

ТРУДНОЩІ ДІАГНОСТИКИ КОМПЛЕКСУ ШОНА

М. Жук¹, В. Кавалець¹, І.Ю. Авраменко², О.З. Гнатейко², Р.Я. Ковальський³

¹Інститут «Пам'ятник — Центр Здоров'я Дитини», м. Варшава, Польща

²Національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна

³КЗ ЛОР «Обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ», м. Львів, Україна

Резюме. Комплекс Шона — це сукупність обструктивних вроджених вад лівої половини серця. Описана як повна (надклапанне мітральне кільце в лівому передсерді, парашутна деформація мітрального клапана, підаортальний стеноз і коарктація аорти), так і неповні форми (менше, ніж чотири ураження) комплексу Шона. Наведено огляд літератури та описано складний для діагностики випадок пацієнта з комплексом Шона.

Ключові слова: вроджені вади серця, комплекс Шона, коарктація аорти.

У 1963 р. Shone J.D. описав вроджені вади лівої половини серця, які характеризувалися обструктивними змінами: надклапанне мітральне кільце в лівому передсерді, парашутна деформація мітрального клапана, підаортальний стеноз і коарктація аорти [12]. Наявність чотирьох складових вважається повною формою комплексу Шона, тоді як наявність двох чи трьох з вище перерахованих вад утворюють неповну форму.

1. **Коарктація аорти (КоА)** — звуження аорти, переважно в ділянці перешийка, нижче відходження лівої підключкової артерії.

2. **Клапанний стеноз аорти** — звуження аорти, зумовлене аномалією розвитку аортального клапана.

Підклапанний стеноз аорти — звуження вихідного тракту лівого шлуночка.

Прийнято брати до уваги піковий градієнт на аортальному клапані або у вихідному тракті лівого шлуночка (ЛШ) більше 20 мм рт. ст.

3. **Парашутна деформація мітрального клапана** — неправильна будова мітрального клапана, коли хорди до обох стулочок відходять лише від одного папілярного м'яза. Близьке розташування мітральних стулочок призводить до звуження атріовентрикулярного отвору при їх відкритті, тобто до мітрального стенозу [6].

4. **Надклапанне мітральне кільце** — кільцеподібна мембрана в лівому передсерді, розташована над мітральним клапаном, яка під час діастолі створює обструкцію для потоку крові з лівого передсердя в лівий шлуночок (рис. 1) [8, 11]. Про обструкцію на рівні мітрального клапана можна стверджувати, коли середній градієнт, вимряний за допомогою ехокардіограми (ЕхоКГ), є понад 5 мм рт. ст.

Немає типових лише для комплексу Шона клінічних проявів. Може спостерігатись знижений апетит або взагалі його відсутність, часті респіраторні захворювання (bronхіти, пневмонії) в анамнезі, швидка втома, надмірна пітливість, набряки, задишка. При об'єктивному обстеженні звертає на себе увагу блідість, ознаки серцевої та дихальної недостатності, аускультативно-сistolічний шум над ділянкою серця. Важкість клінічних проявів і прогноз залежать від ступеня вираженості та кількості обструктивних уражень лівої половини серця. Особливе значення відводиться малому притоку крові до ЛШ.

Коарктація аорти зустрічається приблизно в 1 на 1000 народжених живими і може спостерігатись ізольовано або в поєднаннями з іншими вродженими вадами серця (ВВС). Приблизно у чверті випадків КоА є одним з компонентів комплексу, описаного Шоном, і постійною його складовою [5, 12]. У половині випадків КоА зустрічається в поєднанні з двостулковим аортальним клапаном, але тільки при наявності його обструкції таке поєднання можна зарахувати до комплексу Шона. В одному з 4–5 випадків КоА буває зі структурними аномаліями мітрального клапана [14].

