

## СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

**С.Н. Алексеева (Оготоева), Н.А. Афанасьева, К.И. Бурнашева**  
**ИСХОД ПРЕНАТАЛЬНО ДИАГНОСТИРОВАННОГО ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА – УДВОЕНИЯ ДУГИ АОРТЫ**

УДК 616.132.14

Приведен клинический случай ранней диагностики врожденного порока сердца, удвоения дуги аорты, в период скринингового обследования беременной женщины в сроке 22 нед. гестации. Продемонстрировано влияние ранней диагностики данной патологии на исход болезни. Описана тактика ведения беременной и новорожденного на всех этапах медицинской помощи.

**Ключевые слова:** новорожденный, врожденный порок сердца, удвоение дуги аорты, нарушение глотания, дыхания.

The clinical case of early diagnostics of aortic arch doubling during the period of screening of pregnant woman in term of 22nd gestation week is considered. The effect of early diagnostics of the given pathology on the clinical outcome is demonstrated. Management of pregnancy and newborn's supervision at all stages of medical aid is described.

**Keywords:** a newborn, congenital heart disease, aortal arch doubling, dysphagia, breath.

**Введение.** Удвоение дуги аорты (УДА), редкая аномалия, при которой аорта охватывает трахею и пищевод в виде кольца, составляет 1% от числа всех ВПС [4]. Пренатально она выявляется у 0,01% обследованных. В то же время частота операций по поводу сосудистого кольца в популяции составляет 0,0013%. Таким образом, до 90% патологии может протекать бессимптомно [5].

Как изолированный порок аномалии дуги аорты встречаются при формировании сосудистого кольца вокруг пищевода, трахеи и в этом случае проявляются симптомами компрессии вышеуказанных органов. Существует два типа УДА – функциональная двойная дуга аорты и двойная дуга аорты с атрезией участка левой дуги, более редкая патология. При всех этих аномалиях не бывает нарушений гемодинамики, чем они отличаются от других врожденных пороков сердца и магистральных сосудов [2, 3]. Сердечные тоны чистые, шумы отсутствуют. Симптомы зависят от давления аномально проходящей аорты и ее ветвей на пищевод, трахею и возвратный нерв. Они проявляются в виде нарушений дыхания, глотания, фонации, могут отсутствовать или проявляться в зависимости от особенностей каждого случая. Затруднение глотания является одним из характерных признаков УДА. Примерно у 50% этих больных имеется врожденная аномалия самой трахеи в виде отсутствия мембраноз-

ного участка в трахеальных хрящах. В результате хрящи составляют полное кольцо, что усугубляет стеноз трахеи [1, 2]. Значительное сужение трахеи проявляется чаще смешанным стридором. Сопутствующая выраженная трахеомаляция усугубляет прогноз. Трудность в диагностике обусловлена не только низкой частотой встречаемости порока, но и отсутствием в периодике объективной информации о патологии [1].

**Материалы методы.** Проведено клиническое, катamnестическое наблюдение за пациентом с диагнозом ВПС. УДА, находившимся в 2016 г. в отделении патологии новорожденных и недоношенных детей №1 (ОПННД №1) Перинатального центра ГАУ РС(Я) «РБ№1-НЦМ».

**Результаты исследования.** Пациент Г., в пятидневном возрасте поступил в ОПННД №1 с жалобами на шумное стридорозное дыхание при плаче.

Из анамнеза известно, что ребенок от матери 31 года, 5-й беременности, протекавшей в I половине с токсикозом и ОРВИ. В акушерско-гинекологическом анамнезе женщины имели место 3 медицинских аборта, носительство хламидийной, цитомегаловирусной инфекции. На второй пренатальной диагностике (20-й нед. беременности) у плода обнаружены ВПС. УДА. Проводилась пренатальная диагностика частых трисомий 21-й, 18-й, 13-й хромосом по ДНК из околоплодной жидкости, которые были исключены. Роды по счету вторые, в срок, головном предлежании. Родился живой, доношенный мальчик в тяжелом состоянии с оценкой по шкале Апгар 7/9, после санации верхних дыхательных путей в родильном зале перевелся в палату интенсивной терапии. Физическое, морфофункци-

