

**НЕПОСРЕДСТВЕННЫЕ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ
ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ АОРТАЛЬНЫХ СТЕНОЗОВ
У ДЕТЕЙ, ПРОЖИВАЮЩИХ В АР КРЫМ**

Г. Э. Сухарева*, Н. Н. Руденко **, Е. П. Бойко**, А. Н. Романюк**

*Кафедра педиатрии ФПО с курсом физиотерапии Крымского государственного
медицинского университета им. С.И. Георгиевского (г. Симферополь),

**ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и
кардиохирургии» МОЗ Украины (г. Киев).

В статье приведены наблюдения 59 детей с аортальными стенозами. Прослежены закономерности адаптации сердечно-сосудистой системы до и после хирургического лечения у 30 больных. Дана оценка отдаленным результатам хирургического лечения, предложены рекомендации по диспансерному наблюдению детей с данной патологией.

Ключевые слова: дети, стеноз, аорта, операция.

Аортальный стеноз (АС) – это врожденный порок сердца (ВПС), связанный с сужением устья аорты, что создает препятствие для прохождения крови из левого желудочка (ЛЖ) в аорту. Обструкция выхода из системного желудочка может быть на клапанном, надклапанном и подклапанном уровнях. Частота порока составляет по данным различных авторов от 2 до 8% среди всех ВПС и 2,5% – среди критических. Примерно в 13% случаев АС сочетается с другими ВПС. У детей наиболее часто встречается клапанный стеноз аорты – 58%, подклапанный – 24%, надклапанный – всего у 6% больных [4, 6, 7, 8, 10]. Однако, несмотря на имеющуюся обширную информацию об этом пороке, интерес к данной патологии не ослабевает, что обусловлено часто поздней диагностикой, низкой эффективностью медикаментозной терапии, высокой естественной летальностью без оказания немедленной кардиохирургической помощи при критическом АС.

Цель: оптимизация диспансерного наблюдения пациентов с аортальным стенозом, проживающих в АР Крым, путем изучения результатов и оценки эффективности хирургического лечения порока.

Материал и методы. В КРУ «Детская клиническая больница» (г. Симферополь) под наблюдением на протяжении 10 лет находились 123 ребенка в возрасте от 0 до 18 лет с врожденной патологией аортального клапана, из них 59 (48%) детей с АС: с клапанным стенозом 32 (54,2%) ребенка, надклапанным – 5 (8,5%) детей и подклапанным стенозом – 22 (37,3%) ребенка. 30 детей (51%) с АС были прооперированы в НИССХ им. Н.Амосова АМН Украины и в ГУ НПМЦДКК МОЗ Украины. Госпитальной летальности не было. Наблюдения охватывают дооперационный и отдаленный послеоперационный периоды. Детям было проведено общеклиническое обследование, поверхностная ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки, Холтеровское мониторирование ЭКГ и суточное мониторирование АД. ДЭхоКГ проводили с помощью аппарата HD1-1500 (ATL) до и в различные сроки после операции. Катетеризация полостей сердца, ангио-КТ или МРТ проводились в кардиохирургическом центре по показаниям.

Результаты и обсуждение. С критическим АС прооперированы 11 детей (36,7%). Градиент систолического давления (ГСД) в месте стеноза до операции колебался от 55 до 150 mmHg и составил в среднем $102,5 \pm 9,1$ mmHg (рис.1). Фракция выброса (ФВ) была снижена у всех пациентов. Баллонная вальвулопластика АК была выполнена у 9 детей, у 2 – аортальная вальвулотомия с АИК. В раннем неонатальном периоде были прооперированы 4 (36,4%) детей, 3 (27,2%) – на первом месяце жизни, 4 (36,4%) – на первом году жизни. Самому маленькому пациенту исполнилось 20 часов (диагноз был поставлен пренатально и родоразрешение проводилось в родильном доме г.Киева). Хорошим непосредственным результатом баллонной дилатации считается снижение пикового ГСД менее 50 mmHg без регургитации на АК или при наличии регургитации на АК до 1 степени [1, 5].

