



Врожденный стеноз аорты — группа пороков, характеризующихся препятствием на пути тока крови из левого желудочка в аорту. Среди прочих врожденных пороков аортальный стеноз составляет 2—5%.

При врожденном стенозе препятствие току крови может располагаться на трех уровнях. Наиболее часто встречается клапанный стеноз, представляющий собой мембрану из сросшихся по комиссурам створок клапана. Отверстие обычно расположено в центре и может быть различных размеров. Нередко клапан может состоять из двух створок. Вторым видом стеноза — подклапанный стеноз — обычно представлен серповидной фиброзной складкой, располагающейся в выводном отделе на различном уровне под клапанами аорты. При третьем виде стеноза — надклапанном — стенозирование происходит за счет полулунной мембраны внутри просвета восходящей аорты выше устья коронарных артерий. Нередко «а этом уровне имеется циркулярное сужение и самой аорты.

Нарушение гемодинамики определяется препятствием току крови и степенью его выраженности. Для преодоления сопротивления стеноза и поддержания удовлетворительного уровня кровотока в большом круге кровообращения левый желудочек прорабатывает повышенную работу, систолическое давление в нем резко возрастает. Давление же в аорте дистальнее стеноза снижено или находится на нижней границе нормы.

Диагностика. Клиническое течение заболевания зависит от степени выраженности стеноза. В случаях резкого стеноза тяжелое течение проявляется сразу после рождения и приводит к смерти больных в раннем детском возрасте. Начальные признаки порока появляются при сужении устья аорты на 10—20%.

При осмотре больных удается отметить пульсацию в яремной ямке. Там же определяется систолическое дрожание. Верхушечный толчок усилен. Границы сердца увеличены влево. ЭКГ-исследование не выявляет специфических признаков порока, но дает информацию о степени нарушения гемодинамики по выраженности признаков гипертрофии и перегрузки левого желудочка. Рентгенологически тень сердца увеличена влево, талия выражена. Сосудистый пучок расширен. Особенно больших размеров он бывает при клапанном стенозе за счет постстенотического расширения

Добавил(а) Wobe  
03.08.11 09:52

---

восходящей аорты. Во второй косой проекции значительно увеличена дуга левого желудочка, который может полностью закрывать ретрокардиальное пространство.

Зондирование сердца и ангиокардиография позволяют установить абсолютные признаки порока. При измерении давления в желудочке и аорте выявляется градиент систолического давления. Величина его самый важный показатель степени стеноза; иногда он достигает 100 мм рт. ст. и более. По характеру кривой давления, записываемого при выведении зонда из аорты в желудочек, возможно установить и форму стеноза. Для клапанного стеноза характерен резкий перепад систолического давления на границе между желудочком и аортой. При подклапанном стенозе перепад давления регистрируется на фоне желудочковой кривой, а при надклапанном стенозе он регистрируется в момент нахождения зонда в аорте. Вентрикулография дает возможность четко визуализировать форму порока. При клапанном стенозе сужение потока контрастной массы отмечается на уровне клапанного кольца, дистальнее которого обнаруживается расширение восходящей аорты. Подклапанный стеноз проявляется сужением потока в области выводного отдела желудочка, а при надклапанном оно расположено в области восходящей аорты.

Дифференциальный диагноз. Врожденный аортальный порок необходимо дифференцировать от идиопатического субаортального стеноза, дефекта межжелудочковой перегородки.

Лечение только хирургическое. Оно показано больным с выраженной клинической картиной заболевания, значительной перегрузкой левого желудочка по данным ЭКГ и градиентом систолического давления по обе стороны стеноза не менее 50 мм рт. ст.

Прогноз. Непосредственные и отдаленные результаты хирургического лечения аортального стеноза вполне благоприятны. Основной причиной неудовлетворительных результатов является недостаточность аортального клапана, которая встречается в 10—15% случаев после устранения клапанного стеноза.