

УДК 616.126.52-053.3-089.15

КЛАПАННЫЙ АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ У ДЕТЕЙ: АНАТОМИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ, ПОКАЗАНИЯ И ВЫБОР ВРЕМЕНИ ОПЕРАТИВНОГО ВМЕШАТЕЛЬСТВА, МЕТОДЫ КОРРЕКЦИИ, РЕЗУЛЬТАТЫ, ПУТИ РАЗВИТИЯ

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»

cpssc@meshalkinclinic.ru

Ключевые слова: клапанный аортальный стеноз, новорожденные.

Клапанный аортальный стеноз – наиболее частая причина обструкции ВОЛЖ (до 60–70%) [2, 4, 6, 10]. Клапанный аортальный стеноз имеет широкий спектр клинических проявлений, от длительного бессимптомного течения до терминального состояния у новорожденных с критическим стенозом и дуктус-зависимой системной циркуляцией (около 10%), состояние которых резко ухудшается при закрытии ОАП за счет системной гипоперфузии и грубых метаболических расстройств [8].

Анатомически различают одно-, двух-, трех- и четырехстворчатые клапаны. У большинства новорожденных пациентов с критическим аортальным стенозом трудно дифференцировать створки за счет их измененной морфологии. При одной створке клапан может не иметь комиссур (или одну комиссуру) с центральным или эксцентричным стенозическим отверстием. Наиболее частой находкой при стенозе является двухстворчатый клапан (до 70%) [9]. Как правило, створки асимметричны и деформированы, в некоторых случаях дифференцируется ложная комиссура. Обычно различают правую и левую створки, разделенные передней и задней комиссурами. Спаяние створок возможно как по одной, так и по обеим комиссурам. При трехстворчатом клапане также часто встречаются утолщенные и деформированные асимметричные створки.

Отдельной группой выделяют критический аортальный стеноз у новорожденных [5–8]. Особенности патофизиологии этих пациентов следующие: дуктус-зависимая системная и коронарная циркуляция и вследствие этого кардиогенный шок, ОПН и грубые нарушения гомеостаза при закрытии ОАП; сочетание с функциональной неразвитостью структур левого сердца (митрального клапана, полости ЛЖ, ВОЛЖ, восходящей аорты, дуги и истмуса; фиброэластоз эндокарда [10] вследствие субэндокардиальной гипоперфузии.

Следует заметить, что крайние формы критического аортального стеноза (в сочетании с гипоплазией

структур левого сердца) рассматривают как комплекс гипоплазии левого сердца. [4, 11]. Невозможность бивентрикулярной коррекции у таких пациентов радикально меняет тактику лечения – переход на путь унивентрикулярной коррекции – операцию Норвуда или подобные ей операции [8 13].

Показания и выбор времени оперативного вмешательства

Можно выделить две большие группы пациентов [6, 7]: 1) пациенты с дуктус-зависимой системной циркуляцией, требующие экстренного вмешательства по жизненным показаниям; 2) пациенты с умеренной степенью стеноза, требующие динамического наблюдения и операции в более старшем возрасте.

Тяжесть пациентов первой группы обусловлена вторичными грубыми метаболическими расстройствами и развитием полиорганной недостаточности вследствие системной гипоперфузии [6–8, 12, 13]. Для новорожденных развитие застойной сердечной или сосудистой недостаточности указывает на потребность в срочном вмешательстве. Следует помнить, что низкий градиент на стенозированном клапане недостоверно указывает на степень стеноза и может быть обусловлен функционирующим ОАП и низкой контрактильностью [7].

Многообразие процедур обуславливает главный вопрос: какой вариант, двухжелудочковая или унивентрикулярная коррекция – предпочтителен для данного пациента [8]. Из-за частой ассоциации критического стеноза с синдромом гипоплазии левого сердца необходимо решить сначала, способны ли структуры левого сердца обеспечить системное кровообращение. При очевидно скомпрометированном ЛЖ (из-за выраженного нарушения его функции либо гипоплазии) необходимо выполнить унивентрикулярную коррекцию типа Норвуд.

Сложность представляют больные с пограничным ЛЖ и МК. Им возможно выполнить как уни-

так и бивентрикулярную коррекцию. Проблема таких пациентов чрезвычайно актуальна из-за неудовлетворительных результатов хирургического лечения [4, 8, 14].

Определиться помогает эхокардиография. Оценку клапанов сердца, полости, размера и массы ЛЖ необходимо проводить на основе расчета Z-отклонения по каждому показателю.

