

Неврологические нарушения при коарктации дуги аорты

А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец, Е.В. Бондаренко
Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова, РФ

Резюме. В статье приведены результаты детального исследования неврологического статуса у 110 больных с ангиографически верифицированной коарктацией дуги аорты. Были обнаружены различные клинические варианты хронического нарушения церебрального и спинномозгового кровообращения. В каждом конкретном наблюдении можно было выделять преобладающие признаки сосудисто-мозговой недостаточности. Эпизоды острых развитий неврологического дефицита среди исследованных пациентов были отмечены у 9,5%. Оперативные вмешательства на дуге аорты и аортальных клапанах у 85,5% приводили к временному нарастанию неврологического дефицита, который регрессировал до предоперационного состояния при патогенетической медикаментозной терапии в первые 2-3 недели. Показаниями для оперативного вмешательства при коарктации аорты и аортального клапана является плохая переносимость физических нагрузок и наличие стойких неврологических расстройств на фоне патогенетически обоснованной медикаментозной терапии.

Ключевые слова: неврологический статус, коарктация дуги аорты, медикаментозная терапия, оперативное вмешательство.

Аорта является отдаленным источником кровоснабжения как головного, так и спинного мозга. При ее патологии, особенно в участках отхождения ее сегментных ветвей (позвоночные, межреберные, поясничные, крестцовые), от которых формируются передние и задние радикуло-медуллярные артерии, практически всегда нарушается кровообращение в соответствующих сегментах спинного мозга. Патологические процессы в аорте можно условно разделить на две группы: врожденные и приобретенные. Среди врожденных аномалий аорты наиболее часто встречается коарктация аорты.

Сегментарное сужение (стеноз) аорты может быть на любом ее уровне и обозначается коарктацией. По данным эпидемиологических исследований, такой стеноз встречается в 10-18% наблюдений среди врожденных заболеваний сердечно-сосудистой системы (Березов Ю.Е. с соавт., 1967). Описаны и семейные случаи коарктации аорты, что указывает на возможность наследственной передачи этого заболевания (Kahn R.A. et al., 1947). Излюблен-

ной локализацией стеноза является перешеек аорты. Неврологические расстройства при коарктации аорты изучены недостаточно.

Материалы и методы

Нами детально исследован неврологический статус у 110 больных с ангиографически верифицированной коарктацией дуги аорты. Пациенты были в возрасте от 6 до 56 лет (дети от 6 до 18 лет — 25,5%, от 19 до 40 лет — 49,5%; от 41 года до 56 лет — 25,0%). Женщин было 63, мужчин — 47.

Всем пациентам выполнена ангиография дуги аорты, катетер вводился по Сельдингеру. Также всем выполнена ЭКГ. На ЭКГ выявлялись признаки различной степени выраженности гипертрофии левого желудочка, депрессия сегмента ST в сочетании с инверсией зубца T. Всем пациентам также выполнена транскраниальная доплерография, МРТ головного мозга с сосудистой программой. У 57,5%, кроме коарктации аорты, выявлены аномалии строения экстрацеребральных и интракраниальных

© А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец, Е.В. Бондаренко

артерий в виде гипоплазии одной из позвоночных артерий, чаще левой, гипоплазии или аплазии задних соединительных артерий, передней или задней трифуркации внутренней сонной артерии, патологическая извитость одной или обеих общих сонных артерий, позвоночных артерий. У 18 больных обнаружена артериальная аневризма передней соединительной артерии.

