

ОСОБЕННОСТИ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ РЕДКО ВСТРЕЧАЮЩЕГОСЯ МОРФОЛОГИЧЕСКОГО ТИПА СУБАОРТАЛЬНОГО СТЕНОЗА — КУПОЛООБРАЗНОЙ МЕМБРАНЫ

УДК 616.132–007.271–07–08
Поступила 20.11.2012 г.



В.Е. Орлов, врач сердечно-сосудистый хирург 1-го кардиохирургического отделения¹;
Ю.В. Белоусов, д.м.н., профессор кафедры лучевой диагностики ФПКВ²

¹Специализированная кардиохирургическая клиническая больница, Н. Новгород, 603136, ул. Ванеева, 209;

²Нижегородская государственная медицинская академия, Н. Новгород, 603005, пл. Минина и Пожарского, 10/1

Цель исследования — проанализировать особенности хирургических вмешательств, технику коррекции, непосредственные и отдаленные результаты лечения редкого морфологического типа субаортального стеноза — куполообразной мембраны, с учетом дифференциальной диагностики с другими врожденными аномалиями, вызывающими обструкцию выводного отдела левого желудочка.

Материалы и методы. Анализ выполнен на примере двух клинических случаев лечения больного 20 лет и больной 4 лет, которые были прооперированы на базе 1-го кардиохирургического отделения Специализированной кардиохирургической клинической больницы Н. Новгорода. Операции проводились по стандартной методике, с использованием трансстерального срединного доступа. У обоих пациентов применяли нормотермическую перфузию с окклюзией аорты в условиях фармако-холодовой кардиopleгии.

Результаты. Установлено, что наиболее информативным методом диагностики любого анатомического варианта субаортального стеноза является эхокардиографическое исследование, позволяющее установить диагноз и уточнить морфологический тип обструкции на пути «левый желудочек–восходящая аорта». При определении показаний к хирургической коррекции анализируемого порока следует обязательно проводить дифференциальную диагностику куполообразного морфологического типа субаортальной мембраны с характерной деформацией передней створки митрального клапана как одной из причин субаортальной обструкции. Техника операций при куполообразной мембране заключается в циркулярной резекции фиброзного образования, стенозирующего выводной отдел левого желудочка.

Ключевые слова: субаортальный стеноз; субаортальная мембрана; митральный клапан.

English

The Diagnostic and Treatment Characteristics of a Rare Morphological Type of Subaortal Stenosis — Dome-Shaped Membrane

V.E. Orlov, Cardiovascular Surgeon, the 1st Cardiac Surgery Department¹;

Yu.V. Belousov, D.Med.Sc., Professor, the Department of Radiodiagnosis, the Faculty of Doctors' Advanced Training²

¹Specialized Cardiological Clinical Hospital, Vaneeva St., 209, Nizhny Novgorod, Russian Federation, 603136;

²Nizhny Novgorod State Medical Academy, Minin and Pozharsky Square, 10/1, Nizhny Novgorod, Russian Federation, 603005

The aim of the investigation was to analyze the features of surgical interventions, correction technique, immediate and long-term results of the treatment of a rare morphological type of subaortal stenosis — dome-shaped membrane taking into consideration differential diagnosis with other congenital anomalies causing left ventricular outflow obstruction.

Materials and Methods. Two medical cases were under study: a 20-year-old male patient and a 4-year-old girl operated in Nizhny Novgorod Specialized Cardiological Clinical Hospital. The operations were performed according to standard practice using transsternal median approach. Both patients underwent normothermic perfusion with aortic occlusion under pharmacohypothermic cardioplegia.

Results. Echocardiography was found to be the most informative diagnostic technique of any anatomical variant of subaortal stenosis, since it enables to make a diagnosis and determine a morphological obstruction type on the way "left ventricle-ascending aorta". When determining the indications for a surgical correction of the studied anomaly, one should carry out a differential diagnosis of a dome-shaped morphological type of subaortal membrane with characteristic deformity of the anterior mitral leaflet as one of the causes of subaortal obstruction. The surgery technique for a dome-shaped membrane consists in circular resection of fibrous mass obstructing the left ventricular outflow.

Key words: subaortal stenosis; subaortal membrane; mitral valve.

