

## РОЗВИТОК ДИСПЛАЗІЙ СЕРЦЯ У ХВОРИХ З КОАРКТАЦІЄЮ АОРТИ

С.О. Дикуха, О.М. Трембовецька, І.М. Кравченко, Т.І. Дідкова, В.І. Кравченко,  
О.В. Сатмарі, Н.І. Волкова, Т.В. Лисий, О.С. Чумак

*НІССХ ім. М.М. Амосова АМН України  
(Київ)*

Серед 311 хворих з коарктацією аорти (КоА) виявлено 187 (60,1%) з диспластичними вадами серця. Найчастіше діагностували двостулковість аортального клапана (134 випадки – 43%), і саме в цій підгрупі спостерігалось розширення висхідної аорти понад 40 мм в 25 (18,7%) випадках. Диспластичні ураження митрального клапана поєднувалися з КоА у 47 (15,1%) пацієнтів.

**Ключові слова:** *коарктація аорти, дисплазії серця, двостулковий аортальний клапан, дилатація висхідної аорти, пролапс митрального клапана.*

Коарктація аорти (КоА) часто поєднується з іншими вродженими вадами серця, серед яких у дитинстві найбільшу значимість мають такі гемодинамічно вагомі аномалії, як відкрита артеріальна протока, дефект міжшлуночкової перегородки, стеноз аортального клапана. Проте, у багатьох пацієнтів з КоА зустрічається ще ряд досить частих дисплазій серця, які набувають клінічного звучання у подальшому житті, особливо при тривалому існуванні некоригованої коарктації.

**Метою** нашого дослідження стала потреба визначити, які саме дисплазії зустрічаються у поєднанні з КоА і як вони маніфестують у хворих різного віку.

**Матеріал і методи.** У дослідження включені 311 хворих, яким за період 2005–2009 років коригована КоА в НІССХ ім. М.М. Амосова. У 187 (60,1%) з них виявлені численні дисплазії і клапанні вади серця, які могли розвинути з таких дисплазій. Вік хворих із дисплазіями і клапанними вадами серця коливався від 3 діб до 52 років (осіб чоловічої статі – 139, жіночої – 48). Дані про частоту окремих диспластичних аномалій серця наведені в табл. 1.

Оскільки деякі ненормальності розвитку серця в окремих пацієнтів з КоА поєднувались, то загальна їх кількість досягла 277 на 311 хворих.

Найчастіше реєстрували двостулковість аортального клапана (ДАК), яка виявлялась при ехокардіографічному обстеженні у 134 (43%) хворих з КоА. Суттєва дилатація висхідної аорти зареєстрована у 25 (8%) хворих з КоА, але у всіх випадках це ускладнення клінічного перебігу поєднувалось з ДАК, тому саме в цій підгрупі частота аортальної дилатації досягала 18,7%. В 5 (1,6%) випадках розширення висхідної аорти класифіковане як аневризма, що потребує специфічної корекції. Один випадок синдрому Марфана при КоА включав також і ДАК.

Серед інших уражень аортального клапана при КоА найчастіше зустрічалась комбінована вада різного ступеня важкості (38 вип. – 12,2%), а стеноз або недостатність у чистому варіанті діагностовано при ехокардіографічному обстеженні з подібною частотою (по 17 вип. – 5,5%). Іноді зустрічався субаортальний стеноз (8 вип. – 2,6%) і ще в 2 випадках – надклапанний стеноз висхідної аорти (у одного з цих хворих він був складовою частиною синдрому Вільямса).

## Дисплазії і вади серця у хворих з КоА (n = 311)

Дисплазії і вади	Кількість випадків	Частота у%
Двостулковість аортального клапана	134	43
Розширення висхідної аорти	25	8
Аортальний стеноз	17	5,5
Недостатність аортального клапана	17	5,5
Комбінована аортальна вада	38	12,2
Субаортальний стеноз	8	2,6
Надклапанний АС	2	0,6
Пролапс митрального клапана	10	3,2
Пролапс і недостатність МК	24	7,7
Аномальні хорди в лівому шлуночку (АХЛШ)	11	3,5
Митральний стеноз	1	0,3
Вроджена міксосома МК	1	0,3

Диспластичні ураження митрального клапана у пацієнтів з КоА зустрічались дещо рідше (47 вип. – 15,1%) і характеризувались різними стадіями розвитку пролабування ступок. Пролапс митрального клапана з проявами регургітації виявлено у 24 (7,7%) хворих. У 5 випадках із важким розвитком митральної недостатності проведена корекція КоА, а потім – відтермінована корекція клапанної вади. У 11 (3,5%) хворих з КоА виявлені аномальні хорди в лівому шлуночку, серед них 2 мали спонтанний розрив хорд. Ще 10 (3,2%) пацієнтів мали пролапс митрального клапана без ознак недостатності. В одному випадку КоА поєднувалася з вродженою формою митрального стенозу. АХЛШ виявлені у 11 (3,5%) хворих. Ексклюзивною знахідкою при ультразвуковому обстеженні виявилась невелика міксосома на митральному клапані у тримісячного хлопчика, йому видалена КоА.