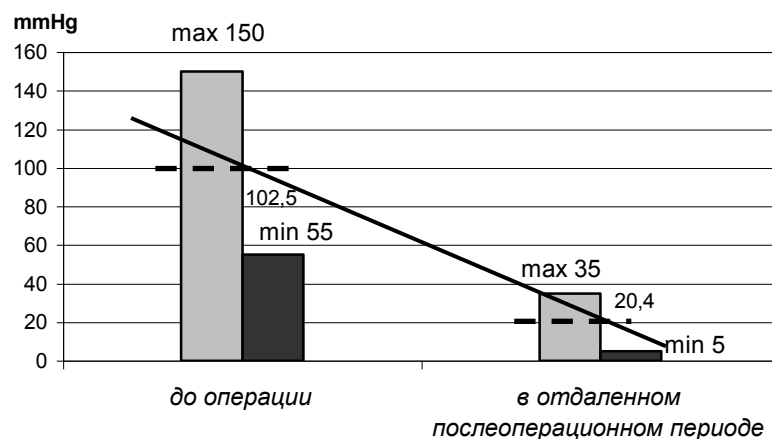


Рис. 1 Динамика градиента систолического давления у прооперированных больных с критическим клапанным аортальным стенозом (n =11).

Хороший непосредственный результат операции получен у 10 (91%) детей. ГСД у них снизился и колебался от 5 до 35 mmHg (в среднем $20,4 \pm 5,3$ mmHg), недостаточность на АК была + (рис. 1). У 1 (9%) ребенка непосредственный результат оценен как неудовлетворительный в связи с развитием выраженной ++ недостаточности АК, которая в последующем прогрессировала и в 4 месяца потребовала проведения операции Росса [3].

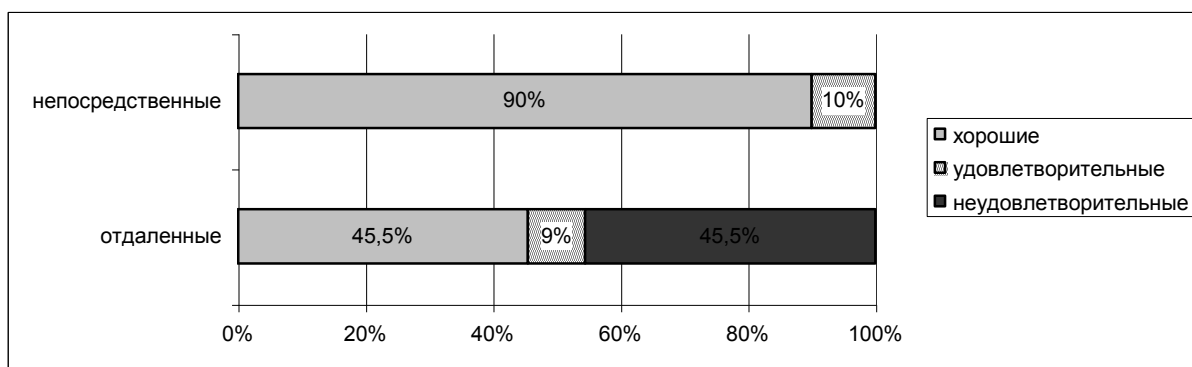


Рис. 2 Результаты хирургического лечения критического клапанного аортального стеноза (n=11).

Отдаленные результаты расценены как хорошие у 5 (45,5%) детей, удовлетворительные – у одного (9%) ребенка и неудовлетворительные – у 5 (45,5%) больных. В группе больных с неудовлетворительным результатом один ребенок умер в возрасте 2 месяцев в связи с нарастанием рестеноза и отказом родителей от

повторной операции. У 4 (36,4%) больных нарастание ГСД и недостаточности АК привело к реоперации в различные сроки после вальвулопластики: 3 детям выполнена операция Росса, одному больному – пластика выходного тракта ЛЖ с пластикой аортального и митрального клапанов.

