

С.Н. Алексеева, В.Б. Егорова, И.П. Говорова,
В.М. Константинова, Н.И. Дуглас, С.Г. Ксенофонтова

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ВРОЖДЕННОГО ПОРОКА СЕРДЦА: ПЕРЕРЫВ ДУГИ АОРТЫ

DOI 10.25789/YMJ.2020.71.33

УДК 616.132.14

Перерыв дуги аорты (ПДА) – редкая врожденная аномалия, характеризующаяся отсутствием одного из сегментов дуги аорты с нарушением ее непрерывности и дуктус-зависимым характером кровотока по нисходящей аорте. В статье представлен клинический случай ПДА у ребенка, родившегося в 2019 г. и находившегося на обследовании в Перинатальном центре ГАУ РС(Я) «РБ №1-НЦМ». Своевременная диагностика ПДА, консервативное лечение, проведенное для предоперационной стабилизации состояния ребенка, позволили положительно решить вопрос об оперативном лечении в кардиохирургическом центре г. Новосибирска.

Ключевые слова: критические пороки сердца, прерыв дуги аорты, новорожденные.

Aortic arch interruption (AAI) is a rare congenital anomaly characterized by the absence of one of the segments of the aortic arch with a violation of its continuity and the ductus-dependent nature of the blood flow through the descending aorta. In this article, we present a clinical case of AAI in a child born in 2019 and examined at the Perinatal Center of "Republican Hospital №1 - National Medical Center".

Timely diagnosis of AAI, conservative treatment for preoperative stabilization of the child's condition allowed positive solving the question of surgical treatment in Novosibirsk cardiac surgery center.

Keywords: critical heart defects, interruption of the aortic arch, newborns.

Введение. Сердечно-сосудистая патология – одна из основных причин смертности независимо от возраста. В структуре младенческой смертности преобладает смертность в неонатальном периоде, составляя более 60% от всех случаев смерти на первом году жизни. Врожденные пороки развития занимают второе место среди причин младенческой смертности. Врожденные пороки сердца и сердечно-сосудистой системы составляют 47% (12,2 на 10 тыс. родившихся живыми) всех причин смерти от пороков развития [1].

В периоде новорожденности существует определенный круг врожденных пороков сердца, которые потенциально могут угрожать жизни ребенка. Это так называемые критические пороки, при которых оказание кардиохирургической помощи показано в первые дни, а подчас в первые часы жизни ребенка [3].

Одним из таких пороков является перерыв дуги аорты (ПДА), который характеризуется отсутствием одного

из сегментов дуги аорты с нарушением ее непрерывности и дуктус-зависимым характером кровотока по нисходящей аорте. ПДА является самым тяжелым пороком среди всего спектра обструктивных поражений аортальной дуги.

Частота встречаемости данного порока составляет около 0,4% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) и 1% среди новорожденных с критическими ВПС [2].

Порок развивается в результате нарушения формирования аортальной дуги на 5-7-й нед. развития плода. При сниженном выбросе крови из левого желудочка в восходящую аорту и при наличии дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и обструкции выходного тракта левого желудочка или при повышенном потоке крови в легочную артерию структуры эмбрионального сердца, из которых развивается дуга аорты, остаются в зачаточном состоянии и могут полностью атрезироваться. С точки зрения эмбриологии, три сегмента дуги аорты имеют различное происхождение, что обуславливает возможность ПДА в различных местах с различной частотой [4].

В клинической практике основное количество пациентов погибает из-за быстрого развития критического состояния, которое характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов. Поэтому уже в первые дни жизни ребенка требуется проведе-

ние интенсивной терапии, а без хирургического вмешательства ПДА ассоциируется с высокой смертностью в неонатальном периоде [5]. Правильная тактика ведения беременных с кардиальной патологией у плода, включающая своевременную и точную диагностику, тщательное динамическое наблюдение с оценкой анатомических, функциональных и гемодинамических параметров, адекватную медикаментозную терапию, помогает снизить летальность, частоту развития осложнений и улучшить результаты хирургической коррекции ВПС [3].

Целью данного исследования является представление клинического случая ВПС с перерывом дуги аорты у новорожденного.

Материалы и методы исследования. Проведен про- и ретроспективный анализ медицинской карты новорожденного с ПДА, находившегося на обследовании и лечении в отделении патологии новорожденных и недоношенных детей №1 ГАУ РС (Я) «РБ№1-НЦМ» (г. Якутск).