У 1/5 пацієнтів з синдромом Шона виявляється додаткова верхня ліва порожниста вена [1]. Iannettoni M., Bove E., Mosca R. та колеги довели наявність взаємозв'язку між додатковою верхньою лівою порожнистою веною і синдромом гіпоплазії лівих відділів серця [3]. Припущено, що розширення коронарного синуса, пов'язане з додатковою лівою верхньою порожнистою веною, може обмежити тік крові через мітральний клапан з лівого передсердя до лівого шлуночка, що приводить до недорозвиненості дистальних відділів лівої половини серця. Levi-

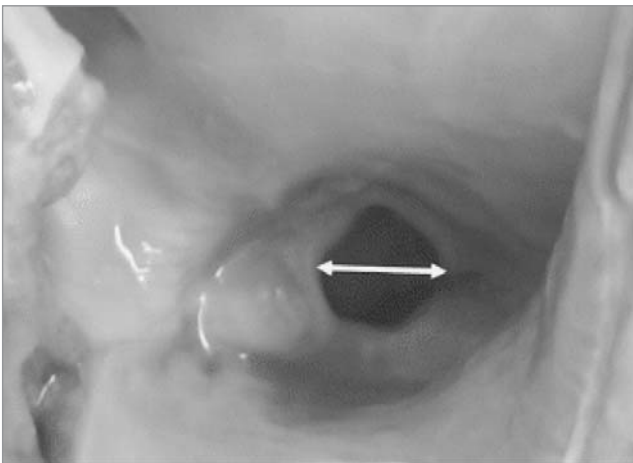


Рис. 1. Надклапанне мітральне кільце. Вигляд зі сторони лівого передсердя [10]

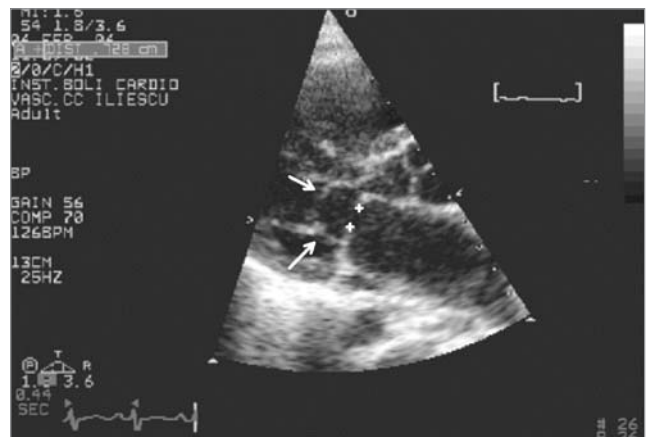


Рис. 2. ЕхоКГ, парастернальна довга вісь: надклапанне мітральне кільце зі сторони лівого передсердя з отвором (білі мітки). Стулки мітрального клапана (білі стрілки) [10]

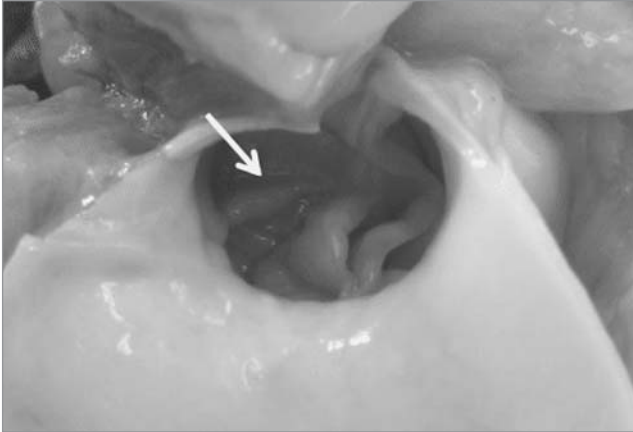


Рис. 3. Двостулковий аортальний клапан з відсутністю комісури між правою і не коронарною стулками [10]

пе J.C. і співавтори спостерігали у пацієнтів з додатковою лівою верхньою порожнистою веною зменшення діаметру мітрального клапана ($p=0,06$) [13].

Основним методом діагностики КоА та інших обструктивних змін лівої половини серця є ЕхоКГ з доплерівським дослідженням (рис. 2). Виявлені при ЕхоКГ анатомічні зміни мітрального та аортального клапанів дають можливість запідозрити комплекс Шона. Але в дуже значній кількості випадків провести диференціацію між варіантом комплексу Шона та ізольованою КоА при ЕхоКГ надзвичайно важко. Високі швидкості доплерівського потоку однозначно свідчать про стеноз. Проте при реєстрації низьких швидкостей не можна зробити однозначний висновок про відсутність обструкції. У новонароджених КоА може поєднуватись з відкритою артеріальною протокою (ВАП), зниженням функції ЛШ і/або підвищенням тиску в правому шлуночку. Тому певна кількість пацієнтів з обструкцією вхідного чи вихідного тракту ЛШ може бути не діагностованою в період новонародженості через хибну інтерпретацію доплерівських даних.

