

ОЦЕНКА СИНДРОМА МНОГОУРОВНЕВЫХ ОБСТРУКЦИЙ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА МЕТОДОМ ЭХОКАРДИОГРАФИИ

Е.П. Бойко

ГУ «Научно – практический медицинский центр детской кардиологии и
кардиохирургии МЗ Украины» (Киев)

С 2005-2009 г. нами был диагностирован синдром многоуровневой обструкции левых отделов сердца у 30 пациентов от 1 суток жизни до 210 дней (в среднем $29 \pm 5,23$ дня). Патология включала: супрамитральное кольцо (СМК), митральный стеноз (МСт) в виде парашютной деформации клапана, субаортальный стеноз (САС) и коарктацию аорты (КоАо). Все 4 порока встретились у 5 (16,5%) пациентов, 3 аномалии было у 19 (63,3%) детей, 2 уровня обструкции были у 6 (20%) больных. Всего 30 пациентам было выполнено 70 хирургических вмешательств и процедур.

Ключевые слова: врождённый порок сердца, синдром многоуровневых обструкций левых отделов сердца, эхокардиография.

Группа врождённых пороков сердца, связанных с обструкцией путей притока и оттока левого желудочка (ЛЖ), представлена широким спектром патологий, от невыраженных, не требующих хирургического вмешательства, до синдрома гипоплазии левых отделов сердца, при котором возможны только паллиативные операции.

J.D. Shone с коллегами в 1963г. описали врождённую сердечную патологию, которая в классическом варианте состояла из супрамитрального кольца (СМК), митрального стеноза (МСт) в виде парашютной деформации клапана, субаортального стеноза (САС) и коарктации аорты (КоАо). У 2 из 8 описанных Шоном пациентов были все 4 порока, а СМК было у всех [1]. При сочетании двух

или трёх компонентов комплекса речь идёт о неполной форме синдрома Шона. Патология обструкций левых отделов на нескольких уровнях является редкой среди множества ВПС. По данным N.Zucker и соавторов (2004) обнаружено, что комплекс Шона встретился в 4 случаях на 12500 ЭХОКГ-обследований [2].

В дальнейшем многие авторы под синдромом Шона подразумевали возможность бивентрикулярной коррекции у пациентов со стенозом митрального клапана и другими уровнями обструкций [5].

Плохой прогноз и неудовлетворительные результаты операций при синдроме Шона связаны с многоэтапными вмешательствами на митральном клапане в детском возрасте, неспособностью ЛЖ поддерживать системный кровоток и степенью выраженности лёгочной гипертензии. Порок проявляется чаще всего в первые дни жизни. Первыми проявлениями синдрома может быть выраженная застойная сердечная недостаточность или шок, связанные с закрытием открытого артериального протока, низким сердечным выбросом из-за наличия критической КоАо или критического аортального стеноза, гипоплазии митрального клапана (МК) [6]. Поэтому, как и при всех критических пороках сердца, необходимы своевременная диагностика и экстренные реанимационные мероприятия для стабилизации состояния больных. При ЭХОКГ возможна точная диагностика порока с определением преобладающего уровня обструкции, степени лёгочной гипертензии и нарушений гемодинамики, наличия ассоциированных аномалий.

Цель работы – оценить возможности метода ЭХОКГ в диагностике синдрома многоуровневых обструкций левых отделов сердца.

Материал и методы. С января 2005г. по декабрь 2009г. обследовано 30 пациентов с синдромом многоуровневых обструкций левых отделов сердца (СМО). Возраст пациентов на момент постановки диагноза составил от 1-х суток до 210 дней (в среднем $29 \pm 5,23$ дня). Вес от 1,9 до 7,4 кг (в среднем $3,54 \pm 1,17$ кг). Соотношение лиц мужского пола к женскому – 14:16. Всем пациентам выполнялась одно- и двухмерная ЭХОКГ с использованием цветного доплеровского картирования (ЦДК), непрерывного и импульсного доплера. Исследования

проводились на аппаратах «IE-33», «Sonos-7500» фирмы Philips и «Acuson – Sequoia-512» фирмы Siemens.

