

**Д.С. Хапченкова**

## Коарктация аорты у детей (обзор литературы)

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького, Украина

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA. 2015.1(65):92-95; doi 10.15574/SP.2015.65.92

*В статье представлена информация о врожденном пороке сердца — коарктации аорты. Изложены сведения о распространенности, теориях возникновения данной патологии, описаны клинические симптомы и синдромы в разные возрастные периоды, методы диагностики и коррекции порока. Также высказаны предположения о возможных причинах сохранения артериальной гипертензии после успешно проведенной хирургической коррекции.*

**Ключевые слова:** дети, коарктация аорты, лечение.

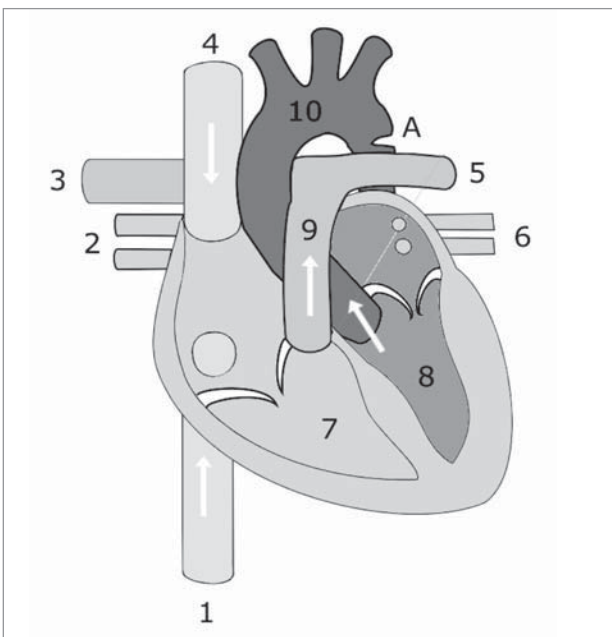
Коарктация аорты (КоА) (рис.1) — врожденный порок сердца, представляющий собой сегментарное сужение аорты в области ее перешейка. Впервые обсуждаемая патология описана J.F. Meckel в 1750 г. [3,16]. В настоящее время в структуре врожденных пороков сердца (ВПС), диагностируемых в периоде новорожденности, КоА занимает третье место, достигая 6–15% [14,15], и второе место — среди критических [2,5,10]. У лиц мужского пола заболевание встречается в 2–2,5 раза чаще по сравнению с женским [3,9,15].

Как правило, врожденное сужение аорты располагается в месте перехода дуги в нисходящую аорту, дистальнее левой подключичной артерии (95%), составляя от 1 до 2 см длины сосуда, но возможны и другие варианты — в восходящей, нисходящей грудной или брюшной частях аорты [13,16,18].

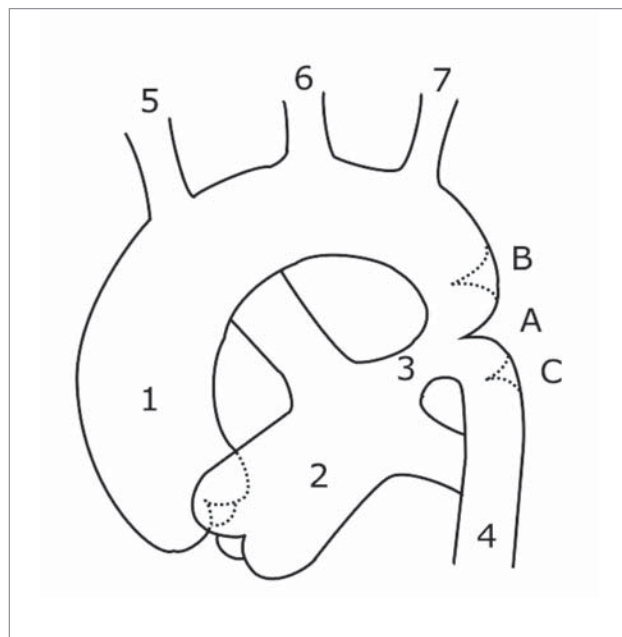
Первую классификацию КоА предложил L. Bonnet в 1903 году, в ее основе было расположение сужения аорты в зависимости от открытого артериального протока (ОАП). При этом выделены инфантильный и взрослый варианты порока, которые в дальнейшем были переименованы в предуктальную и постдуктальную формы (рис. 2) [6,7,9].

