

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
САРАТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

на правах рукописи

ТРЕГУБОВА ЕЛЕНА ВАЛЕНТИНОВНА

**СИНДРОМАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА И ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА
БРОЖДЕНОГО ДВУСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА ЛОРТЫ У ДЕТЕЙ.**

14.00.09 ПЕДИАТРИЯ

А В Т О Р Е Ф Е Р А Т

**диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук**

г. САРАТОВ 1997

Из фондов Российской национальной библиотеки

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

САРАТОВСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ

на правах рукописи

ТРЕГУБОВА ЕЛЕНА ВАЛЕНТИНОВНА

**СИНДРОМАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА И ГЕМОДИНАМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА
ВРОЖДЕННОГО ДВУСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА АОРТЫ У ДЕТЕЙ**

14.06.09 - ПЕДИАТРИЯ

А В Т О Р Е Ф Е Р А Т

**ДИССЕРТАЦИИ на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук**

г. САРАТОВ 1997

392101

Работа выполнена в Саратовском государственном
медицинском университете.

НАУЧНЫЕ РУКОВОДИТЕЛИ:

доктор медицинских наук, профессор В. Ф. Коляденко,
доктор медицинских наук, профессор В. А. Прелатов.

ОФИЦИАЛЬНЫЕ ОППОНЕНТЫ:

доктор медицинских наук, профессор Е. И. Волчанский,
доктор медицинских наук, профессор П. Я. Довгалецкий.

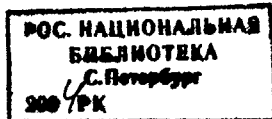
Высшее учреждение: Российский государственный медицинский университет.

Защита состоится " --- " --- 1998 г. в --- часов
на заседании Диссертационного Совета Д. 084.37.01
Саратовского государственного медицинского университета
(г. Саратов, Театральная площадь, 5).

С диссертацией можно ознакомиться в научной библиотеке
Саратовского государственного медицинского университета.

Автореферат разослан " --- " --- 1997 г.

Ученый секретарь диссертационного
совета доктор медицинских наук, профессор Д. С. Яланова



АКТУАЛЬНОСТЬ ПРОБЛЕМЫ.

Врожденный двустворчатый клапан аорты (ВДКА) встречается у 1 - 2% людей в общей популяции (Попов В. и соавт., 1985; Белоконь Н.А. и соавт. 1990; Edwards J.E. et al., 1961; Fenoglio J.J et al., 1977) и является частой и малоизученной аномалией развития сердечно - сосудистой системы (Виноградов Н.И., 1990; Шевченко Ю.А. и соавт., 1995).

До внедрения в клиническую практику метода эхокардиографии (ЭХОКГ), изучение этой патологии основывалось лишь на операционных данных и секционных находках (Банкл Г., 1980; Литасова Е.Е. и соавт., 1982; Koletsky S., 1941; Waller B.F. et al., 1973). Несмотря на значительное распространение ВДКА, методы и принципы диагностики этой аномалии развития сердечно - сосудистой системы до конца не разработаны, в то время как раннее выявление аномалии строения клапана аорты необходимо для своевременного принятия мероприятий по снижению осложнений: инфекционного эндокардита, клапанной недостаточности и стеноза.

По мнению ряда исследователей (Виноградов Н.И., 1988, 1990; Делягин В.М., 1989; Campbell M., 1968; Roberts W.C., 1970) клиническая картина ВДКА неспецифична. Общее состояние, характер тонов и шумов сердца, показатели ЭКГ, ФКГ и рентгенографии органов грудной клетки определяются в значительной мере видом сформировавшегося порока сердца. У взрослых пациентов двустворчатость аортального клапана чаще всего маскируется клиническими проявлениями ревматизма и ишемической болезни сердца. В доступной литературе мы не встретили клинической характеристики, а также анализа ЭКГ, ФКГ, СФГ, рентгенографии и доплер-ЭХОКГ исследований у детей в зависимости от возраста, наличия и степени выраженности нарушенный внутрисердечной гемодинамики.

В.М.Делягин (1989) указывает, что ВДКА следует рассматривать как маркер неполноценности соединительной ткани. Проблема дисплазии соединительной ткани является весьма ак-

туальной из - за высокой частоты ее распространения в популяции и возможности таких осложнений, как инфекционный эндокардит, тромбоэмболии, аритмии, коротые могут являться причинами внезапной сердечной смерти (Мартынов А.И. и соавт., 1996, Gloves P.H., 1993; Stefani G. et al., 1993

Ю.М.Белозеров (1993) отмечает, что именно при ВДКА частота внезапной смерти выше, чем в популяции.

