коллатеральной сети выслушивают непрерывный шум. Этот шум может частично определяться сужением аорты.

Диагностика

- **Рентген органов грудной клетки** - диагностический тест, который использует рентгеновское излучение для отображения состояния внутренних органов, костей и других тканей. Высокой диагностической ценностью обладает метод рентгеновского исследования с контрастированием пищевода, когда выявляется смещение расширенным постстенотическим (находящимся после сужения) отделом аорты.

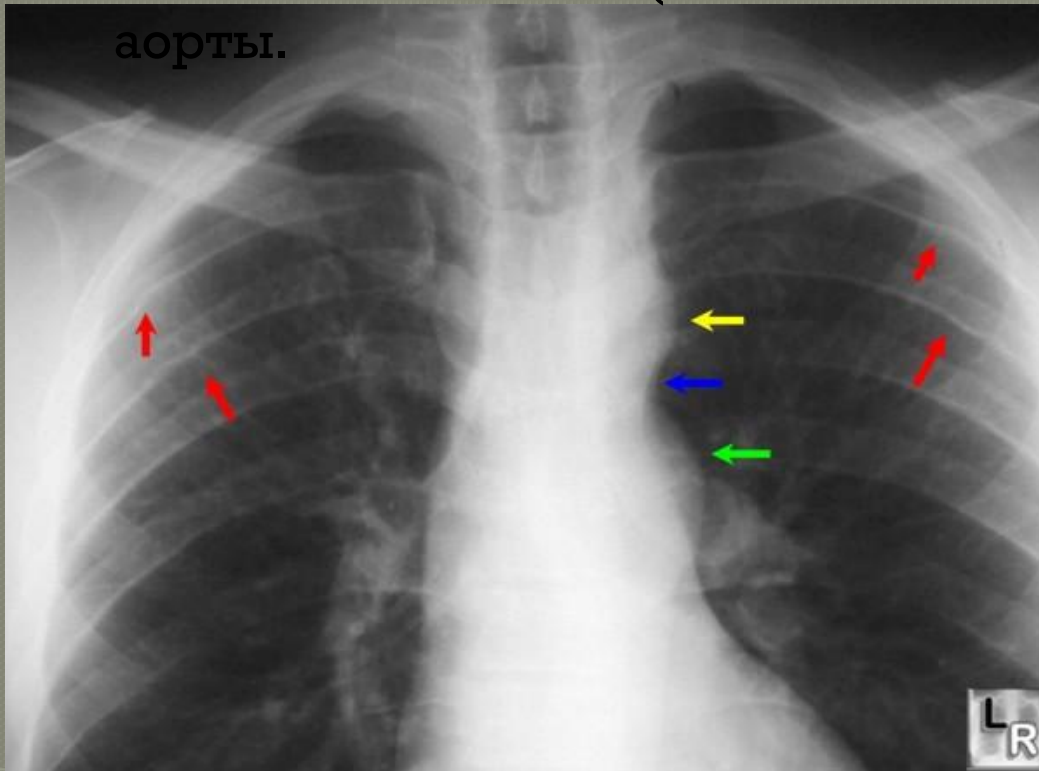


Рис.3 Рентген грудной клетки при коарктации аорты (красные стрелки - узурации ребер; желтая стрелка - дуга аорты; синяя стрелка - коарктация аорты; зеленая стрелка - постстенотическое расширение нисходящей грудной аорты)

- **Электрокардиограмма (ЭКГ)** - тест, с помощью которого делается запись электрической деятельности сердца, показывающего неправильные ритмы (**аритмии** или **дисритмии**) и обнаруживающего повреждение миокарда. Самым распространенным электрокардиографическим признаком коарктации аорты является гипертрофия левого желудочка и признаки недостаточности его работы, чаще представленные нарушением ритма.
- **Эхокардиограмма (ЭхоКГ)** - процедура, которая позволяет оценить структуру и функции сердца при использовании ультразвуковых волн, которые фиксируют работу сердца и сердечных клапанов. Особенностью данного метода исследования является то, что с его помощью можно проследить (определить) размеры аорты от уровня ее выхода из левого желудочка до уровня перешейка (наиболее типичного месторасположения коарктации). Помимо измерения размеров аорты на разных участках, ультразвуковая диагностика позволяет выявить разницу систолического давления в аорте выше и ниже места сужения, в результате чего определяется степень коарктации и так называемый систолический градиент давления.

