

На правах рукописи

БОФАНОВ Дмитрий Алексеевич

**ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ
КРИТИЧЕСКОГО СТЕНОЗА АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА
У ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ**

3.1.15 - сердечно-сосудистая хирургия

А в т о р е ф е р а т

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Нижний Новгород - 2022

Диссертационная работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном образовательном учреждении высшего образования «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Нижний Новгород)

**Научный руководитель - доктор медицинских наук
Алексей Евгеньевич Черногринов**

Официальные оппоненты:

Мовсесян Рубен Рудольфович - доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАН, заведующий отделением «детского многопрофильного клинического специализированного центра высоких медицинских технологий» г. Санкт-Петербург (ДГБ №1), профессор кафедры педиатрии и детской кардиологии СЗГМУ им. И.И.Мечникова

Горбатов Юрий Николаевич - доктор медицинских наук, профессор, врач сердечно-сосудистый хирург отделения врожденных пороков сердца (г. Новосибирск), профессор отдела высшего и дополнительного профессионального образования ФГБУ «Национальный Медицинский исследовательский центр им. академика Е.Н. Мешалкина».

Ведущая организация: Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского» (ГБУЗ МО МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского).

Защита состоится «___» _____ 2022 года в _____ часов на заседании диссертационного совета Д 208.061.06 при ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации: 603005, г. Нижний Новгород, пл. Минина и Пожарского. д.10/1.

С диссертацией и авторефератом можно ознакомиться в научной библиотеке ФГБОУ ВО «Приволжский исследовательский медицинский университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации по адресу: 603005, г. Нижний Новгород, пл. Минина и Пожарского. д.10/1.; с авторефератом – на официальном сайте ВАК Министерства науки и высшего образования Российской Федерации.

Автореферат разослан «_____» _____ 2022 г.

Ученый секретарь
диссертационного совета
доктор медицинских наук, профессор

Алексей Станиславович Мухин

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность исследования. Врожденные пороки сердца (ВПС) являются наиболее распространенными причинами острой сердечной недостаточности у новорожденных. Наиболее распространенной патологией является обструктивные поражения левых отделов сердца, встречаемость которых составляет до 30-40% от всех критических ВПС. К этой группе относится критический стеноз аортального клапана, составляя 3-6% случаев всех детей грудного возраста (М.Е. Oster, 2014; V. Hraska, 2021).

Для лечения стеноза аортального клапана в настоящее время применяют хирургические и эндоваскулярные вмешательства. Оба метода имеют свои достоинства и недостатки (Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, 2016; М.А. Зеленикин, 2015; V. Hraska, 2021). Долгое время эндоваскулярная транслюминальная баллонная вальвулопластика (ТЛБВП) оставалась методом выбора у новорожденных детей и детей первого года жизни (Z.Zain [et al], 2006). Однако, накопленный опыт многих клиник, не позволяет отнести данный вид коррекции к радикальному типу вмешательств (Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, 2016; Ю.М. Белозеров [и др.], 2015; V. Hraska, 2021). Учитывая все недостатки ТЛБВП, предпочтительной процедурой для многих пациентов считается открытая аортальная комиссуротомия. Данный вид вмешательств позволяет избежать осложнений, характерных для баллонной вальвулопластики (V. Hraska, 2012; М.В. Lewin, 2005; M.Vergnat, 2019).

Открытая вальвулопластика и ТЛБВП при врожденном стенозе клапана аорты у новорожденных и детей первого года жизни, являются актуальными и активно развивающимися методами хирургического лечения данной патологии, которые при тяжелом и критическом состоянии пациентов позволяют в большинстве случаев сохранить жизнь ребенку (J. Siddiqui, 2013; В.П. Подзолков, 2018).

Ряд авторов считают ТЛБВП методом выбора для устранения врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года жизни, объясняя свою точку зрения тяжестью состояния пациентов, и предлагая выполнять ТЛБВП в качестве первого этапа. Однако достаточно высоки риски развития тяжелых осложнений во время попыток проведения самой процедуры катетеризации. К тому же, возможное развитие аортальной недостаточности после эндоваскулярной операции не позволяют полностью согласиться с данной точкой зрения (H.S.Weber, 2002, F. Sohrab, 2008, R.K.Woods [et al], 2012, А.В. Горустович, 2018, N.B. Zaban, 2020).

В связи с этим вопрос о выборе метода лечения (оперативное или эндоваскулярное) врожденного стеноза аортального клапана у детей первого года жизни остается дискуссионным. В отечественной литературе имеются лишь единичные работы, которые посвящены сравнению методов ТЛБВП и открытой вальвулопластики у детей первого года жизни с врожденным стенозом клапана аорты (В.А. Винокуров, 1994, М.А. Зеленикин, 2015).

Цель исследования: разработать тактику хирургического лечения у детей первого года жизни с тяжелыми формами врожденного стеноза клапана аорты с использованием различных клапансохраняющих методик.

Задачи исследования:

1. Изучить анатомические варианты врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года жизни, влияющие на выбор способа коррекции.
2. Сравнить непосредственные и отдаленные результаты «открытых» хирургических реконструктивных вмешательств на аортальном клапане у детей первого года жизни.
3. Проанализировать непосредственные и отдаленные результаты транслюминальной баллонной вальвулопластики у детей первого года жизни.
4. Провести сравнительную оценку результатов применения открытых хирургических реконструктивных вмешательств и транслюминальной баллонной вальвулопластики у детей первого года жизни.

Научная новизна исследования:

1. Впервые в нашей стране проводилось научное исследование, посвященное изучению взаимосвязи анатомических вариантов врожденного стеноза клапана аорты с последующим определением тактики выбора метода хирургического лечения у детей первого года жизни.
2. Изучены результаты различных «открытых» хирургических методов лечения врожденного стеноза клапана аорты. Внедрен в клиническую практику способ оперативного лечения у пациентов периода новорожденности и в грудном возрасте (патент РФ RU2713588C1 от 05.02.2020).
3. Проведен сравнительный анализ результатов «открытых» и эндоваскулярных методов коррекции врожденного стеноза клапана аорты у пациентов первого года жизни.
4. Выявлены основные факторы риска при выполнении «открытой» реконструкции аортального клапана и выработаны рекомендации, направленные на снижение летальности и улучшения результатов лечения пациентов первого года жизни с врожденным стенозом клапана аорты.

Практическая значимость:

На основании сравнения результатов применения оперативных и эндоваскулярных методов коррекции врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года жизни определены их основные преимущества и недостатки на сегодняшний день. Разработан способ, позволяющий адекватно устранить врожденный стеноз клапана аорты у детей первого года жизни.