Нани также не найдено работ по изучении сочетания ВДКА с другими соединительнотканными дисплазиями (аномальными хордами, пролапсами атриовентрикулярных клапанов и другими).

При аутопсии лиц с расслаивающейся аневризмой аорты в 28% случаев найден ВДКА, что выше, чем встречаемость ВДКА в общей популяции (исследования I.Gore, 1953, цитируемые по Н.Д.Поляковой, 1996). В своих исследованиях Н.Д. Полякова (1996) также отмечает, что у 80% взрослых пациентов с ВДКА даже при отсутствии стеноза и / или недостаточности имеется патологическое расширение восходящей аорты. Исследований состояния восходящей аорты у детей с ВДКА не проводилось.

Таким образом, многие вопросы неинвазивной диагностики ВДКА и тактики ведения при диспансерном наблюдении являются актуальными. Весьма важным является и то обстоятельство, что ВДКА выявляется у большой группы детей и лиц молодого возраста, в связи с чем проблема профилактики осложнений ВДКА приобретает и социальное значение.

ЦЕЛЬ РАБОТЫ: разработать посиндромную диагностику, выявить возрастной фактор и основные причины нарушения внутрисердечной гемодинамики, частоту и характер сопутствующей патологии сердечно - сосудистой системы у детей с врожденным двустворчатым клапаном аорты, дополнить имеющиеся рекомендации по диспансерному наблюдению за детьми с врожденным двустворчатым клапаном аорты.

ЗАДАЧИ ИССЛЕДОВАНИЯ.

1. Разработать критерии посиндромной неинвазивной диагностики ВДКА с учетом клинических данных и специальных инструментальных методов исследования: ЭКГ, ФЭГ, СФГ, ЭХОКГ и рентгенографии.

2. Выявить частоту, степень выраженности и причины нарушения внутрисердечной гемодинамики в разных возрастных группах.

3. Изучить частоту и характер сопутствующей патологии сердечно - сосудистой системы: аномальные хорды, пролабирование атриовентрикулярных клапанов сердца и другие.

4. Дополнить имеющиеся рекомендации по диспансерному наблюдению за детьми с врожденным двустворчатым клапаном аорты.

НАУЧНАЯ НОВИЗНА ИССЛЕДОВАНИЯ.

В данном исследовании у детей с ВДКА впервые:

- проведен комплексный одномоментный анализ данных ЭКГ, ФКГ, СФГ, ЭХОКГ и рентгенологического исследования, как при наличии, так и при отсутствии нарушений внутрисердечной гемодинамики, что позволило для каждого метода выделить ведущие диагностические синдромы;

- изучены частота, степень выраженности и причины нарушения гемодинамики в разных возрастных группах;

- проведено изучение наличия и частоты кардиальных проявлений дисплазии соединительной ткани;

- проанализировано состояние восходящего отдела аорты в группах с нарушениями внутрисердечной гемодинамики и без таковых;

- дополнены имеющиеся рекомендации по диспансерному наблюдению за детьми с врожденным двустворчатым клапаном аорты.

ПРАКТИЧЕСКАЯ ЗНАЧИМОСТЬ РАБОТЫ .

Проведенный комплексный одномоментный анализ клинических данных и инструментальных методов исследования позволил выделить главные, дополнительные и неспецифические диагностические критерии. Выявление дополнительных и неспецифических признаков диктует необходимость направления пациентов на ЭХОКГ - исследование для уточнения диагноза и своевременного проведения комплекса профилактических мероприятий.

Полученные результаты исследования дадут возможность выделить пациентов с ВДКА в группы риска по развитию инфекци-

онного эндокардита и клапанной недостаточности, кальциноза и стенозирования, нарушению ритма и проводимости, расширению восходящей аорты и развитию аневризмы аорты.

Дополнены имеющиеся рекомендации по диспансерному наблюдению за детьми с врожденным двустворчатым клапаном аорты для раннего предупреждения возможных осложнений.

ОСНОВНЫЕ ПОЛОЖЕНИЯ, ВНОСИМЫЕ НА ЗАЩИТУ:

1. Неинвазивные клинико - инструментальные методы диагностики врожденного двустворчатого клапана аорты.
2. Гемодинамическая характеристика и основные осложнения врожденного двустворчатого клапана аорты.
2. Значение выявления врожденного двустворчатого клапана аорты и диспансерного наблюдения по профилактике осложнений при данном пороке.

АПРОБАЦИЯ РАБОТЫ.

Тема диссертационного исследования утверждена Проблемной комиссией по педиатрии Саратовского государственного медицинского университета.

