

РЕЗУЛЬТАТИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ХВОРОБИ ДВОСТУЛКОВОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА НА ОСНОВІ 10-РІЧНОГО ДОСВІДУ (2003–2012 РР.)

**Кравченко І.М., Ситар Л.Л., Кравченко В.І., Дикуха С.О., Третяк О.А., Захарова В.П.,
Пантась О.В., Дуплякіна В.Е., Ларіонова О.Б., Аксьонов Є.В., Цибульська О.В.,
Ткаченко В.А.**

ДУ “Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН” (Київ)

На основі власного досвіду відпрацьована тактика щодо різних варіантів перебігу хвороби двостулкового аортального клапана: ізольованого ураження клапана, ураження клапана з дилатацією висхідної аорти, при аневризмі висхідної аорти і нормальній функції клапана, при гострому розшаруванні аорти, а також у випадку супутньої коарктації аорти. Виконано аналіз результатів хірургічного лікування пацієнтів відповідно до кожного з варіантів перебігу.

Ключові слова: *двостулковий аортальний клапан, хвороба двостулкового аортального клапана, аневризма висхідної аорти, розшаровуюча аневризма, операція Робічека.*

Вроджений двостулковий клапан аорти (ДАК) – найбільш розповсюджена вада серцево-судинної системи, поширеність якої в популяції в цілому становить від 0,9 до 2,5% [1, 3]. Серед пацієнтів з аортальними вадами віком понад 50 років до 30–50% складають люди з хворобою ДАК. Проблема ДАК набула актуальності, коли змінилась думка про його, як вважали, доброякісний перебіг. За даними літератури, до 60% пацієнтів з ДАК потребують корекції вади протягом життя [2, 3].

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. Майже третина пацієнтів з ДАК мають змінену висхідну аорту, що також вимагає прийняття певних мір під час операції [4, 5]. Існує значна кількість рекомендацій щодо тактики при корекції аортальної вади у пацієнтів з ДАК і супутньою дилатацією висхідної аорти. Повний спектр таких методик достатньо широкий: від найбільш консервативних, що залишають висхідну аорту без корекції, до найбільш агресивних – рутинної заміни висхідної аорти і дуги у більшості пацієнтів з ДАК [6, 7]. Окрему групу становлять повідомлення про стан висхідної аорти у пацієнтів з ДАК після ізольованого протезування клапана. Результати і дискусія в доступній літературі доволі не однотайні: від незначної кількості (менш ніж 3,0%) повторних втручань за повідомленнями Goland S. – до 10% за даними Russo C. [8, 9]. і Вивченню та аналізу стану, перебігу та результатів лікування хвороби ДАК в нашому Інституті і присвячена ця робота.

Мета – подати результати оперативного лікування хвороби двостулкового аортального клапана за 10 років (2003–2012 рр.).

Матеріали та методи. В Національному інституті серцево-судинної хірургії за час з 1.01.2003 по 1.01.2013 лікувались 1217 хворих із хворобою двостулкового аортального клапана. Серед них – 902 (74,1%) чоловіки і 315 (25,9%) жінок.

Вік хворих становив 3 дні–76 років, у середньому 50,2±9,8 р. У клініку поступило 67 хворих у період новонародженості, ще 11 хворих – віком до 12 міс., а 4 – віком 12–18

місяців із критичним аортальним стенозом. Всім 82 хворим виконана балонна вальвулопластика. Решті хворих – 1135 (93,3%) виконані такі оперативні втручання: відкрита аортальна вальвулотомія – 64 (5,3%), протезування аортального клапана (ПАК) – 691 (56,8%), ПАК, доповнене бандажем висхідної аорти, – 83 (6,8%), ПАК у поєднанні з екзопротезуванням висхідної аорти (операція Robicsek) – 121 (10,0%), операція Wheat – 9 (0,7%), супракоронарне протезування з ресуспензією АК – 3 (0,2%), операція David – 2 (0,2%), операція Bentall-De Bono – 162 (13,3%). Серед хворих з BAV у 51 (4,2%) в анамнезі – оперативні втручання з приводу коарктації аорти.

Гістологічне дослідження фрагментів стінки аорти та аортального клапана, отриманих при хірургічному лікуванні, виконано у 211 хворих (18,6%).

Результати та обговорення. В одному з найбільш ранніх досліджень W.Osler відзначив 7 випадків BAV за результатами 800 аутопсій, що склало 1,3%. Lewis T. і Grant відзначили, що за результатами 215 аутопсій поширеність BAV склала 1,39% [10, 11]. Якщо до цього додати випадки BAV з явними (вираженими) симптомами захворювання, дійсна поширеність цієї вродженої вади досягне 2% населення. Хоча частота двостулкового клапана аорти в загальній популяції становить від 1% до 2% при співвідношенні чоловіки/жінки 2:1, існують деякі групи людей з високою поширеністю двостулкового клапана аорти. Так, BAV виявлений у більш ніж 50% пацієнтів з коарктацією аорти. В кардіохірургічному стаціонарі хворі з BAV становлять 20–50% серед всіх хворих, оперованих на АК; за нашими даними, частка таких хворих дорівнює 23,6% усіх пацієнтів з ураженням аортального клапана [12, 13, 14].