С субаортальным стенозом под наблюдением находились 22 (37,3%) ребенка, 15 (68,2%) из них были прооперированы, наиболее часто в возрасте от 5 до 10 лет. У 5 больных порок сочетался с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), у 3 детей с подклапанным стенозом легочной артерии, у одного ребенка с открытым артериальным протоком. Всем пациентам была иссечена фиброзно-мышечная диафрагма, у 5 больных с одновременной пластикой ДМЖП, пластикой митрального клапана и у 3 больных – с устранением подклапанного стеноза легочной артерии. До операции ГСД в месте стеноза колебался от 24 до 115 mmHg и составил в среднем $52,2 \pm 3,1$ mmHg. После операции ГСД снизился и составил в среднем $19,8 \pm 2,7$ mmHg (рис.3).

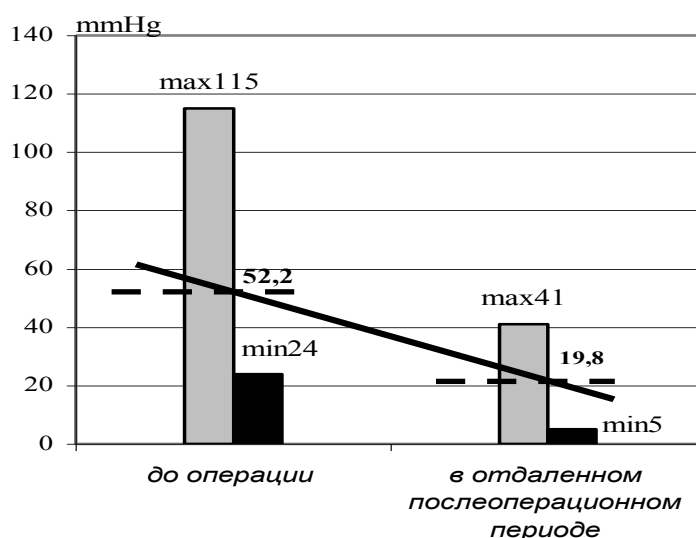


Рис. 3 Динамика градиента систолического давления в месте субаортального стеноза у прооперированных больных (n=15).

Хорошие непосредственные результаты операции с оптимальной гемодинамикой (рис.4) наблюдались у 14 (93,3%) больных, удовлетворительные – у 1 (6,7%) пациента. Послеоперационный катамнез составил от 1 года до 10 лет. Отдаленные результаты: хорошие – 12 (80,0%), удовлетворительные – 1 (6,7%),

неудовлетворительные – 2 (13,3%). Госпитальной летальности и летальности в отдаленном послеоперационном периоде не было.

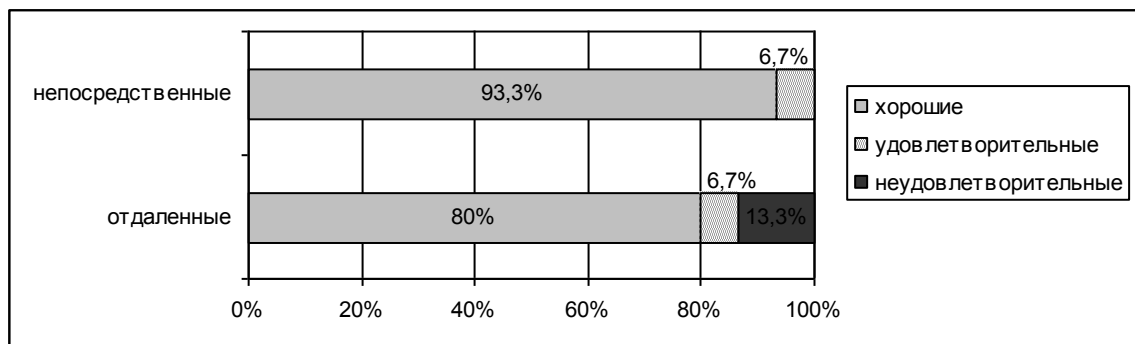


Рис. 4 Результаты хирургического лечения субартериального стеноза (n=15).