При двухмерном ЭХОКГ исследовании определялись наличие и уровни обструкции, изучалась анатомия МК и подклапанного аппарата, наличие СМК, выходной тракт ЛЖ, морфология САС, анатомические особенности створок аортального клапана, наличие КоАо и особенности дуги аорты. При ЦДК уточняли локализацию СМК и САС по появлению зоны турбулентного высокоскоростного мозаичного потока, а также наличие сопутствующих аномалий: открытое овальное окно (ООО), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытый артериальный проток (ОАП), дополнительная левосторонняя верхняя полая вена.

Ангиографическое исследование и катетеризация полостей сердца были выполнены у 22 пациентов, у которых помимо рентгенэндоваскулярной дилатации критической КоАо и критического аортального стеноза измерялись конечно-диастолическое давление в ЛЖ и левом предсердии, градиент давления на ООО. МРТ сердца было проведено 4 пациентам с целью подтверждения диагноза СМК. Трансэзофагеальная ЭХОКГ и эпикардальная ЭХОКГ использовались для уточнения диагноза, оценки результатов операции и гемодинамического мониторинга в операционной.

Результаты. Все 4 порока, составляющих синдром Шона, встретились у 5 (16,7%) пациентов, сочетание из 3 аномалий было у 19 (63,3%) детей, 2 уровня обструкций были у 6 (20%) больных.

Во всех диагностированных нами случаях встретилась патология путей притока ЛЖ. Сложное для диагностики ультразвуковыми методами СМК было выявлено у 6 (20%) пациентов, в то время как при двухмерной ЭХОКГ и ЦДК было диагностировано у 4. Тонкая мембрана СМК не была визуализирована эхокардиографически и в 2 случаях была обнаружена интраоперационно.

Для диагностики патологии МК разной степени выраженности лучшим методом была ЭХОКГ, которая при современном уровне аппаратуры с высокой разрешающей способностью дала нам возможность определить уровни обструкции

от патологии створок (количество, сращения) до подклапанных структур (количество, морфологию, локализацию, степень недоразвития или гипертрофии папиллярных мышц и хордального аппарата).

Аномалии МК были распределены согласно классификации Ruckman и Van Praagh (таб. №1).

Таблица 1

**Морфологические черты синдрома многоуровневых обструкций
левых отделов сердца (n=30)**

Патология	Количество пациентов, n	Удельный вес, (%)
СМК	6	20
МСт	30	100
• Парашютоподобный клапан	15	50
• Парашют	2	6,6
• Облитерация интерхордальных пространств	7	23,3
• Гипоплазия кольца	11	36,7
• Сращение по комиссурам	4	13,3
САС	19	63,3
КоАо	28	93,3

Интраоперационно диагноз был подтверждён у 13 пациентов, которым выполнялась трансэзофагеальная ЭХОКГ или эпикардальная ЭХОКГ. Клапанный митральный стеноз мы наблюдали у 30 (100%) пациентов, у 4 (13,3%) из них створки были спаянные по комиссурам. Парашютная деформация МК была у 2 (6,6%) детей и 15 (50%) больных имели парашютоподобный МК с облитерацией интерхордальных пространств, гипертрофией папиллярных мышц, отсутствием или укорочением хорд, создававшими подклапанный стеноз. Гипоплазия фиброзного

кольца МК диагностирована в 11(36,6%) случаях. У 6 (20%) детей встречались сочетания патологий, что подтверждает данные литературы [4].

По данным ЭХОКГ у 14 (46,6 %) больных был выявлен САС в виде фиброзно-мышечного тоннеля, у 3 (10%) – был САС в виде мышечного валика и у 2(6,6%) пациентов лоцировалась фиброзно–мышечная диафрагма [3]. Стеноз клапана аорты был выявлен у 17 (56,6%) детей, из них в 8 (26,6%) случаях он был критический.

