

РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИИ ДИСПЛАЗИИ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА

В.Т. Селиваненко, Б.В. Ивашкин, М.А. Мартаков, А.А. Прохоров, В.А. Дудаков

Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского

Martakov@hotmail.ru

Ключевые слова: дисплазия аортального клапана.

Соединительнотканная дисплазия сердца (СДС) – это широкий спектр врожденной патологии, связанной с различными типами наследования. Нью-Йоркская ассоциация кардиологов в 1978 г. рекомендовала выделять два типа СДС [12]. Первый тип – «дифференцированные» СДС, к которым относятся системные наследственные нарушения формирования соединительной ткани. Из 59 разновидностей наиболее часто в клинике встречаются синдромы Марфана, Элерса-Данло, Нунана. Второй тип – «изолированные» аномалии соединительнотканного аппарата сердечно-сосудистой системы, к которым отнесены пролапс митрального клапана, двустворчатый аортальный клапан (ДАК), аннулоаортальная эктазия, аневризма легочной артерии или синусов Вальсальвы, добавочные хорды или трабекулы левого желудочка (ЛЖ) и т. д. Причиной развития «изолированных» СДС принято считать полигенно-мультифакториальные нарушения, способные вызвать нарушения формирования определенного клона клеток, задержку их миграции и дифференцировки [4, 6].

Боле 500 лет назад Леонардо да Винчи сделал зарисовки АК с двумя, тремя, четырьмя створками и первым сделал заключение, что оптимальным структурно и функционально является АК с тремя створками [1, 9, 13]. Наиболее полной анатомо-морфологической классификацией соединительнотканых дисплазий аортального клапана (СДАК) является классификация А. Rose, предложенная в 1996 г. и дополненная В.Т. Селиваненко и соавт. в 2007 г. [7, 14]: 1) Атрезия клапана аорты. 2) Клапанный стеноз аорты: недифференцированный (акомиссуральный или куполообразный); одностворчатый; двустворчатый; аномальный трехстворчатый; четырехстворчатый; миксоидная дисплазия без анатомической аномалии развития; 3) Аортальная недостаточность: двустворчатый клапан; двустворчатый клапан в сочетании с аневризмой синуса Вальсальвы; двустворчатый клапан в сочетании с аннулоаортальной эктазией; пролапс створки аортального клапана; пролапс

створки аортального клапана в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП).

Наиболее часто из всех СДАК в клинике встречается двустворчатый аортальный клапан, составляющий 2% всех аутопсий и более 90% случаев при СДАК [1–3, 6, 7, 9, 11]. Нередко (в 10–15% случаев) ДАК сочетается с одной или несколькими другими врожденными аномалиями сердца и крупных сосудов [1, 3, 6, 9, 10]. Чаще всего ДАК сопутствует коарктация аорты, причем частота этого сочетания достигает 50–80% от всех других сочетаний [6, 9, 10]. Другими ВПС, сопутствующими ДАК, являются открытый артериальный проток, ДМЖП, дву- или четырехстворчатый клапан легочной артерии, недостаточность митрального клапана [1, 6, 7, 9]. По мнению В.М. Делягина [4], выявленные у родственников случаи ДАК и асимметричных створок позволяют предположить возможность аутосомно-доминантный тип наследования ДАК с его неполной пенетрантностью. В некоторых случаях нельзя исключить также возможность новых мутаций и аутосомно-рецессивного типа наследования.

