

КХЦ ГБУ РО «РОКБ», КХО ГБУ РО «ОДКБ» г.Ростов-на-Дону.

СЛУЧАЙ ЭТАПНОГО ЛЕЧЕНИЯ СОЧЕТАННЫХ МНОГОУРОВНЕВЫХ СТЕНОЗОВ АОРТЫ ПРИ СИНДРОМЕ ВИЛЬЯМСА



Филоненко А.В., Гаспарян Р.А.,
Живова Л.В., Розенберг А.Б.

Цель :

Синдром Вильямса - это заболевание связанное с рядом изменений в седьмой хромосоме.

В результате генетических мутаций нарушается синтез эластина и многие ткани, органы, системы вовлекаются в патологический процесс.

Williams Syndrome: Supravalvar Aortic, Aortic Arch, Coronary and Pulmonary Arteries: Is Comprehensive Repair Advisable and Achievable?

Michael Ma¹, Elisabeth Martin², Claudia Algaze³, Ronnie Thomas Collins⁴, Doff McElhinney², Richard Mainwaring², Frank Hanley²

Affiliations + expand

PMID: 36842795 DOI: 10.1053/j.pcsu.2022.12.003



Williams–Beuren Syndrome

This article has been corrected. [VIEW THE CORRECTION](#)

Author: Barbara R. Pober, M.D. [Author Info & Affiliations](#)

Published January 21, 2010 | N Engl J Med 2010;362:239-252 | DOI: 10.1056/NEJMra0903074 | VOL. 362 NO. 3

Copyright © 2010

Application feasibility of virtual models and computational fluid dynamics for the planning and evaluation of aortic repair surgery for Williams syndrome

Jixiang Liang^{1,2}, Xuwei Fang³, Dianyuan Li⁴, Guangyu Pan⁵, Gen Zhang⁴, Bingheng Lu¹

Affiliations + expand

PMID: 40038769 PMCID: PMC11877912 DOI: 10.1186/s13019-024-03286-6

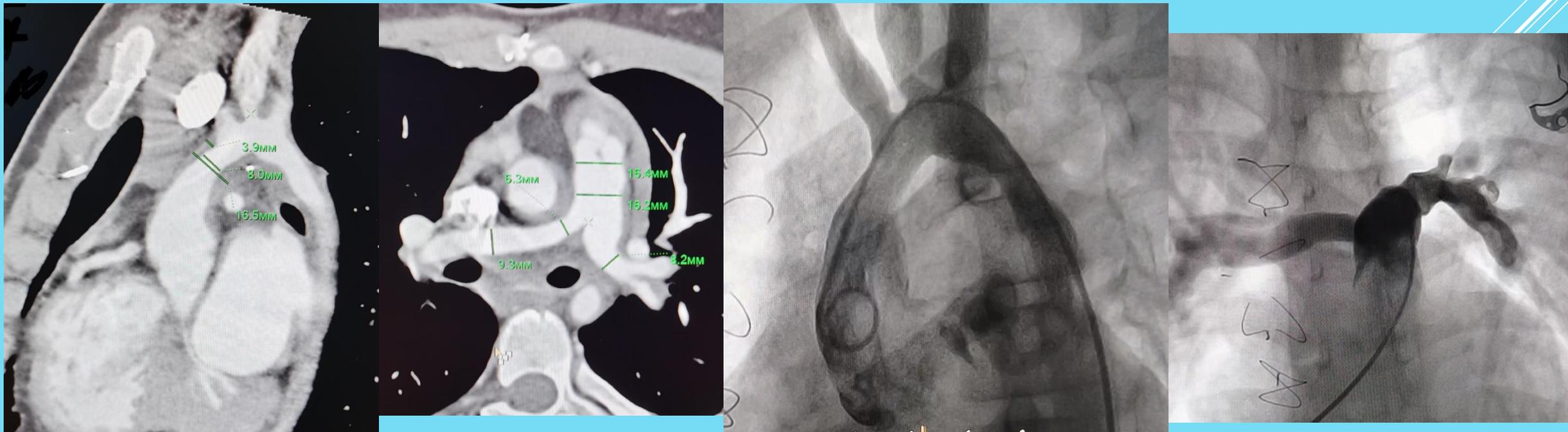
Частота проявлений со стороны сердечно-сосудистой системы при синдроме Вильямса 50-100%. Стенозы восходящей аорты, ствола легочной артерии и их магистральных ветвей наиболее распространенная форма поражения.

