

ХВОРОБА ДВОСТУЛКОВОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА У МОЛОДИХ ПАЦІЄНТІВ (≤ 35 РОКІВ)

Кравченко І.М., Дикуха С.О., Ситар Л.Л., Кравченко В.І., Захарова В.П., Пантась О.В.,
Тарасенко Ю.М., Бондаренко А.В., Аксенов Е.В., Книшов Г.В.

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

Двостулковий аортальний клапан є найбільш поширеною в популяції вадою серцево-судинної системи. За даними різних авторів, поширеність цієї патології сягає 2,5% загальної кількості. В переважній більшості випадків маніфестація захворювання припадає на IV–VI декаду життя, але у частини пацієнтів хвороба проявляє себе і в більш молодому віці. Причому, за спостереженнями закордонних авторів, відзначено, що чим менший вік пацієнта, тим агресивніший перебіг захворювання.

Ключові слова: *двостулковий аортальний клапан, коарктація аорти, аневризма аорти, розширююча аневризма аорти, операція екзопротезування висхідної аорти, операція Bentall-De Bono.*

Вроджений двостулковий клапан аорти (ДАК) – найбільш часта вада серцево-судинної системи, поширеність якої в популяції в цілому становить від 0,9 до 2–5% [2, 5]. Серед пацієнтів з аортальними вадами зустрічається до 30–50% людей із хворобою ДАК. Проблема ДАК набула актуальності, коли змінилась думка про його, як вважали, доброякісний перебіг. За даними літератури, лише 20% пацієнтів з ДАК мають нормально функціонуючий клапан упродовж життя [10].

Дослідження за останні 10–15 років довели, що бікуспідальний клапан не проявляє себе клінічно лише в латентному періоді перебігу захворювання, проте надалі розвивається стеноз і/або недостатність клапана аорти, що при прогресуванні потребує корекції.

Метою нашого дослідження є вивчення особливостей проявів ускладненої хвороби ДАК у молодих дорослих (≤ 35 років).

Матеріал та методи. Протягом 2003–2011 рр. в Національному інституті серцево-судинної хірургії знаходилось на лікуванні 1017 пацієнтів із хворобою ДАК. Серед них – 750 (73,7%) чоловіків і 267 (26,3%) жінок. Молоді пацієнти віком до ≤ 35 років склали 119 (11,7%) чоловік. Вивчалася клінічна симптоматика аортальної вади. При обстеженні за даними ЕхоКГ стеноз або переважаючий стеноз клапана спостерігався у 78 (65,5%) пацієнтів, у 72 із них зареєстровано той чи інший ступінь кальцинозу клапана. Недостатність аортального клапана зареєстрована у 14 (11,8%) хворих, комбінована аортальна вада (стеноз і недостатність без явної переваги) – у 27 (22,7%). Згідно з даними ЕхоКГ, діаметр висхідної аорти був у межах норми ($\leq 4,2$ см) у 68 (57,1%) хворих, у решти 51 (42,9%) спостерігався той чи інший ступінь дилатації висхідної аорти ($\geq 4,2$ –7,5 см). Їм виконані такі оперативні втручання (залежно від стану аортального клапану та діаметру висхідної аорти): протезування аортального клапана – у 68 (57,1%), протезування аортального клапана доповнене бандажем висхідної аорти – у 12 (10,0%), операція Robicsek (ПАК+екзопротезування висхідної аорти) – у 10 (8,4%), протезування висхідної аорти зі збереженням аортального клапана – у 1 (0,8%) і повна заміна аортального клапана і висхідної аорти (операція Bentall-De Bono) – у 28 (14,0%) хворих.

Результати та обговорення. Клінічна симптоматика аортальної вади була різною: в стадії компенсації суб'єктивних відчуттів не було. Тривалий безсимптомний період можна пояснити тим, що компенсація в основному здійснювалась за рахунок компенсаторних можливостей лівого шлуночка. Однією з перших скарг була задуха, яка спочатку виникала при фізичних навантаженнях, пізніше поступово наростала і турбувала навіть у спокої. Другою за частотою скаргою були болі в ділянці серця, стискаючого, колючого характеру, що з'являлися після фізичного навантаження, рідше – в спокої, могли бути різної інтенсивності та тривалості. Іншими характерними скаргами були: головокружіння та синкопе. Іноді хворих непокоїло відчуття серцебиття, перебої в роботі серця, підвищена втомлюваність, загальна слабкість. При порівнянні наших пацієнтів з усіма хворими з ДАК, що лікувалися в інституті, з'ясувалося, що питома вага хворих зі стенозом аортального клапана серед молодих нижча (65,5% порівняно з 74,2%), в той же час із комбінованою аортальною вагою – вища (22,7% порівняно з 12,1%) [1]. Після корекції вижили і були виписані 97,5% оперованих. У 12 (10,1%) хворих у післяопераційному періоді спостерігались ускладнення, які потребували інтенсивної терапії: гостра серцево-судинна недостатність – у 5 (4,2%), в одного з них вона стала причиною смерті; гостра ниркова недостатність, пов'язана з гострим розшаруванням аорти та тампонадою перикарда, – у 4 (3,4%); гостра дихальна недостатність – у 2 (1,7%) та ураження центральної нервової системи – у 1 (0,8%) хворого, що стало причиною летального випадку. Третій летальний випадок був зумовлений кровотечею під час операції.

