

ДВОСТУЛКОВІСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА І КОАРКТАЦІЯ АОРТИ

Дикуха С.О., Кравченко І.М., Ситар Л.Л., Волкова Н.І., Трембовецька О.М.,
Сатмарі О.В., Атаманюк М.Ю.

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН» (Київ)

Досліджено вплив двостулковості аортального клапана на перебіг хвороби і хірургічну тактику у пацієнтів різного віку (від 4 діб до 57 років) з коарктацією аорти. Серед 345 хворих на коарктацію зустрілося 155 (44,9%) випадків хвороби двостулкового аортального клапана. У зв'язку з критичним станом у періоді новонародженості 15 (9,7%) хворим виконувалася процедура рентгенендоваскулярної дилатації. Діагностика двостулковості базувалася на даних ультразвукового дослідження. При поєднанні коарктації з двостулковістю аортального клапана частота дилатації висхідної аорти склала 19% (31 хворий), з яких у 9 (2,6%) випадках визначена аневризма. Корекцію коарктації виконали у 343 випадках. Ще 2 пацієнти з коарктацією, двостулковим аортальним клапаном і гострим розшаруванням висхідної аорти померли від спонтанного розриву аорти на шляху до операційної. У зв'язку з прогресуванням аортальної вади і аневризми висхідної аорти 5 хворих прооперовані повторно (4 – по Бенталу і 1 – за Робічком) у терміни до 6 років після ресекції коарктації.

Ключові слова: *двостулковість аортального клапана, аневризма висхідної аорти, коарктація аорти.*

Аортальний клапан вважають ключовим для серця. Працюючи в умовах високого гемодинамічного навантаження, він часто стає уразливим до різноманітних патологічних чинників, таких, як інфекційний ендокардит, ревматизм, кальцинуюча хвороба клапанів серця. Всі ці фактори посилюються у разі будь-яких вроджених аномалій аортального клапана, найчастішою з яких є двостулковість (ДАК). Різні варіанти такої структури особливо часто зустрічаються у хворих із коарктацією аорти (КоА).

Мета публікації полягає у визначенні впливу ДАК на перебіг хвороби до і після корекції КоА.

Матеріал. Вивчено 153 хворих із ДАК, які були прооперовані в НІССХ у зв'язку із супутньою КоА протягом 2005–2010 рр. Ще 2 хворих з таким самим діагнозом померли на доопераційному етапі. Серед 155 хворих на КоА і ДАК було 115 осіб чоловічої статі і 40 – жіночої. На час операції вік хворих становив від 4 діб до 57 років, середній – 14,9 років.

Методи доопераційного дослідження базувалися на діагностичному комплексі, що включав ехокардіографію. У пацієнтів з атипивною і складною анатомією та при підозрі на аневризму аорти дані про хворого доповнювались ангіографією. Післяопераційні обстеження в терміни від 1 до 6 років проводилися за спрощеною схемою, але також включали ехокардіографію.

Результати. За період з 2005 по 2010 рік в Інституті прооперовано 343 пацієнти з КоА. Серед них виявлено 153 випадки поєднання КоА з ДАК. Ще 2 хворих з ДАК, КоА і гострим розшаруванням аневризми висхідної аорти (АВА) не були прооперовані, оскільки померли від розриву аневризми з тампонадою серця на шляху до операційної. Таким чином, частота ДАК склала 44,9% на 345 випадків КоА.

Для КоА, що поєднується з іншими серцево-судинними вадами, характерні періоди вікового загострення природного перебігу хвороби. Перше таке загострення відбувається уже в періоді новонародженості. Воно пов'язане зі спонтанним закриттям артеріальної протоки і проявляється розвитком критичного стану. Через це частина хворих із симптомами серцевої недостатності після народження лікувалася за катетерними технологіями. У 15 (9,7%) хворих дослідженої групи ефективність катетерної процедури була нестійкою і тому протягом кількох наступних місяців всім їм виконали резекцію коарктації. У одного малюка після рентгенендоваскулярної дилатації (РЕД) виник інфекційний ендокардит з ураженням трикуспідального клапана і тромбоз правого передсердя; йому проведена операція в умовах штучного кровообігу (видалення тромбів і пластика клапана), а ще через кілька тижнів – резекція КоА.