Этапное кардиохирургическое лечение обычная практика при сложных ВПС и нечасто встречается у пациентов с синдромом Вильямса.

Представляем Вашему вниманию ретроспективную оценку тактики ведения и лечения многоуровневых артериальных поражений у пациента с синдромом Вильямса на примере клинического случая.

Клинический случай

Мальчик с синдромом Вильямса: диагноз установлен в 1 месяц, пренатально порок не выявлен, с 3 месяцев отмечен шум в сердце. Клинически и инструментально преобладал стеноз ЛК. В 5 месяцев проведена РЭД клапана ЛА. В динамике наблюдения к возрасту 2 лет 8мес отмечались: градиенты на ЛА и устьях ветвей РГ =70-80 Нг, на восходящей Ао РГ = 80 Нг. Гипертрофия миокарда ЛЖ, ПЖ. Выполнена операция. При ревизии АК и ЛК - 3-створки, в сино-тубулярной зоне грубый циркулярный фиброз. АК и ЛК Z-score -0, устья ЛВЛА и ПВЛА Z-score -1. Выполнена пластика корня аорты и корня ЛА по Дотти Y-образными заплатами аутоперикарда. Ближайшие и отдаленные результаты: зоны операции не требовали дополнительной хирургии, функция АК и ЛК в норме, размеры корней соответствуют нормативам. В возрасте 12 лет рост 162см, вес 56кг. Отмечены стойкие подъемы АД до 180-210/100 Нг, ослабление пульса на бедренных артериях, разница АД рука/нога 80 Нг. При: МСКТ, ЭХОКГ - выявлен продолженный стеноз дуги аорты с высоким градиентом РГ 100Нг, стеноз устья БЦА, коллатеральный кровоток на брюшной аорте, гипертрофия миокарда ЛЖ. Аортография с измерением АД - выявлен продолженный стеноз дуги аорты с градиентами: основание /дуга РГ 60Нг, дуга/грудная Ао РГ 80Нг, умеренный стеноз устья БЦА.



Этап лечения:

Пациенту выполнен следующий этап коррекции: пластика/расширение восходящей, поперечной, нисходящей аорты ПТФЭ протезом. Защита осуществлялась двухрегиональной перфузией, ФХКП, гипотермией 32 гр С. Нисходящая аорта выделена за перешеек до уровня нормальной толщины стенки. Канюлирована ВоАо и нисходящая аорта. После аортотомии проведена дилатация устьевых стенозов БЦС, канюля переведена в БЦА. Заплата выведена за пределы утолщенной стенки дистально и проксимально. Время пережатия Ао 85 мин.

Результаты и обсуждения:

На контрольных измерениях прямого АД в АРО давление с перепадом 1-5 Hg.

