

УДК: 616.126+616.132-007.64+617-089

© Коллектив авторов, 2013.

## 10-РІЧНІ РЕЗУЛЬТАТИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ХВОРОБИ ДВОСТУЛКОВОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА (2003–2012 рр.)

І.М. Кравченко, Л.Л. Ситар, В.І. Кравченко, С.О. Дикуха, О.А. Третяк, В.П. Захарова, О.В. Пантась, В.Е. Дуплякіна, О.Б. Ларіонова, О.С. Чумак, Г.В. Книшов

*ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України», м. Київ.*

### 10-YEAR RESULTS OF SURGICAL TREATMENT OF BICUSPID AORTIC VALVE DISEASE (2003–2012)

I.M. Kravchenko, L.L. Sitar, Kravchenko V.I., S.O. Dikuha, O.A. Tretyak, V.P. Zaharova, A.V. Pant, V.E. Duplyakina, O.B. Larionova, O.S. Chumak, G.V. Knyshov

#### SUMMARY

Congenital bicuspid aortic valve (BAV) – the most frequent lesion of cardiovascular system, its prevalence in the general population constitutes from 0,9 to 2,0%. Ascending aorta aneurysm forming were observed in 33,5% patients with BAV, among them in 10,0% with dissection. Operative treatment of patients with BAV permitted to obtain good remote results in 85,4% patients.

### 10-ЛЕТНИЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ БОЛЕЗНИ ДВУСТВОРЧАТОГО АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА (2003–2012 гг.)

И.М. Кравченко, Л.Л. Ситар, В.И. Кравченко, С.О. Дикуха, О.А. Третяк, В.П. Захарова, А.В. Пантась, В.Е. Дуплякина, О.Б. Ларионова, О.С. Чумак, Г.В. Кнышов

#### РЕЗЮМЕ

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

**Ключові слова:** Двостулковий аортальний клапан, хвороба двостулкового аортального клапану, аневризма висхідної аорти, розшаровуюча аневризма аорти, операція екзопротезування висхідної аорти.

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

Дослідження за останні 10–15 років довели, що бікуспідальний клапан не проявляє себе клінічно лише в латентному періоді перебігу захворювання, проте надалі розвивається стеноз і/або недостатність клапана аорти, що при прогресуванні потребує корекції. Майже третина пацієнтів з ДАК мають змінену висхідну аорту, що також вимагає прийняття певних мір під час операції [4,5]. Існує значна кількість рекомендацій, щодо тактики при корекції аортальної вади у пацієнтів з ДАК і супутньою дилатацією висхідної аорти. Повний спектр таких методик достатньо широкий: від найбільш консервативних, що залишають висхідну аорту без корекції, до найбільш агресивних – рутинної заміни висхідної аорти і дуги у більшості пацієнтів з ДАК [6,7]. Окрему групу складають повідомлення про стан висхідної аорти у пацієнтів з ДАК після ізольованого про-

тезування клапана. Результати і дискусія в доступній літературі доволі неодноголосні – від незначної кількості (менш ніж 3,0%) повторних втручань за повідомленнями Golland S, до 10% за даними Russo C [8,9]. Аналізу і вивченню стану, перебігу та результатів лікуванню хвороби ДАК в нашому Інституті і присвячена ця робота.

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

#### МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

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

Вік хворих склав 3 дні – 76 років, в середньому 50,2±9,8 р. У клініку поступило 67 хворих у період новонародженості, ще 11 хворих – віком до 12міс, а 4 – віком 12–18 місяців із критичним аортальним стенозом. Всім 82 хворим виконана балонна вальвулопластика. Решті хворих – 1135 (93,3%) виконані наступні оперативні втручання: відкрита аортальна вальвулотомія – 64 (5,3%), протезування аортального клапану (ПАК) – 691(56,8%), ПАК доповнений бандажем висхідної аорти – 83 (6,8%), ПАК в по-

єднанні з екзопротезуванням висхідної аорти (операція Robicsek) – 121 (10,0 %), операція Wheat – 9 (0,7%), супракоронарне протезування з ресуспензією АК – 3(0,2%), операція David – 2(0,2%), операція Bentall De Bono – 162(13,3%). Серед хворих з BAV у 51 (4,2%) – в анамнезі оперативні втручання з приводу коарктації аорти.

Гістологічне дослідження фрагментів стінки аорти та аортального клапана отриманих при хірургічному лікуванні виконано у 211 хворих (18.6%)

#### РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

В одному із найбільш раних досліджень W.Osler відзначив 7 випадків BAV по результатах 800 аутопсій, що склало 1.3%. Lewis T. і Grant відзначили, що по результатам 215 аутопсій поширеність BAV склала 1.39% [10,11]. Якщо до цього додати випадки BAV з явними (вираженими) симптомами захворювання, істинна поширеність цієї вродженої вади досягне 2% населення. Хоча частота двостулкового клапана аорти в загальній популяції складає від 1% до 2% з співвідношенням чоловіки : жінки 2:1, існують деякі групи людей з високою поширеністю двостулкового клапана аорти. Так, BAV виявлений у більш, ніж 50% пацієнтів з коарктацією аорти. В кардіохірургічному стаціонарі хворі з BAV складають 20–50% серед всіх хворих, оперованих на АК, за нашими даними частка таких хворих дорівнює 23.6% від всіх пацієнтів з ураженням аортального клапана [12,13,14].

