

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ АОРТАЛЬНЫХ СТЕНОЗОВ У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ

М.В. Борисков, Г.А. Ефимочкин, Ю.Н. Горбатов*, Ю.С. Синельников*

Краевая клиническая больница № 1 им. С.В. Очаповского – Центр грудной хирургии, Краснодар
* ФГУ «Новосибирский НИИ патологии кровообращения им. акад. Е.Н. Мешалкина Росмедтехнологий»

cpsc@meshalkinclinic.ru

Ключевые слова: аортальный стеноз, транслюминальная баллонная вальвулопластика, пациенты первого года жизни.

Пациенты с обструкцией системному оттоку встречаются в 5–10% случаев всех ВПС [1–3]. Нозологические формы разнообразны, от изолированной коарктации аорты до сложных комбинированных аномалий [1, 2]. В наше исследование были включены пациенты с клапанным аортальным стенозом (КАС) и любыми другими пороками сердца. Пациенты с синдромом гипоплазии левого сердца либо с обструкцией дуги и перешейка аорты (прерванная дуга аорты или коарктация) без вовлечения аортального клапана (АоК) не рассматривались. Спектр выполненных операций обширен: от транслюминальной баллонной вальвулопластики до коррекции тоннельного субаортального стеноза в условиях ИК. В нашей группе больных наибольшую сложность представили новорожденные пациенты с критическим стенозом.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

С января 2003 по январь 2008 г. в Центре грудной хирургии (Краснодар) и с января 2006 по январь 2008 г. в ФГУ «ННИИПК Росмедтехнологий» (Новосибирск) было оперировано 28 детей до года с аортальным стенозом. Возраст больных составил от 4 дней до 12 мес. (средний возраст $4,07 \pm 3,01$ мес.), вес колебался от 2,9 до 11,0 кг (в среднем, $6,02 \pm 1,84$ кг). Новорожденных оперировано пятеро (17,8%). Симптомы недостаточности кровообращения (НК) имелись у 23 пациентов (82,1%), НК II Б–III степени выявлена у 8 больных (28,57%) (табл. 1).

Клапанный аортальный стеноз был диагностирован у 20 пациентов (71,4%), из них четверо больных – новорожденные (20%). До операции пиковый градиент на аортальном клапане составил в среднем $77,45 \pm 10,05$ мм рт. ст. (от 42 до 108 мм рт. ст.). У 5 больных фракция выброса была ниже 50% (35–49%), у двоих из них пиковый градиент на АоК не превышал 35 и 46 мм рт. ст. соответственно, что не явилось, по нашей оценке, истинной степенью стеноза. Симптомы недостаточности кровообращения имели место у 16 больных (80%), НК II Б–III степени отмечалась у 6 больных (30%). Фиброзное кольцо аортального клапана находилось в пределах от 6,7 до 17,0 мм (в сред-

нем $9,4 \pm 1,66$ мм). Недостаточность на АоК до операции была у 5 пациентов (25%), в 4 случаях – I степени, у 1 – II степени. Сопутствующие аномалии встретились у 14 больных (70%). По структуре преобладали аномалии митрального клапана (недостаточность МК $n=9$, тяжелая (III степени) – у 5, недостаточность и стеноз МК $n=1$), ДМЖП (мышечный, не требовал коррекции, $n=3$), коарктация аорты + ОАП ($n=2$). В этой группе пациентов выполнено 10 открытых аортальных комиссуротомий и 10 операций ТЛБВП аортального клапана (табл. 1). Открытые операции проводились по стандартной методике: с одной венозной канюлей, антеградной кардиopleгией кустодиолом, доступом через клюшкообразную аортотомию. Интраоперационно особенностей и осложнений не было.