Пульс на сонных артериях при органическом стенозе характеризуется медленным подъемом волны; нередко определялась вибрация артерий, у нескольких пациентов выявлялся дикротический пульс. При аускультации сердца нередко шум изгнания крови отличался широким диапазоном частот. Клапанный шум аортального стеноза хорошо распространяется на ключицы и шею; нередко он громче над левой сонной артерией по сравнению с правой. Высокочастотные компоненты шума имеют тенденцию иррадиировать к верхушке сердца, напоминая шум митральной недостаточности (феномен Галлавардена). Шум становится громче в положении больного сидя или стоя и при воздействии амилнитрита. И напротив, в положении сидя на корточках, при сжатии кулаков, а также под действием вазопрессорных средств громкость шума уменьшается. Проба Вальсальвы обычно усиливает шум, уменьшая венозный возврат и тем самым размеры сердца, а также увеличивая симпатическую стимуляцию и оказывая положительное инотропное действие. Надавливание на каротидный синус тоже делает шум более громким, т.к. уменьшает сопротивление выбросу крови в аорту. Максимальная громкость шума обычно определяется на верхушке сердца или между верхушкой сердца и левым краем грудины.

Неврологический статус исследовали по методике, описанной в «Топической диагностике заболеваний нервной системы» А.А. Скоромца с соавт. (2007). У всех пациентов изучены когнитивные функции скрининговым методом по А.А. Скоромцу с соавт. (2000).

Результаты и их обсуждение

Стеноз устья аорты у наших пациентов был надклапанным (образуется непосредственно над синусами Вальсальвы и часто сочетался с характерным строением лица: высокий и широкий лоб, большое расстояние между глазами, косоглазие, вздернутый нос, длинный губной

желобок, широкий рот, аномалия развития зубов, одутловатые щеки, микрогнатия, низко расположенные уши) — наблюдали у 22 наших пациентов; подклапанным (непосредственно под аортальным клапаном — гипертрофический субаортальный стеноз, нередко сочетался с асимметричной гипертрофией межжелудочковой перегородки) — наблюдали у остальных 88 исследованных нами пациентов.

Классическая триада симптомов аортального стеноза — обмороки, стенокардия и одышка при физической нагрузке выявлялись у всех наших пациентов.

При коарктации аорты, несмотря на увеличение массы циркулирующей крови, создается два этажа васкуляризации нервной системы: верхний этаж — гипervasкуляризация (в головном мозге, в шейных и верхнегрудных сегментах спинного мозга) и нижний этаж — гиповаскуляризация (сегменты нижней половины спинного мозга). Возникающие при коарктации аорты спинномозговые расстройства можно разделить на две группы. Вследствие избыточного притока крови к шейным сегментам здесь могут развиваться диапедезные геморагии. Этим можно было объяснить возникновение у 8 больных в моменты физического напряжения парестезий и гипестезий сегментарного типа в области шеи и верхних конечностей, периферических моно- и парапарезов с миотомными чертами. У 3 пациентов наблюдали синдром Броун-Секара. Однако в этой верхней зоне спинного мозга возможно развитие не только геморрагического, но и ишемического поражения (особенно при компрессионном воздействии расширенных сосудов, участвующих в коллатеральном кровотоке между верхним и нижним этажами измененной васкуляризации). Здесь уместно упомянуть о хорошо известных ишемических церебральных инсультах, возникающих на фоне артериальной гипертензии с учетом существования в регуляции кровообращения феномена Остроумова — Бейлиса (спазмирование артерий при повышении АД). Кроме того, при длительном существовании повышенного давления крови стенки сосудов часто подвергаются атеросклеротическому изменению. В этой связи представляет интерес вопрос о времени присоединения церебральных и спинномозговых расстройств при коарктации аорты. По нашим данным, это наступало в возрасте 16-18 лет. Следует отметить, что именно в этом возрасте

в зоне стенозирования аорты обнаруживают утолщение интимы, что приводит к еще большему уменьшению диаметра стенозирования аорты. Такие же изменения возникают и в параинтравертебральных сосудах, обеспечивающих коллатеральный кровоток.

Клинические проявления при коарктации аорты первоначально сходны с гипертонической болезнью: приливы жара к голове, головная боль (часто в виде мигрени), головокружение, мелькание «мушек» перед глазами, сердцебиение, одышка при физическом напряжении.