Предуктальная форма характерна для детского возраста и подразделяется на три основные анатомические варианта: I — локализованное сужение проксимальнее протока, II — гипоплазия всего перешейка аорты от устья левой подключичной артерии, III — гипоплазия не только перешейка, но и дуги аорты, обычно наблюдаемая до устья левой сонной артерии. Постдуктальная форма КоА характеризуется локализованным сужением ее проксималы, представленным диафрагмой с эксцентрическим отверстием. В зависимости от сочетания с другими ВПС выделяют четыре варианта данного порока: I — изолированная КоА, II — КоА с ОАП, III — КоА с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), IV — КоА в сочетании с другими ВПС [11,15,16].

Причины формирования КоА, как и других ВПС, до настоящего времени остаются не выясненными. Существует несколько теорий, первая из которых появилась в 1828 году. В ней было высказано предположение о нарушении соединения 4-ой и 6-ой дуг аорты с нисходящим ее отделом [22]. Позже J. Skoda [24] предложил теорию, суть которой заключалась в облитерации ОАП с вовлечением в процесс прилегающего участка аорты. По С. Backer [17] наличие серповидной связки аорты



**Рис.1.** Коарктация аорты: 1 — нижняя полая вена, 2 — правые легочные вены, 3 — правая легочная артерия, 4 — верхняя полая вена, 5 — левая легочная артерия, 6 — левые легочные вены, 7 — правый желудочек, 8 — левый желудочек, 9 — легочная артерия, 10 — аорта. А — коарктация аорты



**Рис.2.** Схема вариантов коарктации аорты: 1 — восходящая аорта; 2 — легочная артерия; 3 — ОАП, 4 — нисходящая аорта, 5 — плечеголовный ствол, 6 — левая общая сонная артерия, 7 — левая подключичная артерия. А — «классическая» КоА, В — предуктальная КоА, С — постдуктальная КоА

сопровождается ее сужением в области перешейка после закрытия ОАП. Согласно гемодинамической теории, предложенной А. Rudolf в 1972 г. [23], сужение перешейка аорты в эмбриональном периоде, обусловленное малым объемом крови, сохраняется после рождения при наличии септальных дефектов, когда в восходящую часть аорты продолжает поступать уменьшенный объем крови, поэтому КоА никогда не сочетается со стенозом выходного отдела левого желудочка, при котором в восходящей аорте в эмбриональном периоде объемный кровоток увеличен.

Частота пренатальной диагностики КоА остается, к сожалению, до настоящего времени низкой [12,18]. Основанием для предположения данного порока является наличие прямого признака — визуализации места сужения аорты и возможного расширения ее проксимального отдела. Однако, по мнению В.И. Бураковского и Л.А. Бокерия [3], место сужения не всегда четко лоцируется ввиду возможности его формирования после рождения и закрытия ОАП. К косвенным признакам порока, начиная с антенатального периода, относят: дилатацию правого желудочка и его гипертрофию, дилатацию легочной артерии. Их оценивают по индексам отношения полости правого желудочка к левому (в норме 1,1) и легочной артерии к аорте (у здоровых плодов 1,2). Увеличение этих показателей является основанием для предположения наличия затрудненного выброса в аорту [5,10].

Известно, что клинические проявления КоА зависят от степени выраженности сужения [3,6], наличия ОАП и его ширины [7], сопутствующих сердечных мальформаций [9,15]. В период внутриутробного развития основную гемодинамическую нагрузку несет правый желудочек, в значительной мере осуществляющий системное кровообращение. После рождения ребенка эта функция переходит к левому желудочку (ЛЖ), который при коарктации аорты быстро гипертрофируется, а нарастающие массы миокарда обычно характеризуется более быстрыми темпами в сравнении с его кровоснабжением, что сопровождается гипоксией мышцы сердца, развитием зон ишемии, мелкоочаговых некрозов, фиброэластоза [10,12], снижением фракции выброса вследствие механического препятствия [3,7]. В связи с вышеуказанным у новорожденных отмечается дилатация полости правого желудочка, его гипертрофия, а у детей 3–6 месяцев — расширение полости и гипертрофия ЛЖ [5,18].

