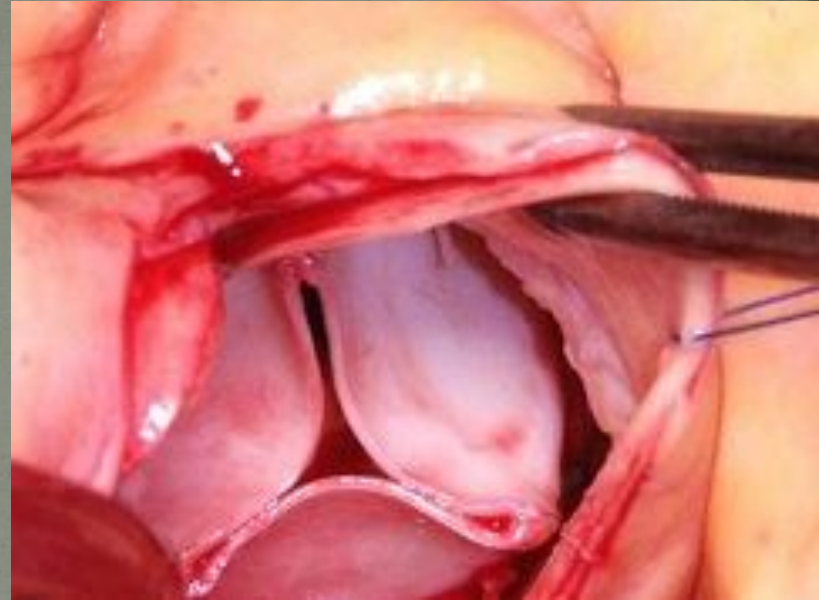


# Аорта қақпақшасы стенозы

---

Бисен Б.Б.

Среди всех Пороки сердца врождённые отмечается в 5—10% случаев, причём в 20% он сочетается с другими пороками — открытым артериальным протоком (смотри полный свод знаний), коарктацией аорты (смотри полный свод знаний), дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом лёгочного ствола, эндокардиальным фиброэластозом (смотри полный свод знаний: Фиброэластоз субэндокардиальный). Выделяют четыре вида стеноза (рисунок 2): клапанный (наиболее частый), подклапанный, надклапанный стеноз и асимметричную перегородочную гипертрофию. Надклапанный аортальный стеноз часто сочетается с нарушениями метаболизма витамина D и идиопатической гиперкальциемией (смотри полный свод знаний). Асимметричная перегородочная гипертрофия в  $\frac{1}{8}$  случаев наблюдается у родственников.





Причинами приобретенного аортального стеноза являются:

- ревматическое поражение створок клапана (наиболее частая причина);
- атеросклероз аорты;
- инфекционный эндокардит и некоторые другие;
- первично-дегенеративные изменения клапанов с последующим их обызвествлением.



#### НАРУШЕНИЯ ГЕМОДИНАМИКИ

#### АОРТАЛЬНЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА

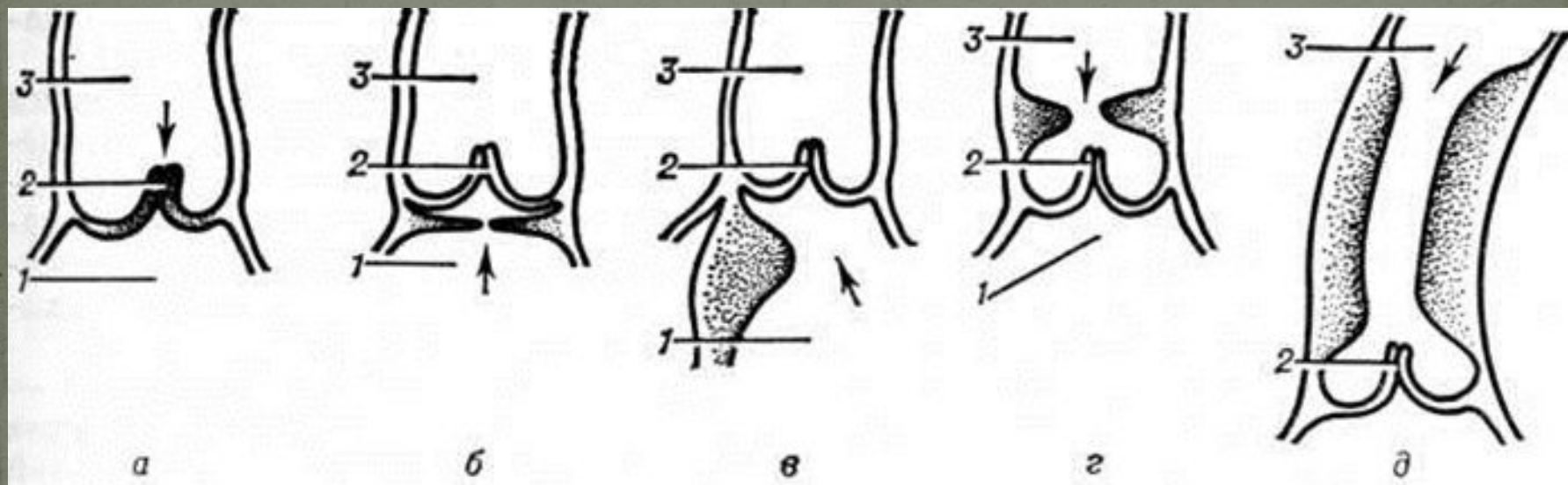
Компенсация порока сердца за счет гиперфункции и гипертрофии миокарда левого желудочка:

перегрузка давлением  
при стенозе устья аорты

перегрузка объемом  
при недостаточности клапана аорты



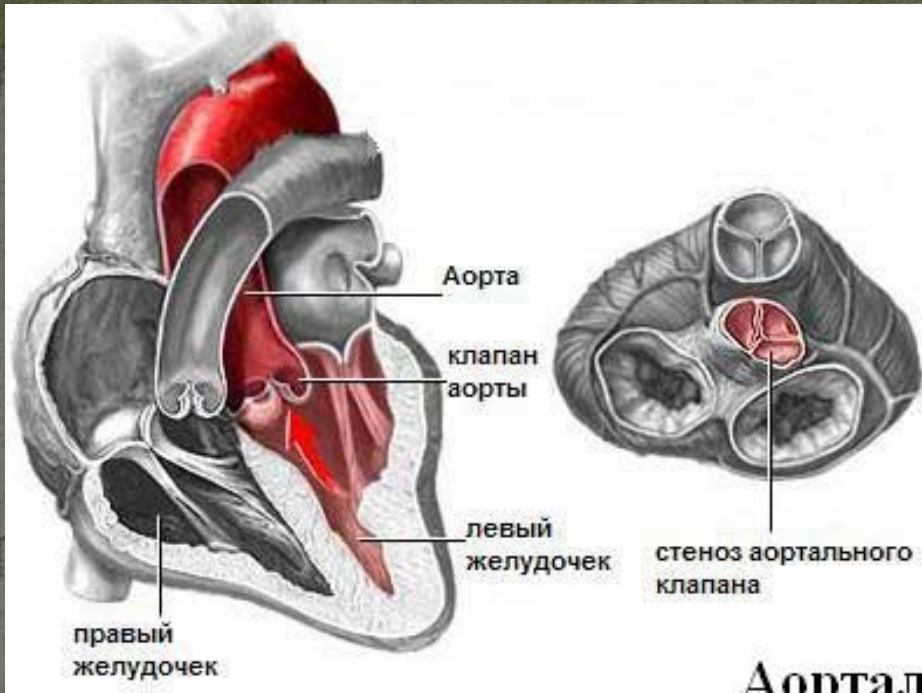
ПРИ



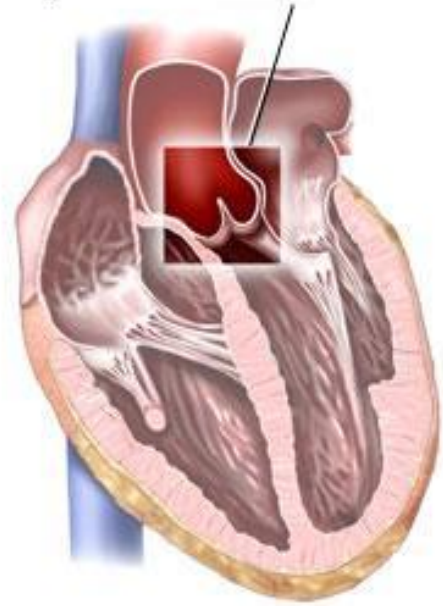
Схематическое изображение видов аортального стеноза: а — клапанный, б — подклапанный, в — асимметричная перегородочная гипертрофия, г, д — надклапанный; 1 — левый желудочек, 2 — аортальный клапан; 3 — аорта (стрелками указано в, г место сужения).