Фрагменты работы доложены на областной научно - практической конференции " Клинико - инструментальная диагностика инфекционного эндокардита " (Саратов, 1994); Всероссийской конференции с международным участием " Ультразвуковая диагностика заболеваний сердца, сосудов и внутренних органов " (Москва, 1996); Первой ежегодной сессии Научного центра сердечно - сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых (Москва, 1997); Проблемной комиссии по педиатрии Саратовского государственного медицинского университета (Саратов, 1997). Работа апробирована на объединенной межкафедральной конференции кафедр детских болезней лечебного факультета и кафедры хирургии стоматологического факультета СГМУ (Саратов, 1997).

РЕАЛИЗАЦИЯ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ.

Обоснованные в работе диагностические принципы и тактика при диспансерном наблюдении пациентов с РВКА внедрены в

Саратовском межобластном кардиохирургическом центре (руководитель - профессор Прелатов В.А.), областной детской больнице (главный врач - Мартынов Н.М.).

По материалам диссертации опубликовано 8 научных работ, в том числе 5 - в центральной печати.

ОБЪЕМ И СТРУКТУРА ДИССЕРТАЦИИ.

Диссертация изложена на 152 листах машинописи и состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и библиографического указателя. Работа иллюстрирована 15 таблицами и 18 рисунками. Библиографический указатель содержит 201 источник, из них 91 работа стечественных и 110 зарубежных авторов.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.

Работа проводилась в отделении функциональной диагностики 2 - ой городской клинической больницы г.Саратова.

Проведено комплексное клиничко - инструментальное обследование 80 пациентов с врожденным двустворчатым клапаном аорты в возрасте от 3-х до 46-и лет (в среднем 16,2 +/- 1,5 года). Лиц мужского пола было 60, женского 20 человек; соотношение 3:1. Детей до 18 лет было 56 (70%) человек. 28 (35%) пациентов обследовано в динамике в сроки от 8 до 43 месяцев (в среднем 17,5 +/- 2,6). В зависимости от возраста пациенты были разделены на 4 группы: 1- я - дети от 3- х до 7- и лет, 2- я - от 8- и до 12 лет, 3- я от 13- и до 18-и лет и 4- я взрослые старше 19 лет. Группа сравнения составлялась из пациентов без патологии сердечно - сосудистой системы, идентичных по возрасту и полу, исходя из конкретных задач исследования.

80 пациентам проводилось объективное обследование с изучением особенностей их развития, течения заболевания и генеалогического анамнеза.

Инструментальное обследование включало электрокардиографию, суточное мониторирование по Holter, фонокардиографию, сфигмографию, эхокардиографию в М - и В - режимах, доплеровское исследование (импульсное, непрерывно - волновое

и цветное картирование), рентгенологическое исследование органов грудной клетки в 3-х проекциях и инвазивные методы: катетеризацию полостей сердца и ангиокардиографию.

Для диагностики ВДКА методом ЭХОКГ использовали критерии, предложенные M.J.Miller и соавт. (1983): 1) наличие единственной диастолической эхо - линии в корне аорты (центральной или эксцентричной); 2) отсутствие Y - образной конфигурации клапанов аорты в диастолу; 3) две отдельные створки в систолу.

При ЭХОКГ в M-режиме определяли индекс эксцентричности - отношение половины диаметра аорты к наименьшему расстоянию между сомкнувшимися створками и стенкой аорты, значение которого в норме колеблется от 1,0 до 1,2.

При ЭХОКГ в B- режиме изучали размеры корня аорты, восходящего отдела и их соотношение, которое в норме составляет 0,6 - 0,8 см. Также определяли толщину створок ВДКА в диастолу, наличие пролябирования створок в систолу, наличие кальциноза и инфекционных вегетаций. За инфекционные вегетации принимали дополнительные образования на створках клапана в виде интенсивных эхо-сигналов. При определении кальциноза использовали прием, предложенный Г.М. Соловьевым (1990) : максимльно убирали мощность ультразвукового сигнала, несмотря на это внутри аорты был виден насыщенный эхо-сигнал, обусловленный лучшим отражением от кальцинированных тканей.

При двухмерном сканировании в " реальном " масштабе времени определяли кардиальные проявления дисплазии соединительной ткани: аномальные хорды в полости левого желудочка, пролябирование митрального и/ или трикуспидального клапанов, размер легочной артерии.

Методом доплерЭХОКГ изучали максимальный трансортальный кровоток, наличие и выраженность аортальной клапанной регургитации. Градиент давления рассчитывали с помощью уравнения Бернцлли. За нормальную величину принимали градиент давления до 15 мм рт.ст. Градиент давления от 16 до 30 мм рт.ст. рассматривали как незначительный стеноз, от 31 до 50 мм рт.ст. - умеренный, от 51 до 80 мм рт.ст. - выраженный и более 81 мм рт.ст. - реакый аортальный стеноз.

