

ХВОРОБА ДВОСТУЛКОВОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА: ТАКТИКА, МЕТОДИ ТА РЕЗУЛЬТАТИ ЛІКУВАННЯ

І.М. Кравченко, Г.В. Книшов, Л.Л. Ситар, В.І. Кравченко, С.О. Дикуха, В.П. Захарова,
О.В. Пантась, Ю.М. Тарасенко, В.Е. Дуплякіна, О.Б. Ларіонова, Б.В. Черняк,
І.О. Дітківський

*Національний інститут серцево-судинної хірургії
ім. М.М.Амосова АМН України*

На основі власного досвіду розроблена тактика і приведено методи та результати лікування хвороби двостулкового аортального клапана та науково обґрунтовано вибір кожного з методів.

Ключові слова: *двостулковий аортальний клапан.*

Вроджений двостулковий клапан аорти (BAV) – найбільш часта вада серцево-судинної системи, поширеність якої в популяції в цілому становить від 0,9 до 2,0% [2, 5]. Двостулковий аортальний клапан може виникати спорадично або мати сімейний анамнез. Він асоціюється з аномаліями стінки аорти, включаючи коарктацію аорти, дилатацію і формування аневризми висхідної аорти, розшарування аорти.

Мета – визначити тактику лікування та вибрати методи хірургічного лікування хвороби двостулкового аортального клапана.

Матеріали та методи. В Національному інституті серцево-судинної хірургії за час з 1.01.2003 по 1.01.2011 знаходилися на лікуванні 855 пацієнтів із хворобою двостулкового аортального клапана. Серед них – 625 (73,1%) чоловіків і 230 (26,9) жінок.

Вік хворих становив від 3 днів до 76 років, у середньому – $48,9 \pm 9,6$ р. У клініку поступило **58 хворих у період новонародженості, ще 10 хворих – віком до 12 місяців, а 4 – віком 12-18 місяців із критичним аортальним стенозом. Всім 72 хворим виконана балонна вальвулопластика.**

Решті хворих (783 – 91,6%) виконано такі оперативні втручання:

- відкрита аортальна вальвулотомія – 57 (6,4%),
- протезування аортального клапана (ПАК) – 485 (56,7%),
- ПАК, доповнене бандажем висхідної аорти, – 69 (8,2%),
- ПАК у поєднанні з екзопротезуванням висхідної аорти (операція Robicsek) – 69 (8,2%),
- Операція Wheat – 7 (0,8%),
- Супракоронарне протезування з ресуспензією АК – 2 (0,2%),
- Операція Bentall De Bono – 94 (11,0%).

Серед хворих із BAV у 48 (5,6%) в анамнезі – оперативні втручання з приводу коарктації аорти.

Гістологічне дослідження фрагментів стінки аорти, отриманих при хірургічному лікуванні, виконано у 156 хворих (19,9%).

Результати та обговорення. В одному із найбільш ранніх досліджень W. Osler відзначив 7 випадків BAV за результатами 800 аутопсій, що склало 1,3% [2].

Lewis T. і Grant [2] відзначили, що за результатами 215 аутопсій поширеність BAV склала 1,39%.

Якщо до цього додати випадки BAV з явними (вираженими) симптомами захворювання, істинна поширеність цієї вродженої вади досягне 2% населення [2]. Хоча частота

наявності двостулкового клапана аорти в загальній популяції складає від 1% до 2% у співвідношенні чоловіки : жінки 2:1, існують деякі групи людей із високою поширеністю двостулкового клапана аорти. Так, BAV виявлений у більш ніж 50% пацієнтів із коарктацією аорти [2]. В кардіохірургічному стаціонарі хворі з BAV складають 20–50% серед всіх хворих, оперованих на АК. Серед наших хворих вони становлять 22,5%.

Критичний стеноз аортального клапана проявляється в період новонародженості, супроводжується серцевою недостатністю, зниженням фракції викиду [3–5]. В доступній нам літературі ми не знайшли єдиного погляду відносно тактики лікування критичного аортального стенозу в новонароджених.

В нашому інституті процедурою вибору в новонароджених із критичним аортальним стенозом у зв'язку з малою травматичністю та хорошими безпосередніми результатами є балонна вальвулотомія. При виконанні цієї процедури градієнт систолічного тиску на клапані зменшено в середньому з 75,7 до 17,5 мм рт. ст. Госпітальна летальність склала 8,3% (6 хворих).