Комбинированный (клапанный, подклапанный) аортальный стеноз выявлен у двоих больных, тоннельная форма стеноза – у двоих пациентов. Пиковый градиент составил $84,5 \pm 7,5$ мм рт. ст. (от 74 до 94 мм рт. ст.). Синдром Шона встретился у одного больного, комплекс пороков был представлен тоннельной субаортальной обструкцией, стенозом и недостаточностью митрального клапана и суженной восходящей аортой. Среди этих больных не было пациентов с низкой фракцией выброса, но у троих больных имела место НК тяжелой степени (37,%). Следует отметить одного пациента с НК II Б–III и сохранной ФВ (80%), однако нормальная ФВ могла быть обусловлена сопутствующим ДМЖП. Сопутствующие аномалии встретились у двоих больных (коарктация аорты и ДМЖП). У двоих больных выполнена миезтомия в сочетании с открытой аортальной комиссуротомией, одному больному выполнена модифицированная операция Коппо, одному пациенту – резекция конусной перегородки с пластикой ДМЖП. Пациенту с синдромом Шона выполнена модифицированная операция Коппо с пластикой восходящей аорты и биопротезирование митрального клапана.

Надклапанный аортальный стеноз имел место в 3 случаях, все пациенты имели генетические синдромы (2 – синдром Вильмса, у 1 – синдром Нунана). Средний градиент составил $77 \pm 11,5$ мм рт. ст. (54–94 мм рт. ст.). У больных с синдромом Вильмса диагностирован стеноз легочной арте-

Таблица 1

Характеристика пациентов

Возраст, мес.	Вес, кг	Д-з	НК, ст.	ФВ, %	ФК АК, мм	dP	АН, ст.	Соп. ан.	Операция	Исход	Повт.
5	7,4	КАС	II A	63	0,9	78	0	ДМЖП	ОАК, оп. Росса	выж.	—
11	9,5	КАС	II A	74	1,7	95	0	ДМЖП	ОАК	выж.	—
12	11	КАС	I	78	0,9	84	I	МН II	ОАК, пл АК	выж.	—
6	5,4	КАС	II A	89	0,9	77	I	МН II	ОАК	выж.	—
6	10	КАС	II A	74	1,4	76	II	МН I	ОАК	выж.	—
3	5,5	КАС	II Б	49	0,9	66	I	МН III	ОАК, пл. МК	умер	
8	8	КАС+С АС	0	75	0,9	80	II	МН I	ОАК, миекто- мия ВОЛЖ	выж.	—
2	4,4	КАС	II Б–III	48	0,8	74	0	КоАо, ОАП	ОАК, рез КоАо	умер	
7	9	КАС+С АС	II A	85	0,98	94	0	МН I	ОАК, миотомия	выж.	—
3	5	КАС+С АС	II A	88	0,98	90	0	Туннельный стеноз ВОЛЖ	ОАК, мод. Кон- но	выж.	—
5	6	НАС	II A	79	0,98	94	0	Гипопл. дуги Ао, гипопл. ПЛА, ДМЖП	Оп. Doty, пл. восх. и дуги Ао, пл. устья ПЛА	умер	
12	8	НАС	II A	73	1	83	0	—	Оп. Doty, пл. восх. Ао	выж.	—
3	5,4*	КАС	II A	76	0,9	108	0	МН II–III	ТЛБВП АК	выж.	—
1	3,4**	КАС	II A–Б	47	0,75	75	0	МН I	ТЛБВП АК	выж.	—
0	4,5	КАС	II A	75	0,8	80	0	—	ТЛБВП АК	умер	
0	2,9	КАС	II A	75	0,9	80	0	—	ТЛБВП АК	выж.	—
0	4,4***	КАС	I	61	0,8	83	0	—	ТЛБВП АК	выж.	—
1	5,1	КАС	I	64	1	90	0	—	ТЛБВП АК	выж.	—
7	9	КАС	I	80	1,3	80	0	—	ТЛБВП АК	выж.	—
2	3,5	НАС	II A	83	0,8	54	0	Н. ст. ЛА	Оп. Doty, трансанул. пл. ЛА	умер	
3	5,8	КАС	II A	72	0,9	97	I	МН III–IV	ОАК	выж.	—
0	2,9#	КАС	II A–Б	35	0,7	42	0	МН III, ст. МК, ОАП	ТЛБВП АК	выж.	+ (в 6 мес.)
0	3,4	КАС+С АС	II A–Б	80	0,6	74	0	Туннель. ст. ВОЛЖ, ДМЖП, Ко- Ао	Пл. ВОЛЖ с пл. ДМЖП, рез. КоАо	умер	
2	5,9##	С-м Шона	II A–Б	80	0,9	47	0	Туннель. ст. ВОЛЖ, ст. и нед-ть МК	Мод. Конно, пл. восх. Ао, ПМК (биопротез)	умер	
8	6,3	КАС	II A	82	0,8	72	0	—	ОАК	выж.	—
1	5	КАС	II A	63	0,85	74	0	МН III	ОАК, пл. МК	выж.	—
2	4,7	КАС	II A – Б	78	0,98	72	0	ДМЖП (мыш.)	ТЛБВП АК	выж.	—
0	3,2**	КАС	II Б	44	0,67	46	0	МН II, КоАо	ТЛБВП АК	выж.	+