О наличии аортальной клапанной регургитации судили по выявлению дополнительного потока в диастолу в выходном отделе левого желудочка под створками аортального клапана.

В 3-х случаях было выполнено инвазивное исследование - катетеризация полостей сердца и ангиокардиография.

Из числа всех обследованных двое больных было прооперированы: 1) мужчине 44 лет выполнено протезирование аортального клапана по поводу резкого стеноза ВДКА, осложненного кальцинозом 2 - 3 степени и аневризматическим расширением восходящего отдела аорты; 2) девочке 14 лет выполнена резекция перешейки аорты по поводу коарктации аорты и резекция подклапанной мембраны по поводу резкого подклапанного мембранозного стеноза (при интраоперационной ревизии выявлен двустворчатый клапан).

Статистическая обработка результатов исследования выполнялась методом вариационной статистики с использованием компьютерной программы MEDSTAT. Математическая обработка производилась на персональном компьютере IBM PC/AT 386. Вычислялись среднее значение случайных величин (M) и средняя ошибка средней арифметической (+/-). Достоверность различий (p) между показателями определялись по критерию Стьюдента-Фишера (t). Достоверными считали различия при $p < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.

При анализе клинической картины выявлено, что 61,3% пациентов с ВДКА предъявляли те или иные жалобы. На колющие боли в области сердца, возникающие при эмоциональных и физических нагрузках жаловались 49%, приступы сердцебиений - 38,8%, головные боли - 18,4%, одышку при эмоциональной нагрузке - 14,3%, головокружение - 12,2%, повышенную утомляемость - 10,2%, давящие боли в области сердца, возникающие при физической нагрузке - 4,1%, познание - 2%. Характер жалоб свидетельствует о том, что в клинической картине при ВДКА преобладают жалобы астеноневротического характера, причем частота предъявляемых жалоб увеличивается с возрастом и при нарастании нарушений внутрисердечной гемодинамики. Наши данные отличаются от данных литературы, где указывается, что клиническая картина у взрослых пациентов маскируется клини-

ческими проявлениями ревматизма и ишемической болезни сердца. По нашим данным клиника ишемии миокарда отмечена только у 2 (12,5%) взрослых пациентов. Данных о клинических проявлениях ВДКА у детей в доступной литературе нами не найдено.

Неблагоприятные факторы антенатального периода в виде развившегося гистоза беременности выявлен в 15% случаев; в 6,3% случаях отмечено наличие врожденных пороков сердца среди родственников 1 и 2 степени родства. Было обследовано 38 родственников 1 степени родства (отец и мать), у 23,9% из них обнаружены изменения клапанного аппарата сердца в виде пролабирования митрального и аортального клапанов сердца, врожденного двустворчатого клапана аорты.

В 20% случаев выявлены признаки диспластического развития в виде воронкообразной грудной клетки, сколиоза грудного отдела позвоночника, плоской спины, гипермобильности суставов, врожденной паховой грыжи, пилоростеноза и заячьей губы. У 34,9% отмечено астеническое телосложение.

Аускультативная картина у пациентов с ВДКА характеризовалась большим разнообразием: систолический " ромбовидный " и протодиастолический шум над аортой выявлены у 48,8% обследованных, у 13,7% была " немая " форма порока и у остальных пациентов выслушивался систолический шум без четкой локализации.

Таким образом, анализ клинического течения ВДКА позволяет сделать вывод о том, что достоверная диагностика ВДКА, только по данным анамнеза и физикального осмотра, является чрезвычайно сложной проблемой. Однако, является возможным и необходимым заподозрить данный порок при наличии следующих признаков: наличие жалоб (колющие боли в области сердца, сердцебиение, головные боли, одышка при эмоциональной нагрузке, головокружение, повышенная утомляемость, слабость), астеническое телосложение, внешние проявления дисплазии соединительной ткани (воронкообразная грудная клетка, сколиоз грудного отдела позвоночника, гипермобильность суставов, пилоростеноз, плоская спина, врожденная паховая грыжа, заячья губа); патология клапанного аппарата, особенно аортального,

у родственников 1 степени родства, аускультативно - систолический шум в сердце. Эти данные выявлялись при тщательном распросе, внешнем осмотре и аускультации. В этих случаях необходимо проводить целенаправленное обследование для уточнения диагноза врожденного порока аортального клапана.