Неудовлетворительные результаты были связаны с возникновением рестеноза и необходимостью реоперации, усугублением аортальной недостаточности, приводящей в последствии к необходимости протезирования АК.

С надклапанным стенозом аорты под нашим наблюдением находились 5 детей: из них было 4 мальчика и одна девочка в возрасте от 6 до 20 лет, у трех из них диагностирован клинически и подтвержден молекулярно-цитогенетическим обследованием (FISH) синдром Вильямса. У всех детей при проведении доплерографии сосудов головы и шеи, ангио-КТ или МРТ были выявлены различные сосудистые аномалии. ГСД в месте стеноза колебался от 50 mmHg до 110 mmHg. Недостаточность на АК у 2 детей +, у 1 ребенка – ++. Четверо детей с надклапанным стенозом были прооперированы. Послеоперационный катамнез составил от 2-х до 8 лет. Пластика аорты трехзаплатным методом из аутоперикарда по Вгом была произведена 3 детям. У них непосредственный результат операции можно расценивать как хороший: ГСД в месте стеноза значительно снизился и составил от 15 до 26 mmHg, в среднем 21 mmHg. Одной больной с синдромом Вильямса проведена эксплоративная торакотомия в связи с гипоплазией нисходящей аорты на значительном протяжении и отсутствием возможности радикальной коррекции. В настоящее время девушке 20 лет и у нее сохраняется ГСД в месте стеноза более 50 mmHg и высокие цифры АД (до 170/100-145/95 mmHg при суточном мониторинговании АД), что диктует необходимость постоянного приема

ингибиторов АПФ. Недостаточность АК у пациентов в отдаленном послеоперационном периоде не усугублялась. Все дети в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде нуждались в медикаментозной коррекции гемодинамики (капотен, каптоприл в возрастной дозировке длительно от 3 мес. до 1 года).

Заключение. В наших наблюдениях в структуре аортальных стенозов преобладали больные с клапанным стенозом – 54,2%, дети с субаортальным и надклапанным стенозом составили 37,3% и 8,5% соответственно. Подавляющее большинство этих пациентов нуждалось в хирургической коррекции (51% пациентов были прооперированы). Непосредственные результаты хирургического лечения критического клапанного и субаортального стеноза в 90% случаев мы расцениваем как хорошие. Отдаленные результаты оказались значительно хуже: показатель выживания без осложнений в наших наблюдениях составил лишь 45% при критическом клапанном АС и 80% при субаортальном через 5 и 10 лет наблюдения. Поздние осложнения включали рецидивирующий стеноз и/или клинически значимую аортальную регургитацию. В отдаленном послеоперационном периоде субаортальный стеноз имеет склонность к повторному возникновению обструкции ВТЛЖ, в связи с чем пациенты с данной патологией требуют длительного послеоперационного наблюдения с ежегодной оценкой функции ЛЖ и, при необходимости, лечением левожелудочковой недостаточности; оценкой градиента систолического давления в месте стеноза с нагрузочным тестированием.

Пациенты с синдромом Вильямса являются наиболее тяжелой категорией больных для хирургической коррекции порока [2]. Это обусловлено множественными, ассоциированными пороками развития сердечно-сосудистой системы, склонностью к пролиферации, способствующей возникновению рестенозов, – что ухудшает прогноз или даже делает невозможным радикальную коррекцию порока. В наших наблюдениях у больных с синдромом Вильямса диагностированы периферические стенозы легочных артерий, гипоплазия нисходящей аорты на большом протяжении, сужение устья левой и правой почечных артерий, разнообразная патология сосудов головы и шеи, недостаточность

митрального клапана, комбинированный аортальный стеноз и др. Таким образом, надклапанные аортальные стенозы, особенно в сочетании с синдромом Вильямса, требуют углубленного обследования, с включением в протокол исследования доплерографии сосудов головы и шеи, почек и, при необходимости, ангио-КТ или МРТ.

