

УДК 616.126.32-037-073-089

Б.М. Тодуров

ГУ «Институт сердца МЗ Украины», Киев

Случай успешной коррекции надклапанного стеноза аорты у пациента с синдромом Вильямса – Бойрена

В статье описан случай успешной коррекции редкого порока сердца – надклапанного стеноза аорты у женщины с генетическим синдромом Вильямса – Бойрена. У пациентки в возрасте 37 лет выявлены локальное сужение аорты по типу «песочных часов» на уровне синотубулярного соединения с градиентом давления 100 мм рт. ст. и умеренные локальные стенозы легочной артерии. Больной выполнена коррекция порока в условиях искусственного кровообращения. Проведена аортопластика по McGoon аутоперикардом с хорошим непосредственным результатом. Хирургическая коррекция надклапанного стеноза аорты является методом выбора во всех случаях выявления данной патологии.

Ключевые слова: надклапанный стеноз аорты, синдром Вильямса – Бойрена, аутоперикард.

Надклапанный стеноз аорты – редкий врожденный порок сердца, встречающийся у 1 на 25 000 новорожденных [1]. По разным данным [2, 5, 7], в 14–61 % случаев аномалию наблюдают у больных с синдромом Вильямса – Бойрена, в основе которого лежит генетическое нарушение синтеза эластина – главного структурного компонента средней оболочки артерий мышечно-эластического типа. Этим объясняется тот факт, что больные с данным генетическим синдромом, помимо надклапанного стеноза аорты, имеют сопутствующие стенозы легочных артерий (ЛА), чаще дистальных отделов. При анатомическом варианте порока с локальным сужением аорты в области синотубулярного соединения с хорошо развитыми аортальными синусами и нескомпromетированными коронарными артериями возможна классическая аортопластика по McGoon [3]. Для реконструкции стенки аорты в последнее время используют аутоперикард (фиксированный глутаральдегидом) [4, 9, 10].

Клинический случай

Пациентка Х., 37 лет, поступила в Институт сердца МЗ Украины с диагнозом надклапанного стеноза аорты. Эхокардиографическое исследование

показало выраженный надклапаный стеноз аорты, стеноз правой ветки ЛА с градиентом давления 73 мм рт. ст. Также проведено зондирование: надклапаный стеноз аорты с градиентом давления 73 мм рт. ст. Выполнена компьютерная томография (рис. 1), результаты исследования: надклапаный стеноз аорты (дискретный тип), расположен непосредственно над синусом Вальсальвы. Дистальная часть восходящей аорты нормальная в размере. Корень аорты 22 мм, синотубулярное соединение 9,2 мм. Корень ЛА 27 × 31 мм, ствол ЛА 28 мм. Левая ветка ЛА 13,8 × 10,7 мм, 4 см дистальнее устья, диаметр 26 мм. Правая ветка ЛА 7,7 × 7,0 мм в устье, 3 см дистальнее устья, диаметр 26 мм.

Хирургическая техника

Пациентке выполнена коррекция порока в условиях искусственного кровообращения (105 мин), гипотермии (26 °С) и фармакоологической кардиopleгии (время ишемии миокарда – 41 мин). Восходящая аорта была рассечена в продольном направлении через синотубулярное соединение с переходом на некоронарный синус. Выполнена резекция фиброзного циркулярного валика, суживающего просвет аорты на уровне



Рис. 1. Компьютерная томограмма пациентки Х., 37 лет. Надклапанный стеноз аорты (указано стрелкой)

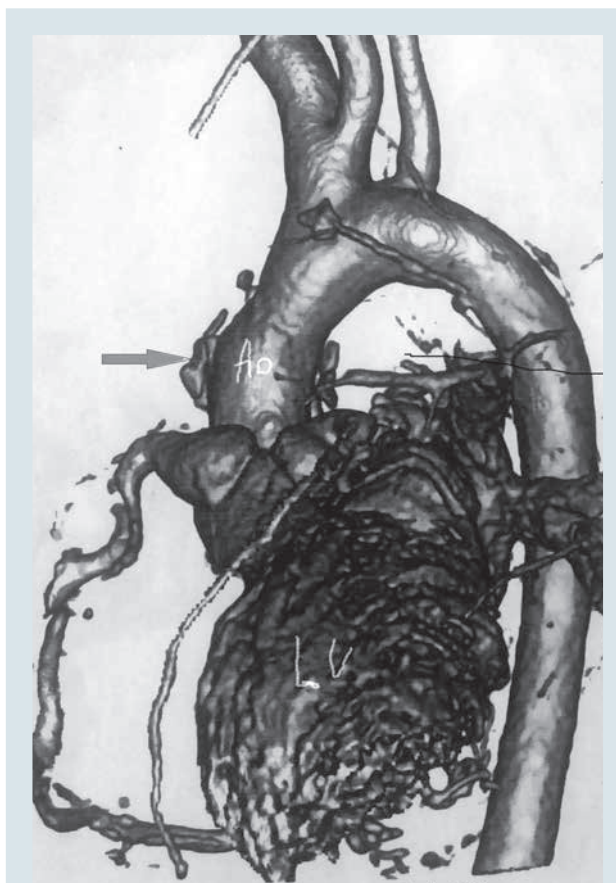


Рис. 2. Компьютерная томограмма пациентки Х. после операции: дискретный надклапанный стеноз аорты устранен с помощью аутоперикардиальной заплата (указано стрелкой)

синотубулярного соединения. После выполнения ревизии аортального клапана и устьев коронарных артерий бужами, которая показала, что они не вовлечены в патологический процесс. Операция завершена пластикой восходящей аорты заплатай каплевидной формы из аутоперикарда (обработанным раствором глутаральдегида), фиксированной непрерывным швом из полипропилена 6/0. Пластика правой ветви и ствола ЛА проведена также заплатай из нативного аутоперикарда. После операции в ходе прямого измерения градиент систолического давления между левым желудочком и аортой составил 8 мм рт. ст. На 35-е сутки день после хирургического вмешательства выполнена повторная компьютерная томография (рис. 2), результаты исследования: дискретный надклапанный стеноз аорты устранен с помощью аутоперикардиальной заплата. Корень аорты 30 мм, синотубулярное соединение 17 × 24 мм. Корень ЛА 34 × 30 мм, ствол ЛА 25 мм.