Сопутствующие сердечные аномалии были отмечены у всех пациентов в виде ДМЖП, ДМПП, ОАП, дополнительной левосторонней верхней полой вены. Двухстворчатый аортальный клапан выявлен в 27 (90%), что подтверждается данными литературы [4,5] (таб. №2).

Таблица 2

**Сопутствующая патология при синдроме многоуровневых обструкций
левых отделов сердца**

Патология	Количество пациентов n, (%)
Аортальный стеноз	17 (56,6)
Двухстворчатый клапан аорты	27 (90)
ДМЖП	10 (33,3)
ДМПП	13 (43,3)
ОАП	11 (36,3)
Дополнительная верхняя полая вена	3 (10)
Легочная гипертензия	20 (66,6)

Всем 30 пациентам потребовалось проведение нескольких оперативных вмешательств и процедур. Из 28 (93,3%) больных с КоАо оперативное лечение было проведено в 8 (26,6%) случаях, из них у 6 (20%) пациентов устранение КоАо сочеталось с суживанием легочной артерии. Рентгенэндоваскулярная дилатация (РЭД) КоАо выполнена 22 (73,3%) пациентам, из них дилатация КоАо проводилась

одновременно дилатацией аортального клапана по поводу критического аортального стеноза у 8 человек. Устранение КоАо хирургическим путём после недостаточно эффективной баллонной дилатации было выполнено в 10 (33,3%) случаях (таб. №3).

Таблица 3

Хирургические вмешательства при коарктации аорты (n-28)

Вмешательства	Кол-во больных	Повторная РЭД	Повторная операция
РЭД КоАо	20	5+1(стент)	3
Оперативное устранение КоАо	8	1	-
РЭД КоАо + аортального стеноза	8	1	-
Устранение КоАо после РЭД КоАо	10	-	-
РЭД критического аортального стеноза	2	1	-

Четверо детей умерли: 3 человека – после РЭД критической КоАо и критического аортального стеноза; один – после РЭД аортального стеноза. Все эти пациенты были доставлены в центр на 1-5 сутки жизни (в среднем на 3 день) в крайне тяжёлом состоянии с полиорганной недостаточностью, анурией, смешанным ацидозом. Процедура РЭД выполнялась по жизненным показаниям. Эти четверо пациентов имели пограничные размеры ЛЖ, гипоплазию МК, аортального клапана, фиброэластоз ЛЖ и высокую (в 2 случаях суперсистемную) легочную гипертензию.

Остальным 24 пациентам после устранения КоАо удалось стабилизировать состояние и отсрочить вмешательство на МК в периоде новорожденности. Все пациенты находились под наблюдением кардиолога, при необходимости получали консервативное лечение (ингибиторы АПФ, диуретики). При появлении клинических симптомов порока в виде одышки, застойной сердечной недостаточности, частых респираторных заболеваний и синдрома малого выброса

ЛЖ 13 больным рекомендовалось повторное хирургическое вмешательство. В дальнейшем устранение СМК было выполнено у 5 больных, пластика МК - у 13. По поводу обструкции выходного тракта ЛЖ у 13 детей выполнена резекция САС (n=11) или миоэктомия (n=2) с одномоментным устранением сопутствующих патологий. Операция Росса-Конно выполнена у 2 больных.

Всего 30 пациентам было выполнено 70 хирургических вмешательств и процедур. Осложненное течение раннего послеоперационного периода в виде выраженной дыхательной и сердечной недостаточности отмечалось у 4 пациентов, полная атрио-вентрикулярная блокада, потребовавшая имплантации электрокардиостимулятора – у 1 ребенка, выраженная сердечная недостаточность, которая не поддавалась медикаментозному лечению и потребовала протезирования МК – у 1 пациента.

Несмотря на интенсивную терапию в раннем послеоперационном периоде умерло 2 детей. У первого ребенка основной причиной смерти был сепсис, у второго – синдром малого выброса и длительно персистирующая высокая легочная гипертензия.