Литература

1. Алекян Б.Г., Пурсанов М.Г., Ким А.И., Туманян М.Р., Крупянко С.М., Балдин В.Л. Баллонная вальвулопластика клапанного стеноза аорты у новорожденных/ Сердечно-сосудистые заболевания. Тезисы докладов 15 Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. -2009, Т.10.-№6.- С.203.
2. Бокерия Л.А., Алекян Б.Г., Подзолков В.П., Пурсанов М.Г., Ткачева А.В. Стентирование надклапанного стеноза аорты у пациента после радикальной коррекции надклапанного стеноза аорты с синдромом Вильямса // Детские болезни сердца и сосудов.- 2008.-№2.-С.75-77.
3. Емец И.Н., Романюк А.Н. Операция Росса: 13-летний опыт применения в хирургии аортальных пороков// Сердечно-сосудистые заболевания. Тезисы докладов 15 Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов.-2009, Т.10.-№6.- С.8.
4. Зиньковский М. Ф., Игнатов П. И. Хирургическое лечение органических субаортальных стенозов // Грудная хирургия.- 1987.-№2.-С.5-7
5. Зуфаров М.М., Тураев Ф.Ф.Критерий эффективности транскатетерной баллонной вальвулопластики при аортальном стенозе/ Сердечно-сосудистые заболевания. Тезисы докладов 15 Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. -2009, Т.10.-№6.- С.220.
6. Панічкін Ю.В., Дітківський І.О., Черпак Б.В., Бешляга В.М., Фанта С.М., Труба Я.П., Лазоришинец В.В. Досвіт лікування вроджених вад серця транскатетерним методом// Серце і судини.-2008.-№4.-С.18-22.
7. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца: Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. – М.: Изд-во «Теремок», 2005. – 384 с.
8. Gary K.Lofland, Brian W.McCrindle, William G. Williams et al. Critical aortic

stenosis in the neonate: a multi-institutional study of management, outcomes, end risk factors // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2001; 121; 10-27.

9. Koch A., Buhoitel G., Gerling S. et al. Ballon dilatation of critical left heart stenoses in low birthweight infants// Acta Paediatrica. 2000. Vol. 89. Is 8. P.979-982.
10. Rosenhek R., Klaar U., Schemper M. et al. Mild and moderate aortic stenosis. Natural history and risk stratification by echocardiography // Idit.- 2004.-Vol.25.-P.199-205.

**БЕЗПОСЕРЕДНІ І ВІДДАЛЕНІ РЕЗУЛЬТАТИ
ХІРУРГІЧНОЇ КОРЕКЦІЇ АОРТАЛЬНИХ СТЕНОЗІВ
У ДІТЕЙ, КОТРІ МЕШКАЮТЬ В АР КРИМ**

Г. Е. Сухарєва, Н. М. Руденко, О. М. Романюк

У стаття наведені спостереження 59 дітей з аортальними стенозами. Простежені закономірності адаптації серцево-судинної системи до і після хірургічного лікування у 30 хворих. Дана оцінка віддаленим результатам хірургічного лікування, запропоновані рекомендації щодо диспансерного спостереження дітей з даною патологією.

Ключові слова: діти, стеноз, аорта, операція.

**IMMEDIATE AND REMOTE RESULTS
OF SURGICAL CORRECTION OF AORTAL STENOSIS
IN CHILDREN WHO LIVE IN AR CRIMEA**

G.E. Suchareva, N.N. Rudenko, A.N. Romanyuk

Observation of 59 children with aortal stenosis was presented in the article. Regularities of adaptation of cardio-vascular system before and after surgical treatment in 30 patients were followed. Estimation of remote results of surgical treatment was given; recommendations on dispensary observation of children with present pathology were suggested.

Key words: children, stenosis, aorta, operation.