Важно помнить, что новорожденный и ребенок раннего возраста имеют высокий риск быстрой декомпенсации порока [7,15]. Компенсаторные механизмы при КоА включаются еще пренатально вследствие деятельности двух различных режимов кровообращения — проксимальное и дистальное места сужения, приводя к ремоделированию сердца [6,12].

Наряду с изменениями геометрии ЛЖ происходит перестройка структуры стенки аорты, ее растяжимости и ригидности [11,13,14]. До настоящего времени остается неясным, являются ли они врожденными или формируются в условиях существования порока, а также возможно ли их обратное развитие после проведения хирургического лечения. По мнению А.С. Шарыкина [15], после устранения КоА, как правило, улучшается самочувствие больных, быстро купируется сердечная недостаточность. Возраст ребенка, в котором проводится хирургическое лечение порока, является определяющим моментом, обуславливающим развитие обратного ремоделирования миокарда [7,11]. Хирургическое лечение в наиболее ранние сроки после выявления порока предпочтительнее, так

как препятствует развитию процессов ремоделирования камер сердца, формированию систолической и диастолической дисфункции [14,21].

Течение заболевания может варьировать от тяжелого уже в периоде новорожденности [6,7] до относительно бессимптомного в течение многих лет и выявиться уже во взрослом возрасте [15,19]. Несмотря на это, основными клиническими проявлениями КоА у детей любого возраста являются отсутствие или ослабление пульсации на нижних конечностях, артериальная гипертензия в верхней половине туловища и гипотензия на нижних конечностях [1,3,9,11,15].

У новорожденных с предуктальной коарктацией в случаях, когда заболевание не диагностировано до закрытия ОАП, быстро развивается кардиогенный шок, как проявление острой сердечной недостаточности, возникающей из-за гемодинамической перегрузки ЛЖ, недостаточности коллатералей, ишемии органов ниже места коарктации, развития почечной недостаточности и ацидоза [7]. При тяжелой СН и сниженном сердечном выбросе систолического шума над областью сердца нет [9,15], а при изолированной форме КоА он может быть выслушан в яремной вырезке и во втором-третьем межреберье слева от грудины [6,14]. На электрокардиограмме (ЭКГ) у ребенка с предуктальной формой КоА в первые три месяца жизни наблюдаются признаки перегрузки правых отделов сердца (высокие зубцы R в правых отведениях, смещение переходной зоны к левым грудным отведениям), что обусловлено внутритрубноым кровообращением [8]. При рентгенологическом исследовании выявляют кардиомегалию, усиление сосудистого рисунка, выбухание дуги легочной артерии. Увеличение размеров сердца при этом обусловлено комбинированной гипертрофией желудочков [5].

У детей первого года жизни первыми проявлениями данного порока могут быть отказ от кормления, недостаточная прибавка в массе тела, одышка при нагрузке и в покое, длительное беспокойство после кормления [1,7,11], в более старшем возрасте — симптомы артериальной гипертензии (головная боль, головокружение, пульсация в височной области) и сердечной недостаточности (повышенная утомляемость, одышка при физической нагрузке) [6,9,15]. Артериальное давление (АД) на верхних конечностях повышено, на нижних — снижено или не определяется; пульсация на бедренных артериях ослаблена или отсутствует. На ЭКГ регистрируются признаки гипертрофии ЛЖ, высокие зубцы T в V5 и V6; в случае сочетания КоА с фиброэластозом в миокарде имеют место ишемические изменения [5,8]. Больные старше 15 лет, как правило, предъявляют жалобы на головную боль, носовые кровотечения, что обусловлено гипертензией в проксимальном отделе аорты [4,6]. Боль в области сердца, сердцебиение, одышка возникают вследствие гемодинамической перегрузки ЛЖ. Результатом недостаточного кровообращения в нижней половине тела могут быть ощущения слабости и похолодание нижних конечностей [9,15]. На ЭКГ выявляют признаки гипертрофии ЛЖ [8]. На рентгенограмме конфигурация сердца аортальная за счет расширения левого желудочка; возможно наличие узур нижнего края 3–4-й пар ребер вследствие деформации кости в области нижней бороздки резко расширенными и извитыми межреберными артериями. Пульсация межреберных артерий и узурация ребер могут быть выявлены и при пальпации грудной клетки ребенка [3,15].