На час госпіталізації з метою хірургічного лікування 31(8,5%) з 345 хворих мали розширення висхідної аорти понад вікову норму. Таке ускладнення завжди поєднувалося з наявністю ДАК. При співіснуванні КоА і ДАК частота дилатації висхідної аорти досягала 19%. У 9 (2,6%) хворих (усі чоловічої статі) розширення висхідної аорти оцінювалось як аневризма (АВА) з діаметром від 53 до 100 мм. В одному із цих випадків діагностоване хронічне розшарування висхідної аорти, що підтвердилося на операції супракоронарного протезування за Робічеком. Ще чотирьом хворим проведена операція Бентала в терміни до 6 років після резекції коарктації. У одного із цих хворих КоА корегована у віці 17 років, коли діаметр висхідної аорти становив 53 мм, але через рік АВА виросла до 60 мм.

Інші хворі з АВА проходять щорічний УЗ-контроль процесу зростання діаметру висхідної аорти, яке не повинно перевищувати 1 мм на рік.

Обговорення результатів. За нашими попередніми даними, ДАК виявляли у 43% хворих з КоА [1]. В дослідженій групі ДАК зустрічався з частотою 44,9%. Поза межами поєднання з КоА ця аномалія досить часто зустрічається у жінок із синдромом Тернера [3, 4], а в цілому серед загальної популяції ДАК знаходили у 1% населення [2], і, можливо, вона є найчастішою серцево-судинною дисплазією. При вивченні сімейного розповсюдження ДАК серед пробандів і їх родичів частота аномалії досягала 24% [2]. ДАК є також найчастішим попередником клапанного артеріального стенозу і аортальної недостатності.

Стулки АК походять з різних ембріональних закладок. Некоронарна стулка є продовженням стулок мітрального і трикуспідального клапанів, які з'єднані центральним фіброзним тілом. Права і ліва стулки розвиваються з аортального кінця конотрункусної перегородки. Тому наслідування дисплазії окремих елементів клапана може залежати від різних локусів ДНК. Особливість анатомічної будови ДАК при КоА виявляється в тому, що обидві стулки мають однакові розміри, а комісури ділять клапан навпіл. За відсутності КоА стулки мають нерівні розміри, і одна з них є великою і з'єднана структурним швом із двох компонентів. Можуть спостерігатись варіанти відходження коронарних артерій [5].

Патологічні зміни у пацієнтів з ДАК не обмежуються стулками клапана, у цих хворих існує також підвищений ризик розвитку аневризми і розшарування аорти. В тканинах аорти виявляють кистозний медіонекроз, дефіцит еластичних волокон, підвищений апоптоз і альтерацію гладком'язових клітин [6]. Ризик розшарування аорти у хворих з ДАК у 5–9 разів перевищує загальну популяцію. Всі спадкові недоліки анатомії клапана і висхід-

ної аорти при поєднанні ДАК з КоА загострюються ще більше через взаємодію з артеріальною гіпертензією.

На сучасному рівні ДАК у хворих з КоА найкраще діагностується при ультразвуковому обстеженні, оскільки до певного часу не буває специфічних симптомів і фізикальних проявів. Лише у хворих із додатковим вродженим ураженням клапана у вигляді артеріального стенозу може розвинути критичний стан ще у періоді новонародженості. Як правило, це потребує термінової катетерної процедури – балонної дилатації, яка була використана у 15 (9,7%) наших пацієнтів. У новонароджених поєднання ДАК і КоА створює обструкцію висхідного тракту лівого шлуночка (ВТЛШ) і спричиняє фіброеластоз, гіпертрофію лівого шлуночка (ГЛШ), а інколи – дилатацію його і раннє порушення коронарного кровообігу через невідповідність між тиском у порожнині ЛШ і перфузійним коронарним тиском [7].

Висновки

1. Двостулковість аортального клапана зустрічається у 44,9% хворих на коарктацію аорти.
2. Наявність двостулкового аортального клапана погіршує перебіг коаркції аорти уже у періоді новонародженості у 9,7% хворих і потребує термінового виконання РЕД або резекції коаркції.
3. Видалення коаркції аорти не приводить до повного одужання хворих із двостулковістю аортального клапана через поступове погіршення функції клапана і морфологічні зміни в аортальній стінці, аж до утворення і розриву розшаровуючої аневризми.
4. У 19% хворих із двостулковістю аортального клапана розвивається дилатація висхідної аорти, яка може прогресувати і після резекції коаркції аорти, аневризми висхідної аорти виявляється у 2,6% хворих.