Обсуждение

Надклапанный стеноз аорты является редким врожденным пороком сердца, и своевременная хирургическая коррекция такого порока позволяет предотвратить поражения других структур сердца, а главное, аортального клапана и левого желудочка. Из-за высокого пульсового давления в аорте, которое постоянно воздействует на коронарные артерии, существует высокая вероятность возникновения необратимых структурных изменений в них, что отчетливо продемонстрировали Т.А. Peterson и соавторы [6].

Выводы

Последовав примеру наших коллег из клиники Мауо, имеющих огромный опыт оперативного лечения подобных пороков, мы отдали предпочтение аутоперикарду и убедились, что этот генетически идентичный материал идеаль-

но підходить для пластики аорти у пацієнтів з такою патологією: он не піддається дегенерації і завдяки своїм природним пластичним властивостям забезпечує ідеальну герметичність швів. Вероятність утворення

аневризму аорти при використанні аутоперикарда дуже низка. В результаті отримано хороши результати операції і є всі підстави для сприятливого віддаленого прогнозу.

Література

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология.– М.: МЕДпресс-информ, 2004.
2. Бондаренко И.Э. Хирургическое лечение врожденного стеноза аорты: Дис. ...д. мед. н.– М., 2003.
3. Collins R.T., Kaplan P., Somes G.W., Rome J.J. Long-term outcomes of patients with cardiovascular abnormalities and Williams syndrome // *Am. J. Cardiol.*– 2010.– Vol. 105.– P. 874–878.
4. Deo S.V., Burkhart H.M., Schaff H.V. et al. Late outcomes for surgical repair of supravalvular aortic stenosis // *Ann. Thorac. Surg.*– 2012.– Vol. 94 (3).– P. 854–859.
5. Kim Y.M., Yoo S.J., Choi J.Y. et al. Natural course of supravalvular aortic stenosis and peripheral pulmonary arterial stenosis in Williams's syndrome // *Cardiol. Young.*– 1999.– Vol. 9.– P. 37–41.
6. Peterson T.A., Todd D.B., Edwards J.E. Supravalvular aortic stenosis // *J Thorac. Cardiovasc. Surg.*– 1965.– Vol. 50 (5).– P. 734–741.
7. Piehler J.M., Danielson G.K., Pluth J.R. et al. Enlargement of the aortic root or anulus with autogenous pericardial patch during aortic valve replacement // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*– 1983.– Vol. 86.– P. 350–358.
8. Scott D.J., Campbell D.N., Clarke D.R. et al. Twenty-year surgical experience with congenital supravalvular aortic stenosis // *Ann. Thorac. Surg.*– 2009.– Vol. 87.– P. 1501–1508.
9. Van Son J.A., Danielson G.K., Puga F.J. et al. Supravalvular aortic stenosis. Long-term results of surgical treatment // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*– 1994.– Vol. 107.– P. 103–115.
10. Wren C., Oslizlok P., Bull C. Natural history of supravalvular aortic stenosis and pulmonary artery stenosis // *J. Am. Coll. Cardiol.*– 1990.– Vol. 15.– P. 1625–1630.

Б.М. Тодуров

ДУ «Інститут серця МОЗ України», Київ

Випадок успішної корекції надклапанного стенозу аорти в пацієнта із синдромом Вільямса – Бойрена

У статті описано випадок успішної корекції рідкісної вади серця – надклапанного стенозу аорти в жінки з генетичним синдромом Вільямса – Бойрена. У пацієнтки віком 37 років виявлено локальне звуження аорти за типом «піщового годинника» на рівні синотубулярного з'єднання з градієнтом тиску 100 мм рт. ст. і помірні локальні стенози легеневої артерії. Хворій виконано корекцію пороку в умовах штучного кровообігу. Проведено аортопластику за McGoon аутоперикардом з добрим безпосереднім результатом. Хірургічна корекція надклапанного стенозу аорти є методом вибору у всіх випадках виявлення цієї патології.

Ключові слова: надклапанний стеноз аорти, синдром Вільямса – Бойрена, аутоперикард.

B.M. Todurov

Heart Institute Healthcare Ministry of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Successful repair of supravalvular aortic stenosis in patient with Williams – Beuren syndrome

This article describes a case of female patient with genetic Williams – Beuren syndrome who underwent successful correction of rare congenital heart disease – supravalvular aortic stenosis. Local narrowing of aorta of «sand clock» type at the level of sinotubular connection with pressure gradient 100 mm Hg and moderate local stenoses of the pulmonary artery have been detected in 37-year old patient. Aortoplasty with autopericardium technique described by McGoon was performed with good immediate outcome. This is a method of choice in all cases of this pathology.

Key words: supravalvular aortic stenosis, Williams – Beuren syndrome, autopericardium.