- Ультразвуковая доплерография артерий нижних конечностей - диагностическая процедура, при которой с помощью ультразвука выявляют характер кровотока в артериях нижних конечностей, то есть наиболее доступных обследованию сосудов, находящихся за местом сужения аорты. Полученные с помощью этого метода диагностики данные позволяют преимущественную тактику дальнейшего лечения и выбор операции.
- Магнитно-резонансная томография (МРТ) - диагностическая процедура, использующая комбинацию больших магнитов, радиоволн и компьютера для воспроизведения детализированных изображений органов и структур организма.



Рис.4 МРТ (вверху) и компьютерная томография (внизу) при коарктации аорты

Лечение

- **Открытая хирургическая операция**

Операцию выполняют под общей анестезией. Суженную часть удаляют и выполняют соединение неизмененных концов аорты путем наложения хирургического шва или заместительным протезированием участка аорты, иногда путем пластики собственными тканями организма или с

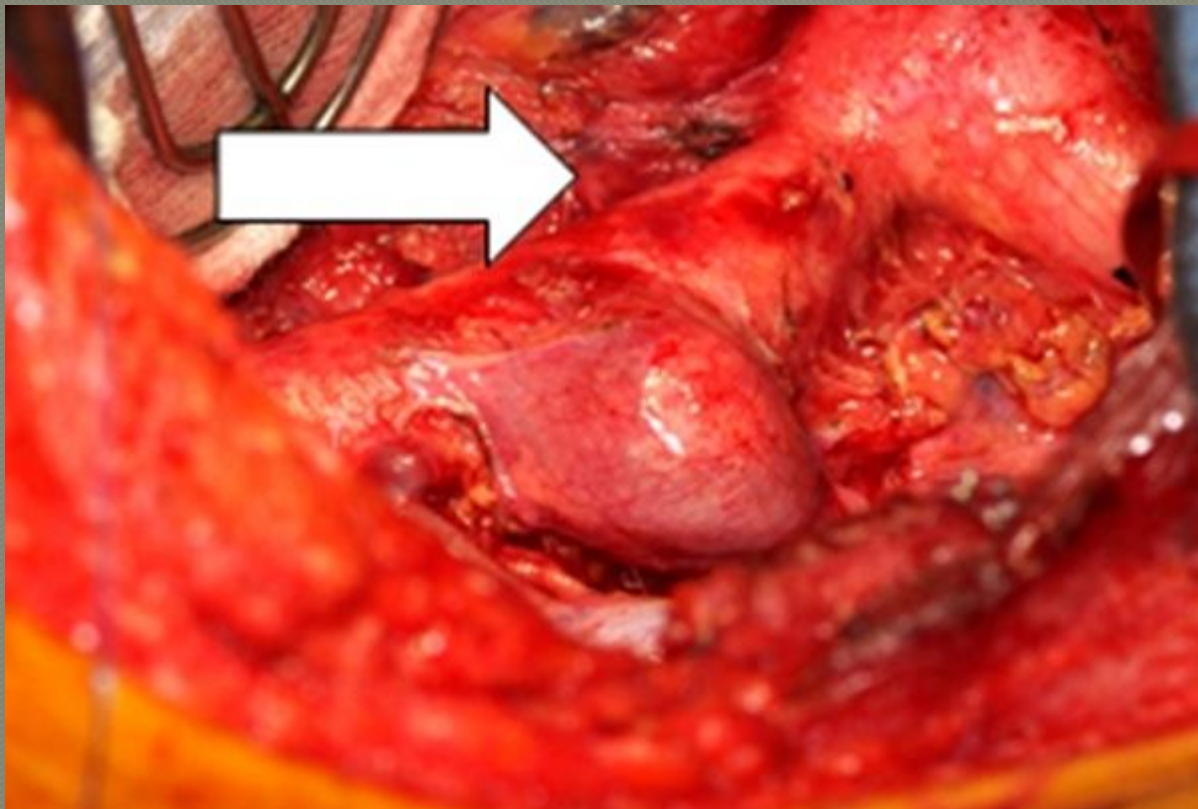


Рис.5
Внешний вид
коарктации
аорты по
время
операции

● **Баллонная ангиопластика и стентирование коарктации аорты**

Баллонная ангиопластика может быть способом выбора у детей старшего возраста и подростков. При проведении этой процедуры выполняется седация (в/в наркоз) пациента и в просвет аорты доступом через бедренную артерию вводится маленькая, тонкая, гибкая трубочка (сосудистый катетер), которая затем перемещается под контролем рентгена к суженной