ЭКГ является рутинным методом диагностики ВДКА. В 77,5% случаев отмечались синусовый ритм, в 11,3% - синусовая брадикардия, в 10% - синусовая аритмия и в единичных случаях миграция водителя ритма, предсердный ритм и синусовая тахикардия. Однако, при холтеровском мониторировании были выявлены дополнительные нарушения ритма: чаще регистрировалась миграция водителя ритма и отмечались приступы суправентрикулярных тахикардий, которые не выявлялись при обычной ЭКГ. Среди пациентов старшей возрастной группы были сложные нарушения ритма в 17,6% случаев: трепетание предсердий и полная поперечная блокада.

Электрическая ось сердца была нормальной у 90% обследованных. При анализе проводимости выявлялись следующие изменения: нарушение внутривентрикулярной проводимости (16,3%), неполная блокада правой ножки пучка Гиса (15%) и единичные случаи блокады передней и задней ветвей левой ножки пучка Гиса.

При анализе предсердно - желудочковой проводимости выявлялась тенденция к ее ускорению у 28,8% пациентов. При этом у 21 (26,3%) человека имело место укорочение интервала PQ и у 2 (2,5%) - синдром Вольфа - Паркинсона - Уайта. У 11 (13,7%) человек отмечалось наличие изолированной дельта волны (проведение по пучку Махайма). Всего признаки функционирования дополнительных путей проведения насти было выявлено у 42,5% обследованных. С высокой частотой (48,8%) у пациентов с ВДКА наблюдался синдром ранней диастолической реполяризации желудочков. Дельта волны встречались приблизительно с одинаковой частотой во всех возрастных группах ($p > 0,05$).

Признаки гипертрофии миокарда левого желудочка отмечались у 23,8% человек и у 32,5% - нарушения процессов реполяризации, проявившиеся в отрицательных зубцах T в отведениях

I, II, III, AVL, V4-V6. Анализ данных данных в разных возрастных и гемодинамических группах показал, что признаки гипертрофии миокарда левого желудочка и нарушение процессов реполяризации имеют с одной стороны возрастозависимый характер, а с другой зависят от степени выраженности нарушений внутрисердечной гемодинамики.

Нам не удалось выявить электрокардиографические признаки, патогномоничные для ВДКА, однако, нужно отметить, что у этой группы пациентов с высокой частотой встречается синдром ранней диастолической реполяризации желудочков, признаки функционирования дополнительных путей проведения, приводящие к пароксизмам предсердной тахикардии.

Поэтому целесообразно всех пациентов с ВДКА отнести в группу риска по нарушениям ритма и проводимости и рекомендовать обязательное ЭКГ обследование, а при наличии жалоб на наличие жалоб на приступы сердцебиений - холтеровское мониторирование.

Неоднородность аускультативной картины ВДКА, определяемой при физикальном осмотре, находило свое подтверждение на фонокардиографии. В 71,3% случаев был зафиксирован обычный по амплитуде 1 тон, в 28,7% - сниженный. У 82,5% пациентов отмечено расщепление 1 тона. При синхронно записанной СФГ, второй компонент расщепленного 1 тона был идентифицирован как тон растяжения аорты. У 92,5% отмечалась нормальная амплитуда 2 тона и у 7,5% - сниженная. Наличие экстратонов зафиксированно у 67,5% обследованных, при этом в 47,5% это был 3 тон и в 20% - 4 тон. Систолические экстратоны (щелчки) отмечены у 25% пациентов с ВДКА.

Характер шумов отличался большим разнообразием. "Ромбовидный" систолический шум отмечен в 20% и в 16,3% случаев в сочетании с протодиастолическим шумом; изменчивый систолический шум над основанием сердца зарегистрирован у 20%, у 11,3% - "овальный" систолический шум над аортой. У 13,7% пациентов отсутствовали какие - либо шумы.⁶

В наших исследованиях показано, что у большинства пациентов с ВДКА имеется тон растяжения аорты. Наличие тона растяжения аорты встречалось, как в группах с выраженными нару-

менениями гемодинамики, так и с минимальными и при отсутствии нарушения функции клапана.

Таким образом, для пациентов с ВДКА оказалось характерным наличие тона растяжения аорты и выраженная переменность сердечных шумов.

При рентгенографии органов грудной клетки у 33,3% человек патологии не выявлено. У остальных пациентов определялись признаки гипертрофии левого желудочка и расширение восходящего отдела аорты. Анализ состояния восходящей аорты проводился с учетом степени выраженности нарушений гемодинамики и возрастного фактора. Полученные результаты свидетельствовали, что у пациентов с ВДКА при наличии гемодинамически выраженного стеноза и клапанной недостаточности достоверно чаще ($p < 0,05$) встречались удлинение 4 дуги и расширение восходящей аорты. Однако, следует отметить и высокую встречаемость расширения восходящей аорты (55%) и у пациентов без нарушения внутрисердечной гемодинамики и при гемодинамически незначимых стенозах (61,5%) и недостаточности (46,7%).