Одним из главных клинических симптомов КоА является артериальная гипертензия (АГ) [1,4,6,9]. В настоящее

время существуют две основные гипотезы, предложенные для объяснения АГ при коарктации аорты, — механическая и почечная. Согласно первой, причиной гипертензии является механическое препятствие кровотоку в аорте [3,6,14]. М.В. Борисков, И.С. Шорманов [7,16] считают, что причиной артериальной гипертензии является ишемия почек вследствие сниженного кровотока и давления в нисходящей части аорты. Обследование взрослых с КоА после успешно проведенной хирургической коррекции не выявило нарушений почечного кровотока, однако активность ренина была повышенной, что свидетельствует о вовлечении почек в поддержание артериальной гипертензии [21]. G. Palma и др. [19] предполагают, что патогенез обсуждаемого синдрома обусловлен изменением пульсового давления в почечных артериях, что отражается на функции юкстагломерулярного аппарата и включает вазопрессорный механизм как при вазоренальной гипертензии. По данным Л.А. Бокерия и др. [3,6,7], при КоА кровоток в нисходящей части аорты поддерживается на высоком уровне за счет коллатеральных сосудов, что исключает ишемию почек. Указанное свидетельствует о том, что при данном пороке почечный не является единственным обуславливающим гипертензию фактором. По-видимому, оба механизма играют определенную роль в происхождении гипертензионного синдрома у больных с КоА, однако их значение в различные возрастные периоды не одинаково. Т. А. Pedersen и др. [19,21] полагают, что почечный фактор играет ведущую роль у взрослых больных, в то время как у грудных детей основным является механический [4,11,13]. Однозначного ответа на происхождение гипертензионного синдрома нет, и проблема этиопатогенеза артериальной гипертензии при КоА требует дальнейшего изучения.

Наряду с указанным, еще одним клиническим проявлением КоА у больных, особенно часто у детей первого года жизни и раннего возраста, может быть патология пищеварительного тракта в виде абдоминального ишемического синдрома (АИС) [1], патогенез развития которого обусловлен особенностями кровотока сосудов и реакции органов пищеварительного тракта на ишемию [1]. Коарктация аорты может быть самостоятельной причиной АИС или сочетаться с врожденной патологией сосудов (желудочно-кишечный тракт — аплазией и гипоплазией артерий, врожденными гемангиомами и свищами, фибромышечной дисплазией) [9]. Ю.В. Белоусов [2] указывает на различные морфологические изменения в слизистом и подслизистом слоях кишечника, что клинически проявляется синдромом нарушенного кишечного переваривания и всасывания, симптомами диспепсии. О неспецифичности клинической картины АИС сообщают Н.В. Нагорная с соавт. [1]: у 31 наблюдавшегося ребенка с КоА с первых дней жизни имели место беспокойство, затруднение при кормлении, вздутие живота, «сучение» ногами. В дошкольном и школьном возрасте им были диагностированы хронический гастродуоденит и дискинезия желчевыводящих путей, хронический запор. После хирургической коррекции порока констатировано уменьшение частоты и выраженности жалоб у всех пациентов, а у 58,0% — их исчезновение.

Верификация КоА в настоящее время проводится доплерографическим эхокардиографическим исследованием, позволяющим локализовать место сужения, оценить характер его топики, определить вид кровотока в брюшной аорте (ламинарный или сглаженный). Для уточнения локализации сужения или при предположении сочетания КоА с другими мальформациями показана ангиокардиография [4,5,6,19].