части аорты. Как только катетер с баллоном располагается в проекции сужения, баллон раздувают, что приводит к расширению пораженной части. Иногда данную процедуру дополняют установкой в этом месте стента, небольшой металлической, перфорированной трубочки, которая после размещения в аорте оставляет ее просвет открытым длительное время. После этой процедуры ребенок находится под постоянным наблюдением в стационаре.

Врожденная извитость дуги аорты (мегааорта).

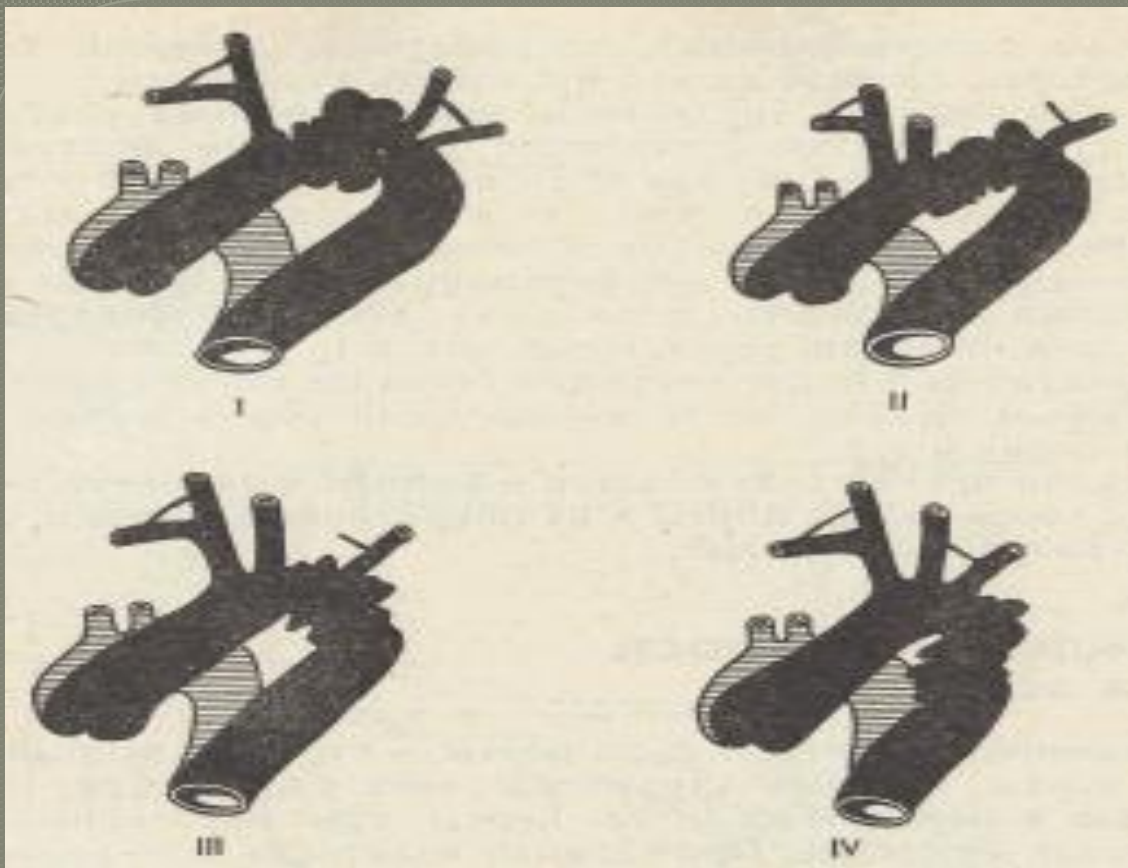
- Врожденная извитость дуги аорты - это врожденный порок аорты, который характеризуется удлинением, извитостью и перегибами дуги аорты при патологическом строении ее стенки. Врожденная извитость дуги аорты - редкая аномалия сосудистой системы человека. Этот сосудистый порок в литературе описан под разными терминами: кинкинг дуги аорты, псевдокоарктация аорты, атипичная коарктация, субклиническая коарктация, бак-линг дуги аорты, мегааорта.
- Этиология аномалии окончательно не выяснена. По мнению ряда авторов, порок формируется в эмбриональном периоде, а его причиной является поздняя редукция девой половины четвертой пары первичных аортальных дуг, которая в дальнейшем и превращается в дифинитивную дугу аорты.
- Варианты течения этого порока обусловлены некоторыми анатомическими различиями. А. В. Покровский выделяет два клинических типа аномалии: I тип - удлинение и извитость дуги аорты; II тип - удлинение и извитость дуги аорты с симптомами стенозирования аорты.