Для контактов: Орлов Виталий Евгеньевич, тел. моб. 8-903-607-95-11; e-mail: orlowve@yandex.ru

Субаортальный врожденный стеноз характеризуется большим разнообразием анатомических вариантов, которые различаются по анатомическому субстрату, протяженности, вовлеченности митрального и аортального клапанов [1–4]. Эти варианты представлены четырьмя основными морфологическими типами: фиброзный, фиброзно-мышечный, мышечный, куполообразная мембрана. Наиболее редко встречается дискретный субаортальный стеноз, представленный куполообразной мембраной (3,7% случаев от всех субаортальных стенозов), а наиболее часто — субаортальная обструкция в виде короткого сегмента, протяженность которого составляет менее трети диаметра аорты [5]. Самые большие трудности вызывает лечение таких редких форм субаортальной обструкции, как патология подклапанного аппарата митрального клапана, выражающаяся в наличии добавочных структур или аномалии крепления хорд и папиллярных мышц в выводном отделе левого желудочка (куполообразная деформация митрального клапана) [6–8]. Очень часто такие формы подклапанного стеноза аорты сочетаются с другими внутрисердечными пороками и нередко маскируются ими [9–11].

Цель исследования — проанализировать особенности хирургических вмешательств, технику коррекции, непосредственные и отдаленные результаты лечения редкого морфологического типа субаортального стеноза — куполообразной мембраны, с учетом дифференциальной диагностики с другими врожденными аномалиями, вызывающими обструкцию выводного отдела левого желудочка.

Материалы и методы. На базе 1-го кардиохирургического отделения Специализированной кардиохирургической клинической больницы (СККБ) за последние 10 лет выполнены 2 операции по поводу врожденного субаортального стеноза, обусловленного редким типом куполообразной мембраны (2005 и 2009 гг.), — больной Л. 20 лет и больной Т. 4 лет. Обоим больным наряду с клиническим обследованием проводили электрокардиографию, рентгенографию грудной клетки и трансторакальную эхокардиографию. Операции выполняли по стандартной методике, с использованием трансстернального срединного доступа. Применяли нормотермическую перфузию с окклюзией аорты в условиях фармако-холодовой кардиopleгии. Доступ к аортальному клапану и подклапанным структурам осуществляли через поперечную аортотомию. Пациенты были обследованы в отдаленные сроки после операции (через 6 лет — больной Л. и через 2 года — больная Т.).

Анамнез заболевания. Больной Л. 20 лет оперирован по поводу коарктации аорты в 1991 г. в 7-летнем возрасте. Была выполнена непрягая истиопластика аорты. При обследовании в 2002 г. выявлен субаортальный стеноз с умеренными нарушениями гемодинамики. В дальнейшем отмечено прогрессирование субаортального стеноза. В 2005 г. поступил на плановое оперативное лечение.

У больной Т. 4 лет врожденный порок сердца впервые был установлен в роддоме. Декомпенсации кровообращения не было. В декабре 2006 г. обследована в СККБ, поставлен диагноз «субаортальный стеноз,

двустворчатый аортальный клапан». Оперативное лечение не предлагалось ввиду умеренных гемодинамических нарушений. В дальнейшем отмечено прогрессирование субаортального стеноза. В 2009 г. поступила на плановое оперативное лечение.

Анамнез жизни. Больной Л. Наследственность неотягощена. Перенесенные заболевания: грипп, ветряная оспа. Вирусный гепатит, туберкулез, инфекционные заболевания отрицает. Аллергии на лекарственные препараты не отмечено. Гемотрансфузии не проводились.

Больная Т. Наследственность неотягощена. Ребенок от первой физиологически протекавшей беременности, срочных родов, родоразрешение произошло путем «кесарева сечения» (родовая слабость). Масса при рождении — 3190 г. Искусственное вскармливание. Росла и развивалась по возрасту. В год масса составляла 9000 г. Перенесенные заболевания: острые респираторные заболевания. Вирусного гепатита, туберкулеза, инфекционных заболеваний не было. Аллергии на лекарственные препараты не отмечено. Гемотрансфузии не проводились.

Объективный статус. Больной Л. Состояние удовлетворительное. Сознание ясное, положение активное. Кожа и видимые слизистые оболочки — физиологической окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Частота дыхания — 17 в минуту. Тоны сердца ритмичные, частота сердечных сокращений (ЧСС) — 82 в минуту. АД — 110/70 мм рт. ст. Выслушивается систолический шум над аортой. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Отеков нет. Мочеиспускание, стул — в норме. Пульсация на ногах отчетливая.

Больная Т. Состояние удовлетворительное. Сознание ясное, положение активное. Кожа и видимые слизистые оболочки — физиологической окраски. Периферические лимфоузлы не увеличены. В легких везикулярное дыхание, хрипов нет. Частота дыхания — 25 в минуту. Тоны сердца ритмичные, ЧСС — 120 в минуту. Границы сердца не расширены. Выслушивается систолический шум, эпицентр — во втором межреберье справа от грудины. Живот мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Отеков нет. Мочеиспускание, стул — в норме. Пульсация на бедренных артериях отчетливая.

