

ПЕРЕБІГ АОРТАЛЬНИХ ВАД У ХВОРИХ З КОАРКТАЦІЄЮ АОРТИ

С.О. Дикуха, І.М. Кравченко, Л.Л. Ситар, О.М. Трембовецька, Т.І. Дідкова,

Р.Р. Сейдаметов, В.І. Кравченко, В.Г. Карпенко

Національний ІССХ ім. М. Амосова АМН України

ДАК виявили при ультразвуковому обстеженні у 282 (20%) хворих. Всім спочатку виконали резекцію КоА. На другій стадії протезували АК (3- АС, 7- АН), АК і висхідну аорту по Bentall (4), висікали субаортальний стеноз (3) або обмежувались вальвулотомією (4). Формування АВА відмічене у 39 (13,8%).

Ключові слова: Коарктація аорти, двостулковий аортальний клапан, аневризма висхідної аорти.

Коарктація аорти (КоА) досить часто поєднується з двостулковістю аортального клапана (ДАК), яку в загальній популяції вважають однією з найчастіших аномалій розвитку серцево-судинної системи. За даними С.А. Warnes, ДАК виявляють у 1-2% людей (1). Але при дослідженні хворих з КоА частота пацієнтів з ДАК зростає до 50% (2).

Ми поставили за мету дослідити значимість впливу цих вад розвитку на функціонування аортального клапана (АК) і їх зв'язок з формуванням аневризм висхідної аорти (АВА).

Матеріал і методи. Під нашим спостереженням перебували 1412 хворих, яким виконувались хірургічні втручання з метою корекції КоА на протязі 1998- 2009 років. Наявність ДАК визначали за даними ультразвукового дослідження. Таким чином ідентифіковано 282 осіб з поєднанням КоА і ДАК. На час корекції КоА вік хворих коливався від 7 днів до 55 років і в середньому складав 10,4±3,6 року. 206 з них належали до чоловічої статі і 76 – до жіночої (співвідношення 2,7:1).

Результати. ДАК виявили при ехокардіографічному дослідженні у 282 (20%) з

1412 хворих, що мали КоА. Всі хворі з ДАК мали підвищений систолічний градієнт на АК, який рідко перевищував 40 мм рт.ст. У 7 хворих градієнт систолічного тиску досягав 60-110 мм рт.ст. і через деякий час після корекції КоА їм виконали коригуючі втручання на АК: протезування (3 випадки) або вальвулотомію (4 випадки). До протезування клапана вдавались у дорослих пацієнтів, а вальвулотомією обмежувались у дитячому віці хворих. Інші 3 пацієнти були прооперовані також після резекції КоА, але з приводу субаортального стенозу (САС), який зумовлював обструкцію з градієнтом систолічного тиску понад 40 мм рт.ст. В усіх випадках втручання обмежували резекцією фіброзно-м'язевої діафрагми, незважаючи на наявність ДАК. Таку тактику вважали доцільною з урахуванням молодого віку хворих (8-16 років). Ще одна дівчинка 12 років з САС перебуває під спостереженням з градієнтом систолічного тиску 52 мм рт.ст.

Недостатність двостулкового аортального клапана діагностовано також ультразвуковим методом, вона виявлена у 64 хворих, серед яких було 27 випадків чистої недостатності, тоді як у інших 37 хворих виявлявся і стенозуючий компонент (комбінована аортальна вада). В різні терміни після корекції КоА 11 хворим з вираженою регургітацією було протезовано аортальний клапан, вік хворих на цей час коливався від 14 до 55 років. В одному з цих випадків покази до ПАК виникли внаслідок ураження клапана гострим інфекційним ендокардитом з формуванням абсцеса під стулкою.

У 39 хворих з поєднанням КоА і ДАК відбувалося поступове формування аневризми висхідної аорти. Цей процес розпочинався ще за наявності КоА, але нерідко продовжувався і після видалення коарктації. У 4 пацієнтів віком від 17 до 42 років це потребувало одночасного ПАК і протезування висхідної аорти (операція Бентала).

Коментарі. З приводу ДАК і його поєднання з КоА виконувались чисельні дослідження в різні часи. Проте і в останні роки інтерес до такого поєднання серцево-судинних вад не згасає. А обумовлене це не стільки кожною з цих аномалій окремо, як тими ускладненнями, які можна прогнозувати в майбутньому при їх

поєднанні. Перш за все – це поступова дилатація аортального кореня і висхідної аорти з подальшим розвитком аневризми або розшарування аорти. В попередній праці ми показали, що при поєднанні КоА і ДАК загроза формування АВА зростає у 13 разів (3). Ми пояснювали це тим, що ДАК спричиняє постійну турбулентність у висхідній аорті і це викликає геодинамічну травму аортальної стінки, а за наявності КоА і притаманної їй артеріальної гіпертензії зростає напруження внутрішніх шарів аорти. Якщо врахувати, що основне кровопостачання аортальної стінки відбувається через *vasa vasorum* з адвентиції, то стане зрозумілим, що вже з раннього віку у хворих з поєднанням КоА і ДАК існує деяке порушення кровообігу елементів стінки цієї постійно працюючої судини. P.W. Fedak et al. в тканинах аорти виявляли медіанекроз, дефіцит еластичних волокон, підвищену схильність до апоптозу і альтерації гладком'язевих клітин (4). Ризик розшарування аорти у хворих з ДАК у 5-9 разів перевищує загальну популяцію (6).