В отделении проведено полное углубленное обследование. Проведены лабораторные (общий анализ крови и мочи, биохимический анализ крови, ПЦР крови, ИФА крови) и инструментальные исследования (рентгенограмма органов грудной клетки, компьютерная томография легких, УЗИ, ЭКГ, ЭХО-КГ).

Результаты и обсуждение. Клинический случай. Ребенок от пятой беременности, вторых родов. Мать 30 лет, с отягощенным акушерско-гинекологическим анамнезом (хроническая ни-

РБ №1-НЦМ, г. Якутск: **АЛЕКСЕЕВА Саргылана Николаевна** – к.м.н., зав. отд., sargylanao@mail.ru, **ГОВОРОВА Изабелла Прокопьевна** – к.м.н., врач КДЦ, izgovorova@mail.ru, **КОНСТАНТИНОВА Валентина Михайловна** – к.м.н., зав. отд. КДЦ, konstavm@mail.ru; МИ СВФУ им. М.К. Аммосова: **ЕГОРОВА Вера Борисовна** – к.м.н., доцент, veraborisovna@yandex.ru, ORCID: 0000-0003-3051-5251, **ДУГЛАС Наталья Ивановна** – д.м.н., зав. кафедрой, nduglas@yandex.ru, **КСЕНОФОНТОВА Сардана Гаврильевна** – ординатор МИ СВФУ им. М.К. Аммосова, sardafn4ik91@gmail.com.

котиновая интоксикация, хронический пиелонефрит вне обострения, хронический кольпит, хронический бронхит, носитель вируса простого герпеса). Первая беременность в 2006 г. завершилась своевременными родами, последующие три беременности завершились медикаментозными абортными.

Данная беременность протекала на фоне угрозы прерывания. Во II триместре по данным УЗИ плода были выявлены признаки многоводия, на 32-й нед. беременности – признаки внутриутробной инфекции плода.

Роды произошли на 40-й нед. беременности, самопроизвольно, в головном предлежании. При этом отмечалось многоводие до 1500 мл, околоплодные воды зеленого цвета зеленые, с запахом.

Родилась девочка с массой тела 2250 г, длиной тела 48 см, окружностью головы 33 см, окружностью груди 32 см. Массо-ростовой коэффициент (МРК = масса тела новорожденного (г) / длина тела новорожденного (см)) 46,87 при норме 60-80, что соответствует III степени гипотрофии, дефицит массы тела 31% и более. Оценка по шкале Апгар 8/8 баллов.

Состояние при рождении расценивалось как среднетяжелое за счет гипотрофии. Ребенок был переведен из родильного отделения в палату интенсивной терапии, назначен режим открытой реанимационной системы. На 2-е сут жизни отмечалось развитие отрицательной динамики: ухудшение самочувствия, появление нарастающей одышки, бледность кожи, грубый систолический шум по левому краю грудины, снижение сатурации до 80-82%. Девочка была переведена на зондовое вскармливание.

По результатам проведенной ЭХО-КГ был выставлен диагноз: врожденный порок сердца; коарктация аорты в типичном месте; множественный дефект межпредсердной перегородки (ДМПП). Легочная гипертензия I степени.

На 4-е сут жизни ребенок санрейсом был направлен и госпитализирован в отделение анестезиологии реанимации Перинатального центра ГБУ РС(Я) «РБ №1-НЦМ» для оказания высокотехнологичной медицинской помощи (Государственная программа развития здравоохранения РФ, утвержденная Распоряжением Правительства РФ № 2511-р от 24.12.2012 г.).

Состояние при поступлении тяжелое, обусловленное сердечной недостаточностью, декомпенсированным метаболическим ацидозом. На осмо-

тре выявлено: сохраненное сознание, крик средней силы, вынужденное положение, непропорциональное телосложение, гипотрофия. Голова округлой формы, большой родничок размером 2,5x2,5 см. Спонтанная двигательная активность снижена, отмечаются мышечная гипотония, снижение рефлексов, при беспокойстве – тремор рук. Кожные покровы чистые, имеются акроцианоз, цианоз носогубного треугольника. Слизистые суховатые, ярко-красные, зев розовый.

