Коарктация аорты - врожденное сужение или полное закрытие ее просвета на ограниченном участке. Чаще всего (95 %) это сужение располагается в области перешейка аорты, под которым понимается отрезок от левой подключичной артерии до первой пары межреберных артерий. Возможны и другие локализации сужений - в восходящей, нисходящей грудной или брюшной аорте. Коарктация аорты составляет до 30 % всех врожденных пороков сердца.

Гемодинамическая сущность порока заключается в затруднении тока крови через суженный участок, в результате чего значительно возрастает артериальное давление в аорте и ее ветвях выше места сужения (до 200 мм рт. ст. и более) и понижается ниже него, т. е. развивается синдром артериальной гипертензии в сосудах головного мозга и верхней половины тела, что влечет за собой систолическую перегрузку левого желудочка, гипертрофию миокарда с последующей его дистрофией. Последняя усугубляется и присоединением со временем коронарной недостаточности. В итоге развивается тяжелая декомпенсация левого желудочка. Гипертензия в системе сосудов мозга приводит к появлению ряда церебральных симптомов. В артериальной системе ниже места сужения артериальное давление значительно снижено, и кровоснабжение нижней части тела осуществляется преимущественно за счет коллатерального кровообращения, которое не всегда бывает достаточным.

Клиническая картина и диагностика. Жалобы, как правило, отсутствуют. Лишь с достижением возраста половой зрелости могут появляться общая слабость, головокружение, головные боли, парестезии и повышенная зябкость ног. Диагностика заболевания весьма простая: знание этой патологии и внимательное обследование позволяют точно поставить диагноз в подавляющем большинстве случаев. Отсутствие пульсации на артериях ног при постоянном повышенном давлении в артериях верхних конечностей - почти патогномоничный признак коарктации аорты. При неполной окклюзии просвета аорты в области коарктации пульсация на артериях ног может сохраняться, но быть ослабленной, что подтверждается и сниженным артериальным давлением (у здорового человека артериальное давление на нижних конечностях на 20-40 мм рт. ст. выше, чем на верхних). При осмотре кроме соответствующей формы тела (нередко атлетический тип сложения у мужчин, пикнический - у женщин) можно заметить пульсацию расширенных межреберных артерий. Границы сердца, как правило, расширены влево за счет гипертрофии левого желудочка. При аускультации выслушивается систолический шум по всему левому краю грудины, а также со стороны спины над проекцией сужения аорты, а иногда и над расширенными, пульсирующими межреберными артериями. ЭКГ-данные у детей могут выявить лишь признаки систолической перегрузки левого желудочка, у взрослых - его гипертрофию и коронарную недостаточность, нередко с диффузными мышечными изменениями.

На рентгенограммах определяется преимущественно аортальная конфигурация сердца за счет расширения левого желудочка. Характерным признаком коарктации аорты является наличие узур нижнего края 3-4 пар ребер. Узурация ребер развивается вследствие деформации кости в области нижней бороздки резко расширенными и извитыми межреберными артериями. Как пульсация межреберных артерий, так и узурация ребер могут быть выявлены при пальпации грудной клетки больного. На томограмме, как правило, хорошо видно место сужения аорты. Ангиокардиография показана в неясных случаях или при подозрении на сочетание коарктации аорты с другими пороками. Наиболее частые из них - открытый артериальный проток и стеноз устья аорты. В более поздние сроки может развиваться недостаточность аортального клапана вследствие дистрофических изменений в основании восходящей аорты.

Средняя продолжительность жизни неоперированных больных 25-30 лет. Наиболее часто причиной смерти больных являются внутричерепные кровоизлияния, разрывы аорты, инфаркт миокарда, острая сердечная недостаточность и инфекционный эндокардит.

Дифференциальную диагностику коарктации аорты следует проводить с нейро-циркуляторной дистонией, гипертонической болезнью, вазоренальной гипертонией, пороками сердца и заболеваниями почек, сопровождающимися артериальной гипертензией. Наибольшее число ошибок в распознавании этого порока связано с забвением основных клинических проявлений заболевания, недооценкой общеврачебных методов исследования, пренебрежением к пальпации артериального русла, а также измерению артериального давления на ногах и сравнительной оценкой полученных данных.