Двустворчатый АК (даже если он функционально нормальный) часто сочетается с расширением восходящей аорты. Указанное расширение стенки типично расположено в выпуклости восходящей аорты, хотя часто встречается диффузное увеличение. Наличие ДАК является фактором риска по таким осложнениям, как разрыв или расслоение аорты [11, 15]. Грозное осложнение ДАК – развитие инфекционного эндокардита (ИЭ). Изменение структуры миокарда, вызываемое ИЭ (миолиз, лимфоцитарная инфильтрация, аллергический васкулит, макрофагальная и фибропластическая реакция), вызывает стойкое снижение податливости сердечной мышцы и нарушение гетерометрического механизма регуляции сердечной деятельности [8]. Нарушение кинематики створок, турбулентность потока являются факторами, предрасполагающими к развитию асептического воспаления с последующими спайками и кальцификацией ко-

миссур [5, 6, 8]. Препятствие на пути поступления крови из ЛЖ в аорту приводит к развитию гипертрофии миокарда и увеличению его массы. По мере нарастания недостаточности миокарда увеличиваются конечное диастолическое давление и конечный диастолический объем ЛЖ. Гипертрофированный миокард утрачивает эластические свойства. В связи с этим не происходит быстрого развития достаточного напряжения сердечной мышцы, снижается скорость нарастания внутрижелудочкового давления. Изменения указанных параметров считают постоянными и наиболее ранними признаками ослабления сократительной способности миокарда, это выявляется на начальных этапах недостаточности сердечной мышцы, когда сердечный выброс сохраняется нормальным, а недостаточность кровообращения выражается в одышке и увеличении частоты сердечных сокращений при физической нагрузке [5, 8].

Число работ, касающихся изучения гистологических особенностей аорты у больных ДАК невелико, а число больных незначительно [9, 11, 15]. Цель исследования – определение показаний и оценка эффективности реконструктивных операций и протезирования АК при его дисплазии в зависимости от полиморфизма изменений клапанного аппарата и гемодинамических перегрузок.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

С целью определения эффективности хирургического лечения при дисплазии АК проведен анализ результатов у 98 пациентов возрасте от 2 до 17 лет. Из них: 90 (91,8%) пациентов с ДАК, 2 (2%) – с четырехстворчатым АК, 6 (6,2%) имели пролапс одной из трех створок с признаками миксоматозных изменений. У 38 пациентов выявлен изолированный стеноз ДАК с исходным градиентом систолического давления от 45 до 135 мм рт. ст. (в среднем 75 мм рт. ст.), у 60 пациентов аортальный стеноз сочетался с недостаточностью II–III степени, у 28 больных из указанной подгруппы течение порока осложнилось присоединением ИЭ. Сопутствующие сердечно-сосудистые аномалии наблюдались у 9 (9,2%) пациентов: коарктация аорты – 7, открытый артериальный проток – 1, врожденная недостаточность митрального клапана – 1.

Гемодинамическая оценка эффективности хирургической коррекции порока осуществлялась с помощью компьютерно-диагностической системы «Open Heart» с графическим отобра-

жением диаграммы «объем-давление» и диаграммы Хилла, интрамиокардиального послыоного давления.

Морфометрический анализ стенки восходящей аорты произведен у 27 больных с ДАК, подвергшихся операции. Толщина эластических волокон медики восходящей аорты и расстояние между эластическими волокнами были измерены с использованием системы аналитического изображения. Гистологические образцы восходящей аорты у 33 больных с трехстворчатым клапаном составляли группу контроля. Исследовались больные только с анатомически двустворчатым АК. Пациенты с функционально двустворчатым клапаном исключались из исследования.

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Изолированный стеноз двустворчатого аортального клапана без сопутствующего кальциноза АК и регургитации на нем у 25 больных детей корригирован с помощью баллонной аортальной вальвулопластики. Диаметр баллона во всех случаях на 1–2 мм был меньше расчетного диаметра фиброзного кольца аортального клапана с целью предупреждения развития аортальной недостаточности после проведения дилатации. В результате градиент систолического давления ЛЖ/аорта после проведения баллонной дилатации не превышал 35 мм рт. ст. (таблица).