Критичний стеноз аортального клапана проявляється в період новонародженості, супроводжується серцевою недостатністю, зниженням фракції викиду. В нашому Інституті процедурою вибору у новонароджених з 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 7,3% (6 хворих).

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

Ми розуміємо, що, виконуючи цю процедуру, не розраховуємо на повну корекцію стенозу. Все ж таки втручання дозволяє покращити гемодинаміку і значно відкласти необхідне в майбутньому протезування аортального клапана. В нашому досвіді градієнт систолічного тиску знизився з 69,4 до 14,2 мм рт.ст., а час до повторної операції склав у середньому більше 15 років (19 хворих).

Із 1135 хворих, яким виконано оперативне втручання, діаметр висхідної аорти, за даними ЕхоКГ, не перевищував 4,0–4,2 см у 755 (68,5%), і їм виконано або відкриту аортальну вальвулотомію, або ізольоване протезування аортального клапана, у решти 380 (33,5%) пацієнтів діаметр висхідної аорти перевищував 4,2 см, що потребувало, крім протезування аортального клапана, економної резекції аневризматичних ділянок стінки аорти і бандажування останньої у 83 (6,8%), ПАК і екзопротезування висхідної аорти (операція Robicsek) – у 121 (10,0%), окремого ПАК та супракоронарного протезування (операція Wheat) – у 9 (0,7%), супракоронарного протезування висхідної аорти з ресуспензією аортального клапана – у 3 (0,2%), операції David – у 2 (0,1%) та заміни висхідної аорти і аортального клапа-

на клапановмісним кондуїтом (операція Bentall) – у 162 (13,3%). При цьому у 38 (10,0% із 380, у яких діаметр висхідної аорти перевищував норму) хворих виникло розшарування (розрив) висхідної аорти, яка потребувала ургентного хірургічного втручання. В одного хворого було хронічне розшарування, і він оперований елективно.

Редукційна аортопластика з метою зменшення діаметру ВА – це дискусабельна процедура. Одні автори вважають її виправданою при невеликих розмірах аневризми, інші ж стверджують, що вона показана там, де має місце великий ризик більш радикальних втручань, деякі – що цю процедуру взагалі не варто виконувати [15, 16]. 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 складала 2,3% – 26 хворих (табл. 1).

Таблиця 1

Результати хірургічного лікування хвороби двостулкового аортального клапана

	n	Померло	%
Відкрита вальвулотомія АК	64	1	1,5%
ПАК	691	16	2,3%
ПАК + бандаж	83	1	1,2%
Операція Robicsek	121	3	2,5%
Операція Wheat	9	1	1,9%
Операція Bentall- De Bono	162	3	
Супракоронарне протезування з ресуспензією АК	3	1	
Операція David	2	0	
Всього	1135	26	2,3%

Морфологічне дослідження висічених клапанів аорти та фрагментів стінки аорти показало наступне: 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 більш великої з двох стулок)). Шов, або фіброзний гребінь, є місцем вродженого зрощення двох стулок і з'являється у більшості хворих з BAV. Важливо відзначити, що шов не містить тканини клапана. 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 з 4-ма стулками – 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 основі власного досвіду ми розробили рекомендації щодо ведення хворих із BAV.

Необхідна точна діагностика захворювання при ЕхоКГ-обстеженні. При виявленні захворювання необхідно інформувати пацієнта про потенційний ризик прогресування

вади клапана аорти, утворення 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 у останнього аневризми висхідної аорти або розшарування. За пацієнтом із BAV упродовж життя повинно проводитись пожиттєве спостереження з виконанням клінічних і ехокардіографічних обстежень з метою виявлення ускладнень з боку як клапана, так і аорти та 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; при збільшенні її діаметра понад 5,2–5,5 см необхідна заміна висхідної аорти.
4. Пацієнти з хворобою BAV потребують пожиттєвого нагляду.
5. В цілому госпітальна летальність при лікуванні хвороби двостулкового аортального клапана становить 2,3%.