Данные клинических методов исследования. Больной Л. Электрокардиография: дыхательная аритмия, ЧСС — 55–73 в минуту. Левogramма. Гипертрофия левого желудочка с систолической перегрузкой. Неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса. Рентгенография грудной клетки: легочные поля прозрачные, легочный рисунок — усилен сосудистый компонент, кардиоторакальный коэффициент (КТК) — 50%, индекс Мура — 25%. Эхокардиоскопия: отмечается концентрическая гипертрофия левого желудочка. Диаметр кольца аортального клапана — 21 мм, клапан двустворчатый, с выраженным фиброзом створок. Эксцентрическая подклапанная мембрана округлой формы с градиентом систолического давления (ГД) 66 мм рт. ст.

Больная Т. Электрокардиография: синусовый ритм, ЧСС — 96 в минуту. Нормограмма. Гипертрофия левого желудочка. Рентгенография грудной клетки: тень сердца умеренно расширена в поперечнике, контуры четкие, удлинена дуга легочной артерии, расширена дуга левого желудочка, аортальная конфигурация тени сердца, КТК — 57%, индекс Мура — 37%. Равномерно расширен сосудистый пучок, преимущественно за счет тени вилочковой железы. Видимые легочные поля воздушные, рисунок прослеживается, умеренно расширен сосудистый компонент. Эхокардиоскопия: концентрическая гипертрофия левого желудочка в его выводном отделе, на 4 мм ниже некоронарной створки лоцируется дополнительное образование округлой формы, подвижное, пролабирующее в систолу через аортальное отверстие, создающее турбулентный поток. ГД — 66 мм рт. ст. Фиброз створок аортального клапана, клапан трехстворчатый. Регургитация в выводящий отдел ЛЖ не определяется.

Показания к операции. Показанием к операции в обоих случаях стало наличие субаортальной обструкции с ГД «левый желудочек–восходящая аорта» более 50 мм рт. ст.

Техника оперативного вмешательства. Обе операции выполнялись в условиях искусственного кровообращения, фармакоолодовой кардиopleгии. Доступ к сердцу — через срединную стернотомию. Доступ к аортальному клапану и подклапанным структурам — через поперечную аортотомию (рис. 1).

Технически хирургическое вмешательство заключалось в циркулярном иссечении субаортальной мембраны, которая в данных случаях была представлена истонченным фиброзным образованием, не связанным со створками аортального клапана и представляющим собой куполообразное выпячивание, напоминающее деформированную переднюю створку митрального клапана (рис. 2). Это обуславливало интраоперационную четкую дифференциацию клапанных структур и фиброзной мембраны, которую было необходимо иссекать. Время пережатия аорты составило 74 мин в первом случае и 42 мин — во втором.

Результаты и обсуждение. В целом послеоперационный период в обоих случаях протекал гладко. У обоих пациентов отмечались явления умеренно выраженной сердечно-сосудистой недостаточности, купированные в течение двух послеоперационных дней. Пациенты были экстубированы на 2-е сутки после операции и на 3-и сутки переведены в палату. По результатам контрольного эхокардиографического обследования на момент выписки резидуальный ГД на выходе из левого желудочка составил 10 мм рт. ст. у больного