Як правило, КоА діагностується найшвидше. Вона може маскувати ефекти інших обструктивних змін, тому в деяких пацієнтів комплекс Шона діагностується лише тоді, коли симптоми захворювання утримуються після адекватного хірургічного лікування КоА. В однорічному віці ймовірність діагностики іншого стенозу лівої полови-

ни серця, за даними Levine J.C. і співавторів, становить 19%, у віці до 3 років — 26%, у дітей 5-річного віку — 30%. Зокрема, у 70% новонароджених чи дітей раннього віку, у яких при первинній ЕхоКГ не виявляються морфологічні зміни мітрального клапана, в подальшому діагностується мітральний стеноз. Якщо ж при первинній ЕхоКГ виявляються зміни мітрального клапана, то протягом наступних 5 років мітральний стеноз розвивається у 3 з 10 дітей [13].

У жодного пацієнта з нормальною морфологією аортального клапана при початковому ЕхоКГ аортальний стеноз не розвинувся. Предиктором розвитку аортального стенозу була відсутність комісури між правою і не коронарною стулками аортального клапана (рис. 3).

У таблиці наведено ЕхоКГ-предиктори будь-якого стенозу лівої половини серця.

Найважливішим морфологічним предиктором появи нових обструкцій лівої половини серця є діаметр мітрального клапана, вимірний з чотрикамерної верхівкової позиції при ЕхоКГ. Це незалежний фактор ризику для мітрального, аортального і субаортального стенозу. Встановлено, що чим менший діаметр кільця мітрального клапана, тим більша вірогідність обструкції на інших рівнях у майбутньому. Це дуже добре пояснюється з точки зору гіпотези «поток»: зменшений потік призводить до зміни росту структур серця [9]. Якщо виходити з положень теорії «поток», то основне значення у випадку формування складових комплексу Шона слід відвести розміру мітрального клапана, як «воротам» лівої половини серця. Таким чином, невеликий мітральний клапан, особливо при наявності скиду на рівні передсердь, може призвести до зменшення потоку через ліву половину серця, тим самим впливаючи на ріст інших структур лівого серця, в тому числі дуги аорти [4]. Користуючись тією ж логікою, недивно, що розмір мітрального клапана має більш вагоме значення, ніж його анатомія, для прогнозу можливої обструкції на інших рівнях лівої половини серця. Діаметр мітрального клапана, який є меншим за норму або знаходиться на рівні нижньої межі норми, завжди повинен насторожувати кардіолога в плані діагностики коарктації аорти і комплексу Шона [6].

Ще одним показником, який меншою мірою може бути предиктором мітрального і субаортального стенозів (табл.) є площа міжклапанного фіброзного з'єднання (рис. 4). При ЕхоКГ ця відстань вимірюється між основою передньої мітральної та аортальної стулки з довгої осі в

Таблиця

Ехокардіографічні предиктори стенозу лівої половини серця [13]

Стеноз	Предиктор	P	Відносний ризик
Мітральний	Міжклапанне фіброзне з'єднання (мм)	0,017	2,0
	Z-індекс мітрального клапана	0,027	0,5
	Середній градієнт на мітральному клапані > 2,5 мм рт. ст.	0,43	1,5
Аортальний	Облітерація комісури між правою і некоронарною стулками аортального клапана	0,001	1,9
	Z-індекс мітрального клапана	0,006	0,2
	Максимальний градієнт на аортальному клапані > 15 мм рт. ст.	0,007	9,5
Субаортальний	Міжклапанне фіброзне з'єднання (мм)	0,025	4,1
	Z-індекс мітрального клапана	0,027	0,4
Всі стенози	Z-індекс мітрального клапана	<0,001	0,3
	Міжклапанне фіброзне з'єднання (мм)	0,007	2,8
	Облітерація комісури між правою і некоронарною стулками аортального клапана	0,009	6,3
	Дефект міжшлуночкової перетинки	0,009	4,5
	Максимальний градієнт на аортальному клапані > 15 мм рт. ст.	0,54	4,2