Детальное исследование неврологического статуса исследованных нами пациентов позволило выявить различные клинические варианты хронического нарушения церебрального и спинномозгового кровообращения. В каждом конкретном наблюдении можно было выделять преобладающие признаки сосудисто-мозговой недостаточности. Их частота приведена в таблице.

У 8 больных развивалось острое нарушение мозгового кровообращения по геморрагическому типу с субарахноидальной геморрагией от разрыва аневризмы передней соединительной артерии.

Лечение медикаментозное и оперативное с протезированием клапана аорты и устранением стеноза. Медикаментозная терапия сердечно-сосудистой недостаточности проводилась совместно с кардиологами (бета-блокаторы, антиагреганты, улучшающие метаболизм миокарда, и др.). 79,5% наших больных подвергались оперативному лечению стеноза

Таблица Частота ведущих клинических неврологических синдромов при коарктации аорты

Ведущие клинические синдромы	Процент среди исследованных пациентов
Нарушения когнитивных функций от умеренных до выраженных	100%
Преходящие расстройства зрительных функций (фотопсии, ортостатические потемнения в глазах)	58,5%
Гипоталамические пароксизмы (симпато-адреналового, вагоинсулярного или смешанного типов)	49,5%
Вестибуло-церебеллярные	38,5%
Миелогенная перемежающаяся хромота	32,5%
Сенситивная атаксия в ногах с укорочением времени вибрационного чувства на лодыжках более чем на 50%	29,5%
Сочетание церебральных и спинномозговых неврологических расстройств	25%

дуги аорты и аортального клапана (баллонная вальвулопластика в детском возрасте; протезирование аортальных клапанов).

Для коррекции неврологического дефицита пациентам проводили курсы лечения нейроцитопротекторами (кортексин в дозе 10-20 мг в/м 10-20 инъекций 2 раза в год; рекогнан, цитиколин — по 500-1000 мг ежедневно в течение 20-30 дней), мексидолом, цитофлавином, венотониками (L-лизина эсцинат, венорутон, гинкор форте, антистакс и др.). При гипоталамических пароксизмах назначали сульпирид, эглонил, афобазол, тералиджен и др. Проводимые курсы патогенетической терапии приводили к клинически значимому регрессу неврологических расстройств. Повторяли курсы лечения 1-2 раза в год и при декомпенсации неврологического дефицита.

Итак, изучение неврологического статуса у пациентов с коарктацией дуги аорты показывает, что уже в раннем детском возрасте выявляется целая гамма церебральных и спинномозговых расстройств, характерных для хронических нарушений мозговой гемодинамики. Эпизоды острых развитий неврологического дефицита среди исследованных нами пациентов были отмечены у 9,5%. На первых этапах жизни пациентов неврологические расстройства были преходящими и пароксизмальными (у 79,5%). Оперативные вмешательства на дуге аорты и аортальных клапанах у 85,5% приводили к временному нарастанию неврологического дефицита, который регрессировал до предоперационного состояния при патогенетической медикаментозной терапии в первые 2-3 недели. Показаниями для оперативного вмешательства при коарктации аорты и аортального клапана является плохая переносимость физических нагрузок и наличие стойких неврологических расстройств на фоне патогенетически обоснованной медикаментозной терапии.

Список использованной литературы

1. Скоромец А.А. Неврологический статус и его интерпретация: учебное руководство для врачей / А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец; под рук. проф. М.М. Дьяконова. — 2-е изд. — М.: МЕДпресс-информ, 2012. — 264 с.
2. Скоромец А.А., Скоромец Т.А. Топическая диагностика заболеваний нервной системы: руководство для врачей. — 4-е изд. — СПб.: Политехника, 2007. — 399 с.
3. Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А., Тиссен Т.П. Спинальная ангионеврология: руководство для врачей. — Санкт-Петербург — М.: МЕДпресс-информ, 2003. — 608 с.

Надійшла до редакції 09.08.2017 року