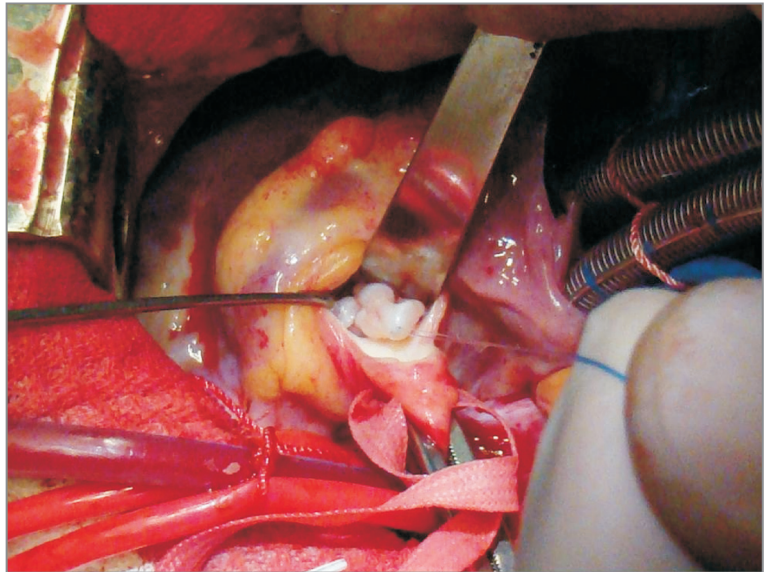


Рис. 1. Куполообразная мембрана



Рис. 2. Иссеченная мембрана

Л. и 5 мм рт. ст. у больной Т. Недостаточность аортального клапана отсутствовала. У пациента Л. на 7-е послеоперационные сутки отмечались умеренные явления экссудативного перикардита, расцененные как проявления посткардиотомного синдрома. На фоне лечения нестероидными противовоспалительными и мочегонными препаратами явления перикардита купированы к 10-м послеоперационным суткам. Пациенты выписаны в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение кардиолога по месту жительства на 11-е и 9-е сутки соответственно.

Отдаленные результаты были изучены в сроки 6 лет у больного Л. и 2 года — у больной Т. Возраст наблюдаемых пациентов на момент последнего обследования в июле 2011 г. составил 26 и 6 лет соответственно. Результат операции в обоих случаях

**Динамика показателей толщины стенок
левого желудочка, систолическая/диастолическая, мм**

Пациенты	Задняя стенка левого желудочка, мм		Межжелудочковая перегородка, мм	
	до операции	после операции	до операции	после операции
Пациент Л.	22/13	18/13	23/15	19/14
Пациентка Т.	10/7	9/6	11/8	10/7

расценен как хороший. Явлений сердечно-сосудистой недостаточности при физикальном осмотре не выявлено. Субъективно пациенты не предъявляли жалоб, хорошо переносили умеренную физическую нагрузку. При стандартных методах обследования в 2011 г. обнаружилась положительная динамика в виде уменьшения гипертрофии левого желудочка (см. таблицу).

Градиент систолического давления на пути «левый желудочек–аорта» у пациента Л. составил 21 мм рт. ст., у пациентки Т. — 14 мм рт. ст. Аортальная недостаточность не отмечалась.

Подводя итоги, следует отметить, что выполнение оперативных вмешательств по поводу врожденного субаортального стеноза, обусловленного редким типом куполообразной мембраны, связано с рядом дополнительных технических трудностей, заключающихся в необходимости четкого дифференцирования мембраны с характерной «куполообразной» деформацией митрального клапана, которая дает схожую клиническую картину субаортальной обструкции, но требует принципиально иного хирургического подхода к коррекции.

Заключение. При диагностике и определении показаний к хирургической коррекции редкого субаортального стеноза — куполообразной мембраны — необходимо проводить его дифференциальную диагностику с характерной деформацией передней створки митраль-

ного клапана как одной из причин обструкции выводного отдела левого желудочка. Техника операций при куполообразной мембране заключается в циркулярной резекции фиброзного образования, стенозирующего выводной отдел левого желудочка.

Литература/References

1. Банкл Г. Аортальный стеноз. В кн.: Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. М: Медицина; 1980; с. 157–167. Bankl G. Aortal'nyu stenoz. V kn.: *Vrozhdennyye poroki serdtsa i krupnykh sosudov* [Aortal stenosis. In: Congenital diseases of heart and great vessels]. Moscow: Meditsina; 1980; p. 157–167.
2. Brauner R., Laks H., Drinkwater D., et al. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1835–1842.
3. Marasini M., Zannini L., Ussia G.P., et al. Discrete subaortic stenosis: incidence, morphology, and surgical impact of associated subaortic anomalies. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 1763–1768.
4. Rayburn S., Netherland D., Heath B. Discrete membranous subaortic stenosis: improved results after resection and myectomy. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 105–109.
5. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца. Киев: Книга-полюс; 2010. Zin'kovskiy M.F. *Vrozhdennyye poroki serdtsa* [Congenital heart diseases]. Kiev: Kniga-polyus; 2010.
6. Mavrodius C., Backer C.L. *Pediatric cardiac surgery*. USA, Mosby; 2003.
7. Geva A., McMahon C.J., Gauvreau K., et al. Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children. *J Am Coll Cardiol* 2007; 50(15): 1498–1504.
8. Oliver J.M., Gonzalez A., Gallego P. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J Am Coll Cardiol* 2001; 38: 835–842.
9. Rohiccek C.V., Font Del Pinto S., Hosking M., et al. Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children. *Heart* 1999; 82: 708–713.
10. Rayburn S., Netherland D., Heath B. Discrete membranous subaortic stenosis: improved results after resection and myectomy. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 105–109.
11. Freedom R.M. The long and the short of it: some thoughts about the fixed forms of left ventricular outflow tract obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1997; 30: 1843–1846.