ДАК є вродженою дисплазією клапана. Приблизно в 40–60% випадків ДАК має місце дилатація висхідної аорти [2, 5]. Це підтверджується нашими даними, незважаючи на те що в дослідження відібрані пацієнти відносно молодого віку. Якщо екстраполювати ці дані на нашу групу молодих хворих з ДАК, то серед них дилатація аорти з формуванням аневризми спостерігалась у 42,9% (51 хворий). Інша особливість ураження ДАК пов'язана з його вапнуванням. Ступінь кальцинозу аортального клапана також у деякій мірі менша, ніж у більш старшій віковій групі. Все ж вважається, що патологічні зміни ДАК починають розвиватися на два десятиріччя раніше, ніж при нормально функціонуючому тристулковому клапані аорти [1, 4].

При найбільш несприятливому перебігу дилатація аорти призводить до розшарування (розриву) аорти, що спостерігалось у 9 (7,6%) хворих. До цього часу немає єдиної думки відносно причини аортопатії при ДАК. Чи то є генетична спадковість, чи має значення порушення гемодинаміки? Це питання має, на наш погляд, велике практичне значення, адже від відповіді на нього залежить вибір методики корекції клапана і висхідної аорти [3, 4].

Якщо причиною вважати патологічну гемодинаміку у висхідній аорті при ДАК, то теоретично корекція клапанної патології повинна зменшити аортопатію і в заміні помірно розширеної аорти немає необхідності. Якщо ж причина в спадковості, то повинна більш широко використовуватись заміна розширеної аорти, щоб запобігти процесу подальшої дилатації аорти і зменшити ризик розриву або розшарування аорти.

За останні роки зустрічаємо все більше публікацій на користь генетичної природи аортопатії при ДАК, яка підтверджується сімейним скринінгом серед родичів хворих із ДАК [1, 7].

З іншого боку, існують переконливі докази впливу геодинаміки на перебіг аортопатії при ДАК, наприклад подані авторським колективом Girdauskas [5]. Одним із основних доказів на користь геодинаміки є зумовлена патологією клапана турбулентність потоку крові, яка з часом може призвести до розвитку дилатації аорти [8]. На сьогодні все ще

немає чіткої відповіді про переважне значення генетичних чи гемодинамічних причин аортопатії при ДАК. Мабуть, на це питання однозначної відповіді не існує.

Ми виявили, що в деяких молодих пацієнтів із нормальною або мало порушеною гемодинамікою клапана мали місце надзвичайно тяжкі форми аортопатії, які у 9 (7,6%) хворих призвели до гострого розшарування аорти. Вивчаючи взаємодію цих факторів (генетика чи гемодинаміка), дослідники доходять висновку, що причиною аортопатії (змін стінки аорти, її діаметра) не може бути лише один фактор, більш вірогідно, що у хворих із ДАК наявне індивідуальне поєднання обох цих факторів, і в гіршому випадку виникає безвихідна ситуація – «поміж Сцилою і Харибдою» [9].

Не виключено, що є й інші, додаткові фактори, які «втручаються» в природній перебіг вади. Це артеріальна гіпертензія, біохімічні та імунологічні чинники, кальцинуюча хвороба клапанів серця та ін.

Висновки

1. ДАК проявляється важкими клінічними і анатомічними наслідками вже у відносно молодому віці (до 35 років). Серед хворих із цією аномалією, що потребують кардіохірургічного втручання, молоді пацієнти становлять 11,7%.
2. Дилатація висхідної аорти спостерігається у 42,9% хворих молодого віку з ДАК.
3. Перебіг хвороби ДАК може ускладнюватись переважним ураженням самого клапана (переважаючий стеноз аортального клапана спостерігається у 65,5% пацієнтів, недостатність – у 11,8%, комбінована аортальна вада – у 22,7%) або висхідної аорти – формування аневризми з розшаруванням – у 42,9% хворих.
4. Вибір способу корекції залежить від клінічної картини, даних передопераційного обстеження і операційних знахідок (тільки ПАК – у 57,1%, ПАК і корекція висхідної аорти за Robicsec – у 8,4%, операція за Bentall – у 14%, клапанозберігаюча операція – у 0,8%). У 7,6% хворих операція виконується за екстремними показаннями.