Оценка результатов непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения позволила определить факторы, способствующие реоперации, что, в свою очередь, даст возможность избирательно подходить к тактике лечения врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года жизни.

На основании результатов исследования выработана оптимальная тактика лечения, позволяющая улучшить результаты хирургического лечения врожденного порока клапана аорты у детей первого года жизни, снизив количество реопераций, осложнений и летальных исходов.

Положения, выносимые на защиту:

1. «Открытая» реконструкция аортального клапана в условиях искусственного кровообращения является эффективным и безопасным методом лечения, анатомия двухстворчатого аортального клапана определяет объем проводимого вмешательства.
2. «Открытые» хирургические вмешательства являются альтернативой транслюминальной баллонной вальвулопластики, кроме случаев невозможности проведения искусственного кровообращения, выраженной сниженной сократительной функции миокарда.
3. Транслюминальная баллонная вальвулопластика дает возможность значительно уменьшить обструкцию выводного тракта левого желудочка у пациентов со стенозом аортального клапана находящихся в критическом состоянии и/или со сниженной сократительной способностью миокарда (ФВ $\leq 30\%$), или в случаях невозможности проведения вмешательства в условиях искусственного кровообращения.
4. При выборе тактики лечения врожденного стеноза клапана аорты у пациентов первого года жизни необходимо применение индивидуального разработанного алгоритма лечебной тактики и дифференцированного использования методов коррекции порока у данного контингента пациентов.

Личное участие автора в проводимом исследовании. Автор определил концепцию дизайна научной работы, ее цели и задачи. Выполнен сбор информации, осуществлена обработка, проанализированы результаты. Во всех «открытых» оперативных вмешательствах у детей первого года жизни с врожденным стенозом аортального клапана автор принимал участие лично. Автор исследования непосредственно принимал участие в обследовании и лечении пациентов. Проанализированы результаты проведенной работы, определены основные положения и выводы, составлены практические и теоретические рекомендации. Материалы исследования доложены на тематических конференциях, опубликованы в статьях журналов, входящих в перечень рецензируемых ВАК Министерства образования и науки Российской Федерации.

Реализация результатов исследования. Разработанные алгоритмы и критерии внедрены в практическую деятельность в ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства Здравоохранения Российской Федерации (г. Пенза). Получен патент на изобретение RU2713588C1 от 05.02.2020 «Способ устранения клапанного стеноза аорты при двухстворчатом его строении».

Апробация работы. Результаты работы были изложены на научно-практических конференциях: Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов 2017-2019; Международный съезд по детской и врожденной

патологии сердца (Болгария, София) 2019. Получен патент на изобретение RU2713588C1 от 05.02.2020.

Публикации результатов исследования. По теме диссертации опубликовано 11 работ, в том числе 9 статей в рецензируемых журналах, определенных ВАК Министерства образования и науки Российской Федерации.

Объем и структура диссертации. Диссертационное исследование изложено на 122 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, четырех глав собственных исследований, обсуждения результатов, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 133 источника, из них – 46 отечественных и 87 зарубежных. Текст диссертации иллюстрируют 30 таблиц и 14 рисунков.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования

В основе проводимого диссертационного исследования лежит клинический анализ и оценка результатов лечения 84 пациентов первого года жизни с врожденным стенозом аортального клапана, находившихся на лечении в ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России (г. Пенза) с 2008 по 2018 год. В зависимости от способа коррекции врожденного стеноза аортального клапана было выделено две группы пациентов. Из данной категории 46 (54,8%) пациентам в кардиохирургическом отделении №4 (детское) были выполнены открытые реконструктивные вмешательства на АК, в том числе у 20 (23,8%) новорожденным (I группа). 38 (45,2%) пациентам была проведена ТЛБВП, из них у 15 (17,9%) новорожденным (II группа). Распределение пациентов по группам представлено в таблице 1.

Таблица 1 – Основные клинические данные исследуемых групп пациентов с ВСКА

Показатели	I группа (n = 46)	ДИ (95%)	II группа (n = 38)	ДИ (95%)	<i>p</i>
Пол, м	28	46,4 – 73,6	26	52,5 – 80,9	0,6
Возраст, дней	37,3 ± 15,9	32,5 – 42,1	34,5 ± 16,3	29,2 – 39,8	0,14
Вес, кг	4,21 ± 2,2	3,55 – 4,86	4,29 ± 2,1	3,59 – 4,98	0,16
BSA, м ²	0,23 ± 0,1	0,21 – 0,27	0,24 ± 0,1	0,21 – 0,27	0,37

Структура распределения пациентов в зависимости от класса ХСН (R.D. Ross, 1987) представлена в таблице 2. Изолированный ВСКА встречался у 65 пациентов (77,4%), сочетанные ВПС – у 19 пациентов (22,6%), причем ВПС встречались преимущественно у пациентов I группы – 16 детей (45,7%), и только у 3 пациентов (15,8%) II группы. Частота встречаемости сопутствующих ВПС представлена в таблице 3. Основные показатели ЭХО-КГ у пациентов с ВСКА первого года жизни представлены в таблице 4.

Таблица 2 – Симптомы и функциональный класс ХСН выявленные у пациентов с ВСКА

Показатели	I группа (n = 46)	ДИ (95%)	II группа (n = 38)	ДИ (95%)	<i>p</i>
Одышка	43 (93,5%)	82,5–97,8	35 (92,1%)	79,2–97,3	0,75
Утомляемость	38 (82,6%)	69,3–90,9	31 (81,6%)	66,6–90,8	0,72
Потливость	23 (50,0%)	36,1–63,9	22 (57,9%)	42,2–72,2	0,26
Снижение аппетита	19 (41,3%)	28,3–55,7	16 (42,1%)	27,8–57,8	0,45
Задержка в прибавке веса	19 (41,3%)	28,3–55,7	14 (36,8%)	23,4–52,7	0,14
Возбудимость	12 (26,0%)	15,6–40,3	11 (28,9%)	17,1–44,8	0,21
Функциональный класс ХСН (Ross D.R.1987)					
I класс	0	0,00–7,71	0	0,00–9,18	0,14
II класс	27 (58,7%)	44,1–71,5	20 (52,6%)	37,3–67,5	0,34
III класс	10 (21,7%)	12,3–35,7	8 (21,1%)	11,1–36,4	0,76
IV класс	9 (19,6%)	10,6–33,2	10 (26,3%)	17,9–42,1	0,11