Более половины случаев аортального стеноза — **изолированный клапанный стеноз** (рисунок 2, а), при котором створки клапана утолщены, фиброзно изменены, сращены по комиссурам. Фиброзное кольцо не изменено, хотя может быть и гипоплазировано. При сращении трёх комиссур центральное отверстие остаётся суженным, сращение правой и левой створок приводит к образованию двустворчатого клапана с эксцентричным узким отверстием, что встречается в 60—80% случаев. В клапане сохраняются признаки эмбриональной соединительной ткани. При крайней степени стеноза иногда наблюдаются фиброзные изменения миокарда, некрозы сосочковых (папиллярных) мышц и фиброэластоз. Кальциноз обычно развивается у взрослых (после 30 лет) и крайне редко у детей.



## Аортальный клапан



## В норме



ОТКРЫТ      ЗАКРЫТ



## При стенозе

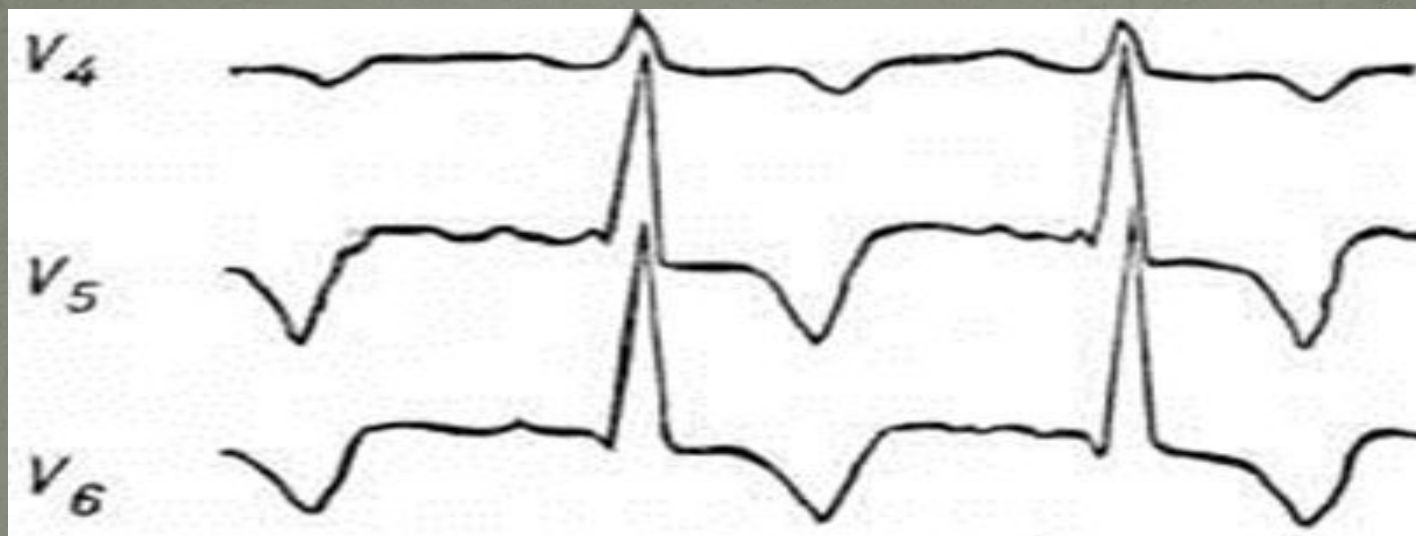


- **Подклапанный стеноз** (рисунок 2, б) занимает второе место по частоте; он представляет собой фиброзную мембрану, расположенную на 10—15 миллиметров ниже клапана аорты. Отверстие в мембране может располагаться центрально, но чаще мембрана выступает с вентральной стороны выходного тракта желудочка и срастается с передней створкой митрального клапана (рисунок 1, в). Аортальный клапан при этом не сужен, хотя створки его могут быть утолщены, что сопровождается незначительной регургитацией. Изменения клапана связывают с турбулентным током крови. В изменённом клапане легко возникает инфекционный процесс, приводящий к развитию бактериального эндокардита (смотри полный свод знаний).

**Надклапанный аортальный стеноз** (рисунок 2, г, д) — сужение сразу над комиссурами либо гипоплазия фиброзного кольца и восходящей части аорты. Стенка сосуда в месте сужения состоит из фиброзной ткани и эластических волокон, распространяющихся из средней оболочки. Эти изменения могут достигать устьев коронарных (венечных) сосудов и вызывать их сужение. Надклапанный стеноз нередко сочетается с периферическими сужениями правой и левой лёгочных артерий, аномалиями аортального клапана и коронарных артерий.