* в 7 мес. больному выполнено протезирование МК по поводу недостаточности; ** через 2 и 3 мес. соответственно больным выполнена операция резекция коарктации аорты; *** пациент наблюдается по поводу аортальной недостаточности 2–3 степени; # больная оперирована в 6 мес. по поводу рестеноза АК, выполнена ТЛБВП АК, развилась недостаточность АК 3 степени, выполнено лигирование ОАП, на 2-е сутки п/о больная умерла; ## за месяц до операции выполнена резекция коарктации аорты

рии, у больного с синдромом Нунана до операции выявлен правосторонний хилоторакс. Выполнено 3 операции Doty, в 2 случаях с пластикой легочных артерий.

Все пациенты были оценены кандидатами на двухжелудочковую коррекцию. Для отбора пациентов использовались критерии Rodes и z-отклонение аортального клапана, митрального клапана и левого желудочка [11–12]. Конечный диастолический объем (КДО) ЛЖ от 6,5 до 50,9 мл (в среднем, $23,9 \pm 9,4$ мл), индекс ЛЖ от 38,8 до 169,3 мл (в среднем, $73,8 \pm 34,5$) мл. Z-отклонение аортального клапана колебалось от 1,7 до -2,1 (в среднем $-0,02 \pm 0,93$ z). Недостаточность АК выявлена у 6 больных, из них у 2 пациентов II степени.

Сопутствующие врожденные пороки сердца (ВПС) выявлены у 22 больных (78,5%) [1, 2]. Первое место среди сопутствующей патологии занимали аномалии митрального клапана с недостаточностью (11 больных – 50% из всех сопутствующих аномалий) либо стенозом и недостаточностью (2 пациента). В равном количестве случаев встречаются коарктация аорты (5 больных) и дефект межжелудочковой перегородки (5 больных).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Всего выполнено 35 операции у 28 больных. При клапанном стенозе выполнено 10 открытых аортальных комиссуротомий и 10 ТЛБВП аортального клапана. В 6 случаях была выполнена изолированная открытая аортальная комиссуротомия, в 1 случае после ОАК выполнена операция Росса (возникновение тотальной недостаточности аортального клапана, диагноз установлен в операционной); 1 раз одномоментно проведена резекция коарктации аорты; еще дважды выполнялась пластика митрального клапана по поводу его недостаточности. Умерли 2 больных, оба после комбинированной коррекции (1 – с коарктацией, 1 – с пластикой МК). ТЛБВП аортального клапана выполнена в 10 случаях (4 новорожденных). Умер 1 новорожденный пациент непосредственно в рентгенооперационной (причина – ишемия миокарда – фибрилляция желудочков после раздувания баллона). В этой группе выполнено 4 операции по поводу сопутствующих пороков в следующую госпитализацию (резекция КоАо – 2; лигирование ОАП – 1; протезирование МК – 1). Двум больным через 6 и 8 месяцев повторно выполнена ТЛБВП в связи с рецидивом стеноза, одна пациентка погибла вследствие развития тотальной недостаточности аортального клапана и острой левожелудочковой недостаточности.