Література

1. Braverman A.C. The Bicuspid Aortic Valve // *Curr Probl Cardiol.* – September 2005. – Vol. 30. – P. 470–522.
2. Badiu C.C., Eichinger W., Bleizifter S. et al. Should root replacement with aortic valve – sparing be offered to patient with bicuspid valve or severe aortic regurgitation? // *Eur. J. Cardiovasc Surg.* – 2010. – Vol. 38. – P. 515–522.
3. Chuangsuwanich T. Warnisson M. Leksrisakul P. et al Pathology and etiology of 110 consecutively removed aortic valve // *J Med. Fssoc. Thai-2004.* – Vol. 87. – P. 921–934.
4. Doss M., Risteski P., Sirat S. et al Aortic root stability in bicuspid aorta valve disease: patch augmentation plus reduction aorto-plasty versus modified David type repair // *Eur. J. Cardiovasc. Surg.* – 2010. – Vol. 38. – P. 523–527.
5. Fazel S.S., Mallidi H.R., Lee et al. The aortopathy of bicuspid aortic valve disease has distinctive patterns and usually involves the transverse aortic // *J. Thorac Cardiovasc. Surg.* – 2008. – Vol. 135. – P. 901–907.
6. Girdauskas E., Borger M.A., Secknus M.A. et al. Is aortopathy in bicuspid aortic valve disease a congenital defect or a result of abnormal hemodynamics? A critical reappraisal et a one – sided argument // *Eur. J. Cardiovasc. Surg.* – 2011. – Vol. 39. – P. 809–814.
7. Nistri S., Sorbo M.D., Marin M. et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valve // *Heart.* – 1999. – Vol. 82. – P. 19–22.

8. Robicsek F., Thubrikar M.J., Cook J. W. et al The congenitally bicuspid aortic valve: how does it function? Why does it fall // Ann. Thorac. Surg. – 2004. – Vol. 77. – P. 177–185.
9. Sievers H.H. Sievers H.I. Aortopathy in bicuspid aortic valve disease – genes or hemodynamics? Or Scylla and Charybdis? // Eur J. Cardiovasc. Surg. – 2011. – Vol. 39. – P. 803–804.
10. Vallely M.P., Ch. Semsarion, P.G. Bannon. Management of the Ascending Aorta in Patients with bicuspid Aortic Valve Disease // Heart, Lung and Circulation. – 2008. – Vol. 17. – P. 357–363.

БОЛЕЗНЬ ДВУСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА У МОЛОДЫХ ПАЦИЕНТОВ (≤35 ЛЕТ)

Кравченко И.Н., Дыкуха С.Е., Ситар Л.Л., Кравченко В.И., Захарова В.П., Пантась Е.В., Тарасенко Ю.М., Бондаренко А.В., Аксенов Е.В., Кнышов Г.В.

Двустворчатый аортальный клапан является наиболее часто встречающимся пороком сердечно-сосудистой системы в популяции. По данным многих авторов, распространенность этой патологии достигает 2,5% общего количества. В преобладающем большинстве случаев заболевание манифестирует между IV и VI декадой жизни, но у части больных болезнь проявляет себя и в более молодом возрасте. Причем, по наблюдениям зарубежных авторов, отмечено, что чем моложе пациент, тем агрессивнее протекает заболевание.

Ключевые слова: *двустворчатый аортальный клапан, коарктация аорты, аневризма аорты, расщепляющаяся аневризма аорты, операция экзопротезирования восходящей аорты, операция Bentalla De Bono.*

BICUSPID AORTIC VALVE IN YOUNG PATIENTS (≤35 YEARS OLD)

Kravchenko I.M., Dykukha S.O., Sytar L.L., Kravchenko I.V., Zakharova, V.P, Pantas O.V., Tarasenko Yu.M., Bondarenko A.V., Aksenov Ye.V., Knyshov G.V.

Bicuspid aortic valve is the most often type of cardiovascular lesion in population. According to many authors prevalence of this pathology reaches 2,5% from total. In the prevailing majority of cases the disease demonstrates itself between IV and VI decade of life, but at a part of patients illness manifests itself at younger age. According to foreign authors it is noticed that the younger age of the patient, more aggressive is the courses of disease.

Key words: *bicuspid aortic valve, coarctation of the aorta, aneurysm of the aorta, dissecting aneurysm of the aorta, operation of external grafting of ascending aorta, Bentalla De Bono operation.*