Система оценки, опубликованная Rhodes [14] из Children's Hospital Boston, была построена на определении независимых показателей выживания после вальвулотомии у новорожденных с критическим аортальным стенозом. Учитывая критерии Rhodes, можно предсказать с 95%-й точностью вероятность выживания во время бивентрикулярной коррекции с использованием вальвулотомии. Несоответствие больше чем одного из «факторов Родоса» значениям, описанным выше, предполагает высокую вероятность смерти при бивентрикулярной коррекции. В то время как данная система очень эффективна и достоверна для больных с изолированным аортальным стенозом, она, оказывается, имеет более низкую точность у новорожденных с комбинированными обструкциями путей оттока из ЛЖ. Последующие многочисленные исследования показали низкую корреляцию со шкалой Rhodes при применении к новорожденным с многоуровневой обструкцией левого сердца или другой первичной патологией [15].

Общество хирургов ВПС (CHSS) сообщило о мультицентровом исследовании 320 новорожденных с критическим аортальным стенозом, зарегистрированных с 1994 по 2000 г. Впоследствии было сформулировано уравнение регресса, чтобы оценить возможности выживания пациента в зависимости от метода коррекции; положительное число показывает улучшенное выживание при процедуре Норвуда, отрицательное число – предпочтительную бивентрикулярную коррекцию; величина представляет степень предсказанного улучшения выживания [4].

Вторая группа – пациенты более старшего возраста, аортальный стеноз у которых проявляется в более умеренных формах обструкции. Здесь абсолютными показаниями к коррекции служит появление любых симптомов (ангинозные боли, синкопе или застойная сердечная недостаточность, с гемодинамически значимым градиентом давления ($P_{гр} > 50$ мм рт. ст.) на АоК.

Стеноз с градиентом давления более 75 мм рт. ст. – также показание для лечения, даже без симптомов. В свою очередь остается спорным вопрос относительно градиента в пределах 45–70 мм рт. ст у бессимптомных пациентов, хотя известно, что более раннее вмешательство улучшает отдаленный результат [7].

Методы коррекции

при клапанном аортальном стенозе

Все вмешательства можно разделить на различные группы: хирургические и эндоваскулярные; экстренные (у критических новорожденных) и плановые.

1. Эндоваскулярная транслюминальная баллонная вальвулопластика АоК – сравнительно новый и эффективный метод лечения клапанного аортального стеноза. Предложенный в 1983 Lababidi [16], он быстро завоевал приверженцев и в течение более 10 лет оставался предпочтительным методом лечения клапанного аортального стеноза, в том числе и у новорожденных детей (Sanchez [17]).

Преимущества: относительная безопасность; предотвращение срединной стернотомии перед повторной операцией; исключение вредного воздействия экстракорпорального кровообращения [18]. Однако имеется ряд существенных недостатков: частое развитие недостаточности АоК (до 15%) и ее прогрессирование в динамике; повреждения бедренной артерии, особенно у новорожденных, требующие лечения у 57% детей до 3 месяцев; более раннее повторное вмешательство, высокая частота повторных операций [8, 19–20].

Хотя метод имеет выраженные преимущества, в настоящее время к нему подходят избирательно. Основные показания: паллиативная процедура при многоуровневой обструкции ВОЛЖ; паллиативная процедура при аортальном стенозе у новорожденных в критическом состоянии; у пациентов более старшего возраста с выраженным стенозом и узким фиброзным кольцом АоК; при отсутствии недостаточности на АоК.

Хирургические операции

Закрытая аортальная комиссуротомия представляет лишь исторический интерес (1912 год, Tuffier).

Трансвентрикулярная вальвулопластика. В 1955 г. Marquis и Logan [6] выполнили закрытую хирургическую дилатацию стенозированного АоК путем антеградного введения дилатора через разрез верхушки ЛЖ. До начала 1990-х гг. метод успешно применялся в некоторых клиниках [3] с хорошими непосредственными и отдаленными результатами.

Открытая аортальная комиссуротомия. Наряду с баллонной вальвулопластикой – предпочтительная процедура для многих пациентов, и дискуссии относительно выбора процедуры продолжаются. В 1956 Lillehei и коллеги выполнили аортальную вальвулотомию, используя экстрапульмональный обход, а в 1969 Coran и Bernhard оперировали новорожденного.