Інфекційний ендокардит (ІЕ) ускладнював перебіг клапанних вад при КоА у 3 (0,96%) випадках. У хворого 20 років з помірним розвитком комбінованої аортальної вади приєднався ІЕ і сформувався абсцес клапана, який видалено при імплантації протеза аортального клапана. В іншому випадку ІЕ ускладнив помірну митрально-аортальну недостатність у хворої 42 років. КоА успішно коригована, а ІЕ вдалося вилікувати медикаментозно. Останньому з хворих цієї підгрупи у віці 19 років виконана пластика митрального клапана у зв'язку з гемодинамічно значною регургітацією і одночасно видалені вегетації на митральному і трикуспідальному клапанах.

**Результати і обговорення.** Серед хворих з КоА дисплазію у вигляді ДАК виявляють майже в половині пацієнтів (J.W. Roos-Hesselink et al, 2003). Наші дані, отримані переважно ультразвуковими методами обстеження 311 хворих з КоА, також вказують на високу частоту ДАК (134 вип. – 43%). Інші дослідники вивчали частоту такої дисплазії аортального клапана (АК) у загальній популяції населення і знайшли, що вона не є винятковою і становить 0,9–1,3% (L. Gripe et al, 2004). Та ж обставина, що при КоА, порівняно із загальною популяцією, частота ДАК зростає майже в 50 разів, є вагомим доказом генетичної спорідненості цих аномалій.

При двостулковості АК існує певна системність ураження серцево-судинної системи. Так, у тканинах аорти виявляють кистозний медіанекроз, дефіцит еластичних волокон, підвищену схильність до апоптозу і альтерації гладком'язевих клітин (P.W. Fedak et al, 2002). КоА є одним із маркерів двостулковості АК, так само, як і ДАК, може слугувати маркером коарктації. Проте ці аномалії можуть зустрічатись і окремо і бути незалежними вродженими хворобами серцево-судинної системи. Це наводить на думку про існування щонайменше двох етіопатогенетичних механізмів для утворення кожної з цих вад.

Дилатація висхідної аорти характерна як для ДАК, так і для КоА. В обох випадках відбувається повільне прогресування хвороби у напрямку формування аневризми висхідної аорти (АВА). Одним із факторів розвитку АВА вважають артеріальну гіпертензію. Саме цей чинник притаманний хворим на КоА з раннього дитинства. Тому логічним є припущення, що КоА дещо прискорює розвиток АВА у хворих з ДАК. Серед наших 311 хворих з КоА виявлено 25 (8%) осіб з прогресуючою дилатацією висхідної аорти, і в усіх випадках, крім одного, це ускладнення розвивалось при поєднанні з ДАК. У одного хворого структура АК поки що залишається нез'ясованою. Вік хворих з аневризматичною дилатацією висхідної аорти коливався від 10 до 45 років. Середній вік цієї когорти становить  $27 \pm 8,7$  року, що відповідає другому віковому загостренню природного перебігу КоА (перший – у періоді новонародженості).

Іноді розвиток АВА у хворих з поєднанням КоА і ДАК призводить до розшарування і розриву висхідної аорти. Під нашим спостереженням перебував хворий Д., 37 років, у якого за 2 дні до госпіталізації виникли сильні болі в ділянці серця. При ультразвуковому обстеженні у хворого виявлено ДАК і КоА, розширення і розшарування висхідної аорти. Хворому налагоджена контрольована артеріальна гіпотензія і призначена термінова корекція КоА в умовах часткового лівошлуночкового шунтування, щоб у подальшому протезувати АК і висхідну аорту. Проте на шляху до операційної відбувся розрив висхідної аорти і хворий загинув від тампонади серця (рис. Д2, див. додаток (приложение)). Такий драматичний розвиток подій характерний для поєднання КоА з ДАК у дорослих осіб. Існує лише невелика кількість повідомлень про вдалу корекцію в разі розшарування висхідної аорти у хворих з КоА і ДАК (D. Paparella et al, 1999; S. Buket et al., 2001; T. Horai et al., 2007; K.R. Cranfield et al., 2007; C.L. Birincioglu et al., 2008).

Кращі перспективи для хворого, що має КоА і ДАК, забезпечує своєчасна корекція коарктації, оскільки це усуває одну з патогенетичних ланок аневризми аорти – артеріальну гіпертензію. При дилатації висхідної аорти понад 40 мм бажано щорічно контролювати динаміку її діаметра навіть після корекції КоА, оскільки ще в 1983 році E. Laborde et al. (10) дійшли висновку про те, що резекція КоА не виключає подальшого розвитку АВА при наявності ДАК. Щорічний приріст діаметра висхідної аорти не повинен перевищувати 1 мм.