На сегодняшний день лечение КоА — хирургическое. Без оперативной коррекции смертность на первом году жизни достигает 35%, а средняя продолжительность жизни составляет два года [6,11,14]. Общая летальность составляет 4,4–8,3% [7,16,19]. Основной причиной летального исхода без хирургического лечения является у детей первого года жизни сердечная и легочная недостаточность, в более старшем возрасте — АГ, кровоизлияния в головной мозг, разрыв аорты, инфекционный эндокардит [6,15,18]. Обструкция дуги аорты, даже относительно умеренной степени, требует хирургической коррекции, поскольку обуславливает риск развития цереброваскулярных осложнений, поражения печени и почек, появление сердечной недостаточности (СН) и артериальной гипертензии [4,6,21]. В настоящее время существуют различные методики хирургического лечения КоА [6,7,9,11]: резекция с анастомозом «конец в конец», истмиопластика, протезирование аорты. Все чаще проводятся баллонная ангиопластика и стентирование аорты [15,21]. Детям, как правило, выполняют резекцию суженного участка аорты с последующим наложением расширенного анастомоза «конец в конец», что обеспечивает низкую вероятность рекоарктации аорты в отдаленном послеоперационном периоде [7,11]. Взрослым больным восстановление проходности аорты обычно осуществляют путем резекции КоА с замещением суженного участка сосудистым протезом [19,21]. Причиной развития осложнений у больных с КоА в послеоперационном периоде может быть особенность строения стенки и/или изменения свойств аорты. По данным Д.С. Прохоровой [13], эхокардиографические показатели растяжимости и ригидности аорты у детей раннего возраста с КоА были снижены до операции и оставались почти неизменными после успешного ее проведения до трехмесячного возраста. Эластичность аорты не восстановилась и через год после операции, несмотря на ранний срок ее выполнения. Это может свидетельствовать о том, что КоА является одной из составляющих системной сосудистой патологии [11]. Изучив анатомические и морфометрические характеристики различных отделов аорты у детей с коарктацией и стертниками, не имевших данного ВПС, С.С. Тодоров [14] выявил диспропорцию размеров сердца и магистральных сосудов при КоА, что объяснил сочетанием диспластических проявлений в ее стенке с изменениями гемодинамики. Найденные патогистологические изменения структуры гладких миоцитов, большое количество кислых мукополисахаридов в стенке аорты, с одной стороны, и нарушение соотношения коллагена I и III типов с другой стороны, по мнению автора, могут лежать в основе КоА как системной васкулопатии [14]. По мнению А. Kuhn [20], нарушение растяжимости и реактивности сосудов, вероятно, обуславливает формирование осложнений, в первую очередь АГ, которая развивается или сохраняется у 20–30% пациентов, прооперированных по поводу КоА.