Остальные пациенты находятся под диспансерным наблюдением и в настоящий момент ещё не нуждаются в повторном оперативном лечении. Им проводится ЭХОКГ контроль в динамике для выбора оптимальных сроков повторного оперативного вмешательства.

Выводы

1. Синдром многоуровневых обструкций левых отделов сердца –тяжелый сочетанный порок, который вызывает выраженные нарушения гемодинамики сразу в периоде новорожденности и требует многоэтапной хирургической коррекции.

2. Эхокардиография является наиболее информативным и достоверным методом диагностики синдрома многоуровневых обструкций левых отделов сердца и позволяет определить тактику, стратегию и оптимальные сроки хирургического вмешательства.

Литература

1. Shone J D, Sellers RD, Anderson R C, Adams P, Lillehei C W, Edwards J E. The developmental complex of “parachute mitral valve”, supralvalvular mitral ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. *Am.J Cardiol.*1963;11:714-25.
2. Zucker N., Levitas A., Zalstein E. Prenatal diagnosis of Shone’s syndrome: parental counseling and clinical outcome. *Ultrasound Obstet.Gynecol.* 2004;24:629-32.
3. Ian Sullivan, Peter Robinson, Marc de Leval. Membranous supralvalvular mitral stenosis : a treatable form of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1986 ;8 :159-64.
4. John W. Brown, Mark Ruzmetov, Mark W. Turrentine. Operative results and outcomes in children with Shone’s anomaly. *Ann.Thorac.Surg.*2005;79:1358-65.
5. Ron A. Brauner,Hillel Laks,Sharon Mc Caffery. Multiple left heart obstructions(Shone’s anomaly) with mitral valve involvement: long-term surgical outcome. *Ann.Thorac.Surg.*1997;64:721-9.
6. Catherine M. Ikemba, Benjamin W .Eidem, J. Kennard Fraley. Mitral valve morphology and morbidity/mortality in Shone’s complex. *Am.J. Cardiol.*2005;95:541-543.

ОЦІНКА СИНДРОМУ БАГАТОРІВНЕВИХ ОБСТРУКЦІЙ ЛІВИХ ВІДДІЛІВ СЕРЦЯ МЕТОДОМ ЕХОКАРДІОГРАФІЇ

О. П. Бойко

З 2005-2009 р. нами був діагностований синдром багаторівневої обструкції лівих відділів серця у 30 пацієнтів від 1 доби життя до 210 днів (в середньому $29 \pm 5,23$ дня). Вада включала: супрамітральне кільце (СМК), мітральний стеноз (МСт) у вигляді парашутної деформації клапана, субаортальний стеноз (САС) і коарктацію аорти (КоАо). Всі 4 вади зустрілись у 5 (16,5%) пацієнтів, 3 патології було у 19 (63,3%) дітей, 2 рівня обструкції були у 6 (20%) хворих. Всього 30 пацієнтам було виконано 70 хірургічних втручань і процедур.

Ключові слова: вроджена вада серця, синдром багаторівневих обструкцій лівих відділів серця, ехокардіографія.

THE ECHOCARDIOGRAPHY EVALUATION OF MULTILEVEL LEFT HEART OBSTRUCTION SINDROME

E. P. Boyko

Thirty infants (mean age $29\pm 5,23$ days, mean weight $3,54\pm 1,17$ kg) with multiple left heart obstructive lesions were evaluated. Shone's anomaly, a congenital cardiac malformation, consists of multiple levels of left heart obstruction including supra-ventricular mitral ring, parachute mitral valve, subaortic stenosis, and coarctation. 5 (16,5%) patient had all your lesions. We found 3 pathology in 19 (63,3%) children. 6 (20%) patients had two levels obstructions. The 30 children required 70 operative procedure.

Key words: congenital heart disease, multiple left heart obstructive syndrome, echocardiography.