Дыхание ослабленное, выслушиваются хрипы в легких проводного характера, одышка с ЧД 88 в минуту. Тоны сердца ритмичные, грубый систолический шум во всех точках, ЧСС 148 ударов в минуту. Артериальное давление: левая рука 59/24 мм рт.ст.; правая рука 62/31 мм рт.ст.; левая нога 68/38 мм рт.ст.; правая нога 67/40 мм рт.ст.

Кормление проводится через зонд по 35,0 мл сцеженного грудного молока, не срыгивает. Живот мягкий, безболезненный при пальпации, не вздут, перистальтика кишечника выслушивается. Печень +1,0 см, селезенка не пальпируется. Пупочная ранка эпителизирована.

В клиническом анализе крови наблюдаются умеренный лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, тромбоцитопения. В анализе мочи воспалительных и иных изменений не выявлено. В биохимическом анализе крови было отмечено увеличение креатинина и общего билирубина. По газовому составу крови выявлен декомпенсированный метаболический ацидоз. Электролиты крови в пределах нормы. При исследовании ИФА выявлены антитела IgG на цитомегаловирусную инфекцию. ПЦР крови на инфекции была отрицательной.

При проведении инструментальных исследований на УЗИ органов брюшной полости патологии не выявлено. На нейросонографии – умеренная гиперэхогенность перивентрикулярной зоны. На рентгенограмме органов грудной клетки было увеличение тени сердца в поперечных размерах. При проведении ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 166 ударов в минуту, электрическая ось отклонена вправо, нарушение внутрижелудочковой проводимости.

На ЭХО-КГ с цветным доплеровским картированием (ЦДК): ЧСС 133 удара в минуту, нельзя исключить коарктацию аорты/перерыв дуги аорты. Двустворчатый аортальный клапан. ДМПП 0,4-0,5 см вторичной части. ДМЖП перимембранозный 0,4-0,5 см. Функционирующий артериальный про-

ток 0,36-0,5 см. Расширение ствола легочной артерии 1,18 см, правый желудочек (ПЖ) 1,0 см, правое предсердие 2,09 см, левое предсердие 1,4-1,7 см. Регургитация на трикуспидальном клапане I степени, на митральном клапане I степени. Гипертрофия миокарда ПЖ 0,34 см. Расчетное давление в ПЖ 40,0 мм рт.ст. ФВ 79% (рис. 1-2).

На снимках компьютерной томографии органов грудной полости с внутривенным болюсным контрастированием были отмечены картина полного перерыва дуги аорты, открытый артериальный проток и легочная гипертензия (расширение легочной артерии). (рис. 3-4).

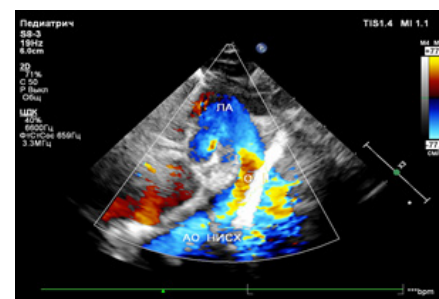


Рис. 1. В режиме ЦДК визуализация заполнения нисходящей аорты через открытый артериальный проток, отсутствие дуги аорты в типичном месте

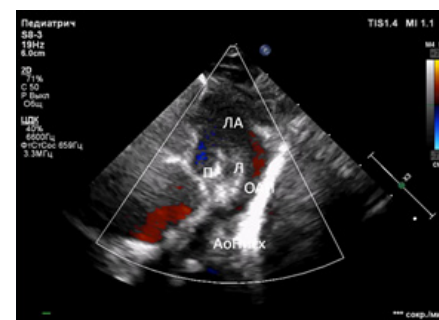


Рис. 2. Отхождение от легочной артерии широкого артериального протока, переходящего в нисходящую аорту



Рис. 3. РКТ. 3D реконструкция. Расширенный ствол легочной артерии. Разделение восходящей аорты на правую и левую сонные артерии

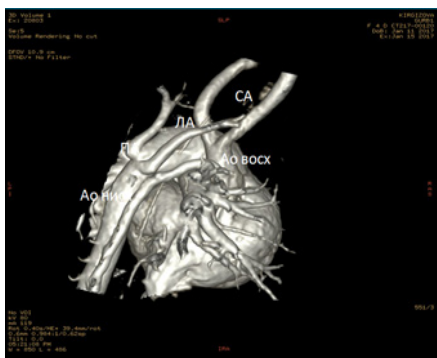


Рис. 4. РКТ. 3D-реконструкция. Разделение восходящей аорты на левую и правую коронарные артерии. Отхождение подключичных артерий от нисходящей аорты. Расширение легочной артерии, поддержание кровотока в нисходящей аорте за счет широкого артериального протока

На основании клинико-инструментальных исследований ребенку поставлен клинический диагноз - основной: Сердечные нарушения в перинатальном периоде. Перерыв дуги аорты; сопутствующий: ДМЖП, ДМПП. Задержка внутриутробного развития, гипотрофия III степени.