Таким образом, проведенный анализ рентгенологического исследования показал, что у большинства пациентов с ВДКА определялось патологическое расширение восходящего отдела аорты, причем эти изменения встречались и у большинства пациентов с ненарушенной функцией ВДКА и/или минимальными нарушениями гемодинамики.

При ЭХОКГ в М-режиме индекс эксцентricности у 11,3% человек был в пределах нормы, у 2,5% - не мог быть определен по техническим причинам, у остальных (86,2%) - колебался от 1,5 до 3,5.

Следовательно, на основании наших данных мы можем высказать мнение, что диагностическая ценность ИЭ, как маркера ВДКА, весьма высокая и его следует определять во всех исследованиях, а при его значениях, превышающих 1,5 проводить дуплексное сканирование для подтверждения или исключения ВДКА.

При ЭХОКГ в В-режиме нами выявлены все 4 анатомических типа строения ВДКА. "Истинных" ВДКА, когда имеются две равнозначные створки, было 18,7%, в остальных случаях створки были неравнозначными по площади, большая створка была ре-

результатом сращения двух других (правой и левой коронарных или левой и некоронарной створки).

У 31,3% обследованных градиент давления не превышал нормальных величин и не было клапанной недостаточности, то есть диагностирован ВДКА без нарушения функции; у 31,3% (25 человек) выявлены признаки стенозирования и у 37,4% - клапанной недостаточности. Незначительный стеноз был у 17,5% человек, умеренный - у 5%, выраженный - у 5%, резкий - у 3,8%. Из 25 человек у 10 одновременно наблюдалась незначительная клапанная недостаточность (+) и у 8 - умеренная (++).

Из 30 пациентов с " чистой " клапанной недостаточностью у 11,2% регургитация была незначительная (+), у 21,2% - умеренная, у 5% - выраженная.

При анализе характера и степени выраженности нарушений гемодинамики в разных возрастных группах были получены следующие данные: в старшей возрастной группе ВДКА достоверно реже ($p < 0,05$) функционировал без нарушений гемодинамики; разной степени выраженности стенозирования встречалось графически во всех возрастных группах ($p > 0,05$); частота и выраженность клапанной недостаточности достоверно чаще ($p < 0,05$) встречались у пациентов 3 и 4 групп.

Анализ причин клапанной недостаточности показал, что в 15% случаев на створках были выявлены клапанные вегетации, которые достоверно чаще ($p < 0,05$) выявлялись у пациентов 4 группы. У 55 (68,8%) человек имелось пролябирование створок и у 26,6% - отмечалось уплотнение края (краевой фиброз) створок.

Кальциноз, как причина стенозирования был у 12,5% человек, причем он достоверно чаще ($p < 0,05$) встречался у пациентов 4 группы. В остальных случаях причиной стенозирования было недостаточное раскрытие створок в систолу.

У 13,7% детей ВДКА сочетался с другими ВПС: коарктация аорты - 3 случая, открытый артериальный проток - 2, синдром Черешевского Тернена - 2, Аномалия Эбштейна - 1, аномалия внутригрудного расположения сердца - 1, и 1 сложный ВПС, который включал в себя коарктацию аорты, подклапанный мембранозный стеноз и ВДКА.

Аномальные хорды найдены у 57,5% человек, причем достоверно чаще ($p < 0,05$) у мужчин. АХ у пациентов с ВДКА выявлялись чаще, чем в популяции; у этих обследованных достоверно чаще ($p < 0,05$) выявлен синдром ранней диастолической реполяризации желудочков.

У 55% обследованных при ЭХОКГ наблюдалось утолщение по краю створок ("лохматость") - эхокардиографический признак миксоматозной дегенерации. Пролябирование створок было у 69,7% человек. По данному вопросу наши данные отличаются от данных литературы, где указывается на редкую встречаемость пролябирования створок у пациентов с ВДКА.

Проведенный анализ наличия и степени выраженности пролябирования створок ВДКА в разных возрастных группах показал возрастозависимый характер этого признака - частота его выявления и степень его выраженности увеличивается с возрастом.

Пролябирование атриовентрикулярных клапанов мы отметили у 53,8% человек. Меньше всего случаев было в младшей группе, в остальных группах этот признак встречался приблизительно с одинаковой частотой. У 31,3% пациентов было выявлено пролябирование трикуспидального клапана. У 42,5% - многоклапанное пролябирование - признак генерализованной дисплазии соединительной ткани.