Критичний стеноз аортального клапана проявляється в період новонародженості, супроводжується серцевою недостатністю, зниженням фракції викиду. В нашому Інституті процедурою вибору у новонароджених з критичним аортальним стенозом в зв'язку з малою травматичністю та хорошими безпосередніми результатами є балонна вальвулотомія. При виконанні цієї процедури градієнт систолічного тиску на клапані зменшено в середньому з 75.7 до 17.5 мм рт.ст. Госпітальна летальність склала 7.3% (6 хворих).

Відкрита аортальна вальвулотомія використовується, як правило, в дитячому та юнацькому віці. Середній вік цих пацієнтів склав 12.4 років. Вона була показана при «ізолюваному» або «переважаючому» стенозі. Процедура заключалась в розсіченні зрощених комісур аортального клапана до фіброзного кільця, що дозволило покращити рухливість стулок, досягти збільшення площі отвору аортального клапану і зменшення через клапанного градієнта.

Ми розуміємо, що виконуючи цю процедуру ми не розраховуємо на повну корекцію стенозу. Все ж таки втручання дозволяє покращити гемодинаміку і значно відкласти необхідне в майбутньому протезування аортального клапана. В нашому досвіді градієнт систолічного тиску знизився з 69.4 до 14.2 мм.рт.ст., а час до повторної операції склав у середньому більше 15 років (19 хворих).

Із 1135 хворих, яким виконано оперативне втручання, діаметр висхідної аорти, за даними ЕхоКГ, не перевищував 4,0 – 4.2 см, у 755 (68.5%), і їм виконано або відкриту аортальну вальвулотомію або просте протезування аортального клапана, у решти 380 (33.5%) діаметр висхідної аорти перевищував 4,2см, що потребувало крім протезування аортального клапана, економної резекції аневризматичних участків стінки аорти і бандажування останньої у 83 (6,8%), ПАК і екзопротезування висхідної аорти (операція Robicsek) у 121 (10,0%), окремого ПАК та супракоронарного протезування (операція Wheat) – у 9 (0,7%), супракоронарного протезування висхідної аорти з ресуспензією аортального клапана – у 3 (0,2%), операція David – у 2 (0,1%) та заміни висхідної аорти і аортального клапана клапановмісним кондуїтом (операція Bentall) у 162 (13,3%). При цьому у 38 (10,0%, із 380 у яких d перевищував норму) хворих виникло розшарування (розрив) висхідної аорти, яка потребувала ургентного хірургічного втручання. У 1-го хворого було хронічне розшарування і він оперований елективно.

Редукційна ортопластика з метою зменшення діаметру ВА це дискусійна процедура. Одні автори вважають її оправданою при невеликих розмірах аневризми, інші ж вважають, що вона показана там, де має місце великий ризик більш радикальних втручань, треті, що цю процедуру взагалі не варто виконувати [15,16]. Наш підхід до цього питання строго диференційований. Якщо діаметр ВА не перевищує 5,0 см при незмінній або мало змінній стінці – ця процедура має право на життя в доповненні з укріпленням стінки аорти бандажуванням або екзопротезуванням, причому останньому варто віддати перевагу. При розширенні висхідної аорти більше 5.2–5.5 см операцією вибору стає повна заміна висхідної аорти.

Госпітальна летальність при хірургічному лікуванні хвороби двостулкового АК склала 2.3% (26 хворих).

Морфологічне дослідження висічених клапанів аорти та фрагментів стінки аорти показало наступне: анатомія двостулкового клапана, як правило включала нерівні розміри стулок (в результаті злиття двох стулок, що привело до утворення однієї стулки, наявність центрального шва (як правило в центрі більш великої з двох стулок)). Шов, або фіброзний гребінь є місцем вродженого зрощення двох стулок і з'являється у більшості хворих з BAV. Важливо відзначити, що шов не містить тканини клапана. По типу дисплазій розподіл BAV виглядав таким чином: тип А було зафіксовано у 72,6%, тип В у 17.9%, тип С у 4%, інші види дисплазій: монокомісуральні АК, клапан з 4-ма стулками – склав 5.5%. Морфологічно тип А відповідає як правило стенозу, тип В – недостатності, С – комбінованій ваді.

Гістологічно відзначається аномалії середньої оболонки аорти які включають фрагментацію еластину, втрату цілісності гладком'язових клітин, збільшення кількості колагену і основної речовини. Вірогідно такі гістологічні особливості стінки аорти розвиваються в результаті поєднання спадкових і вроджених аномалій та набутих змін, таих як стеноз і недостатність.

На підставі власного досвіду ми розробили рекомендації по веденню хворих з BAV.