Інша проблема поєднаної аномалії полягає у поступовій деградації АК, в ступках якого поступово посилюється фіброз і вапнування, зростає ступінь стенозування, з'являється і прогресує регургітація. І все це відбувається на тлі артеріальної гіпертензії, яка завжди супроводжує КоА і майже ніколи не зникає повністю після корекції вади в будь-якому віці. Через це значна частина хворих, яким успішно видалена коарктація, змушені жити з певними обмеженнями і підтримуючою терапією, а деякі з них через невизначений час будуть мати потребу в клапанній хірургії. Найчастіше, як підтверджує наш досвід, таким хворим виконують ПАК, а в ранньому віці можливе катетерна процедура або відкрита аортальна вальвулотомія, якщо АС набуває критичного значення.

Наступною проблемою хірургічного лікування КоА з декомпенсованим станом АК є анатомічна віддаленість цих вад, що утруднює можливість одночасної корекції і потребує додаткових втручань. Так само можуть виникати проблеми технічного характеру при необхідності ПАК у хворих з суттєвою рекоарктацією.

L. Gripe et al. (2004) вивчили сімейну концентрацію ДАК у 309 пробандів і їх найближчих родичів і виявили цю аномалію у 74 осіб. Вони прийшли до висновку,

що високе наслідування ДАК є майже цілковито генетичним (5). Цікаво, що ДАК має схильність до поєднання з такими вадами серцево-судинної системи як КоА, ДМШП, ненормальності митрального клапана, гіпоплазія лівих відділів серця, тоді як інші аномалії розвитку, навіть такі часті як D-ТМС, зустрічаються лише спорадично.

Висновки

1. Двостулковий аортальний клапан у хворих з коарктацією аорти зустрічається з частотою 20%.
2. Двостулковий аортальний клапан у хворих з коарктацією аорти завжди є частково стенозуючим, а у 3,9% виражена обструкція потребує хірургічної корекції клапанного або підклапанного звуження. Прояви недостатності аортального клапана виявляються у 22,7% хворих, у 3,9% виникає необхідність в протезуванні аортального клапана.
3. Формування аневризми висхідної аорти відбувається у 13,8% хворих з двостулковістю аортального клапана і не припиняється після резекції коарктації, через що у наступні 10 років 1,4% пацієнтів потребує операції Бентала.

Література

1. Warnes C.A. Bicuspid aortic valve and coarctation: two villains part of a diffuse problem || Heart. 2003; 89 (9): 965-966
2. Roos-Hesselink J.W., Scholzel B.E., Heijdra R.J., Spitaels S.E., Meijboom F.J., Boersma E., Bogers A.J., Simuns M.L. || Aortic valve arch pathology after coarctation repair || Heart. 2003; 89: 1074-1077
3. Дикуха С.О., Кравченко В.І., Грабарчук В.В., Дідкова Т.І., Трембовецька О.М., Кравченко І.М., Волкова Н.І., Якимишина К.В. Хірургічне лікування коарктації аорти у хворих з двостулковістю аортального клапана // Серцево-судинна хірургія (щорічник наук. праць Асоц. серц.-суд. хірургів України). Вип. 17, Київ, 2009: С. 136-138
4. Fedak P.W., Verna S., David T.E., Leask R.L., Weisel R.D., Butany J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve || Circulation. 2002; 106:

900-904

5. Gripe L., Andelfinger G., Martin L.G., Shuner K., Benson D.W. |Bicuspid aortic valve is heritable || J.Am. Coll.Cardiol. 2004; 44: 138-143
6. Roberts C.S., Roberts W.C. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve || J.Am. Coll. Cardiol. 1991; 17: 712-716

ТЕЧЕНИЕ АОРТАЛЬНЫХ ПОРОКОВ У БОЛЬНЫХ С КОАРКТАЦИЕЙ АОРТЫ

**Дыкуха С.Е., Кравченко И.Н., Ситар Л.Л., Трембовецкая Е.М.,
Дедкова Т.И., Сейдаметов Р.Р., Кравченко В.И., Карпенко В.Г.**

ДАК выявили при ультразвуковом обследовании у 282 (20%) больных. Всем вначале осуществили резекцию КоА. На второй стадии протезировали АК (3-АС, 7-АН), АК и восходящую аорту по Bentall (4), иссекали субаортальный стеноз (3) или ограничивались вальвулотомией (4). Формирование АВА отмечено у 39 (13,8%).

Ключевые слова: Коарктация аорты, двустворчатый аортальный клапан, аневризма восходящей аорты.

COURSE OF THE AORTIC DISEASE IN PATIENTS WITH THE COARCTATION OF THE AORTA

**Dyukukha S.O., Kravchenko I.M., Sytar L.L., Trembovetska O.M.,
Dyedkova T.I., Seydametov R.R., Kravchenko V.I., Karpenko V.G.**

The BAV was revealed in 282 (20%) patients with CoA on ultrasonic inspection. At first the resection of CoA to made. In second stage aortic valve replacement (3-AS, 7-AI), Bentall operation (4), SAS resection (3), aortic valvulotomy (4). Formation of AAA observed in 39 (13.8%) cases.

Key words: Aortic coarctation, bicuspid aortic valve, ascendens aortic aneurysms.