Література

1. Williams D.S. Bicuspid aortic valve // *J Insur Med.* – 2006. – Vol. 38. – P. 72–4.
2. Friedman T., Mani A., Elefteriades J.A. Bicuspid aortic valve: clinical approach and scientific review of a common clinical entity // *Expert Rev Cardiovasc Ther.* – 2008. – Vol. 6. – P. 235–48.
3. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve // *Heart.* – 2000. – 83. – P. 81–5.
4. Russo C.F., Cannata A., Lanfranchi M., Vitali E., Garatti A., and Bonacina E. “Is aortic wall degeneration related to bicuspid aortic valve anatomy in patients with valvular disease?” // *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* – 2008. – Vol. 136, no. 4. – P. 937–942.
5. Calogera Pisano, Emiliano Maresi, Carmela Rita Balistreri, Giuseppina Candore, Daniele Merlo, Khalil Fattouch, Giuseppe Bianco, and Giovanni Ruvolo / Histological and genetic studies in patients with bicuspid aortic valve and ascending aorta complications // *Interactive CardioVasc Thoracic Surgery.* – 2012. – Vol. 14, Issue 3, March. – P. 300–306.
6. Etz C.D., Homann T.M., Silovitz D., Spielvogel D., Bodian C.A., Luehr M. et al. / Long-term survival after the Bentall procedure in 206 patients with bicuspid aortic valve // *Ann Thorac Surg.* – 2007. – Vol. 84. – P. 1186–94.
7. Itoh A., Fischbein M., Arata K., Miller D.C. ‘Peninsula-style’ transverse aortic arch replacement in patients with bicuspid aortic valve // *Ann Thorac Surg.* – 2010. – Vol. 90. – P. 1369–71.
8. Goland S., Szer L.S., De Robertis M.A., Mirocha J., 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. 931–7.
9. Russo C.F., Mazzetti S., Garatti A., Ribera E., Milazzo A., Bruschi G. et al. Aortic complications after bicuspid aortic valve replacement: long-term results // *Ann Thorac Surg.* – 2002. – Vol. 74. – P. 1773–6.
10. Osler W. The bicuspid condition of the aortic valves // *Trans Assoc Am Physicians.* – 1886. – Vol. 2. – P. 185–92.
11. Lewis T., Grant R.T. Observations relating to subacute infective endocarditis // *Heart.* – 1923. – Vol. 4. – P. 21–99.

12. Girdauskas E., Borger M.A., Secknus M.A., Girdauskas G., Kuntze T. Is aortopathy in bicuspid aortic valve disease a congenital defect or a result of abnormal hemodynamics? A critical reappraisal of a one-sided argument // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2011. – Vol. 39. – P. 809–814.
13. Evaldas Girdauskas, Kushtrim Disha, Heinrich H. Raisin, Maria-Anna Secknus, Michael A. Borger, and Thomas Kuntze / Editor's choice: Risk of late aortic events after an isolated aortic valve replacement for bicuspid aortic valve stenosis with concomitant ascending aortic dilation // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2012. – Vol. 42 (5). – P. 832–838.
14. Klaus Kallenbach. Moderate aneurysms of the ascending aorta in stenotic bicuspid aortic valve – life threatening or merely an epiphenomenon? // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2012. – Vol. 42 (5). – P. 838–839.
15. Mitsuru Asano, Takashi Kunihara, Diana Aicher, Hazem El Beyrouti, Svetlana Rodionychева, and Hans-Joachim Schdfers. / Mid-term results after sinutubular junction remodelling with aortic cusp repair // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2012. – Vol. 42 (6).ю– P. 1010–1015.
16. Tirone E. David. Remodelling of the sinotubular junction to correct aortic insufficiency // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2012. – Vol. 42 (6). – P. 1016–1017.

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ДВУСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА НА ОСНОВЕ 10-ЛЕТНЕГО ОПЫТА (2003–2012 ГГ.)

Кравченко И.Н., Ситар Л.Л., Кравченко В.И., Дыкуха С.Е., Третьяк А.А., Захарова В.П., Пантась Е.В., Дуплякина В.Е., Ларионова О.Б., Аксенов Е.В., Цибульская Е.В., Ткаченко В.А.

На основании собственного опыта отработана тактика лечения разнообразных вариантов течения болезни двустворчатого аортального клапана. Выполнен анализ результатов хирургического лечения каждого из вариантов течения болезни.

Ключевые слова: *двустворчатый аортальный клапан, болезнь двустворчатого аортального клапана, аневризма восходящей аорты, расслаивающая аневризма, операция Робичека.*

BICUSPID AORTIC VALVE DISEASE SURGICAL TREATMENT RESULTS ON THE BASE OF 10-YEARS EXPERIENCE (2003-2012)

Kravchenko I.M., Sytar L.L., Kravchenko V.I., Dukukha S.O., Tretyak O.A., Zakharova V.P., Pantasy O.V., Duplyakina V.E., Larionova O.B., Aksenov E.V., Tsybulska O.V., Tkachenko V.A.

The tactics of surgical treatment of different variants of bicuspid aortic valve disease are identified on the base of our own experience. The analysis of results of surgical treatment of each of disease options is made.

Key words: *bicuspid aortic valve, bicuspid aortic valve disease, aneurysm of the ascending aorta, dissecting aneurysm, Robicsek operation.*