Необхідна точна діагностика захворювання при ЕХОКГ обстеженні. При виявленні захворювання необхідно інформувати пацієнта про потенційний ризик прогресування вади клапана аорти, утворення розвитку інфекційного ендокардиту, аневризми і розшарування аорти. Так як, BAV може бути сімейним захворюванням, необхідно розглядати питання про скринінгове обстеження родичів першої лінії, особливо при наявності у останнього аневризми висхідної аорти або розшарування. За пацієнтом з BAV на протязі життя повинно проводитись пожиттєве спостереження з виконанням клінічних і ехокардіографічних обстежень з метою виявлення ускладнень як з боку клапана так і аорти, та вибору часу для хірургічного лікування.

#### ВИСНОВКИ

1. В періоді новонародженості, при лікуванні критичного аортального стенозу зумовленого наявністю двостулкового клапана, показана балонна вальвулопластика.

2. Відкрита аортальна вальвулотомія можлива у людей молодого віку при чистому або переважаючому аортальному стенозі.

3. Редукційна ортопластика (бандажування або операція Robicsek) можливі при розширенні висхідної аорти менше 5.2–5.5 см; а при збільшенні її діаметра більше 5.2–5.5 см необхідна заміна висхідної аорти.

4. Хворі з хворобою BAV потребують пожиттєвого нагляду.

5. В цілому госпітальна летальність при лікуванні хвороби двостулкового аортального клапана 2,3%.

#### ЛІТЕРАТУРА

1. Williams DS. Bicuspid aortic valve. *J Insur Med* 2006. – V. 38. – P. 72–74.

2. Friedman T, Mani A, Elefteriades JA. Bicuspid aortic valve: clinical approach and scientific review of a common clinical entity. *Expert Rev Cardiovasc Ther* 2008. – V. 6. – P. 235–248.

3. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart* 2000. – V. 83. – P. 81–85.

4. C. F. Russo, A. Cannata, M. Lanfranconi, E. Vitali, A. Garatti, and E. Bonacina, «Is aortic wall degeneration related to bicuspid aortic valve anatomy in patients with

valvular disease?» *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, vol. 136, no. 4. – P. 937–942, 2008.

5. Calogera Pisano, Emiliano Maresi, Carmela Rita Balistreri, Giuseppina Candore, Daniele Merlo, Khalil Fattouch, Giuseppe Bianco, and Giovanni Ruvolo / Histological and genetic studies in patients with bicuspid aortic valve and ascending aorta complications // *Interactive CardioVasc Thoracic Surgery*. Volume 14 Issue 3 March 2012. – P. 300–306.

6. Etz CD, Homann TM, Silovitz D, Spielvogel D, Bodian CA, Luehr M et al. / Long-term survival after the Bentall procedure in 206 patients with bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2007. – V. 84. – P. 1186–1194.

7. Itoh A, Fischbein M, Arata K, Miller DC. 'Peninsula-style' transverse aortic arch replacement in patients with bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg* 2010. – V. 90. – P. 1369–1371.

8. Goland S, Szer LS, De Robertis MA, Mirocha J, Kass RM, Fontana GP et al. Risk factors associated with reoperation and mortality in 252 patients after aortic valve replacement for congenitally bicuspid aortic valve disease. *Ann Thorac Surg* 2007. – V. 83. – P. 931–937.

9. Russo CF, Mazzetti S, Garatti A, Ribera E, Milazzo A, Bruschi G et al. Aortic complications after bicuspid aortic valve replacement: long-term results. *Ann Thorac Surg* 2002. – V. 74. – P. 1773–1776.

10. Osler W. The bicuspid condition of the aortic valves. *Trans Assoc Am Physicians*. 1886. – V. 2. – P. 185–192.

11. Lewis T, Grant RT. Observations relating to subacute infective endocarditis. *Heart* 1923. – V. 4. – P. 21–99.

12. Girdauskas E, Borger MA, Secknus MA, Girdauskas G, Kuntze T. Is aortopathy in bicuspid aortic valve disease a congenital defect or a result of abnormal hemodynamics? A critical reappraisal of a one-sided argument. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011. – V. 39. – P. 809–814.

13. Evaldas Girdauskas, Kushtrim Disha, Heinrich H. Raisin, Maria-Anna Secknus, Michael A. Borger, and Thomas Kuntze. / Editor's choice: Risk of late aortic events after an isolated aortic valve replacement for bicuspid aortic valve stenosis with concomitant ascending aortic dilation // *Eur J Cardiothorac Surg* (2012). – V. 42(5). – P. 832–838.

14. Klaus Kallenbach. / Moderate aneurysms of the ascending aorta in stenotic bicuspid aortic valve – life threatening or merely an epiphenomenon? // *Eur J Cardiothorac Surg* (2012). – V. 42(5). – P. 838–839.

15. Mitsuru Asano, Takashi Kuniyama, Diana Aicher, Hazem El Beyrouti, Svetlana Rodionychева, and Hans-Joachim Schäfers. / Mid-term results after sinotubular junction remodelling with aortic cusp repair // *Eur J Cardiothorac Surg* (2012). – V. 42(6). – P. 1010–1015.

16. Tirone E. David. / Remodelling of the sinotubular junction to correct aortic insufficiency // *Eur J Cardiothorac Surg* (2012). – V. 42(6). – P. 1016–1017.