Преимущества очевидны: прямой визуальный осмотр клапана, точная комиссуротомия, коррекция любой дополнительной ткани на створках, низ-

кая частота развития недостаточности клапана; кроме того, ОАК позволяет избежать осложнений, характерных для ТЛБВП [13, 19–22]. Недостатки: использование экстрапульмонального кровообращения у декомпенсированных младенцев имеет более высокий риск; повышение сложности будущей операции вследствие рестернотомии [8, 13].

Необходимо добавить, что и открытая хирургическая и баллонная вальвулотомии являются паллиативными процедурами, направленными на достижение временного положительного результата, позволяя пациенту выжить, компенсировать его состояние и по возможности отдалить повторную операцию, частота которой возрастает с каждым последующим годом жизни [8, 22].

Протезирование аортального клапана механическим протезом. Протезирование АоК при изолированном стенозе в педиатрической группе используется редко, у детей младшего возраста, как правило, после неудачной попытки ТЛБВП и развитии значимой недостаточности АоК [6].

В сочетании с узким фиброзным кольцом АоК часто необходимо его расширение для имплантации протеза адекватного размера, и выполняется классическая процедура Конно (Токио, 1975) – переднее расширение гипоплазированного аортального кольца с протезированием АоК; у более старших больных достаточно заднего расширения по Nicks (Сидней, 1970) или Mapougian (1979).

Механический протез не имеет ограничения износостойкости [21], однако недостатки метода разнообразны: несоответствие размеров протеза и размеров аортального кольца; потребность в пожизненном приеме антикоагулянтов и связанные с этим осложнения; протез слишком большого размера вызывает обструкцию ВОПЖ, деформацию коронарных артерий; необходимость повторного вмешательства в связи с соматическим ростом ребенка.

Замена аортального клапана легочным ауто-рансплантатом (операция Ross). Предложенная Ross (Лондон) в 1967 году [23], в настоящее время используется многими центрами как предпочтительная альтернатива механической замене клапана [1, 24, 31]. Принцип операции – замена АоК легочным гомографтом с имплантацией в легочную позицию клапаносодержащего кондуита или легочного аллогraftа. Операция технически сложна, но предпочтительна у детей, поскольку обеспечивает нормализацию гемодинамики и регресс левожелудочковой гипертрофии, избегает резидуальных дефектов; не препятствует естественной эволюции структур левого сердца в связи с ростом ребенка; не требует приема антикоагулянтов; исключает возможность потенциальной иммунологической дегенерации, имеет потенциал роста [7, 24, 25]. Частое применение, особенно в 1990-е годы выявило и специфические недостатки: кальцификация легочного graftа, невозможность его роста, что требует повторного вмешательства (замены кондуита) [25]; кроме этого возможная дилатация неоаортального корня, приводящая к прогрессированию недостаточности АоК также может требовать реоперации [26].

РЕЗУЛЬТАТЫ

В настоящее время летальность при изолированном клапанном аортальном стенозе значительно уменьшилась вне зависимости от метода коррекции и составляет 90% и выше; в ранних сообщениях 30–50% (табл. 1).

Баллонная вальвулопластика при клапанном аортальном стенозе в грудном возрасте обеспечивает эквивалентную помощь, что проявляется восстановлением фракции выброса и увеличением отношения массы ЛЖ к объему. Ранняя летальность и частота необходимости дополнительных процедур на АоК были подобны среди пациентов

Таблица 1

Селективные результаты открытой аортальной комиссуротомии, ТЛБВП и ТВАВ у неонатов и инфантов

Автор	Оперативная техника	Возраст (месяцы)	Хирургическая летальность, %	Выживаемость	Свобода от реоперации
Gaynor et al. [27]	ТВАВ (n=12) ОАК (n=47)	<1	52		
Cowley et al. [29]	ТВАВ (n=17) ТЛБВП (n=30)	<1 <1	12 13	10 лет, 82% 10 лет, 83%	5 лет, 50%
McCordle et al. [13]	ОАК (n=28) ТЛБВП (n=82)	<1 <1	18 18	5 лет, 72%	5 лет, 48%
Alexiou et al. [30]	ОАК (n=18)	<1	0	10 лет, 100%	10 лет, 55%
Bhabra et al. [28]	ОАК (n=54)	<12	4		
McElhinney et al. [22]	ТЛБВП (n=113)	<2	14		5 лет, 48%

Таблица 2

Результаты протезирования аортального клапана механическим протезом и аллографтами