В зависимости от локализации изгиба удлиненной дуги аорты можно различать варианты с перегибом аорты между безымянной и левой сонной артерией, с перегибом аорты в сегменте между левой сонной и левой подключичной артерией, а также варианты с перегибом в сегменте аорты дистальнее отхождения левой подключичной артерии. Перегиб чаще располагается дистальнее левой сонной артерии.

Клиническая картина

- У больных с врожденной извитостью дуги аорты часто бывают боли за грудиной и в левой половине грудной клетки, одышка в покое и при физической нагрузке, периодические сердцебиения, реже головные боли и головокружение.
- При осмотре выявляется патологическая пульсация левой сонной артерии на шее и пульсация левой подключичной артерии в левой надключичной ямке.
- Для больных с врожденной извитостью дуги аорты характерна асимметрия пульса и АД на верхних конечностях. На левой лучевой артерии пульс обычно несколько ослаблен по сравнению с правой. Соответственно и АД на левой руке ниже на 20-40 мм рт. ст. Уровень АД на ногах близок таковому на левой руке. В некоторых случаях отмечается повышение АД на правой руке до 160-180/90-100 мм рт. ст., в то время как на нижних конечностях оно не превышает 110-120 мм рт. ст.
- При пальпации у части больных в левой надключичной области определяется пульсирующий сосуд, над которым ощущается систолическое дрожание.
- При аускультации в области сердца во всех случаях выслушивается систолический шум различной интенсивности. Он более выражен во втором - третьем межреберье слева от грудины.



Диагностические сомнения разрешает аортография, которая позволяет также уточнить показания к оперативному лечению. При наличии градиента давления, аневризмы и выраженной извитости дуги аорты больному показано оперативное лечение.

Следует учесть, что извитость приводит к возникновению турбулентного потока крови в дуге аорты; это вызывает истончение стенки, а затем и образование аневризм. Имеет значение и неполноценность анатомического строения стенки аорты, поэтому со временем порок не остается стабильным, а прогрессирует. Это также определяет необходимость хирургического лечения. Таким образом, оперативное лечение имеет целью не устранение извитости дуги аорты как таковой, а призвано исправить вызванные ею нарушения

- При хирургическом лечении иногда можно выполнять прямой анастомоз концов аорты, а в некоторых случаях приходится прибегать к протезированию.

- Отдаленные результаты хирургического лечения больных с врожденной извитостью дуги аорты обычно благоприятные. Все симптомы порока исчезают.

**ПРЕЗЕНТАЦИЯ
ОКОНЧЕНА**

**СПАСИБО ЗА
ВНИМАНИЕ :T**