Таким образом, КоА является одним из наиболее частых ВПС. Несмотря на то, что с первого описания случая данной патологии прошло более 200 лет, а хирургическое лечение проводится на протяжении 60 лет и в настоящее время достигнуты большие успехи, ряд аспектов данной проблемы остаются нерешенными. Прежде всего это значительная частота поздней диагностики обсуждаемой патологии, а также сохраняющаяся артериальная гипертензия даже после успешно проведенной хирургической коррекции. Изучению указанных аспектов и посвящены наши сегодняшние исследования.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Абдоминальный ишемический синдром как одно из проявлений коарктации аорты у детей / Нагорная Н. В., Бордюгова Е. В., Карташова О. С. [и др.] // Здоровье ребенка. — 2008. — № 5 (14). — С. 16—19.
2. Белоусов Ю. В. Гастроэнтерология дитячого віку. Підручник / Ю. В. Белоусов. — К. : СПД Коляда О.П., 2007. — С. 169—282.
3. Бураковский В. Ш. Сердечно-сосудистая хирургия / В. Ш. Бураковский, Л. А. Бокерия. — М. : Медицина, 1989. — С. 298—310.
4. Вербовская Н. В. Артериальная гипертензия у больных с коарктацией аорты. Особенности функциональной диагностики и клинической картины / Н. В. Вербовская, Ю. И. Гринштейн // Сибирское мед. обозрение. — 2008. — Т. 52, № 4. — С. 64—67.
5. Воробьев А. С. Амбулаторная эхокардиография у детей: руководство для врачей / А. С. Воробьев. — СПб. : СпецЛит, 2010. — 543 с.
6. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. — М. : БИНОМ. Лаборатория знаний, 2009. — 384 с.
7. 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.
8. Макаров Л. М. ЭКГ в педиатрии. — 2-е изд. — М. : ИД «МЕДПРАКТИКА—М», 2006. — 544 с.
9. Мутафьян О. А. Пороки и малые аномалии сердца у детей и подростков / О. А. Мутафьян. — СПб. : ИД СПбМАПО, 2005. — С. 263—281.
10. Особенности пренатальной диагностики коарктации аорты / Беспалова Е. Д., Суратова О. Г., Тюменева А. И., Гасанова Р. М. // Детские болезни сердца и сосудов. — 2011. — № 2. — С. 51—66.
11. Прохорова Д. С. Динамика процессов адаптации левого желудочка у больных раннего возраста с коарктацией аорты до и после хирургической коррекции : автореф. дис. ... канд. мед. наук / Д. С. Прохорова. — Н., 2012. — 21 с.
12. Рыбакова М. К. Практическое руководство по ультразвуковой диагностике / Рыбакова М. К., Алехин М. Н., Митьков В. В. — М. : Видар—М., 2008. — 458 с.
13. Сравнительная оценка эластических свойств аорты у новорожденных с коарктацией аорты до и после хирургической коррекции / Прохорова Д. С., Нарциссова Г. П., Горбатов Ю. Н. [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. — 2011. — № 2. — С. 17—20.
14. Тодоров С. С. Патоморфологическая характеристика изменений аорты при коарктации у детей первого года жизни / С. С. Тодоров // Вестн. Волгоградского гос. мед. ун-та. — 2009. — № 3. — С. 73—76.
15. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца: руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А. С. Шарыкин. — М. : БИНОМ, 2009. — 381 с.
16. Шорманов И. С. Структурно-функциональные изменения почек при пороках развития магистральных сосудов сердца (клинико-экспериментальное исследование) : автореф. дис. ... канд. мед. наук / И. С. Шорманов. — М., 2009. — 46 с.
17. Backer C. L. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch / C. L. Backer, C. Mavroudis // Ann. Thorac. Surg. — 2000. — Vol. 69 (4). — P. 298.
18. Congenital cardiac anomalies: prenatal readings versus neonatal outcomes / Trivedi N., Levy D., Tarsa M. [et al.] // Ultrasound Med. — 2012. — Vol. 31 (3). — P. 389—399.
19. Hypertension in adult after operation of aortic coarctation / Palma G., Giordano R., Russolillo V. [et al.] // J. Cardiovasc. Surg (Torino). — 2011. — Vol. 52 (6). — P. 873—876.
20. Kuhn A., Baumgartner D. [et al.] // Pediatr. Cardiol. — 2009. — Vol. 30. — P. 46—51.
21. Pedersen T. A. Late morbidity after repair of aortic coarctation / T. A. Pedersen // Dan. Med. J. — 2012. — Vol. 59 (4). — P. 573—578.
22. Rosenberg H. Coarctation of the aorta: Morphology and pathogenesis considerations / H. Rosenberg // Perspectives in Pediatric Pathology / H. S. Rosenberg, R. P. Bolande (eds.). — V. I. — Chicago : Year Book Medical Publishers Inc. — 1973.
23. Rudolph A. M. Hemodynamic considerations in the development of narrowing of the aorta / A. M. Rudolph, M. A. Heymann, U. Spitznas // Am. J. Cardiol. — 1972. — Vol. 30. — P. 514—525.
24. Skoda J. Demonstration eines Falles von Obliteration der Aorta. Wochenblatt der Zeitschrift der Kaiserlichen-Königliche Gesellschaft der Aertze zur Wein — 1855. — P. 710.

### Коарктация аорты у детей (огляд літератури)

*Д.С. Халченко*

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького, Украина

У статті наведено інформацію про природжену ваду серця — коарктацию аорты. Надано відомості про поширеність, теорії виникнення даної патології, описано клінічні симптоми і синдроми у різні вікові періоди, методи діагностики і корекції вади. Також висловлено припущення щодо можливих причин збереження артеріальної гіпертензії після успішної хірургічної корекції.

**Ключові слова:** діти, коарктация аорты, лікування.

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA. 2015.1(65):92-95; doi 10.15574/SP.2015.65.92

### Coarctation of the aorta in children (literature review)

*D.S. Halchenko*

M. Gorkyi Donetsk National Medical University, Ukraine

**Summary.** The article provides information about congenital heart disease — aortic coarctation. It presents information about the prevalence of this pathology, theories of genesis, described clinical symptoms and syndromes in different age periods, methods of diagnosis and correction of the defect. Also suggested possible causes of arterial hypertension that saves after successful surgical correction.

**Key words:** children, coarctation of the aorta, treatment.

### Сведения об авторах:

**Халченко Дарья Сергеевна** — аспирант каф. педиатрии УНИПО, отделение детской кардиологии, кардиохирургии и реабилитации ГУ «Институт неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака НАМН Украины».

Адрес: г. Донецк, пр. Ленинский, 47; тел. (062) 266-20-20.

Статья поступила в редакцию 19.10.2014 г.