При подклапанном стенозе у 2 больных выполнена миеэтомия в сочетании с открытой аортальной комиссуротомией, 1 больному выполнена модифицированная операция Конно, 1 пациенту –

резекция конусной перегородки с пластикой ДМЖП (новорожденный). Пациенту с синдромом Шона в 2 мес. выполнена модифицированная операция Конно с пластикой восходящей аорты и биопротезирование митрального клапана после коррекции ювенильной коарктации в периоде новорожденности. Умерло 2 больных со сложными реконструктивными операциями, причинами послужили в 1 случае тяжелый сепсис, во втором – острая сердечная недостаточность.

При надклапанном стенозе выполнено 3 операции Doty, в 2 случаях с пластикой легочных артерий (1 – трансаннулярная, 1 – изолированная пластика правой легочной артерии). Умерло 2 больных, в одном случае причиной стал тромбоз поперечной вены с последующим развитием сепсиса, в другом – острая сердечно-сосудистая недостаточность. Спектр операций представлен в табл. 2.

Всего умерло 8 пациентов, общая летальность составила 28,5 %, после первичных процедур – 7 больных (25%). Новорожденных оперировано 5, умерло 2, летальность в группе составила 40%. Всего выполнено 2 повторных операции (7,1%), причиной послужил рестеноз аортального клапана. Имел место 1 отдаленный летальный исход по месту жительства у пациента после открытой аортальной комиссуротомии (сопутствующая патология – недостаточность митрального клапана). Нами наблюдаются все выжившие пациенты, срок наблюдения составил от 1 до 36 мес. (в среднем $14 \pm 8,5$ мес.). После операции градиент снизился до $25,94 \pm 6,44$ мм рт. ст. Недостаточность на аортальном клапане выявлена у 5 пациентов (23%), в 2 случаях (9%) имеет место недостаточность II степени, клинически больные не страдают, регулярно наблюдаются. Полная выживаемость составила 67,85%.

ОБСУЖДЕНИЕ

В истории хирургии аортального стеноза можно выделить несколько этапов. На ранних этапах принятым хирургическим подходом была открытая аортальная комиссуротомия, впервые выполненная в 1956 г., Lillehei и колл. [13] с использованием искусственного кровообращения, в 1969 г. появились сообщения [14] о хирургическом лечении критического аортального стеноза у новорожденных и младенцев. С 1983 г., когда Lababidi и соавторы [15] предложили транслюминальную баллонную вальвулопластику, метод быстро завоевал приверженцев и в течение более 10 лет оставался предпочтительным методом лечения клапанного аортального стеноза, в том числе и у новорожденных детей. С начала 1990-х годов прошлого века подход вновь стал избирательным, так как наряду с большими преимуществами ТЛБВП АК имеет и значимые недостатки: частое развитие недо-

Таблица 2

Спектр первичных, повторных операций и коррекция сопутствующих аномалий

Первичные операции	Кол-во	Летальность, %	Повторные, %	Сопутствующие аномалии
Транслюминальная баллонная вальвулопластика	10	1 (10) 1 умер после повторной операции	2 (21)	Резекция КоАо – 2; Лигирование ОАП – 1; Протезирование МК – 1
Открытая аортальная комиссуротомия	6	0	0	
ОАК + миектомия ВОЛЖ	1	–	–	
ОАК + операция Росса	1	–	–	
ОАК + резекция КоАо	1	1		
ОАК + миотомия	1	–	–	
ОАК + мод. Конно	1	–	–	
ОАК + пластика МК	2	1	–	
Пластика ВОЛЖ с пластикой ДМЖП, резекция КоАо	1	1		
Мод. Конно, пластика восх. Ао, протезирование МК (биопротез)	1	1		Резекция КоАо
Операция Doty				
с пластикой ПЛА	1	0	–	
с пластикой дуги и восх. Ао	1	1		
с трансаннулярной пластикой ЛА	1	1		
Всего	28	8	2	5

статочности аортального клапана (до 15%) [18] и ее прогрессирование в динамике; высокая частота повреждения бедренной артерии, особенно у новорожденных, требующая лечения у 57% детей до 3 месяцев [16, 17]; более раннее повторное вмешательство, высокая частота повторных операций [5].