Протезирование АК в условиях искусственного кровообращения (ИК) и фармакоолодовой кардиоплегии выполнено 48 больным. Если диаметр аорты был увеличен, проводили редуционную аортопластику путем удаления участка

Виды оперативного вмешательства у больных дисплазией аортального клапана

Виды операций	Кол-во больных
Баллонная аортальная вальвулопластика	25 (25,5%)
Аортальная вальвулопластика в открытом поле зрения	25 (25,5%)
Протезирование аортального клапана	44 (44,9%)
Протезирование аортального и митрального клапанов	1 (1%)
Протезирование аортального клапана + редуционная аортопластика восходящей аорты	3 (3,1%)
Всего	98 (100%)

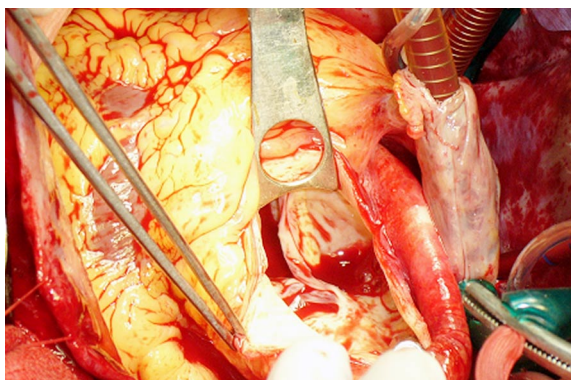


Рис. 1. Недостаточность III степени ДАК в результате соединительнотканной дисплазии сердца.

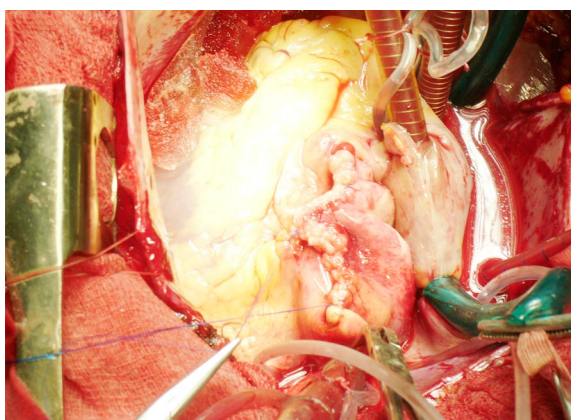


Рис. 2. Выполненная редуцирующая аортопластика аневризмы восходящей аорты.

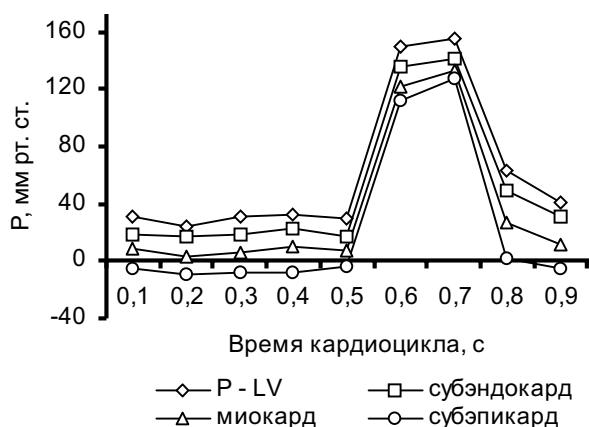


Рис. 3. Ишемия субэндокардиального слоя миокарда при развитии высокого внутрижелудочкового давления.

аорты эллипсоидной формы через аортотомный разрез (рис. 1, 2).

Различные виды открытой вальвулопластики выполнены у 25 больных: 10 – в условиях бесперфузионной умеренной гипотермии, 15 – в условиях ИК. Показаниями к клапаносбере-

гающим операциям при дисплазии аортального клапана являлись: отсутствие выраженных макроскопических изменений створок АК, пролапса створок, кальциноза клапана. Адекватность открытой вальвулопластики АК оценивали с помощью гидравлической пробы, а затем, после восстановления сердечной деятельности – с помощью чреспищеводной ЭхоКГ.