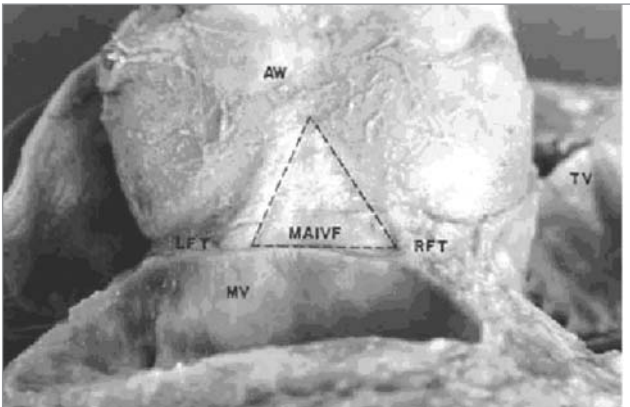


Рис. 4. Мітрально-аортальний фіброзний трикутник зі сторони лівого передсердя: MAIVF — мітрально-аортальний міжклапанний фіброзний трикутник, AW — стінка аорти, MV — мітральний клапан, TV — тристулковий клапан, RFT — правий фіброзний трикутник, LFT — лівий фіброзний трикутник [2]

кінці діастолі та перераховується щодо площі тіла дитини. У більшості пацієнтів зі стенозом індексована величина є більшою за 1,5 см/м² [3, 11, 13].

За даними літератури, навіть дуже незначне (клінічно незначуще) підвищення середнього градієнта на мітральному (між 2,5 мм рт. ст. до 5 мм рт. ст.) і пікового градієнта на аортальному (між 15 мм рт. ст. і 20 мм рт. ст.) клапанах при ЕхоКГ може бути фактором ризику для розвитку в подальшому мітрального чи аортального стенозу [13].

Крім ЕхоКГ, для діагностики комплексу Шона можуть використовуватися ангіокардіографія і магнітно-резонансна томографія (МРТ). Однак результати аналізу інформативності методу МРТ при комплексі Шона, проведені в США, — неоднозначні. Так, у всіх дітей з комплексом Шона за допомогою МРТ ідентифіковано регургітацію і стенозичний потік через мітральний клапан, аномальний рух стулок і аномалію соскоподібних м'язів ЛШ, клапанний і підклапанний стеноз аорти і коарктацію аорти. Натомість, надклапанне мітральне кільце виявлено за допомогою МРТ у третини пацієнтів, а відходження хорд від стулок мітрального клапана до одного соскоподібного м'яза не верифіковане взагалі [7].

Лікування комплексу Шона складається з хірургічної корекції кожної складової [5]. **Коарктація аорти.** У випадку критичної КоА у новонароджених необхідно ввести простогландин Е, що дасть змогу утримувати відкритою артеріальну протоку до початку хірургічного лікування або балонної дилатації КоА. Для дітей раннього віку найкращим методом вважається резекція КоА і накладання анастомозу кінець у кінець.

Підаортальний стеноз. Можливим є хірургічне видалення надлишкової тканини під аортальним клапаном — септальна мієктомія. При наявності інших форм аортального стенозу проводиться балонна вальвулопластика, операція Росса—Кона або протезування аортального клапана.

Мітральний стеноз. У випадку зрощених комісур може бути виконана транскатанна балонна вальвулопластика. Найкращого результату досягають завдяки реконструктивним операціям чи заміні мітрального клапана. Корекцію мітрального клапана необхідно виконати якомога швидше, щоб уникнути появи легеневої гіпертензії.

Клінічний випадок. Настя С. народилась від IV доношеної вагітності, яка перебігала з загрозою викидня на 10-му тижні гестації, загрозою передчасних пологів. Пологи перші, безводний період — 12 год. Вага при наро-

дженні — 2800 г, оцінка за шкалою Апгар — 8/8 балів. Вперше дівчинка госпіталізована у відділення «Матері та дитини» Львівської обласної дитячої лікарні (ЛОДКЛ) у віці 3 місяців 16 днів з ознаками вираженої серцевої недостатності (СН), частота дихання (ЧД) — 40/хв., частота серцевих скорочень (ЧСС) — 160/хв., печінка — +6 см з-під краю реберної дуги, надмірна пітливість, вага — 5 кг (дефіцит ваги — <10%).

При ЕхоКГ виявлено дилатацію обох шлуночків і передсердь. Гіпертрофія міжшлуночкової перетинки (МШП) і задньої стінки лівого шлуночка (ЗСЛШ) з фіброзом ендокарда. Мітральна недостатність (МН) — +2, трикуспідальна недостатність (ТН) — +1. Вторинний дефект міжпередсердної перетинки (МПП) — 0,6 см. Двостулковий клапан аорти. Коарктація аорти в типовому місці з градієнтом тиску 60 мм рт. ст. Легенева гіпертензія (ЛГ) — I ступеня. Фракція викиду (ФВ) — 60%.