Использование обоих подходов в лечении пациентов открывает возможность оптимального выбора метода коррекции для каждого пациента, но в большинстве центров в настоящее время ТЛБВП АК у новорожденных и детей раннего возраста выполняется при критическом состоянии пациента [5, 18, 19]. Опыт наших центров показывает, что повторные операции в ранний период (в течение 3–6 мес. после первичного вмешательства) выполнялись только после баллонной вальвулопластики аортального клапана, невзирая на паллиативный характер обоих вмешательств. Достоверный результат о количестве повторных операций можно получить только путем длительного наблюдения за пациентами. Операция Росса, выполненная непосредственно после открытой комиссуротомии, была выполнена по причине развития тотальной недостаточности Аок, и других вариантов лечения не было. По данным литературы, эта операция в меньшей степени применя-

ется при коррекции клапанного аортального стеноза из-за многих недостатков, а именно: сложность выполнения и длительность операции; гарантированно повторной операции по замене кондуита в легочной позиции; частое развитие дилатации неоаорты с развитием регургитации на аортальном клапане; отсутствие альтернативы в случае неудачной коррекции [19–23].

Подклапанный аортальный стеноз и его комбинация с клапанным стенозом занимает второе место по частоте встречаемости, но спектр выполняемых оперативных вмешательств значительно сложнее. Учитывая сложность сопутствующих пороков сердца, комбинированные вмешательства при туннельной форме стеноза и многоуровневой обструкции, результаты лечения остаются неудовлетворительными. Однако модифицированная операция Конно позволяет адекватно устранить обструкцию и имеет приемлемый операционный риск [24, 25].

При надклапанном стенозе часто необходимы дополнительные вмешательства на дуге аорты либо легочной артерии [1, 2, 26]. Операции сопровождаются высокой летальностью.

У большинства пациентов имеется сопутствующая патология, как правило, левого сердца. На первом месте в нашем исследовании оказалась

патология митрального клапана, чаще недостаточность его, но в этой группе проблемы очевидны. Выполнять или нет пластику клапана на момент первичной коррекции, каким способом и как заменить клапан в случае неудачного вмешательства? Эти вопросы предстоит раскрыть в следующих изучениях. Коарктация аорты часто (среди наших больных дважды) оставалась не выявленной во время первого вмешательства, поэтому у этих больных анатомия всей аорты должна быть оценена особенно тщательно. При любых сомнениях необходима компьютерная томография с контрастным усилением сосудистого русла.