Відкрита аортальна вальвулотомія використовується, як правило, в дитячому та юнацькому віці (середній вік цих пацієнтів склав 12,4 р.). Вона була показана при «чистому» або «переважаючому» стенозі. Процедура полягала в розсіченні зрощених комісур аортального клапана до фіброзного кільця, що дозволило покращити рухливість ступок, досягти збільшення площі отвору аортального клапана і зменшення черезклапанного градієнта.

Зрозуміло, що, виконуючи цю процедуру, ми не розраховуємо на повну корекцію стенозу. Проте втручання дозволяє покращити гемодинаміку і відкласти на значний термін необхідне в майбутньому протезування аортального клапана. В нашому досвіді градієнт систолічного тиску знизився з 68,2 до 14,5 мм рт. ст., а час до повторної операції склав у середньому близько 15 років (17 хворих).

У 783 хворих, яким виконано оперативне втручання, діаметр висхідної аорти не перевищував 4,0–4,2 см у 542 (69,2%), і їм виконано або аортальну вальвулотомію, або просте протезування аортального клапана, у решти 241 (30,8%) діаметр висхідної аорти перевищував 4,2 см, що потребувало, крім протезування аортального клапана, економної резекції аневризматичних ділянок стінки аорти і бандажування останньої у 69 (8,2%), ПАК і екзопротезування висхідної аорти (операція Robicsek) у 69 (8,2%), окремого ПАК та супракоронарного протезування (операція Wheat) – у 7 (0,8%), супракоронарного протезування висхідної аорти з ресуспензією аортального клапана – у 2 (0,2%) та заміни висхідної аорти і аортального клапана клапаномісним кондуїтом (операція Bentall) у 94 (11,0%). При цьому в 26 (10,8%) хворих групи із 241 виникло розшарування (розрив) висхідної аорти, що потребувало ургентного хірургічного втручання.

Редукційна ортопластика з метою зменшення діаметра ВА – це дискусабельна процедура [7]. Деякі автори вважають її виправданою при невеликих розмірах аневризми, інші – що вона показана там, де має місце великий ризик більш радикальних втручань, треті – що цю процедуру взагалі не варто виконувати [1–3]. Наш підхід до цього питання строго диференційований. Якщо діаметр ВА не перевищує 5,0 см при незмінній або мало змінній стінці – ця процедура має право на життя в доповненні з укріпленням стінки аорти бандажуванням або екзопротезуванням, причому останньому варто віддати перевагу. При розширенні висхідної аорти більше 5,2–5,5 см операцією вибору стає повна заміна висхідної аорти.

Госпітальна летальність при хірургічному лікуванні хвороби двостулкового АК склала 2,2% (17 хворих)

Морфологічне дослідження висічених клапанів аорти та фрагментів стінки аорти показало таке: анатомія двостулкового клапана, як правило, включала нерівні розміри стулок (у результаті злиття двох стулок, що привело до утворення однієї стулки, наявність центрального шва (як правило, в центрі більшої із двох стулок)). Шов, або фіброзний гребінь, є місцем вродженого зрощення двох стулок і з'являється у більшості хворих із BAV [9]. Важливо відзначити, що шов не містить тканини клапана [9]. За типом дисплазій розподіл BAV виглядав таким чином: тип А було зафіксовано у 72,6%, тип В – у 17,9%, тип С – у 4%, інші види дисплазій: монокомісуральні АК, клапан із 4-ма стулками – склав 5,5%. Морфологічно тип А відповідає зазвичай стенозу, тип В – недостатності, С – комбінованій ваді.

Гістологічно відзначаються аномалії середньої оболонки аорти, які включають фрагментацію еластину, втрату цілісності гладком'язових клітин, збільшення кількості колагену і основної речовини. Вірогідно такі гістологічні особливості стінки аорти розвиваються в результаті поєднання спадкових і вроджених аномалій та набутих змін, таких, як стеноз і недостатність.

На підставі власного досвіду ми розробили рекомендації щодо ведення хворих із BAV.