По данным ЭХОКГ нами также был проведен анализ состояния восходящей аорты. Полученные нами результаты свидетельствовали о том, что степень расширения восходящей аорты зависит от степени выраженности нарушений гемодинамики с одной стороны, а с другой - от возраста. В группе пациентов из 25 человек без нарушения гемодинамики расширение аорты отмечено у 76% человек. При выраженных стенозе и недостаточности - у 100% человек. Всего же расширение восходящей аорты отмечено у 82,5% пациентов с ВДКА.

Таким образом, в работе проведен комплексный одномоментный анализ ЭКГ, ФКГ, СФГ, ЭХОКГ и рентгенограмм у лиц с ВДКА в разных возрастных группах, с нарушениями внутрисердечной гемодинамики и без таковых; определены структура и причины стенозирования и клапанной недостаточности; выявлен характер

сопутствующей патологии сердечно - сосудистой системы; выделены возможные факторы риска внезапной сердечной смерти.

На основании проведенного исследования можно заключить, что врожденный двустворчатый клапан аорты - сложный порок, его характеризует многообразие анатомических вариантов, вариабельность гемодинамических нарушений, прогрессирующее течение, то есть, стереотипное предстардение о ВДКА, как о пороке с доброкачественным течением и благоприятным прогнозом ошибочно.

ВЫВОДЫ:

1. Врожденный двустворчатый клапан аорты встречается в 10,3% случаев среди врожденных пороков сердца; как самостоятельный порок в 86,3% и в сочетании с другими ВПС в 13,7% случаев. У лиц мужского пола в 3 раза чаще, чем у лиц женского пола.

2. В диагностике ВДКА ведущая роль принадлежит доплер-ЭХОКГ, которая позволяет видеть особенности анатомического строения: количество створок, наличие пролабирования, инфекционных вегетаций, кальциноза, а также определять характер, степень выраженности и причины нарушения внутрисердечной гемодинамики.

3. Комплексный одномоментный анализ клинических данных, ЭКГ, ФКГ, СФГ и рентгенографии дает возможность выявить наиболее часто встречающиеся признаки, которые относятся к дополнительным диагностическим критериям: жалобы астеноневротического характера, внешние проявления дисплазии соединительной ткани, наличие признаков функционирования дополнительных путей проведения на ЭКГ, тон растяжения аорты и систолический шум с эпицентром над аортой на ФКГ.

4. ВДКА у 37,4% пациентов протекает с признаками клапанной недостаточности, у 31,3% - стенозирования и у 31,3% - нарушения гемодинамики отсутствуют. Основными причинами стенозирования являются: недостаточная степень раскрытия створок в систолу, кальциноз или сочетание этих факторов. Основными причинами клапанной недостаточности являются: пролабирование створок, краевой фиброз, инфекционный эндокардит или

сочетание нескольких факторов. Кальциноз, стенозирование и клапанная недостаточность имеют тенденцию с возрастом прогрессировать.

5. При ВДКА выше, чем в популяции встречаются кардинальные проявления дисплазии соединительной ткани сердца: в 57,5% случаев имеются аномальные хорды; в 68,7% - пролапс аортального клапана; в 41,3% - пролапс митрального клапана; в 31,3% - пролапс трикуспидального клапана; в 26,3% - двухклапанное пролабирование; в 16,3% - трехклапанное пролабирование, что свидетельствует о слабости соединительной ткани или избыточной дегенерации соединительнотканного остова сердца у пациентов с ВДКА.

6. У 82,5% пациентов с ВДКА имеется патологическое расширение восходящего отдела аорты. Основными факторами, которые влияют на степень расширения восходящей аорты являются: выраженность генодинамических нарушений и возрастной фактор.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.

I. ДИАГНОСТИКА.

В практической деятельности врача для ранней диагностики ВДКА необходимо ориентироваться на следующие критерии:

ГЛАВНЫЕ.

1. Эхокардиографические признаки в В - режиме:

- а) наличие двух створок при исследовании по короткой оси на уровне корня аорты;
- б) единственная диастолическая эхо - линия в корне аорты (центральная или эксцентричная);
- в) отсутствие Y - образной конфигурации клапанов аорты в диастолу;
- г) очевидная разница в размерах створок.

2. Эхокардиографические признаки в М - режиме: индекс эксцентричности более 1,5.

ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ.

1. Анамнестические: наличие патологии аортального клапана среди родственников 1 степени родства.
2. Клинические: астеническое телосложение, признаки диспластического развития.

3. Электрокардиографические: наличие синдрома ранней диастолической реполяризации желудочков, признаки функционирования дополнительных путей проведения, гипертрофия левого желудочка.

4. Фонокардиографические: наличие тона растяжения аорты, систолический и/или диастолический шум с эпицентром над аортой.