ВЫВОДЫ

Высокая летальность в группе этих детей связана с несколькими факторами. Во-первых, исходная тяжелая, застойная сердечная недостаточность на момент поступления в клинику и невозможность компенсации больного путем проведения консервативной терапии. Во-вторых, сопутствующие пороки сердца, которые значимо влияют на непосредственный и затрагивают отдаленный результат. В-третьих, оперативная коррекция часто более трудна и менее точна, чем у старших пациентов, поскольку новорожденные клапаны значительно отличаются по особенностям ткани.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Richard A. Jonas. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease* / London, AHNOLD, 2004. P. 675.
2. Mavroudis C., Backer C. *Pediatric Cardiac Surgery*. 3rd edn. Philadelphia, Mosby, Inc, 2003, P. 875.
3. Brown J.W., Ruzmetov M., Vijay P., Rodefeld M.D., Turrentine M.W. // *Ann. Thorac. Surg.* 2003. V. 76. P. 1398–1411.
4. Lofland G.K., McCrindle B.W. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001. V. 121. P. 10.
5. Alsoufi B., Karamlou T., McCrindle B.W., C.A. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.*, June 1, 2007. V. 31 (6). P. 1013–1021.
6. Balmer C., Beghetti M., Fasnacht M. et al. // *Heart*. 2004. V. 90. P. 77–81.
7. Agnoletti G., Raisky O., Boudjemline Y. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 2006. Nov. V. 82 (5). P. 1585–1592.
8. McCrindle B.W., Blackstone E.H., Williams W.G. et al. // *Circulation* 2001. V. 104. P. 1152–1158.
9. Gaynor J.W., Bull C., Sullivan I.D. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 1995. V. 60. P. 122–125.
10. Marjan Jahangiri, Ian A. Nicholson, Pedro J. del Nido, John E. Mayer, Richard A. Jonas // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2000. V. 17. P. 637–642.
11. Rhodes L.A., Colan S.D., Perry S.B. et al. // *Circulation*. 1991. V. 84. P. 2325–2335.
12. Schwartz M.L., Gauvreau K., Geva T. // *Circulation*. 2001. V. 104. P. 682–687.
13. Lillehei C.W., Gott V.L., Varco R.L. // *Dis. Chest*. 1956. V. 30. P. 123.
14. Coran A.G., Bernhard W.F. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1969. V. 58. P. 401–408.
15. Lababidi Z., Weinhaus L. // *Am. Heart. J.* 1986. V. 112. P. 913–916.
16. Moore P., Egito E., Mowrey H. et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* 1996. V. 27. P. 1257–1263.
17. Egito E.S., Moore P., O'Sullivan J. et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* 1997. V. 29. P. 442–447.
18. McCrindle B.W. // *Am. J. Cardiol.* 1996. V. 77. P. 286–293.
19. Karamlou T., Jang K., Williams W.G. et al. // *Circulation*. 2005. V. 112. P. 3462–3469.
20. Ohye R.G., Gomez C.A., Ohye B.J. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 2001. V. 72. P. 823–830.
21. Williams I.A., Quaegebeur J.M., Hsu D.T. et al. // *Circulation* 2005. V. 112. P. 1390–1395.
22. Luciani G.B., Favaro A., Casali G. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 2005. V. 80. P. 2271–2277.
23. Tweddell J.S., Pelech A.N., Jaquiss R.D. et al. // *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card Surg. Ann.* 2005. P. 112–121.
24. Jonas R.A. // *Op. Tech. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2002. V. 7. P. 176–180.
25. Yacoub M., Onuzo O., Riedel B., Radley-Smith R. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1999. V. 117. P. 126–132.
26. Sharma B.K., Fujiwara H., Hallman G.L. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 1991. V. 51. P. 1031.

SURGICAL TREATMENT OF AORTAL STENOSES IN INFANTS

M.V. Boriskov, G.A. Yefimochkin, Yu.N. Gorbatykh, Yu.S. Sinelnikov

The research included 28 patients. Valvular aortal stenosis was detected in 20 patients (71 %), subvalvular stenosis – in 4 patients, all with a tunnel type of stenosis (14 %), supravalvular stenosis – in 3 patients (10 %), Shone syndrome – in 1 patient (3 %). 23 patients (82.1 %) had circulation insufficiency symptoms, with 8 of them (28.57 %) suffering from II B-III class circulation insufficiency. Concomitant congenital heart diseases were detected in 22 patients (78.5 %), 10 of whom (35.7 %) were operated to repair the defects. 8 patients died, total lethality amounted to 28.5 %. 5 newborns underwent surgery, 2 of them died bringing lethality to 40 %. Reintervention was performed on 2 patients (7.1 %), the cause being aortal valve restenosis. Repairing aortal stenosis in infants, particularly in a neonatal period, is intricate and is accompanied with high lethality. The optimal surgical technique is still a controversial issue. Patients with valvular aortal stenosis receive either transluminal balloon valvuloplasty (TLBVP) of the aortal valve or open aortal commissurotomy. The first procedure is preferable for patients with severe circulation insufficiency or with ductus-dependent systemic circulation. Patients with sub- and supravalvular stenoses need complex reconstructive operations at an early age. Commonly occurring concomitant abnormalities complicate the course of follow-up and require additional surgical interventions.

Key words: aortal stenosis, transluminal balloon valvuloplasty, infants.