Таблица 3 – Структура коморбидной патологии

Показатели	I группа (n = 46)	ДИ (95%)	II группа (n = 38)	ДИ (95%)	<i>p</i>
ДМПП	3 (6,5%)	0,23–17,5	2 (5,3%)	0,14–17,3	0,24
ДМЖП	3 (6,5%)	0,23–17,5	1 (2,6%)	0,05–13,5	0,14
ОАП	30 (65,2%)	50,8–77,3	29 (76,3%)	60,8–87,1	0,51
Коарктация аорты	5 (10,9%)	0,47–23,1	3 (7,9%)	0,27–20,8	0,21
Недостаточность МК	3 (6,5%)	0,23–17,5	1 (2,6%)	0,05–13,5	0,14
Субаортальный стеноз	1 (2,2%)	0,04–11,3	1 (2,6%)	0,05–13,5	0,42
Всего	45 (97,8%)	88,7–99,6	37 (97,4%)	86,5–99,5	0,65

Таблица 4 – Анатомо-функциональные показатели по данным ЭХОКГ по группам

Показатели	I группа (n = 46)	ДИ (95%)	II группа (n = 38)	ДИ (95%)	<i>p</i>
ЛЖ ФУ, %	0,4 ± 0,1	0,37–0,43	0,3 ± 0,1	0,27–0,33	0,11
Ао ФК, мм	8,6 ± 2,5	7,86–9,34	8,3 ± 1,7	7,74–8,86	0,75
Ао восход.отд., мм	11,1 ± 3,9	9,94–12,2	10,6 ± 2,5	9,78–11,4	0,14
Ао дуга, мм	7,3 ± 2,4	6,59–8,01	6,5 ± 1,5	6,01–6,99	0,18
КДР, мм	22,1 ± 6,1	20,3–23,9	21,4 ± 7,9	18,8–23,9	0,79
КСР, мм	14,1 ± 4,7	12,7–15,5	15,8 ± 7,3	13,4–18,2	0,08
КДО, мл	17,2 ± 4,7	15,8–18,6	18,2 ± 4,8	16,6–19,8	0,58
КСО, мл	8,9 ± 5,9	7,15–10,6	9,5 ± 5,4	7,73–11,3	0,14
ГСД макс., мм.рт.ст.	71,8 ± 23,6	64,8–78,8	75,6 ± 23,6	67,8–83,4	0,57
ГСД сред., мм рт.ст.	37,5 ± 12,2	33,9–41,1	37,2 ± 12,9	32,9–41,4	0,96
АК V макс., м/сек.	4,2 ± 0,7	3,99–4,41	4,1 ± 1,1	3,74–4,46	0,37
АК рег.,ст.	0,9 ± 0,1	0,87–0,93	1,1 ± 0,3	1,01–1,19	0,42

Примечание. АК-аортальный клапан; Ао – аорта; ГСД (сред./макс.)- градиент на аортальном клапане средний, максимальный; ИВЛ – искусственная вентиляция легких; КДР - конечно-диастолический размер; КСР – конечно-систолический размер; КДО – конечно-диастолический объем; КСО – конечно-систолический объем; ЛЖ- левый желудочек.

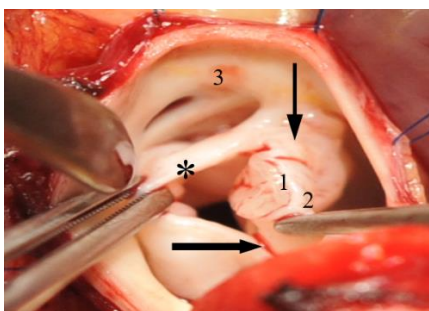
Методика выполнения открытых вмешательств

Для проведения открытой реконструкции АК выполнялась стандартная срединная стернотомия. Перикард вскрывался таким образом, чтобы сохранить возможность его последующего забора. Канюлировались восходящий отдел аорты и правое предсердие, либо отдельно канюлировались полые вены. Далее пережималась аорта, затем через поперечный разрез на аорте осуществлялась визуализация аортального клапана и подклапанных структур для оптимальной экспозиции и доступа к структурам корня аорты.

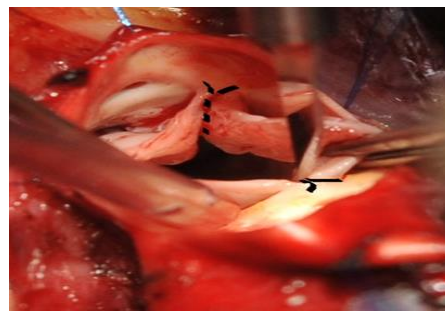
Далее, производилась комплексная оценка элементов, включая анатомию створок, определения их мобильности, структуры, изменений в субкомиссуральных пространствах, степень развития комиссур.

Затем всем пациентам, при типичной анатомии двустворчатого АК острым путем выполнялось восстановление функции комиссур. Комиссуротомия выполнялась до фиброзного кольца с разделением створок в зоне субкомиссуральных треугольников. У большинства пациентов комиссуротомия дополнялась выполнением вальвулопластики. Выполнялась прецизионная резекция рудиментарной комиссуры «raphe», в результате устранялся эффект ограничительного каркаса в основании и теле неразделенной створки, формируя пространство для нео-синуса, увеличивая мобильность створки и раскрытие клапана.

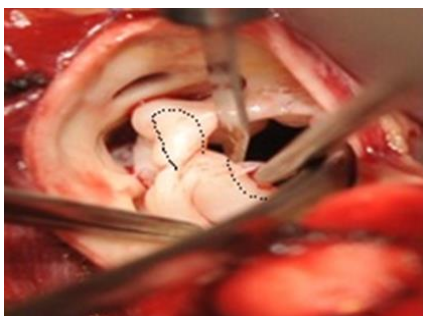
Пластика дополнялась плоскостной резекцией фиброзированных участков створок. При отсутствии явных локальных изменений в области субкомиссуральных треугольников, при наличии фиброза требовалось устранение сращений в данной зоне. После чего в выводной отдел левого желудочка заводился буж, диаметр которого соответствовал размеру фиброзного кольца, после чего пластика считалась завершенной (рисунок 1).