5. Рентгенологические: расширение восходящей аорты.

НЕСПЕЦИФИЧЕСКИЕ.

1. Клинические: колющие боли в области сердца, сердцебиение, одышка при эмоциональной нагрузке, головная боль, головокружение, быстрая утомляемость при физической нагрузке, слабость.

2. Электрокардиографические: нарушение реполяризации в виде отрицательных зубцов T в отведениях I, II, AVL, V5-V6.

3. Фонокардиографические: снижение 1 тона, изменчивый систолический шум без четкой локализации.

II. ПРОФИЛАКТИКА И ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ.

Частота кардиологического обследования детей с ВДКА зависит от выраженности нарушений внутрисердечной гемодинамики и наличия осложнений.

Рекомендуется:

1. При нормально функционирующей ВДКА ежегодное доплерэхокардиографическое обследование. Желательно проводить цветное доплеровское картирование, как наиболее эффективное в диагностике клапанной недостаточности. При наличии признаков стенозирования и / или недостаточности частота осмотров увеличивается. Прогрессирование клапанной недостаточности и / или стенозирования требует обязательной консультации кардиохирурга для определения дальнейшей тактики ведения больного.

2. Обязательное ЭКГ обследование для выявления возможных нарушений ритма и проводимости, при необходимости - холтеровское мониторирование.

3. Учитывая риск развития инфекционного эндокардита, всех пациентам с ВДКА показано профилактическое введение антибиотиков при проведении хирургических и других инвазивных манипуляций (удаление зубов, миндалин, рентгеноурологич...

кие исследования и другие).

4. Детям с ВДКА не рекомендуются занятия в спортивных секциях, подбор физической нагрузки должен производиться индивидуально, с учетом характера и выраженности нарушений гемодинамики, а также наличия одышечных.

5. Степень выраженности нарушений внутрисердечной гемодинамики и наличие расширенной восходящей аорты следует учитывать при профессиональной ориентации. Не рекомендуются профессии, связанные с большими физическими и эмоциональными напряжениями.

6. Всем пациентам с ВДКА и расширенной восходящей аортой необходимо поддерживать артериальное давление в пределах возрастной нормы для предупреждения развития аневризмы восходящей аорты, а также поддерживать относительно низкое содержание общего холестерина крови.

СПИСОК РАБОТ, ОПУБЛИКОВАННЫХ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ.

1. Инструментальные методы исследования в кардиохирургии // Инструментальные методы исследования во врачебной практике. - Саратов, 1996. - с. 55 - 60. (соавт. - Е.С.Макаровская, В.А.Прелатов, В.А.Борисов, М.А.Карлова).

2. Особенности инструментальной диагностики и варианты клинического течения двустворчатого клапана аорты // Там же. - с. 86 - 87. (соавт. - Р.Д.Багирова, Е.С.Макаровская, В.А.Борисов).

3. Эхокардиографическая диагностика инфекционного эндокардита // Там же. - с. 87 - 89. (соавт. - Е.С.Макаровская, В.А.Борисов, И.А.Глушач).

4. Особенности внутрисердечной гемодинамики у лиц с двустворчатым клапаном аорты // Современные методы ультразвуковой диагностики заболеваний сердца, сосудов и внутренних органов. - Москва, 1996. - с. 170 - 171. (соавт. - Е.С.Макаровская).

5. Место современной эхокардиографии в клинко-инструментальной диагностике врожденных пороков сердца // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 1996. - № 6. - с. 78. (соавт. - В.А.Прелатов, Е.С.Макаровская, В.А.Борисов, И.Ф.

Ратанов, М.А.Карпова).

6. Состояние восходящего отдела аорты при врожденной двустворчатой клапане аорты // Грудная и сердечно - сосудистая хирургия. - 1997. - № 2. - с. 146. (соавт. - В.Ф.Коляденко, Е.С.Мижаровская, Е.И.Скопина).

7. Врожденный двустворчатый клапан аорты и малые аномалии развития сердца // Там же. - с. 146. (соавт. - В.Ф.Коляденко, Е.С.Макаровская).

В. Факторы риска внезапной сердечной смерти при врожденной двустворчатой клапане аорты // Грудная и сердечно - сосудистая хирургия. - 1997. - № 5. - с. 77 (соавт. В.А.Прелатов, В.Ф. Коляденко, Е.С. Макаровская).

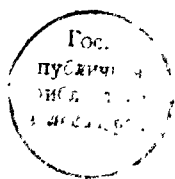
Из фондов Российской национальной библиотеки

РНБ Русский фонд

2004-4

31155

Из фондов Российской национальной библиотеки



2004-4
РНБ
31155