Література

1. Дикуха С.О., Трембовецька О.М., Кравченко І.М. та ін. Розвиток дисплазій серця у хворих з коарктацією аорти // Щорічник наук. пр. Асоц. серц.-суд. хірургів України. – 2011. – Вип. 19. – С. 106–110.
2. Gripe L., Andelfinger G., Martin L.G., Shooner K., Benson O.W. Bicuspid aortic valve is heritable // J Am Coll Cardiol. – 2004. – Vol. 44. – P. 138–143.
3. Carvalho A.B., Guerra J.G., Baptista M.T., de Faria A.P., Marini S.H., Guerra A.T. Cardiovascular and renal anomalies in Turner syndrome // Rev Assoc Med Bras. – 2010. – Vol. 56,6. – P. 655–659.
4. Kim H.K., Gottiebson W., Hor K. et al. Cardiovascular anomalies in Turner syndrome: spectrum, prevalence, and cardiac MRI findings in a pediatric young adult population // Am J Roentgenol. – 2011. – Vol. 196, 2. – P. 454–460.
5. Angelini A., Ho S.Y., Anderson R.H. et al. The morphology of the normal aortic valve as compared with the aortic valve having two leaflets // JTCS. – 1989. – Vol. 98. – P. 362–367.
6. Fedak P.W., Verna S., David T.E. et al. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve // Circulation. – 2002. – Vol. 106. – P. 900–904.
7. Goland S., Czer L.S.C., De Robertis M.A., Mirocha, Kass R.M., Fontana G.P. et al. Risk factors associated with reoperation and mortality in 252 patients after aortic valve replacement for congenitally bicuspid aortic valve disease // Ann. Thorac. Surg. – 2007. – Vol. 83. – P. 931–937.

ДВУСТВОРЧАТОСТЬ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА И КОАРКТАЦИЯ АОРТЫ

Дыкуха С.Е., Кравченко И.Н., Ситар Л.Л., Волкова Н.И., Трёмбовецкая Е.М., Сатмари Е.В., Атаманюк М.Ю.

Исучено влияние двустворчатости аортального клапана на течение болезни и хирургическую тактику у больных разного возраста (от 4 суток до 57 лет) с коарктацией аорты. Среди 345 больных с КоА встретилось 155 (44,9%) случаев болезни двустворчатого аортального клапана. В связи с критическим состоянием в периоде новорожденности 15 (9,7%) больным производилась процедура рентгенэндоваскулярной дилатации. Диагностика ДАК базировалась на данных УЗ-исследования. При сочетании КоА и ДАК частота дилатации восходящей аорты составила 19% (31 пациент), из которых у 9 (2,6%) определена АВА. Коррекция КоА осуществлена 343 больным. Еще 2 пациента с КоА, ДАК и острым расслоением ВА умерли от спонтанного разрыва аорты по пути в операционную. Пять больных прооперированы повторно по причине выраженного прогрессирования аортального порока и АВА (4 – по Бенталлу и 1 – по Робичеку) в сроки до 6 лет после устранения коарктации.

Ключевые слова: *двустворчатость аортального клапана, аневризма восходящей аорты, коарктация аорты.*

BICUSPIDAL AORTIC VALVE AND AORTIC COARCTATION

Dykukha S.O., Kravchenko I.M., Sytar L.L., Volkova N.I., Trembovetskaya O.M., Satmari O.V., Atamanyuk M.Y.

Influence of the bicuspid aortic valve disease on the course of the disease and on the surgical tactics in patients with coarctation of the aorta of different age (from 4 deys to 57 years) was studied in this work. Among 345 patients with coarctation of the aorta (CoA) bicuspid aortic valve (BAV) disease was seen in 155 (44,9%) . Balloon dilatation was performed in 15 (9.7%) due to the critical state in neonatal period. Diagnosis of BAV was based on ultrasonic studies. Dilatation of the aorta was observed in 31 (19%) patients with combination of CoA and BAV, among which in 9(2,6%) cases dilatation was classified as aneurysm. Correction of coarctation was performed in 343 cases. Two patients with BAV and CoA sufered acute aortic dissection and died on their way to operation room. Because of progressing of aortic valve disease and of the ascending aorta aneurysm Bentall operation (4 cases) and Robichek operation (1 cases) were performed in terms up to 6 years after the resection of coarctation.

Key words: *bicuspid aortic valve disease, ascending aorta aneurysm, coarctation of the aorta.*