А) Первоначальный вид ДАК



Б) Проведение комиссуротомии



В) Вальвулопластика



Г) Реконструированный клапан аорты

Рисунок 1 – Этапы хирургической коррекции клапана аорты (вид с краниальной зоны)

Основной этап выполнялся с учетом анатомии порока. В случае, когда имелся тип 0 (Н. Sievers, С. Schmidtke, 2007) при меньшей степени уплотнения створок, прецизионно выполненной комиссуротомии было достаточно. Во остальных случаях требовался комплекс приемов, включающих воздействие на различные элементы клапанного аппарата. Однако, при варианте ДАК (тип 2 по Н. Sievers, С. Schmidtke, 2007), в ситуации, когда невозможно было устранить обструкцию без появления выраженной недостаточности на АК, объем вмешательства включал трикуспидализацию с протезированием одной из створок дополнительной тканью из аутоперикарда. Суть метода заключалась в частичном отсечении коронарной створки от фиброзного кольца от области комиссуры, с последующим отсечением за область рудиментарной комиссуры («гарфе»). Данный участок собственной ткани моделировался таким образом, чтобы создать нормальную створку с областью крепления на уровне неокомиссуры. После этого определялась длина протезируемой коронарной створки (которая соответствовала диаметру аорты). Затем на основании измеренной длины и смоделированной иссеченной створки создавалась неостворка из аутоперикарда (предварительно обработанного глутаральдегидом). Размеры неостворки изначально выбирались с достаточным запасом, превышающим размеры собственных створок (с запасом 15-20%). Имплантация неостворки начиналась с середины расстояния между комиссурами иссеченной створки, питью Prolene 6-0. Фиксация неостворки выполнялась под постоянным визуальным контролем, чтобы избежать образования складок в зоне коаптации. После возможной корректировки, неостворка фиксировалась к комиссурам с последующей оценкой зоны коаптации. Если имелся дефицит тканей одной из створок и её размеры были недостаточны для сохранения адекватной коаптации створок клапана, после устранения элементов обструкции, возникала необходимость в протезировании створки. В некоторых случаях можно было выполнить аугментацию или создание неокомиссуры. При явных изменениях створок данный вид вмешательства

не представлялся возможным, альтернативный вариант – «трикуспидализация» АК.

Методика эндоваскулярного вмешательства

Для проведения ТЛБВП использовался чрезбедренный доступ: по методу Сельдингера пунктировались справа или слева бедренная артерия, устанавливался интродьюсер 3-4F. Гепариназация, с целью уменьшения развития риска тромботических осложнений, осуществлялась внутривенным введением гепарина, в дозировке 50-100 ЕД., из расчета на 1 кг массы тела пациента.

Катетеризировался корень аорты при помощи катетера типа «поросычий хвостик» (pigtail). Учитывая, что пункция сосудов у новорожденных является технически сложной процедурой, а при наличии выраженного стеноза АК пульсация часто ослаблена или совсем отсутствует, для улучшения проведения данной манипуляции в последнее годы применялась ультразвуковая поддержка. Изначально проводилась исходная аортография с целью уточнения ангиометрических параметров, отхождения коронарных артерий и локализации отверстия клапана аорты. Катетеризация ЛЖ осуществлялась с использованием катетеров типов JR (Judkins Right), MP (multipurpose) и коронарного проводника с поддержкой Whisper ES (Abbott vascular).

Далее проводились вентрикулография и манометрия. После получения необходимых ангиометрических данных подбирался баллонный катетер из расчета минимум двух диаметров фиброзного кольца по длине баллона и не более одного по диаметру. Использовались баллонные катетеры Tyshak (NuMed, Канада). Начиналась процедура с баллона диаметром 80-90 % от диаметра кольца, с последующим шагом в 1 мм, если градиент давления на АК оставался высоким и недостаточность клапана отсутствовала (Phillips R/R.) Баллон так позиционировался в проекции клапана, чтобы последний находился строго посередине между рентгеноконтрастными метками. Дальше проводилась инфляция смесью из контрастного вещества и физиологического раствора (в пропорции 1:4) до номинальных значений [8, 14]. Раскрытие баллона осуществлялось под рекомендованным, максимально допустимым для каждого баллона, давлением. Критерием эффективности являлось исчезновение перетяжки, т.е., полное расправление баллона. После удаления баллонного катетера проводилось интраоперационное контрольное ультразвуковое исследование. При приемлемых показателях Эхо-КГ проводилась инвазивная манометрия в ЛЖ и аорте, а также ангиография, на которой оценивались целостность структур, отсутствие диссекции и проходимость коронарных артерий.

Завершалась ТЛБВП удалением катетера, проводника и интродьюсера. Проводился гемостаз, накладывалась асептическая давящая повязка. В послеоперационный период все пациенты поступали в отделение

реанимации, где осуществлялся контроль за жизненноважными функциями, уход, медикаментозная терапия, проводился непрерывный контроль за показаниями ЭКГ, АД, ЦВД.

Непосредственные результаты открытых вмешательств и ТЛБВП

Данные по срокам нахождения в отделении (отдельно учитывалось время до и после операции), времени проведения вмешательства, времени нахождения в ОРИТ, также длительности ИВЛ и использовании кардиотонической поддержки приведены в таблице 5.

Таблица 5 – Время маршрутизации пациентов в отделении

Показатели	I группа (n = 46)	ДИ (95%)	II группа (n = 38)	ДИ (95%)	p
Время до вмешательства, дни	2,1 ± 0,9	1,83–2,37	1,6 ± 2,1	0,91–2,29	0,09
Время после вмешательства, дни	12,5 ± 5,2	10,9–14,1	5,8 ± 4,3	4,38–7,21	0,01
Время вмешательства, мин.	155,1 ± 64,8	130,5–171,5	48,8 ± 12,4	39,7–50,1	0,001
Время в ОРИТ, дни	3,1 ± 2,2	2,45–3,75	2,9 ± 2,3	2,14–3,65	0,01
ИВЛ в ОРИТ, ч.	62,3 ± 21,6	55,9–68,7	38,7 ± 14,4	25,8–45,7	0,01
Инотропная поддержка после операции	0,7 ± 1,5	0,3–2,8	0,7 ± 0,5	0,53–0,86	0,9

Гемодинамические показатели, которые получены по группам в ближайшем послеоперационном периоде приведены в таблице 6.

Таблица 6 - Показатели ЭХОКГ после проведения оперативных вмешательств

Показатели	I группа (n = 46)	ДИ (95%)	II группа (n = 38)	ДИ (95%)	p
ЛЖ ФВ, %	61,5 ± 2,9	57,6–65,4	64,5 ± 13,6	59,3–67,9	0,39
ЛЖ ФУ, %	0,36 ± 0,1	0,33–0,41	0,36 ± 0,1	0,31–0,38	0,76
Ао ФК, мм	8,7 ± 2,5	7,7–9,4	8,8 ± 1,1	8,1–9,1	0,68
Ао восход.отд., мм	11,0 ± 3,8	9,6–12,1	11,4 ± 3,8	9,6–12,1	0,74
Ао дуга, мм	7,3 ± 2,4	6,5–8,1	7,2 ± 1,6	6,5–8,1	0,65
КДР, мм	20,3 ± 4,7	19,8–21,8	19,6 ± 6,9	18,8–21,8	0,32
КСР, мм	13,6 ± 3,9	12,4–14,9	12,9 ± 5,5	11,4–14,9	0,31
КДО, мл	15,1 ± 8,7	12,5–17,7	19,1 ± 8,7	9,2–21,1	0,12
КСО, мл	5,6 ± 5,1	4,4–7,2	8,1 ± 5,1	4,4–10,2	0,24
ГСД макс., мм рт. ст.	20,2 ± 9,2	17,3–23,7	39,2 ± 21,9	27,8–42,8	0,01
ГСД сред., мм рт. ст.	10,2 ± 2,2	7,8–12,6	20,5 ± 10,8	12,5–20,5	0,01
АК V макс., м/сек	2,1 ± 0,5	1,85–2,2	3,2 ± 0,8	1,5–3,1	0,01
АК рег., ст.	1,1 ± 0,5	0,9–1,3	1,5 ± 0,7	0,9–2,2	0,04