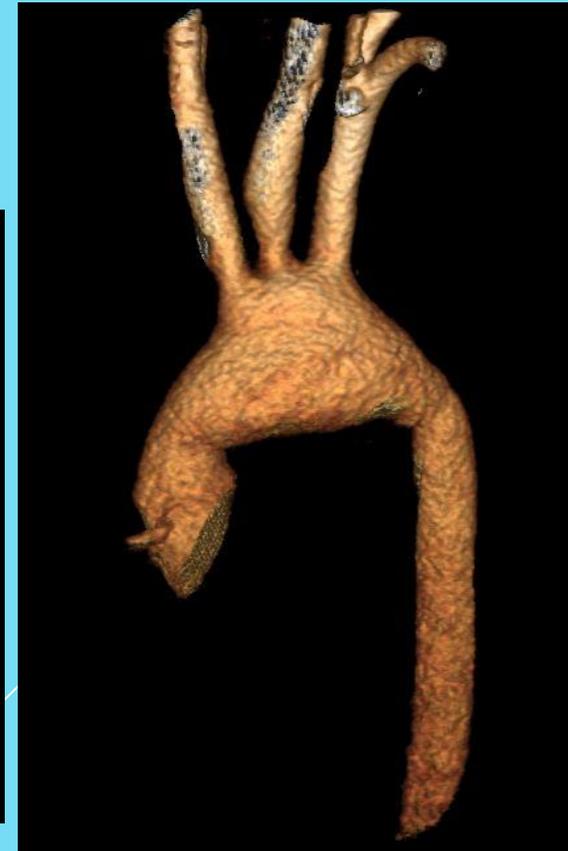
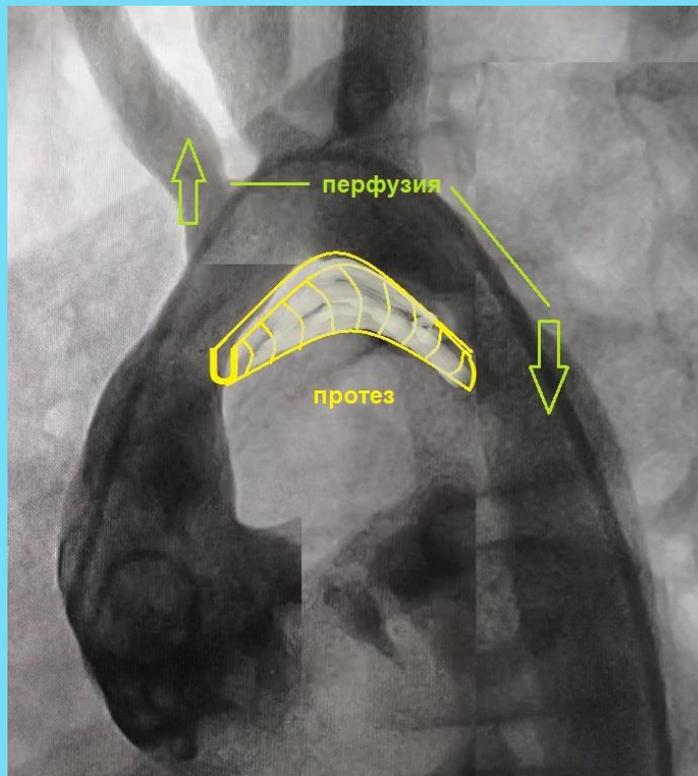
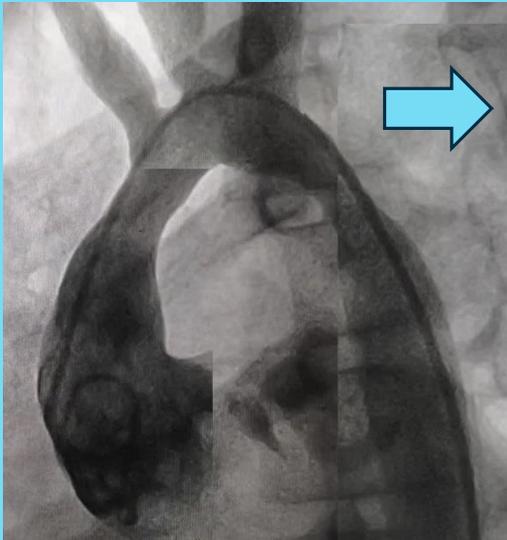
В ближайшие месяцы артериальное давление нормализовалось, гипертрофия ЛЖ регрессировала.

Пациент находится под динамическим наблюдением. Ежегодно ЭХОКС, МСКТ выполнена спустя 3 года.

Функция ЛЖ хорошая. На аорте максимальный перепад давления в перешейке 15 Hg, на БЦС 20 Hg. Сохраняется пролонгированный стеноз правой ветви ЛА с градиентом 30 Hg. СДПЖ 55 Hg.

Пациент растет и развивается хорошо. Отличная успеваемость в учебе, занимается физкультурой.

Нарастающий градиент на ветвях ЛА подталкивает к катетеризации правых отделов сердца с последующей эндоваскулярной хирургией (баллонная пластика либо стентирование).



Заключение /выводы/:

По мере накопления опыта выявления, определения показаний и лечения кардиохирургами и кардиологами пациентов с синдромом Вильямса можно прийти к промежуточным практическим выводам:

реконструкция при многобассейновых и многоуровневых поражениях необходима и технически выполнима,

этапный подход предпочтителен,

следует осуществлять оценку анатомии и функции артерий зоны не только требующей реконструкции, но и гипотетически уязвимых при синдроме,

диспансеризация пациентов с синдромом Вильямса должна быть продолжительной /пожизненной/.