ональное развитие соответствовало гестационному возрасту (вес 3300 г, рост 51 см, окружность головы 34 см, груди – 33 см). В отделении новорожденных наблюдалось снижение сатурации до 74 в покое. При крике с рождения отмечался инспираторный стридор. В первые сутки жизни при аускультации выслушивались влажные хрипы. По фенотипу ребенок имел небольшие изменения – относительную диспропорцию за счет несколько укороченных конечностей, гипертелоризм глаз, широкий фильтр, микрогению, короткую шею, четырехпальцевую складку на обеих ладонях. В неврологическом статусе выявлены небольшое снижение мышечного тонуса и истощаемость безусловных рефлексов новорожденных. На I этапе проведены ЭКГ, ЭХО-КГ, рентген органов грудной клетки в прямой проекции, рентгеновская компьютерная томография легких с контрастированием.

ЭКГ на 2-е сут жизни: ритм синусовый с ЧСС 143 удара в 1 мин. ЭОС отклонена вправо. Признаки перегрузки (гипертрофии) правого желудочка. Нарушение процессов реполяризации.

Рентген органов грудной клетки при рождении: легочные поля слегка пониженной прозрачности за счет гиповентиляции, больше в медиальных отделах с обеих сторон. Легочный рисунок малоструктурен. Корни легких не дифференцируются. Сердечная тень обычных размеров и формы. Отмечается расширение тени верхнего средостения. Легочно-плевральные синусы свободны. Контуры диафрагмы ровные четкие. Со стороны органов брюшной полости скудная пневматизация. В динамике, на 3-и сут жизни, гиповентиляция сохранялась справа.

Данные ЭХО-КГ не исключили ВПС и рекомендовали РКТ. Обнаружена

МИ СВФУ им. М.К. Аммосова: **АЛЕКСЕЕВА (ОГОТОВА) Саргылана Николаевна** – доцент, sargylanao@mail.ru, **БУРНАШЕВА Карина Ильинична** – студент 5 курса, karivin2015@mail.ru; **АФАНАСЬЕВА Наталия Александровна** – врач неонатолог ПЦ РБ №1-НЦМ, familyafanas@mail.ru.

аневризма межпредсердной перегородки со сбросом  $d=0,38$ . Функционирующий артериальный проток ( $d=0,18$  см). Расширение полостей правого предсердия (2,0 см), правого желудочка (1,1 см), ствола легочной артерии (0,9 см). Дополнительная трабекула в полости левого желудочка. ФВ 71%. Не исключается наличие двойной дуги аорты.

По результатам РКТ легких выявлены удвоение дуги аорты, аневризматическое выпячивание дистальной части левой дуги аорты, не исключается аортальный дивертикул и выставлен клинический диагноз: ВПС. Удвоение дуги аорты. Аневризма межпредсердной перегородки со сбросом. Функционирующий артериальный проток. Нарушение кровообращения I степени. Дыхательная недостаточность 0-I степени.

В ОПННД №1 ребенок находился под динамическим наблюдением. Синдром желтухи начался с 3-х сут, максимальное повышение отмечалось на 7-е сут жизни до 235 мкмоль/л. Ребенок на всех этапах находился на исключительно грудном вскармливании по требованию, весовая кривая с положительной динамикой (прибавка за 1 неделю 208 г). В сосании, глотании нарушений не было. Стридорозный крик сохранялся. Лечение проводилось симптоматическое. За время пребывания в отделении мальчик осмотрен генетиком, кардиологом, окулистом и неврологом. После заочной консультации для выполнения высокотехнологической помощи по профилю неонатальной кардиологии (14.00.009) ребенок был госпитализирован в Научно-исследовательский институт патологии кровообращения имени Е.Н. Мешалкина, г. Новосибирск.

При поступлении в НИИ были жалобы на вялость, одышку, потливость. По данным мультиспиральной компьютерной томографии, определялись доминантная левая дуга аорты, сужение трахеи до 2,2x3,8 мм и выставлен диагноз: Врожденный порок сердца. Двойная дуга аорты с компрессией пищевода и трахеи: доминантной левой дугой аорты. Обструкция дистального

сегмента правой дуги аорты. Аневризма межпредсердной перегородки. Открытое овальное окно.