Автор	Год	Тип протеза	Летальность, %		Повторные операции, кол-во (%)
			госпитальная	отдаленная	
Mazzitelli (Munich) [31]	1998	30 МП 8 АГ	2 (4) 0	1 (3) 0	5 (17) 4 (50)
Alexiou (Southampton) [32]	2001	56 МП	3 (5)	3 (5)	5 (9)
Broun (Indianapolis) [3]	2003	34 МП 6 АГ	0 0	3 (9) 0	4 (12) 3 (50)

Таблица 3

Результаты процедуры Росса у детей

Автор	Год	Кол-во	Летальность, %		Повторные операции, кол-во (%)
			госпитальная	отдаленная	
Cartier (Quebec) [33]	1995	70	1 (2)	0	1 (2)
Laudito (San Francisco) [34]	2001	72	0	0	7 (10)
Elkins (Oklahoma) [35]	2001	178	8 (5)	3 (2)	12 (7)
Broun (Indianapolis) [3]	2003	63	1 (2)	1 (2)	2 (4)

с баллонной вальвулопластикой и после открытой операции.

В большинстве случаев после коррекции в периоде новорожденности любым способом (открытая операция либо баллонная вальвулопластика) в процессе жизни встает вопрос о необходимости замены Аок. Все типы используемых протезов (механические, алло-, гомо-графты) имеют свои специфические преимущества и недостатки. Госпитальная и отдаленная летальность в этой группе больных низкая (табл. 2).

Замечательной альтернативой в хирургии аортального стеноза стала процедура Росса, которая в настоящее время выполняется во многих клиниках с низкой летальностью и хорошим непосредственным и отдаленным результатом, хотя проблемой являются повторные операции по поводу замены кондуита в легочной позиции и дилатация неоаортального корня (табл. 3).

ВЫВОДЫ

Критический клапанный аортальный стеноз у новорожденных и младенцев включает разнообразный спектр анатомических вариантов от комплекса гипоплазии левого сердца до изолированного клапанного аортального стеноза с нормально сформированными структурами левого сердца. Настоящий обзор посвящен изолированному клапанному аортальному стенозу, не включает кандидатов на

унивентрикулярную коррекцию и пациентов с пограничным ЛЖ. Невзирая на это, новорожденная группа связана с повышенной летальностью за счет многих факторов риска: низкий вес, функциональная неразвитость при рождении, критическое состояние при поступлении (тяжелая сердечная недостаточность, кардиогенный шок, грубые метаболические расстройства) в случае дуктус-зависимого состояния, значимые экстракардиальные аномалии, фиброэластоз эндокарда, аномалии МК и др.

В старшей группе пациентов хирургическое лечение любого анатомического варианта патологии выполняется с низкой летальностью и заболеваемостью. Пациентов этой группы можно разделить на две категории: первичные (длительно наблюдались в связи с умеренной обструкцией); повторные (рецидивы после коррекции аортального стеноза либо других внутрисердечных аномалий в более раннем возрасте).