**Асимметричная перегородочная гипертрофия** (мышечный субаортальный стеноз) — диффузное увеличение мышечной массы, распространяющееся на несколько сантиметров ниже клапана.



Электрокардиограмма в левых грудных отведениях ( $V_4$ ,  $V_5$ ,  $V_6$ ) больного с аортальным стенозом: снижение сегмента ST и инверсия зубца T указывают на перегрузку левого желудочка сердца.

# Патогенез

- Ведущими являются два механизма.

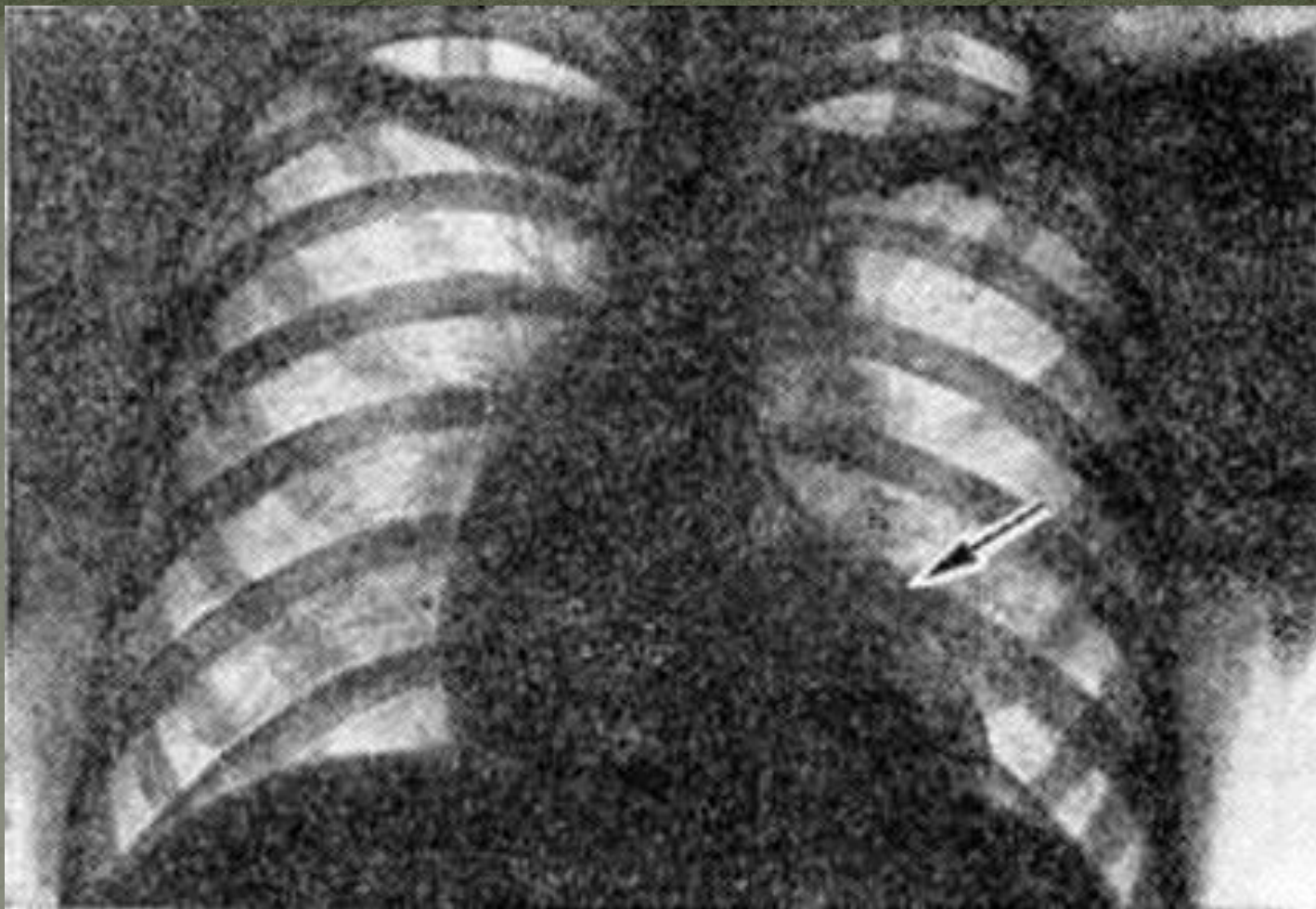
1. Нарушение кардиальной гемодинамики → перегрузка отделов сердца объёмом (пороки по типу недостаточности клапанов и септальных дефектов) или сопротивлением (пороки по типу стенозов отверстий или сосудов) → истощение вовлеченных компенсаторных механизмов (гомеометрического Анрепа на сопротивление, и гетерометрического Франка-Старлинга на объём) → развитие гипертрофии и дилатации отделов сердца → развитие сердечной недостаточности СН (и, соответственно, нарушения системной гемодинамики).