Полученные данные позволяют предположить, что выполнение открытой реконструкции АК обеспечивает более полное устранение ВСКА, по сравнению с рентгенхирургическим вмешательством. Этим объясняется большая частота возникновения недостаточности на АК после проведения ТЛБВП, поскольку коррекция ВСКА при отсутствии прямой визуализации анатомии створок АК, сопровождается нарушением запирающей функции клапана.

Частота осложнений была достаточно высока при использовании обоих методов коррекции, однако, их характер значительно различался в зависимости от используемого метода. Проявления острой сердечно-сосудистой недостаточности выявлено у 6 пациентов (13,1%) после проведения открытых вмешательств и у 9 (23,7%) после ТЛБВП. Как правило, отмечалось преходящее снижение сократительной способности ЛЖ по данным ЭХОКГ, артериальная гипотензия, требующие использования инотропной поддержки. На момент перевода из АРО у всех пациентов отмечалась стабильная гемодинамика, у всех пациентов отмечался синусовый ритм с адекватной ЧСС на момент выписки. У 2 (4,3%) больных после открытых реконструкций ближайший послеоперационный период осложнился развитием сердечно-легочной недостаточности, что также потребовало инотропной поддержки с продленной ИВЛ и у 3 (6,5%) пациентов диагностирована дыхательная недостаточность.

Для пациентов после выполнения ТЛБВП были характерны другие осложнения, в частности, развитие недостаточности АК встретилось в 6 случаях (15,8%) в виде недостаточности АК ≥ 2 степени (из них у 1 пациента отмечалась 3 степень, у 5 - 2 степень). Очевидно, данный факт связан с морфологическими изменениями створок клапана аорты, а также их реакцией на дилатирующее воздействие баллона в ходе проведения ТЛБВП. Также определено серьезное осложнение после проведения эндоваскулярного вмешательства - тромбоз общей бедренной артерии на стороне доступа с сохранившимся коллатеральным кровотоком на подколенной артерии и артериях голени у 7 больных (18,4%).

В раннем послеоперационном периоде летальность составила 3 (3,6%) ($p=0,04$). Все пациенты поступали в критическом состоянии (на ИВЛ, с высокими дозами кардиотонической поддержки, с тяжелыми нарушениями гемодинамики и явлениями лактат-ацидоза). По данным ЭХОКГ у всех пациентов отмечалось снижение сократительной способности миокарда (ФВ $< 35\%$) на фоне критического стеноза клапана аорты. В экстренном порядке им была выполнена ТЛБВП сопровождающаяся снижением ГСД на АК. Однако, по причине исходной тяжести состояния и сохраняющихся явлений острой сердечно-сосудистой недостаточности пациенты погибли в первые сутки после вмешательства.

Отдаленные результаты после хирургической и эндоваскулярной коррекции ВСКА

Проведен анализ 76 случаев (93,8 %) в отдаленном периоде, из которых них 43 случая, составляющие 93,5%, после проведения «открытых» хирургических вмешательств. У 3 детей (6,5 %) полностью не представлялось возможным обследование вследствие территориальной удаленности, однако получены данные, что дети развивались соответственно возрасту и полу, не осуществлялось у них повторной хирургической коррекции на клапане аорты. После проведения эндоваскулярной коррекции проанализирован 35 случай (92,1%). Сроки наблюдения составили от 41 дня до 10 лет, медиана наблюдения - 8,6 лет. Медиана массы тела определялась как 12 кг (от 9,3 до 25 кг), площади поверхности тела варьировала от 0,39 до 0,92 м².

Все пациенты находились в удовлетворительном состоянии. 100 % исследуемых относились к I функциональному классу НК по Ross D.R. Эхокардиографические показатели, которые получены в отдаленном периоде в зависимости от типа вмешательства представлены в таблице 7.

Таблица 7 – Гемодинамические показатели у детей с ВСКА в зависимости от типа вмешательства в отдаленном периоде

Показатели	I группа, n = 43	ДИ (95 %)	II группа, n = 35	ДИ (95 %)	<i>p</i>
ЛЖ ФВ, %	68,2 ± 16,5	63,1 – 73,9	68,2 ± 5,2	68,7 – 74,3	0,89
ЛЖ ФУ, %	0,4 ± 0,1	0,37 – 0,43	0,4 ± 0,1	0,38 – 0,45	0,75
Ао ФК, мм	16,5 ± 3,4	16,5 – 17,5	15,2 ± 2,14	12,1 – 14,5	0,52
Ао восход.отд., мм	16,6 ± 4,2	15,3 – 17,8	18,2 ± 4,4	16,6 – 19,8	0,14
Ао дуга, мм	12,7 ± 2,8	11,8 – 13,6	10,5 ± 3,2	11,1 – 13,1	0,23
КДР, мм	41,4 ± 6,3	39,5 – 43,3	40,5 ± 6,8	30,8 – 35,9	0,67
КСР, мм	25,9 ± 3,7	23,7 – 27,1	25,3 ± 5,8	19,1 – 23,1	0,79
КДО, мл	61,8 ± 18,4	55,8 – 65,1	52,5 ± 20,5	42,4 – 56,2	0,43
КСО, мл	25,5 ± 9,5	22,6 – 28,4	24,7 ± 5,9	21,9 – 27,4	0,56
ГСД макс., мм рт. ст.	29,6 ± 17,4	22,3 – 32,9	42,2 ± 15,1	32,1 – 45,7	0,01
ГСД сред., мм рт. ст.	14,1 ± 10,2	10,9 – 17,2	21,5 ± 9,2	18,6 – 25,2	0,01
АК V макс., м/сек	2,72 ± 0,9	2,44 – 2,99	3,1 ± 0,7	2,85 – 3,24	0,04
АК рег., ст.	1,12 ± 0,6	0,93 – 1,31	2,13 ± 0,9	1,78 – 2,34	0,01

Анализируя данные таблицы 7, можно делать вывод о хорошей сократительной способности ЛЖ в обеих группах при этом остальные показатели линейных размеров сердца достоверно не отличались.