Повторные операции возможны после любого вида коррекции, однако наиболее часто они встречаются в группе пациентов, перенесших операцию в новорожденный период и до года. Следует помнить, что и открытая аортальная комиссуротомия, и ТЛБВП являются паллиативными вмешательствами, они позволяют спасти ребенка, но предполагают в дальнейшем повторную процедуру. Показаниями к повторным операциям служит рецидив стеноза, недостаточность Аок либо их комбинация.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Караськов А.М., Горбатов Ю.Н., Синельников Ю.С. и др. Аутоотрансплантация клапана легочной артерии (операция Росса) в хирургическом лечении пороков аортального клапана / Под ред. А.М. Караськова. Новосибирск: Изд-во СО РАН, филиал «Гео», 2005. 239 с.
2. Samanek M., Slavik Z., Zborilova B. et al. // *Pediatr. Cardiol.* 1989. V. 10. P. 205.
3. Brown J.W. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 2003. V. 76. P. 1398–1411.
4. Lofland G.K., McCrindle B.W., Williams W.G. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001. V. 121. P. 10.
5. Khanh H. Nguyen. // *Ann. Thorac. Surg.* 2000. V. 69. P. 118–131.
6. Richard A. Jonas. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. London, AHNOLD, 2004, P. 675.
7. Mavroudis C., Backer C. *Pediatric Cardiac Surgery*. 3rd edn. Philadelphia, Mosby, Inc, 2003. P. 875.
8. Alsoufi B., Karamlou T., McCrindle B.W., Caldarone C.A. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2007. V. 31 (6). P. 1013–1021.
9. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac Surgery*. New York, Churchill Livingstone, 1993. P. 1196.
10. Mocellin R., Sauer U., Simon B. et al. // *Pediatr. Cardiol.*, 1983. V. 4. P. 265–272.
11. Tchervenkov C.I., Tahta S.A., Jutras L.C. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 1998. V. 66. P. 1350.
12. Tweddell J.S., Hoffman G.M., Mussatto K.A. et al. // *Circulation* 2002. V. 106. P. 182–189.
13. McCrindle B.W., Blackstone E.H., Williams W.G. et al. // *Circulation* 2001. V. 104. P. 1152–1158.
14. Rhodes L.A., Colan S.D., Perry S.B. et al. // *Circulation* 1991. V. 84. P. 2325–2335.
15. Tani L.Y., Minich L.L., Pagotto L.T. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1999. V. 118. P. 81–86.
16. Lababidi Z., Wu J.R., Walls T.J. // *Am. J. Cardiol.* 1984. V. 53. P. 194–197.
17. Sanchez G.R., Metha A.V., Ewing L.L. et al. // *Ped. Cardiol.* 1985. V. 6. P. 103–106.
18. Thomson J.D. // *Heart*. 2004. V. 90. P. 5–6.
19. Reich O., Tax P., Marek J. et al. // *Heart*. 2004. V. 90. P. 70–76.
20. Bacha E.A., Satou G.M. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001. V. 122. P. 162–168.
21. Moore P., Egito E., Mowrey H. et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* 1996. V. 27. P. 1257–1263.
22. McElhinney D.B., Lock J.E., Keane J.F. et al. // *Circulation*, 2005. V. 111. P. 451–458.
23. Ross D.N. // *Lancet*. 1967. V. 2. P. 956.
24. Karamlou T., Jang K., Williams W.G. et al. // *Circulation*, 2005. V. 112. P. 3462–3469.
25. Ohye R.G., Gomez C.A., Ohye B.J. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 2001. V. 72. P. 823–830.
26. Luciani G.B., Favaro A., Casali G. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 2005. V. 80. P. 2271–2277.
27. Gaynor J.W., Bull C., Sullivan I.D. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 1995. V. 60. P. 122–125.
28. Bhabra M.S., Dhillon R., Bhudia S. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 2003 Nov., 76 (5). P. 1412–1416.
29. Cowley C.G., Dietrich M., Mosca R.S. et al. // *Am. J. Cardiol.* 2001. V. 87. P. 1125–1127.
30. Alexiou C., Langley S.M., Dalrymple-Hay M.J. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 2001. V. 71. P. 489–493.
31. Mazzitelli D., Guenther T., Schreiber C. et al. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1998. V. 13. P. 565.
32. Alexiou C., McDonald A., Langley S.M. et al. // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2000. V. 17. P. 125–133.
33. Cartier P.C., Metras J., et al. // *Ann. Thorac. Surg.* 1995. V. 60 (Suppl). P. S177–S179.
34. Laudito A., Brook M.M. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2001. V. 122. P. 147–153.
35. Elkins R.C., Lane M.M., McCue C. // *J. Heart. Valve. Dis.* 2001. V. 10. P. 736–741.

VALVULAR AORTAL STENOSIS IN CHILDREN:
ANATOMICAL VARIANTS, INDICATIONS AND TIME
OF INTERVENTION, REPAIR TECHNIQUES,
OUTCOMES, PROSPECTS

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

Congenital outflow tract obstruction in the left ventricle is determined by a considerable group of abnormalities and accounts for 5 to 10 % of all children with congenital heart disease (CHD) [1, 2, 5, 6]. It is characteristic that all groups of diseases have a similar clinical picture and pathological physiology of circulation. The main approach to repair is to adequately eliminate the outflow tract obstruction. Valvular stenosis occurs more frequently as compared to other obstructions (up to 60 – 70 %) and a range of treatment methods is diverse, from balloon dilatation of the aortal valve to complex reconstructive techniques (Kopppo's modified procedure, Ross procedure) and univentricular correction [3, 7]. However, there are many open and controversial issues relating to its operative therapy, optimal time and methods of repair in order to obtain satisfactory short- and long-term results. Our review covers only biventricular correction, since it is reasonable to remove a left heart hypoplasia syndrome by using Norwood procedure.

Key words: aortal stenosis, biventricular correction.