Лечение только оперативное. Идеальным видом операции, особенно у растущих детей, является резекция суженного участка аорты с ее анастомозом конец в конец (рис. 18). Однако такая операция нередко невыполнима при выраженной протяженности сужения и тяжелых склеротических изменениях стенки сосуда. В подобной ситуации проводится протезирование аорты синтетическим протезом (рис. 19), а также пластика места сужения синтетической заплатой (рис. 20) или левой подключичной артерией (рис. 21). Ряду пациентов может быть предпринята баллонная дилатация коарктации в условиях рентгеноперационной.

Результаты оперативного лечения определяются в значительной степени возрастом больного. Наилучшими они оказываются у детей, оперированных в возрасте до 3 лет, когда нет тяжелых изменений стенки аорты и межреберных артерий и имеются более благоприятные условия для радикальной коррекции порока, устранение которого обычно приводит к нормализации общего артериального давления. Операция у взрослых значительно сложнее в техническом отношении и, как правило, дает значительно менее выраженный гипотензивный эффект, так так в генезе артериальной гипертонии значительную роль играют изменения в центральной регуляции сосудистого тонуса и почечные механизмы формирования гипертонии. Однако после устранения коарктации артериальная гипертония становится более управляемой медикаментозными средствами, что позволяет предупредить развитие перечисленных выше тяжелых осложнений, так как через 1,5-3 года после коррекции порока артериальная гипертония становится менее выраженной. Таким образом, оперативное лечение коарктации аорты у взрослых в комплексе с антигипертензивной медикаментозной терапией в послеоперационном периоде позволяет значительно продлить и жизнь больных, и улучшить ее качество.

Наиболее распространенной является классификация А.В. Покровского, в которой выделено три типа К. а.: изолированная (I тип); сочетание К. а. с открытым артериальным протоком (II тип); сочетание К. а. с другими врожденными или приобретенными пороками сердца и сосудов, нарушающими гемодинамику (III тип). Чаще других наблюдается изолированная К. а. Нарушение кровообращения при этом обусловлено препятствием для кровотока в аорте (выше препятствия АД повышено). Между участками аорты, находящимися по обе стороны сужения, развиваются многочисленные пути коллатерального кровообращения, осуществляющие компенсацию кровотока.

Основные гемодинамические расстройства связаны с артериальной гипертензией в верхней половине туловища, увеличением работы левого желудочка и его гипертрофией. При II типе К. а. появляются изменения в малом круге кровообращения, обусловленные сбросом крови чаще всего слева направо через открытый артериальный проток. При развитии гипертензии в система легочной артерии и у новорожденных в случае расположения открытого артериального протока дистальней К. а. возможен сброс крови справа налево. Коарктация аорты II типа в большинстве случаев осложняется в раннем детском возрасте сердечной недостаточностью.

Клиническая картина. Симптомы К. а. могут обнаруживаться сразу после рождения ребенка или в течение первого месяца жизни. Появляются беспокойство, кашель, одышка, общий цианоз либо преимущественно на нижних конечностях, развивается гипотрофия. Возникает и прогрессирует сердечная недостаточность. Жалобы больных обычно такие же, как при гипертонической болезни: беспокоят головная боль, головокружение, шум в голове, бессонница, боли в сердце, сердцебиение, одышка, утомляемость, носовые кровотечения. Иногда отмечаются слабость в ногах и перемежающаяся хромота, около 20% больных в возрасте до 12 лет жалоб не предъявляют. Главный симптом К. а. — повышение АД на верхних конечностях (систолическое около 200 мм рт. ст.) и снижение АД на нижних конечностях. При этом пульсация артерий шеи и рук усилена, а нижних конечностей — ослаблена или не определяется.

При осмотре у больных старше 10 лет обычно хорошо развиты грудная клетка, шея, плечи и верхние конечности, в то время как нижние конечности отстают в росте. У больных старше 15 лет часто удается пальпировать межреберные артерии и артерии на спине вокруг лопаток. Сердечный толчок усилен, часто отмечается систолическое дрожание во II—III межреберье. Граница сердечной тупости расширена влево. При аускультации определяется систолический шум над всей поверхностью сердца с максимумом над аортой, где имеется и акцент II тона. Характерно наличие грубого систолического шума, выслушиваемого между лопатками.

Наиболее частым осложнением является кровоизлияние в головной и спинной мозг. Реже образуются аневризмы аорты и межреберных артерий, присоединяется инфекция (эндокардит, эндаортит).

Выделяют четыре типа коарктации аорты:

- изолированное сужение аорты

- сужение аорты в сочетании с открытым артериальным протоком

- сужение аорты в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки

- сужение аорты в сочетании с другими пороками развития сердца.