В сроки наблюдения до 10 лет пиковый градиент систолического давления между аортой и левым желудочком достоверно увеличился, составляя 42,2 ± 15,1 мм рт. ст. после эндоваскулярной коррекции, в то время как данный показатель после открытых вмешательств соответственно 29,6 ±

17,4 мм рт. ст. ($p=0,01$), соответственно изменились показатели среднего ГСД и составили $21,5 \pm 9,2$ мм рт. ст. и $14,1 \pm 10,2$ мм рт. ст. ($p=0,01$).

Максимальная скорость кровотока на АК после проведения открытой операции составила $2,7 \pm 0,9$ м/сек, после выполнения ТЛБВП данное значение было достоверно выше $3,1 \pm 0,7$ м/сек ($p=0,01$).

Необходимо подчеркнуть, что в обозначенный период наблюдений, у 8 (21 %) больных из группы, где осуществлялась эндоваскулярная коррекция, на клапане аорты регургитация была 2-3 степени, в среднем $2,13 \pm 0,9$. У больных, после проведения «открытых» хирургических вмешательств, регургитация отсутствовала, или составляла 1 степень, в среднем $1,12 \pm 0,6$ ($p=0,01$).

У 9 (11,5 %) больных в отдаленные сроки был зарегистрирован рестеноз аортального клапана, из них у 3 (3,8 %) после открытого вмешательства и у 6 (7,7 %) после эндоваскулярного вмешательства, 2 (2,6 %) пациента была выполнена операция Росса-Конна, по 1 пациенту после каждого из анализируемых вмешательств, так же 1 (2,8 %) пациенту после эндоваскулярного вмешательства в отдаленном периоде выполнялась расширенная пластика АК, 5 (6,4 %) пациентам выполнялась повторная ТЛБВП.

В ситуации, при рецидиве стеноза клапана аорты ГСД определялся от 55 до 110 мм рт. ст., со средним показателем - 79,6 мм рт. ст. Проанализирована кумулятивная вероятность свободы от реопераций на клапане аорты. Результаты представлены на рисунке 13. Анализ показал, что вероятность отсутствия реопераций на АК в отдаленные сроки составляет для пациентов после «открытых» вмешательств составил $86,6 \pm 2,2$ %, для пациентов после ТЛБВП этот показатель составил $57,8 \pm 2,3$ % (Log Rank=0,04).

С целью выявления факторов риска реоперации на АК проведен мультивариантный регрессионный анализ (метод Кокса). Результат исследования представлен в таблице 8.

Таблица 8 – Результаты мультивариантного регрессионного анализа факторов риска реоперации на АК (метод Кокса)

Фактор	ОШ	ДИ (95 %)	<i>p</i>
Тип вмешательства (ТЛБА)	1,87	1,11-3,21	0,04
ГСД до операции	1,2	0,91-1,32	0,56
ГСД на момент выписки	1,3	1,12-1,52	0,06
АК рег. (после вмешательства)	0,7	0,32-1,23	0,12

Анализируя результаты проведенной работы, можно сделать выводы, что проведение ТЛБВП сопряжено с увеличением риска реоперации на клапане аорты в 1,9 раза (ОШ=1,87: $p=0,04$). Используя формулы Cox & Snell было определено, что в отдаленном периоде с увеличением ГСД на 1 мм рт. ст. увеличивается вероятность повторных операций на 1,5 % (рисунок 2).

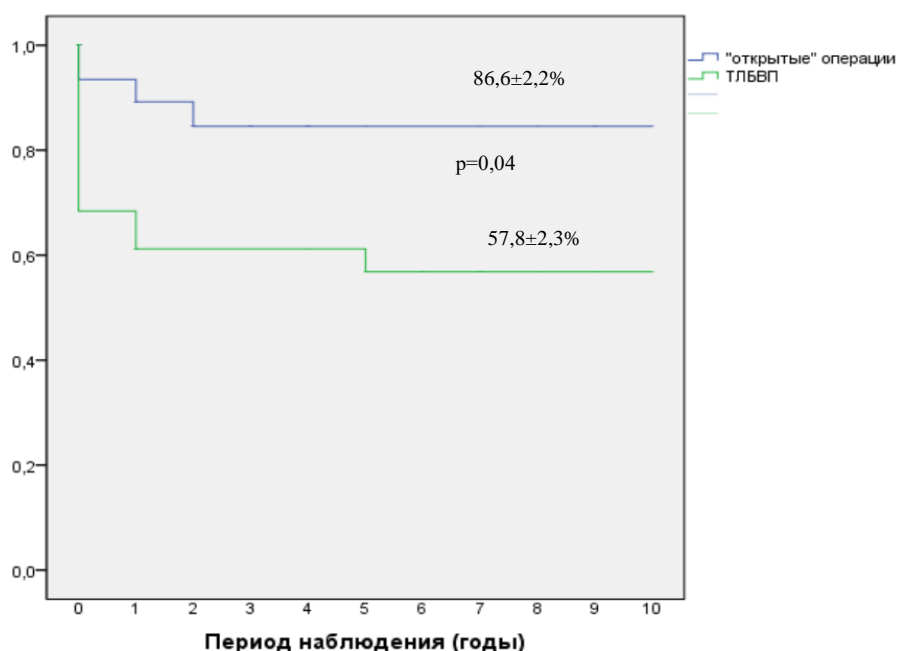


Рисунок 2 – Вероятность отсутствия реопераций на АК в отдаленном периоде

Летальность в отдаленном периоде отсутствовала в обеих группах, выживаемость определена в виде кривой Каплана – Мейера, данные приведены на рисунке 3.