По-перше, необхідна точна діагностика захворювання при ЕхоКГ обстеженні. При виявленні захворювання необхідно інформувати пацієнта про потенційний ризик прогресування вади клапана аорти, можливість розвитку інфекційного ендокардиту, аневризми і розшарування аорти. Оскільки BAV може бути сімейним захворюванням, необхідно розглядати питання про скринінгове обстеження родичів першої лінії, особливо при наявності в останнього аневризми висхідної аорти або розшарування. За пацієнтом із BAV повинно проводитись спостереження протягом життя з виконанням клінічних і ехокардіографічних обстежень з метою виявлення ускладнень як з боку клапана, так і аорти, а також вибору часу для хірургічного лікування.

Висновки

1. В періоді новонародженості при лікуванні критичного аортального стенозу, зумовленого наявністю двостулкового клапана, показана балонна вальвулопластика.
2. Відкрита аортальна вальвулотомія можлива у людей молодого віку при чистому або переважаючому аортальному стенозі.
3. Редукційна ортопластика (бандажування або операція Robicsek) можлива при розширенні висхідної аорти менше 5,2-5,5 см; а при збільшенні її діаметра понад 5,2-5,5 см необхідна заміна висхідної аорти.
4. Пацієнти з хворобою BAV потребують пожиттєвого спостереження.

Література

1. Borger Michael A., MD, PhDa,b Mark Preston, BSca,b Joan Ivanov, RN, PhDa,b Should the ascending aorta be replaced more frequently in patients with bicuspid aortic valve disease? // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. – 2004. – Vol. 128. – N 5.
2. Braverman A.C. The Bicuspid Aortic Valve // Curr Probl Cardiol. – September 2005. – Vol. 30. – P. 470–522.
3. Egitto E.S., Moore Ph., OrSullivan J. et al; Transvalvular ballon dilatation for neonatal critical aortic stenosis: early and midterm result // Am J Cardiol. – 1997. – Vol. 29. – P. 442–47.
4. Gary K. Lofland, Brian W. McCrindle, William G. at al. Critical aortic stenosis in the neonate: multi institutional study of management, outcomes, and risk factors // J Thoracic Cardiovasc Surg. – 2001. – Vol. 121. – P. 10–27.

5. Nistri S., Sorbo M.D., Marin M. et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves // Heart. – 1999. – Vol. 82. – P. 19–22.
6. Pachulski R., Weinberg A., Chan K.: Aortic aneurysm in patients with functionally normal or minimally stenotic bicuspid aortic valves // Am J Cardiol. – 1991. – Vol. 67. – P. 781–782.
7. Robicsek F, Cook JW, Reames MK, et al. Size reduction ascending aortoplasty. Is it dead or alive? J Thorac Cardiovasc Surg 2004;128:562-70.
8. Roos-Hesselink J.W., Scholzel B.E. heijadza R.J. et al. Fortic valve and aortic arch pathology after coarctation repair // Heart. – 2003. – Vol. 89. – P. 1074–1077/
9. Sabct H.Y., Edwards W.D. Tazelaar H.D. et al. Congenital bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases and literature review of 2715 additional cases // Maya Clin. Proc. – 1999. – Vol. 74. – P. 14–26.

БОЛЕЗНЬ ДВУСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА: ТАКТИКА, МЕТОДЫ И РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ

И.Н. Кравченко, Г.В. Кнышов, Л.Л. Ситар, В.И. Кравченко, С.Е. Дыкуха, В.П. Захарова, О.В. Пантась, Ю.М. Тарасенко, В.Е. Дуплякина, О.Б. Ларионова, Б.В. Черняк, И.О. Дитковский

На основе собственного опыта разработана тактика, представлены методы и результаты лечения болезни двустворчатого аортального клапана, а также научно обоснован выбор каждого из методов лечения.

Ключевые слова: *двустворчатый аортальный клапан.*

BICUSPID AORTIC VALVE DISEASE: TACTICS, METHODS AND RESULTS OF TREATMENT

I.M. Kravchenko, G.V. Knyshov, L.L. Sytar, V.I. Kravchenko, S.O. Dykykha, V.P. Zakharova, O.V. Pantas, Yu.M. Tarasenko, V.Ye. Duplyakina, O.V. Larionova, B.V. Chernyak, I.O. Ditkivskiy

The authors had elaborated tactics of the treatment of bicuspid aortic valve disease on the ground of personal experience and presented methods and results of surgical treatment.

Key words: *dual aortic valve.*