Дитина направлена в ДУ «Науково-практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» (НПЦДККХ), де їй проведено балонну дилатацію коарктації аорти з залишковим градієнтом тиску 10 мм рт. ст. Дівчинка виписана з рекомендаціями отримувати каптоприл, біфіформ, еспумізан, контрольний огляд в НПЦДККХ через 3 місяці. Однак через 4 дні після балонної дилатації КоА повторно госпіталізована у ЛОДКЛ з ознаками СН, ЧД — 34/хв., ЧСС — 140/хв., печінка — +6 см з-під краю реберної дуги, надмірна пітливість, вага — 4700 г — гіпотрофія I ступеня (дефіцит ваги — 18%). При обстеженні виявлено високий рівень NT-proBNP 5380 пг/мл, що свідчило про слабкість міокарда. ЕхоКГ: МН — +2; ТН — +2; ЛГ II ступеня; кровоток у черевній аорті пульсуючий, ФВ — 63%. Незважаючи на призначене лікування (сечогінні середники, інгібітори АПФ, аспаркам, лактовіт, панкреатин, вітаміни), стан дитини поступово погіршувався, наростала ЛГ, СН, гіпотрофія, що потребувало щомісяця повторних госпіталізацій у ЛОДКЛ (у віці 4 місяців — 9 ліжок/днів; у 5 місяців — 10 ліжок/днів; у 6 місяців — 13 ліжок/днів).

У віці 7 місяців дівчинка вг'яте госпіталізована у клініку в дуже важкому стані. Виражена СН. ЧД — 43/хв., ЧСС — 140/хв., печінка — +3 см, надмірна пітливість, вага — 4700 г. (дефіцит ваги — 40%). При ЕхоКГ нароста дилатація обох шлуночків і передсердь. МН — +3 з градієнтом тиску на зворотному потоці 37 мм рт. ст. ЛГ III. Кровоток у черевній аорті пульсуючий. ФВ — 65%.

Після стабілізації стану дитина скерована в НПЦДККХ, де при МРТ виявлено, що Qp/Qs=4,6:1,0. Фракція регургітації на мітральному клапані — 83%. У віці 7 місяців 19 днів дівчинці проведено пластику мітрального клапана. Під час операції виявлено один папілярний м'яз у ЛШ, відрив крайової хорди передньої стулки мітрального клапана, розщеплення передньої стулки і обмежена рухомість задньої стулки мітрального клапана. При контрольній гідропробі мітрального клапана — мінімальний зворотний потік.

Дівчинка виписана додому в доброму стані. Набула за місяць після операції 1 кг. Ще протягом трьох місяців отримувала каптоприл. У даний час під наглядом кардіолога. СН відсутня, фізичний та психомоторний розвиток відповідає віку. При ЕхоКГ зменшилася дилатація обох шлуночків. Мінімальна регургітація на мітральному клапані. Градієнт тиску на аортальному клапані — 9 мм рт. ст., в місці КоА — 15 мм рт. ст. Кровоток у черевній аорті пульсуючий. ФВ — 70%.

У новонароджених і дітей раннього віку при раптовій появі ознак СН найшвидше діагностується КоА, прояви якої нівелюють клінічні ознаки решти складових ком-

плексу Шона. Тому дуже важливо при проведенні ЕхоКГ у таких дітей пам'ятати про можливе поєднання КоА з іншими обструктивними змінами лівої половини серця. Допомогти в діагностиці можуть описані вище ЕхоКГ-

критерії. Це дасть змогу визначити адекватну тактику і обсяг хірургічного лікування при первинному зверненні пацієнта і уникнути, в значній кількості випадків, повторних оперативних втручань.