На 18-е сут жизни проведена операция – рассечение дуги аорты с разобщением сосудистого кольца и декомпрессией трахеи и пищевода. Лигирование с пересечением открытого артериального протока. Послеоперационный период протекал тяжело на фоне дыхательной недостаточности, ИВЛ проводили в течение 18 ч. Пациент получал антибактериальную терапию сульперизоном и меронемом, мочегонную, бронхолитическую, инфузионно-трансфузионную терапию, физиолечение, массаж. В возрасте 1 мес. 11 дней ребенок выписался в состоянии средней степени тяжести, с сохранением стридорозного дыхания, невыраженной одышкой в покое, частыми рвотами, провоцируемыми кашлем, на зондовом питании ввиду отказа от сосания.

**Катамнестические данные.** В возрасте один год ребенок по физическому развитию имел дисгармоничное развитие, гипотрофию II степени. Сумма баллов при оценке психомоторного развития малыша по шкале Л.Т. Журба, Е.М. Мастюковой (1981) составила 27, что расценивается как вариант возрастной нормы. До годовалого возраста стридорозное дыхание сохранялось в покое, периодически наблюдались проявления дисфагии. Ребенок перенес двукратно пневмонию, ОРВИ. Профилактические прививки отменены до 18 мес.

**Выводы.** Редкие пороки развития сердечно-сосудистой системы требуют от специалистов особенного внимания при их диагностике. При ВПС с отсутствием характерных клинических симптомов диагностика откладывается и может привести к тяжелым последствиям. Качественная пренатальная диагностика способствует ранней постановке диагноза редких пороков развития в неонатальном периоде, что позволяет делать более благоприятный прогноз болезни. Всем пациентам с синдромом компрессии трахеи и пищевода, а также пациентам при наличии у них признаков аномалии дуги

аорты по данным рентгенологического и ультразвукового исследования показано проведение РКТ для подтверждения или исключения диагноза аномалии дуги аорты.

## Литература

1. Бокерия Л.А. Врожденные аномалии дуги аорты. Диагностика, тактика лечения / Л.А. Бокерия, В.С. Аракелян, Н.А. Гидаспов // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2012. – №4. – С. 14 – 19.

Bokeriya L.A. Congenital anomalies of aortal arch. Diagnostics, management / L.A. Bokeriya, V.S. Arakelyan, N.A. Gidasпов // Chest and cardiovascular surgery. – 2012. – №4. – P. 14 – 19.

2. Внутригрудные компрессии дыхательных путей, обусловленные двойной дугой аорты, у детей / Д.Ю. Кривченя, Т.Д. Кривченя, А.К. Слепов [и др.] // Врачебное дело. – 2000. – №5. – С. 30 – 36.

Intrasternal compressions of respiratory ways caused by double aortal arch at children / D.Y. Krivchenya, T.D. Krivchenya, A.K. Slepov [et al.] // J Medical practice. – 2000. – №5. – P. 30 – 36.

3. Гидаспов Н.А. Тактика и непосредственные результаты хирургического лечения пациентов с аномалиями дуги аорты при их сочетании с другими заболеваниями грудной аорты и ее ветвей: автореф. канд. ... мед. наук / Н.А. Гидаспов. – М., 2009. – 24 с.

Gidasпов N.A. Management and short-term results of surgical treatment of patients with aortal arch anomalies at their combination to other diseases of chest aorta and its branches: thesis of cand... medical sciences. – 14.00.44. – М., 2009. – P.24.

4. Двойная дуга аорты с формированием сосудистого кольца и развитием синдрома компрессии трахеи и пищевода: особенности клинической картины, диагностики и хирургической тактики / В.С. Аракелян, Н.А. Гидаспов, П.П. Куличков [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2016. – №5. – С. 299 – 302.

Aortal arch doubling with formation of vascular ring and development of a syndrome of trachea and esophagus compression: characteristics of clinical picture, diagnostics and surgical tactics / V.S. Arakelyan, N.A. Gidasпов, P.P. Kulichkov [et al.] // Chest and cardiovascular surgery. – 2016. – №5. – P. 299 – 302.

5. Проблемы диагностики врожденной деформации дуги аорты / В.С., Аракелян, А.А. Иванов, В.Н. Макаренко [и др.] // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. – №3. – С. 31 – 37.

Issues of diagnostics of aortal arch congenital abnormalities / V.S. Arakelyan, A.A. Ivanov, V.N. Makarenko [et al.] // J Children's cardiovascular diseases. – 2010. – №3. – P. 31 – 37.