2. Нарушение системной гемодинамики (полнокровие/малокровие малого круга кровообращения МКК, малокровие большого круга кровообращения БКК) → развитие системной гипоксии (главным образом — циркуляторной при белых пороках, гемической — при синих пороках, хотя при развитии острой левожелудочковой СН, например, имеет место и вентиляционная, и диффузионная гипоксия)



# СИМПТОМЫ

- Клиническая картина не зависит от вида аортального стеноза и определяется исключительно степенью сужения. Значительная часть детей со стенозом развивается нормально. При выраженном стенозе наблюдаются одышка, загрудинные боли и внезапная асистолия при физических нагрузках. У новорождённых с резко выраженным стенозом, если они не погибают сразу после родов, очень быстро развиваются сердечная недостаточность (смотри полный свод знаний), расстройства дыхания. Для порока характерно малое пульсовое давление, усиленный верхушечный толчок, систолическое дрожание и грубый интенсивный систолический шум в проекции клапана аорты, проводящийся на шею. Сердце может быть не увеличенным. При развитии сердечной недостаточности шумы ослабевают (уменьшается производительность сердца), наблюдаются тахипноэ, кардиомегалия, гепатомегалия, ухудшается периферическое кровообращение, усиливается пульсация правого желудочка.



Рентгенограмма грудной клетки при аортальном стенозе: тень сердца имеет форму башмака (аортальная конфигурация) с увеличенным левым желудочком; (указан стрелкой), верхушка закруглена (гипертрофия левого желудочка).



# Лечение

- Детей с сердечной недостаточностью оперируют по жизненным показаниям. Так называемый плановые операции при аортальном стенозе выполняют, если в покое градиент давления на уровне сужения выше 60 миллиметров ртутного столба.
- Аортальную вальвулотомию производят либо по закрытой методике (через верхушку сердца в аорту последовательно проводят вальвулотом и дилататор), либо на «открытом» сердце в условиях умеренной гипотермии (общей или краниocereбральной) при пережатых полых венах. Доступ — через стенку аорты. В течение 3—5 минут рассекают клапан по комиссурам. Безопаснее устранять порок в условиях искусственного кровообращения. Наибольшие трудности возникают при коррекции надклапанного сужения с гипоплазией аорты, что требует вшивания заплаты в стенку аорты, иногда с протезированием клапанов сердца (смотри полный свод знаний), и асимметричной гипертрофии миокарда. Иссечение мышечных масс может быть выполнено из аортального доступа, который иногда приходится дополнять рассечением стенки левого желудочка. Существуют методики, предусматривающие иссечение миокарда со стороны правого желудочка. К более радикальным операциям относится иссечение миокарда через левое предсердно-желудочковое отверстие с последующим протезированием митрального клапана.

# Заключение

- Ок. 10% неоперированных детей раннего возраста имеют явные признаки левожелудочковой недостаточности. В течение первого года жизни (особенно первого месяца) большая их часть погибает. У выживших со средней степенью сужения клинические, признаки Пороки сердца врождённые с возрастом нарастают. Страдающие тяжёлой формой стеноза в 1—7% случаев умирают внезапно. В 20% случаев при стенозе развивается регургитация. При асимметричной гипертрофии перегородки сердца продолжительность жизни ограничена 40—50 годами.
- Результаты оперативного лечения во многом определяются исходной степенью тяжести стеноза, его морфологией, состоянием миокарда левого желудочка, радикальностью оперативного вмешательства и отсутствием послеоперационной недостаточности клапана. Операционная летальность не превышает 10%. Через 10 лет около 25% оперированных нуждается в повторном вмешательстве для ликвидации рестеноза или регургитации. Во время повторных операций, как правило, производят протезирование клапана. У остальных отдалённые результаты хорошие и удовлетворительные: большая часть из них может считаться практически здоровыми.