ЛІТЕРАТУРА

1. Bharati S. The surgical anatomy of the heart in tubular hypoplasia of the transverse aorta (preductal coarctation) / S. Bharati, M. Lev // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1986. — Vol. 91. — P. 79—85.
2. Cavalcanti J.S. Morphological Study of the Human Mitral — Aortic intervalvular fibrosa / J.S. Cavalcanti, N.C. Vieira de Melo, R. Simoes de Vasconcelos // Braz. J. Morphol. Sci. — 2005. — Vol. 22 (1). — P. 37—40.
3. Improving results with first-stage palliation for hypoplastic left heart syndrome / M. Iannetoni, E. Bove, R. Mosca [et al.] // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. — 1994. — Vol. 107. — P. 934—940.
4. Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis / G. Rosenquist, E. Clark, H. McAllister [et al.] // Circulation. — 1979. — Vol. 60. — P. 70—73.
5. Kardiologia dziecięca / pod red. K. Kubickiej, W. Kawalec. — Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL, 2003. — Т. 1. — P. 587.
6. Mitral valve morphology and morbidity / mortality in Shone's complex / C.M. Ikemba, B.W. Eidem, J. Fraley [et al.] // Am. J. Cardiol. — 2005. — Vol. 95. — P. 541—543.
7. MR findings in Shone's complex of left heart obstructive lesions / K.J. Roche, N.B. Genieser, M.M. Ambrosino, G.L. Henry // Pediatr. Radiol. — 1998. — Nov.; Vol. 28 (11). — P. 841—845.
8. Serra W. Mitral supravalvular ring: a case report / W. Serra, P. Testa, D. Ardissino // Cardiovasc. Ultrasound. — 2005. — Vol. 3. — P. 19—22.
9. Shinebourne E. Relation between fetal flow patterns, coarctation of the aorta, and pulmonary blood flow. / E. Shinebourne, A. Elseed // Br. Heart. J. — 1974. — Vol. 36. — P. A92—A99.
10. Shone's syndrome diagnosed with echocardiography and confirmed at pathology / B.A. Popesku, R. Jurcut, M. Serban [et al.] // European. J. Echocardiogr. — 2008. — Vol. 9 (6). — P. 865—867.
11. Supramitral obstruction of left ventricular inflow tract by supramitral ring / I. Konstantinow, T.J. Yun, C.J. Calderone, J.G. Coles // Thorac. Cardiovasc. Surg. — 2004. — Vol. 9. — P. 247—251.
12. The developmental complex of 'parachute mitral valve', supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta / J. Shone, R. Sellers, R. Anderson [et al.] // Am. J. Cardiol. — 1963. — Vol. 10. — P. 714—725.
13. The risk of having additional obstructive lesions in neonatal coarctation of the aorta / J.C. Levine, S.P. Sanders, S.D. Colan [et al.] // Cardiol. Young. — 2001. — Jan.; Vol. 11 (1). — P. 44—53.
14. Venugopalan P. Mitral valve hypoplasia in children with isolated coarctation of the aorta / P. Venugopalan, F. Bu'Lock, H. Joffe // Br. Heart. J. — 1994. — Vol. 71. — P. 358—362.

ТРУДНОСТИ ДИАГНОСТИКИ КОМПЛЕКСА ШОНА

М. Жук¹, В. Кавалець¹, І.Ю. Авраменко², О.З. Гнатейко², Р.Я. Ковальський³

¹Інститут «Пам'ятник — Центр Здоров'я Ребенка», г. Варшава, Польща

²Національний медичний університет імені Данила Галицького, г. Львів, Україна

³ЗКУ ЛОР «Областна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ», г. Львів, Україна

Резюме. Комплекс Шона — це сукупність обструктивних вроджених пороков лівої половини серця. Описана як повна (надклапанне митральне кільце в левому передсерді, парашютна деформація митрального клапана, подаортальний стеноз і коарктація аорти), так і неполные форми (менше чотирьох пошкоджень) комплексу Шона. Приведен обзор літератури і описан складний для діагностики випадок дитини з комплексом Шона.

Ключевые слова: вроджені пороки серця, комплекс Шона, коарктація аорти.

DIFFICULTY DIAGNOSTIC IN SHONE'S COMPLEX

M. Zhuk¹, W. Kawalec¹, I.Yu. Avramenko², O.Z. Gnateiko², R.Yu. Kovalsky³

¹Institute «Monument — Children's Health Center», Warsaw, Poland

²Danylo Galytskyi National Medical University, Lviv, Ukraine

³Regional Children's Clinical Hospital OKHMATDYT, Lviv, Ukraine

Summary. Shone's complex is a series of four obstructive left-sided congenital cardiac lesions. Both the complete form (supravalvular mitral ring, parachute deformity of the mitral valve, subaortic stenosis, and coarctation of the aorta) and incomplete forms (less than four lesions) have been described. This article contains reference list and clinical case of difficult for diagnostics patient with Shone's complex.

Key words: congenital heart defects, Shone's complex, coarctation of the aorta.