В отделении с момента поступления проводили антибактериальную терапию внутривенно (амписид); противогрибковую (дифлюкан); иммуномодулирующую, нормализующую микрофлору кишечника (бифидумбактерин); гемостатическую (этамзилат натрия, викасол) и парентеральное питание в соответствии с неонатальным протоколом. Также на основании ЭХО-КГ было назначено сосудорасширяющее средство Вазопростан внутривенно №4.

За время нахождения в стационаре

состояние ребенка было среднетяжелым, ребенок был экстренно направлен на госпитализацию для оказания высокотехнологичной медицинской помощи в «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» в г. Новосибирск.

Заключение. Мы не имеем четких доказательств этиологии внутриутробного формирования атрезии дуги аорты, можем лишь предположить сочетанный характер неблагоприятных факторов (инфекционные факторы, токсическое воздействие никотина), приведших к развитию критического врожденного порока сердца и сосудов у ребенка.

Для успешной кардиохирургической коррекции ВПС основными задачами являются развитие пренатальной диагностики, в том числе и критических пороков сердца. Своевременная постановка диагноза предполагает ряд важных моментов ante- и постнатального наблюдения, такие как выявление факторов риска рождения ребенка с ВПС, скрининговое УЗИ плода, ЭХО-КГ плода, выявление признаков ВПС при первичном осмотре новорожденного и динамическое наблюдение в первые дни жизни.

Своевременная диагностика ПДА у данного пациента, проведенное консервативное лечение для предоперационной стабилизации состояния ребенка – его гемодинамики, метаболических нарушений, коррекция нарушений со стороны других органов и систем, позволили положительно решить вопрос о сроках оперативного лечения, а также организовать транс-

портировку в специализированный кардиохирургический центр г. Новосибирска.

Литература

1. Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца / Е.Л. Бокерия // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2019. – Т. 64, № 3. – С. 5-10.
2. Bokeria E.L. Perinatal cardiology: present and future. Part I: congenital heart defects / E.L. Bokeria // Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. – 2019. – Vol. 64 (3). – P. 5-10.
3. Затицкая Е.П. Кардиология плода. – М.: Триада-Х, 2009. – С. 216 с.
4. Zatikyan E.P. Cardiology of the fetus / E.P. Zatikyan. – М.: Triad-X, 2009. – 216 p.
5. Раннее выявление критических врожденных пороков сердца у новорожденных с помощью NT-proBNP / В.Т. Саидова [и др.] // Практическая медицина. – 2013. – № 6(75). – С. 144-146.
6. Saidova V.T. Early detection of critical congenital heart defects in newborns using NT-proBNP / V.T. Saidova D.R. Sabirova, E.M. Nemirovskaya, L.M. Mirolubov // Practical medicine. – 2013. – Vol. 6 (75). – P. 144-146.
7. Соколов А.А. Сопоставление результатов фетальной и постнатальной эхокардиографии / А.А. Соколов, Г.И. Марцинкевич // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2014. – Т. 59, № 3. – С. 66-70.
8. Sokolov A.A. Comparison of the results of fetal and postnatal echocardiography / A.A. Sokolov, G.I. Martsinkevich // Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics. – 2014. – Vol. 59 (3). – P. 66-70.
9. Ялынская Т.А. Перерыв дуги аорты: диагностика порока методом мультidetекторной компьютерной томографии / Т.А. Ялынская // Променева диагностика, променева терапия. – 2012. – № 4. – С. 17-20.
10. Yalinskaya T.A. Aortic arch interruption: diagnosis of malformation by multidetector computed tomography / T.A. Yalinskaya // Promeneva diagnostics, promeneva therapy. – 2012. – Vol. 4. – P. 17-20.