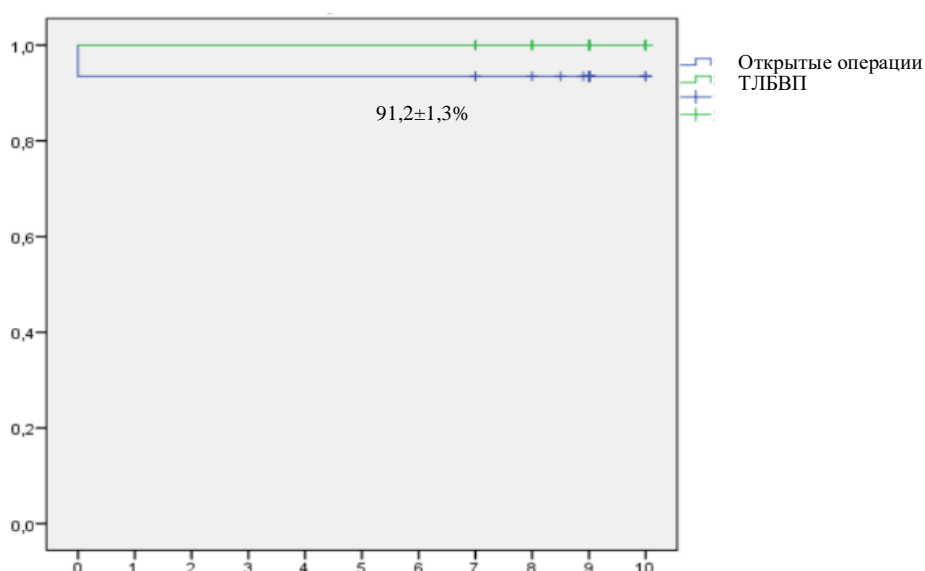


Рисунок 3 - Выживаемость в отдаленном периоде после различных вмешательств

Интерпретируя полученные данные, можно сделать вывод об эффективности выполнения как открытой реконструкции АК в условиях ИК, так и баллонной вальвулопластики при коррекции аортального стеноза у детей младшей возрастной группы. ТЛБВП у детей первого года жизни может применяться, как самостоятельное вмешательство, либо использоваться как 1 этап коррекции порока, но сопровождается более

частыми повторными вмешательствами на аортальном клапане в отдаленном периоде. Высокие цифры ГСД в послеоперационном периоде увеличивают риск выполнения реоперации.

Таким образом, тяжелые и критические формы врожденного стеноза аортального клапана у пациентов первого года жизни характеризуются крайне неблагоприятным клиническим течением, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, развитием дистрофических и фиброзных изменений миокарда, отсутствием выраженного эффекта от консервативной терапии и необходимости хирургической коррекции порока. Выжидательная тактика у данной категории больных может привести к развитию угрожающих жизни критических состояний, что значительно затруднит в дальнейшем эффективность хирургического лечения.

Основными особенностями данной категории больных являются: двустворчатое строение аортального клапана (%), снижение сократительной способности миокарда(%), сопутствующие ВПС (%), что значительно осложняет выбор тактики и метода коррекции порока.

Общеклинические методы диагностики мало информативны у больных с подозрением на ВКСА. Основным методом исследования данной категории пациентов является комплексное эхокардиографическое исследование. Данный метод позволяет провести точную, быструю неинвазивную диагностику порока, количественно оценить степень обструкции выводного тракта ЛЖ, изучить особенности анатомического строения АК, оценить функциональное состояние ЛЖ и провести диагностику сопутствующих ВПС. В большинстве случаев этих данным будет достаточно для определения лечебной тактики и выбора метода коррекции порока.

Выявление у ребенка критического ВКСА (ГСД макс ≥ 50 мм.рт.ст., снижение ФВ ЛЖ менее 30%) при наличии сформированных створок, является показанием к выполнению коррекции порока. Наиболее эффективными методами коррекции при ВКСА на сегодняшний день являются реконструктивные вмешательства в условиях ИК и ТЛБВП. Применение которых позволяет существенно улучшить прогноз и качество жизни пациентов.

Метод «открытой» реконструкции в условиях ИК позволяет адекватно корригировать порок в 100% случаев, при этом хороший результат сохраняется у $86,6 \pm 2,2\%$ в сроки наблюдения до 10 лет. Достоинствами этого метода являются: выполнение вальвулопластики у всех пациентов, проведение коррекции порока под визуальным контролем, с учетом особенностей анатомического строения клапана, устранение сопутствующих врожденных пороков сердца. Недостатками метода являются: негативное влияние искусственного кровообращения и ишемии миокарда на сократительную способность миокарда, риск пере- и послеоперационных осложнений у детей 1 года жизни.

Метод ТЛБВП дает возможность оценить степень обструкции выводного тракта ЛЖ у пациентов критическим стенозом АК, при этом хороший

гемодинамический эффект наблюдается у $57,8 \pm 2,3\%$ пациентов в сроки наблюдения до 10 лет. Достоинствами этого метода являются: малая инвазивность, отсутствие негативного влияния искусственного кровообращения и ишемии миокарда - возможность проведения повторных вмешательств без значительного увеличения сложности их выполнения. Недостатками метода являются:

высокий риск неэффективного вмешательства у пациентов с критическим стенозом, в связи с техническими трудностями катетеризации.

В нашем исследовании, в случае выполнения ТЛБВП, отмечался более высокий процент осложнений и летальности. Это не следует рассматривать как противопоставление открытых операций эндоваскулярным по ряду причин. Во-первых, летальные осложнения после ТЛБВП имели место у больных, исходно находившихся в критическом состоянии. Во-вторых, хирургические методики за последнее время усовершенствовались, как и перфузиологическая техника. Поэтому, на современном этапе, в ряде хирургических клиник происходит перераспределение больных в пользу более надежных отдаленных результатов. Следует отметить, что интерес к реконструктивным операциям на аортальном клапане у детей вырос именно в последнее десятилетие по следующим причинам: это успешное внедрение реконструктивных вмешательств на других клапанах и появление работ, в которых описывается дисфункция аутографта после операции Росса. Таким образом, в нашей работе мы попытались сравнить два основных направления в лечении аортального стеноза у детей раннего возраста и, как большая часть современных авторов, пришли к выводу о предпочтительности раннего проведения «открытого» вмешательства.

ВЫВОДЫ

1. Все пациенты, которым выполнялась коррекция, имели двухстворчатое строение аортального клапана, это было подтверждено инструментальными методами исследования, так же при выполнении «открытой» реконструкции выявлено 8 (17,3 %) пациентов с типом 0; 32 (69,6 %) - с типом 1; 6 (13,1 %) - с типом 2 ДАК по классификации Hans Sievers and Claudia Schmidtke (2007).
2. Осложнения при выполнении «открытой» вальвулопластики у пациентов были выявлены в 11 случаях (23,9 %). В отдаленные сроки наблюдения у 3 (6,5 %) больных был зарегистрирован рестеноз аортального клапана. Вероятность отсутствия реопераций для пациентов с 0 типом составила 100 % за период наблюдения до 10 лет, $97 \pm 2\%$ - для больных с I типом, $40 \pm 21\%$ для пациентов со II типом (Log Rank 0,016). Послеоперационная и отдаленная летальность отсутствовала.
3. При выполнении ТЛБВП у детей с врожденным стенозом аортального клапана были выявлены в 18 (50,0 %) случаях. Вероятность отсутствия реопераций на аортальном клапане за период наблюдения до 10 лет

составила $57,8 \pm 2,3$ %. В раннем послеоперационном периоде летальность составила 3 (3,5 %) пациента, отдаленная летальность - отсутствовала.

4. Частота осложнений была достаточно высока при использовании обоих методов коррекции, однако, их характер значительно различался в зависимости от используемого метода. В отдаленном периоде все пациенты относились к I функциональному классу НК по Ross D.R.