Ще один постулат, якого слід дотримуватись, – це постійний контроль артеріального тиску в усіх пацієнтів з коригованою КоА, тому що в більшості наших хворих, як видно з вікових показників, була запізнена корекція коарктації. За таких умов операція майже ніколи не забезпечує цільового рівня артеріального тиску, а тому існує необхідність ефективної медикаментозної підтримки. Особливої важливості виконання цієї умови набуває у хворих з ДАК і дилатацією висхідної аорти понад 40 мм. Незаперечні показання щодо хірургічного втручання на висхідній аорті виникають при її діаметрі 55 мм, проте є прихильники і більш радикального підходу.

## Висновки

1. Більшість хворих з КоА мають диспластичні ураження аортального і митрального клапанів серця. Найчастішою дисплазією серця при КоА є двостулковість аортального клапана, яка зустрічається у 43% випадків коарктації.
2. Усім хворим із дисплазіями клапанів серця показана рання корекція КоА.
3. Розширення висхідної аорти і ДАК слід вважати несприятливим поєднанням аномалій навіть після корекції КоА, а пацієнтам із таким клінічним синдромом необхідне щорічне ультразвукове дослідження з виміром діаметра висхідної аорти і своєчасне її протезування з метою запобігання розшаруванню і розриву аорти.

## Література

1. Roos-Hesselink J.W., Scholzel B.E., Heijdra R.G., Spitaels S.E., Meijboom F.G., Boersma E., Bogers A.J., Simuns M.L. Aortic valve arch pathology after coarctation repair // *Heart*. – 2003. – Vol. 89. – P. 1074–1077.
2. Gripe L., Andelfinger G., Martin L.G., Shuner K., Benson D.W. Bicuspid aortic valve is heritable // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2004. – Vol. 44. – P. 138–143.
3. Fedak P.W., Verna S., David T.E., Leask R.L., Weisel R.D., Butany J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve // *Circulation*. – 2002. – Vol. 106. – P. 900–904.
4. Paparella D., Schena S., Tupputi S.L., Vitale N. One-step surgical repair of type II acute aortic dissection and aortic coarctation // *Eur. J. C.-T. Surg.* – 1999. – № 16. – P. 584–586.
5. Buket S., Yagdi T., Cikirikcioglu M., Alayunt E.A. Singl-stage transpericardial repair of acute aortic dissection associated with recoarctation // *J. T.C.S.* – 2001. – Vol. 121. – № 5. – P. 987–989.
6. Horai T., Shimokawa T., Takeuchi S., Okita Y., Takanashi Sh. Single-stage surgical repair of type II acute aortic dissection associated with coarctation of the aorta // *Ann. Thorac. Surg.* – 2007. – Vol. 83. – P. 1174–1175.
7. Cranfield K.R., Brackenbury E.T., Fraser S.C.A. One-stage repair of an aortic dissection and aortic coarctation // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* – 2008. – Vol. 7. – P. 170–172.
8. Birincioglu C.L., Mavioglu L., Yavas S., Demirtas E., Altintas G., Iscan H.Z. Single-stage repair of acute type A aortic dissection associated with aortic coarctation, perimembranous ventricular septal defect, and bicuspid aortic valve // *Ann. Thorac. Surg.* – 200. – Vol. 86. – P. 284–287.
9. Laborde E., Bical O., Lemoine G., Neveux J.Y. Rupture d'anevrisme dissequant de l'aorte ascendante dix ans apris cure de coarctation. A propos d'une observation chez une enfant de dix ans // *Sep. Hop. Paris*. – 1983. – Vol. 59, 42. – P. 2937–2938.

## РАЗВИТИЕ ДИСПЛАЗИЙ СЕРДЦА У БОЛЬНЫХ С КООРКТАЦИЕЙ АОРТЫ

С.Е. Дыкуха, Е.М. Трёмбовецкая, И.Н. Кравченко, Т.И. Дедкова, В.И. Кравченко,  
Е.В. Сатмари, Н.И. Волкова, Т.В. Лысый, О.С. Чумак

Среди 311 больных с коарктацией аорты (КоА) выявлено 187 (60,1%) с диспластическими пороками сердца. Наиболее часто диагностировали двустворчатость аортального клапана (134 случая – 43%), и именно в этой подгруппе наблюдалось расширение восходящей аорты свыше 40 мм в 25 (18,7%) случаях. Диспластические поражения митрального клапана сочетались с КоА у 47 (15,1%) пациентов.