Исследование внутрисердечной гемодинамики показало, что высокое систолическое внутривентрикулярное давление, превышающее интрамиокардиальное давление коронарных сосудов, питающих ЛЖ, и свидетельствуют о систолической ишемии субэндокардиального слоя миокарда. При значительном сопротивлении выбросу ударного объема крови вследствие стеноза клапана, волокна более нагруженных слоев (в первую очередь субэндокардиального) могут достигнуть предельного сократительного состояния, т. е. будут не способны совершать работу до тех пор, пока не снизится нагрузка и не наступит фаза расслабления. Однако указанная ситуация сопровождается сдавлением сосудов интрамио- и субэпикардиальных слоев, ростом ишемии и снижением фракции изгнания. Это прогрессирующее (в зависимости от степени и времени перегрузки волокон, находящихся в предельном состоянии) увеличение степени сокращения создает условия для выхода волокон более поверхностных слоев миокарда на предельное сократительное состояние, что приводит к развитию явлений сердечной недостаточности при высоких сопротивлениях ударному выбросу (рис. 3).

Наше исследование показало разницу гистологического строения стенки восходящей аорты у больных с дву- и трехстворчатыми аортальными клапанами. Пациенты с ДАК имели более тонкие эластические волокна медиы восходящей аорты ($2,71 \pm 0,23$ мкм), чем пациенты с трехстворчатым АК ($2,83 \pm 0,23$ мкм) ($p=0,006$). Больные с ДАК также имели более выраженные расстояния между эластическими волокнами стенки восходящей аорты ($27,21 \pm 8,69$) в сравнении с пациентами с трехстворчатым клапаном – $23,34 \pm 5,32$ мкм ($p=0,033$). Различий в толщине медиы аорты в двух группах не было ($p=0,62$).

Хотя не было различий в толщине стенки собственно медиы в обеих группах, больные с ДАК имели более тонкие эластические волокна в медиы аорты и большее расстояние между самими волокнами по сравнению с больными с трехстворчатым АК. Вторым главным выводом

нашего исследования является факт увеличения расстояния между эластическими волокнами, который положительно коррелирует с увеличением диаметра восходящей аорты в обеих группах больных (с дву- и трехстворчатым АК).

Сохраняется дискуссия о причинах повреждения сосудистой стенки у больных с ДАК: это врожденный дефект стенки аорты или же следствие деформации клапана и гемодинамического стресса. В 1928 г. М.Е. Abbot предположила, что ДАК, коарктация аорты, утончение стенки аорты и ее разрыв являются общей аномалией развития [10]. W.I. Schievink, B. Morki (1995) предположили связь между ДАК и аорто-артериальными патологиями развития, так как полулунные клапаны аорты и медиа дуги аорты и ее ветвей эмбриологически исходят из клеток нейроэктодермы. Поэтому ДАК является общим звеном (частью) патологии развития, в которую входят коарктация аорты и патология стенки аорты [15]. С другой стороны, доказано, что, если градиент на АК высокий, это может наблюдаться при стенозе двустворчатого клапана, гемодинамическая перегрузка также приводит к изменениям стенки аорты [11].

Системных гистологических исследований стенки аорты у больных с ДАК не проводилось. Имеющиеся в наличии системы микроскопического анализа позволяют систематически измерять толщину и расстояние между эластическими волокнами медиа восходящей аорты. Результат нашей работы не разрешает вопроса о первопричинах повреждения стенки аорты: аномалия развития или гемодинамическая перегрузка. Дальнейшие гемодинамические исследования в сочетании с изучением ультраструктуры эластических волокон медиа аорты или других составляющих структур стенки аорты необходимы у больных с ДАК для понимания специфики аномалии.

Отдаленные результаты, изученные у 25 больных, которым были выполнены пластические операции на АК, показали, что в первые пять лет после оперативного лечения нарастает степень недостаточности АК, что в свою очередь ухудшает состояние больных и требует проведения повторных операций. Таким образом, пластические операции на АК при его дисплазии, будучи по замыслу радикальными, по сути становятся паллиативными. У детей при невозможности выполнить пластическую коррекцию порока рекомендуется имплантировать малогабаритный протез. Для правильного выбора метода коррекции порока сердца и его

радикальности имеют важное значение точная топическая диагностика порока и ее своевременное выполнение до развития осложнений.