5. Вероятность отсутствия реопераций на аортальном клапане в отдаленные сроки составил для пациентов после «открытых» вмешательств $86,6 \pm 2,2$ %, для пациентов после ТЛБВП $57,8 \pm 2,3$ % (Log Rank=0,04), однако выполнение ТЛБВП увеличивает риск раннего проведения повторной операции на аортальном клапане в 1,9 раза (ОШ=1,87: p=0,04). Отдаленная летальность в обеих группах отсутствовала.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Проводить максимально раннее обследование детей первого года жизни с подозрением на стеноз аортального клапана в специализированном стационаре с использованием комплексного исследования, с обязательным определением анатомического строения клапана.

2. При выявлении типа 2 ДАК необходимо более тщательная верификация анатомических структур клапана, возможно выполнение «трикуспидализации» створок аортального клапана для улучшения отдаленных результатов.

3. Транслюминальная баллонная вальвулопластика у детей первого года жизни может применяться в качестве самостоятельного вмешательства или как 1 этап коррекции стеноза аортального клапана, но в отдаленном периоде сопровождается более частыми реоперациями на аортальном клапане.

4. «Открытая» хирургическая реконструкция клапана аорты и транслюминальная баллонная вальвулопластика - эффективные способы коррекции клапана аорты у пациентов младшей возрастной группы, однако выполнение эндоваскулярной коррекции увеличивает риск выполнения реоперации в 1,9 раза.

ОСНОВНЫЕ ПУБЛИКАЦИИ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

1. Черногринов, А.Е. Операция Озаки у детей: одноцентровое исследование среднеотдаленных результатов / А.Е. Черногринов, И.Е. Черногринов, Д.А. Бофанов, В.В. Базылев // Детские болезни сердца и сосудов. - 2021. - Т. 18. № 2. - С. 129-140.

2. Базылев, В.В. Результаты выполнения неотрикуспидализации аортального клапана, или операция Озаки, у детей в зависимости от возраста / В.В. Базылев, И.Е. Черногринов, Д.А. Бофанов, Р.М. Бабуков, А.Б. Гамзаев, Б.Р. Начкебия, Т.В. Рыбакова, А.Е. Черногринов // Детские болезни сердца и сосудов. - 2021. - Т. 18. № 2. - С. 129-140.

3. Черногринов, А.Е. Влияние морфологических особенностей аортального клапана на результаты реконструктивных вмешательств при врожденном стенозе у грудных детей / А.Е. Черногринов, Д.А. Бофанов, И.Е. Черногринов, И.С. Назарова, В.В. Базылев // Детские болезни сердца и сосудов. - 2020. - Т. 17. № 2. - С. 104-112.

4. Базылев, В.В. Хирургическое лечение критического врожденного стеноза аортального клапана у новорожденных и детей первого года жизни. Часть 1. / В.В. Базылев, Д.А. Бофанов, А.Е. Черногринов // Детские болезни сердца и сосудов. - 2020. - Т. 17. № 3. - С. 178-186.

5. Базылев, В.В. Хирургическое лечение критического врожденного стеноза аортального клапана у новорожденных и детей первого года жизни. Часть 2. / В.В. Базылев, Д.А. Бофанов, А.Б. Гамзаев, А.Е. Черногринов // Детские болезни сердца и сосудов. - 2020. - Т. 17. № 3. - С. 187-197.

6. Базылев, В.В. Реконструктивные вмешательства на аортальном клапане и операция Росса в хирургии клапанов сердца у детей / В.В. Базылев, И.Е. Черногринов Д.А. Бофанов, А.Б. Гамзаев, И.С. Назарова, А.О. Рябова, А.Е. Черногринов // Детские болезни сердца и сосудов. - 2020. - Т. 17. № 3. - С. 205-213.

7. Базылев, В.В. Результаты выполнения ургентной открытой вальвулопластики при стенозе аортального клапана у симптомных детей грудного возраста / В.В. Базылев, И.Е. Черногринов, Д.А. Бофанов, Ш.Ф. Сулейманов, Т.В. Рыбакова, И.С. Назарова, А.Е. Черногринов // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. - 2019. - Т. 20, № S11 - С. 6.

8. Базылев, В.В. Сравнительный анализ применения нормо- и гипотермии при реконструктивных операциях на дуге аорты у новорожденных и детей грудного возраста / В.В. Базылев, Д.А. Бофанов, И.Е. Черногринов, А.Е. Черногринов // Детские болезни сердца и сосудов. - 2019. - Т. 16. № 2. - С. 102-110.

9. Черногринов, А.Е. Результаты открытой и баллонной вальвулопластики аортального клапана при коррекции врожденного стеноза аорты у детей до 1 года / А.Е. Черногринов Д.А. Бофанов, И.Е. Черногринов, М.Г. Шматков, И.С. Назарова, В.В. Базылев // Детские болезни сердца и сосудов. - 2019. - Т. 16. № 4. - С. 259-267.

10. Chernogrivov, A.E. Open surgery for bicuspid aortic valve in neonates and infants: what should we know about the anatomy? / A.E. Chernogrivov, D.A. Bofanov, I.E. Chernogrivov, Sh. F. Suleimanov, T.V. Rybakova, I.S. Nazarova, V.V. Bazylev // World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery. - 2019. - Т. 10. № 6. - С. 6.

11. Черногринов, А.Е. Сравнение результатов хирургической коррекции врожденного стеноза аорты у детей до года / А.Е. Черногринов, Д.А. Бофанов, И.Е. Черногринов, Ш.Ф. Сулейманов, В.В. Базылев //

Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. - 2018. - Т. 19, № S6 - С. 18.

Изобретения

Патент на изобретение RU 2713588 C1 Способ устранения клапанного стеноза аорты при двухстворчатом его строении / Базылев В.В., Черногринов А.Е., Черногринов И.Е., Бофанов Д.А., Шматков М.Г., Горностаев А.А. - № 2018144216; заявл.13.12.2018; опубл. 05.02.2020.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ СОКРАЩЕНИЙ

АК – аортальный клапан
БП – биологический протез
ВПС – врожденные пороки сердца
ВСКА – врожденный стеноз клапана аорты
ГСД пиковый – градиент систолического давления пиковый
ГСД средний - градиент систолического давления средний
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ЗСЛЖ – задняя стенка левого желудочка
ИК – искусственное кровообращение
КДО – конечно-диастолический объем
КСО – конечно-систолический объем
ЛЖ – левый желудочек
МК – митральный клапан
НК – недостаточность кровообращения
ХСН – хроническая сердечная недостаточность
ФВ – фракция выброса
ФК – функциональный класс
ЭхоКГ - эхокардиография