**Ключевые слова:** *коарктация аорты, дисплазии сердца, двустворчатый аортальный клапан, дилатация восходящей аорты, пролапс митрального клапана.*

## **DEVELOPMENT OF DYSPLASIA OF THE HEART IN PATIENTS WITH COARCTATION OF THE AORTA**

**S.E. Dykukha, E.M. Trembovetskaya, I.N. Kravchenko, T.I. Dedkova, V.I. Kravchenko, E.V. Satmari, N.I. Volkova, T.V. Lysyy, O.S. Chumak**

Among 311 patients with coarctation of the aorta (CoA) we revealed 187 (60,1%) with dysplastic valvular disease. The most frequently diagnosed displasia was bicuspid aortic valve (134 cases – 43%) and in this subgroup has been an expansion of the ascending aorta over 40 mm in 25 (18,7%) cases. Dysplastic lesions of the mitral valve combined with the CoA were in 47 (15,1%) patients.

**Key words:** *coarctation of the aorta, dysplasia of the heart, bicuspid aortic valve, di.*



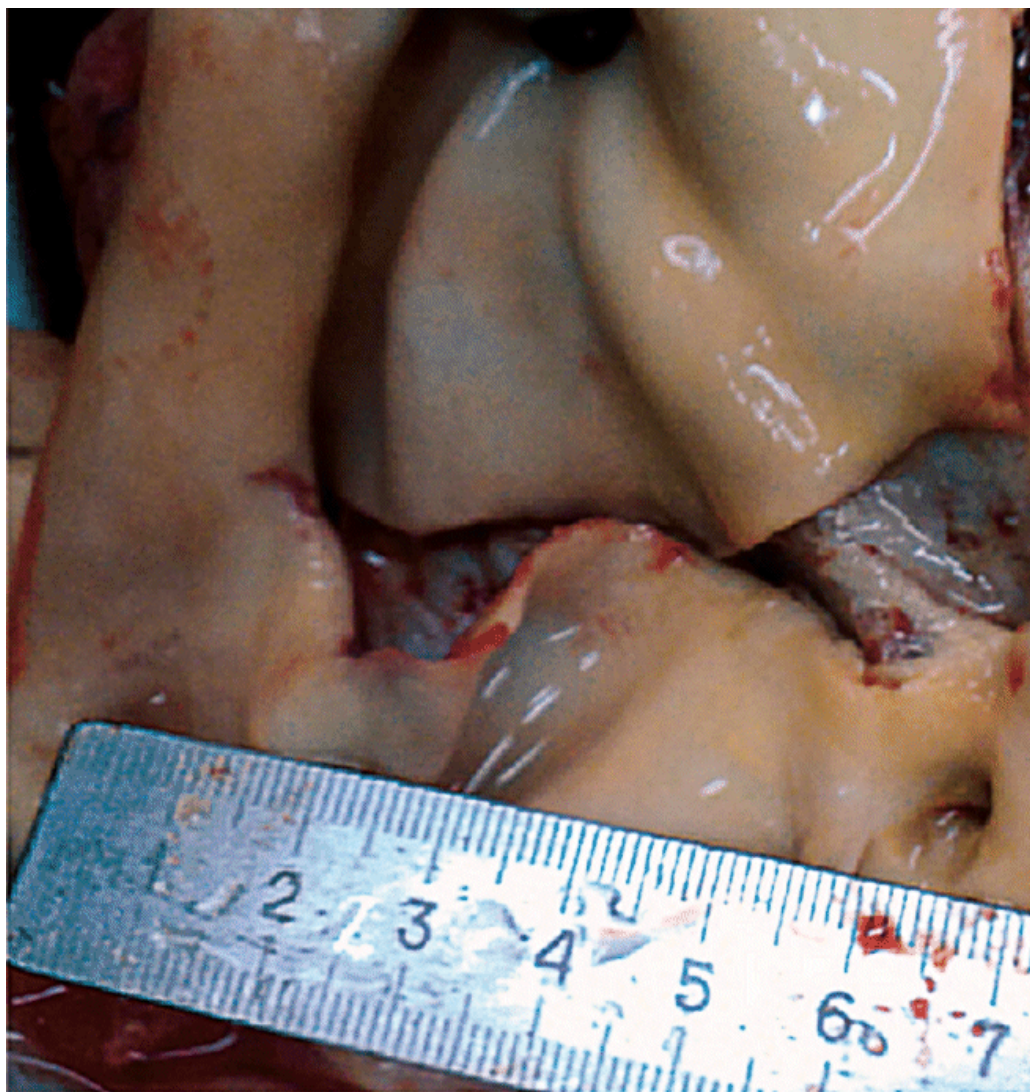


Рис Д2. Спонтанний поперечний розрив висхідної аорти у хворого з двохстулковим аортальним клапаном і коарктацією аорти