Мерами по снижению возможности возникновения осложненного течения различных форм СДАК можно считать активное распознавание особенностей строения АК при эхокардиографическом исследовании, диспансерное наблюдение за пациентами с выявленными аномалиями, проведение комплекса профилактических мероприятий при выполнении инвазивных вмешательств, а при проявлении осложненного течения заболевания – активная хирургическая тактика.

ВЫВОДЫ

1. Дисплазия АК – это самостоятельная нозологическая единица, клинически проявляющаяся признаками стеноза и/или недостаточности АК.
2. Хирургическая коррекция дисплазии АК – это единственный эффективный метод лечения данной группы пациентов.
3. У группы пациентов, преимущественно детей, с дисплазией аортального клапана, клинически проявляющейся изолированным стенозом АК без признаков недостаточности и кальциноза эффективна баллонная аортальная вальвулопластика.
4. У пациентов с клиническими признаками недостаточности АК, а также признаками инфекционного поражения и/или кальциноза АК основным методом хирургического лечения является его протезирование.
5. Открытая вальвулопластика АК при его дисплазии представляет собой паллиативную процедуру.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. М.: Медицина, 1980. 311 с.
2. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина, 1991. 351 с.
3. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. М.: Медицина. 1989, 751 с.
4. Делягин В.М. Двух- и четырехстворчатый клапан аорты. Педиатрия. 1989. № 8. С. 38–43.
5. Селиваненко В.Т., Беляков А.В., Дюжиков А.А. Гемодинамика и регионарный кровоток после корригирующих операций. Ростов-на-Дону: РостИздат, 2000, 399.
6. Селиваненко В.Т., Мартаков М.А., Ивашкин Б.В., Дудаков В.А., Прохоров А.А. // Рос-

- сийский педиатрический журнал. 2006. № 6. С. 8–10.
7. Селиваненко В.Т., Ивашкин Б.В., Мартаков М.А., Дудаков В.А., Пронина В.П. Оценка ближайших и отдаленных результатов хирургической коррекции различных форм дисплазии аортального клапана // *Мат. 13 Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов, М., 2007. С. 44.*
 8. Францев В.И., Селиваненко В.Т. Бактериальный эндокардит при врожденных пороках сердца. М.: Медицина, 1986, 143 с.
 9. Шевченко Ю.Л., Черепанин И.М. Двустворчатый аортальный клапан. СПб.: Наука, 1996. 157 с.
 10. Abbot M.E. // *American Heart J.* 1928. V. 3. P. 574–618.
 11. Bauer M., Pasic M., Meyer R., Goetze N., Bauer U., Sinawski H., Hetzer R. // *Ann. Thoracic Surgery.* 2002. V. 74. P. 58–62.
 12. Bowen J., Boudoulas H., Wooley C.F. // *Am. J. Medicine.* 1987. V. 82 (3). P. 481–488.
 13. Edwards J.E. // *Circulation.* 1961. V. 23. P. 485–488.
 14. Rose A.G. // *Medical J. Allina.* 1996. V. 5. P. 141–146.
 15. Schievink W.I., Morki B. // *Stroke.* 1995. V. 26. P. 1935–1940.

THE RESULTS OF SURGICAL CORRECTION AORTIC VALVE DYSPLASIA

V.T. Selivanenko, B.V. Ivashkin, M.A. Martakov,
A.A. Prohorov, V.A. Dudakov

Based on experience of the clinic of the Cardiosurgery, Moscow Regional Clinical Research Institute, the authors analyze follow-ups of patients with complicated and uncomplicated form of the aortic valve dysplasia. Based on the clinical study of the above group of patients, the authors have developed treatment policy, defined indications for surgery, and determined the types and scope of surgical interventions and specific features of follow-up.

Key words: the aortic valve dysplasia.