

На правах рукописи

ВАСИЛЕВСКАЯ ИРИНА ВАЛЕНТИНОВНА

**Отдаленные результаты операций протезирования
митрального клапана в раннем детском возрасте**

(14.01.05. - кардиология)

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва - 2012 г.

Диссертационная работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева РАМН.

Научный руководитель:

Доктор медицинских наук, профессор **Шаталов Константин Валентинович**

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор **Басаргина Елена Николаевна**,
руководитель отделения кардиологии Научного центра здоровья детей РАМН.

Доктор медицинских наук, профессор **Шведунова Валентина Николаевна** главный научный сотрудник отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей старшего возраста Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева РАМН

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

Защита диссертации состоится «16» марта 2012 года в «14» часов на заседании Диссертационного совета (Д 001.015.01) по защите диссертаций при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (121552, Москва, Рублевское шоссе, д. 135, конференц-зал №2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Автореферат разослан «14» февраля 2012 года.

Ученый секретарь

диссертационного совета,

доктор медицинских наук

Динара Шавкатовна Газизова

Актуальность проблемы

Лечение врожденной патологии клапанов сердца остается одной из актуальных проблем кардиохирургии, особенно в раннем детском возрасте. Эти пациенты представляют собой тяжелый контингент больных, в связи с быстрым развитием сердечной недостаточности, резистентной к медикаментозной терапии. Особую категорию пациентов представляют собой дети младшего возраста с недостаточностью митрального клапана (МК), приводящей к стремительно прогрессирующей перегрузке левых отделов сердца с последующим формированием симптомокомплекса вторичной легочной гипертензии. Многообразие предложенных хирургических методов коррекции митральной недостаточности (МН) свидетельствует о большой трудности восстановления, нормальной функции клапана. Поэтому не удивительно отсутствие единого мнения среди кардиохирургов о предпочтительности использования того или иного способа коррекции патологии МК. Часть кардиохирургических клиник придерживается концепции сохранения и восстановления структур клапана с помощью различных пластических методик. Однако, несмотря на всю привлекательность концепции сохранения собственного МК и превосходные результаты операций с реконструктивными методиками, остается довольно большой контингент детей, требующий замены МК [Kirk R., Kanter et al., 2005].

Следует отметить, что дети младшей возрастной группы – это отдельная группа среди пациентов с патологией МК. При выборе метода коррекции патологии МК у детей раннего возраста необходимо помнить о достаточно тяжелом исходном клиническом состоянии этих пациентов. Характерными особенностями данного возрастного контингента больных являются: 1) небольшой размер фиброзного кольца МК; 2) разнообразие поражения анатомических структур клапана; 3) большая частота

сопутствующих врожденных пороков сердца, утяжеляющих послеоперационное течение; 4) трудности в подборе и приеме антикоагулянтной терапии.

В настоящее время наблюдается тенденция увеличения количества пациентов, перенесших протезирование МК в раннем детском возрасте. Дальнейшая судьба детей с имплантированными протезами во многом зависит от тактики ведения их кардиологами в отдаленном послеоперационном периоде, что и определяет актуальность данной проблемы.

Проведенный анализ отечественных и зарубежных литературных источников показал, что детального исследования, посвященного изучению отдаленных результатов после операций по протезированию МК у младшей возрастной группы, не проводилось, поэтому представленная работа является целесообразной и актуальной.

Цель исследования: оценить клиническое состояние пациентов, перенесших протезирование митрального клапана в раннем детском возрасте и определить тактику ведения этих больных в отдаленные сроки после операции.

Задачи исследования:

1. Провести ретроспективный анализ исходного клинического состояния, функции митрального клапана и левого желудочка у детей раннего возраста с врожденным поражением митрального клапана.
2. Проанализировать клинико-функциональное состояние пациентов в отдаленном периоде наблюдения после протезирования митрального клапана, выполненного в раннем детском возрасте.
3. Определить критерии адекватности антикоагулянтной терапии в отдаленном периоде после операции имплантации искусственного клапана сердца.

4. Определить показания и сроки выполнения повторных хирургических вмешательств на митральном клапане.

Научная новизна

Данная работа является одним из первых в отечественной литературе обобщающим исследованием, посвященным изучению отдаленных результатов после перенесенного в раннем возрасте протезирования митрального клапана. На основании полученных результатов впервые доказано, что существует достаточно большое количество пациентов раннего возраста с патологией МК, нуждающиеся в его протезировании. Эти дети составляют контингент тяжелых больных. И операция протезирования МК является единственно возможной в связи с невозможностью выполнения реконструктивных вмешательств. Впервые обобщены результаты длительного периода наблюдения после протезирования МК, разработан план обследования пациентов в отдаленные сроки, предложены рекомендации по назначению и контролю антикоагулянтной терапии, определена тактика ведения пациентов в отдаленном периоде и сроки оптимального повторного вмешательства на МК.

Практическая значимость исследования

Практическая значимость работы заключается в разработке тактики ведения пациентов раннего возраста после протезирования митрального клапана, подбора и контроля адекватности антикоагулянтной терапии и определения показаний, сроков выполнения повторных хирургических вмешательств на МК.

Положения диссертации, выносимые на защиту: врожденная митральная недостаточность в раннем детском возрасте представляет собой редко встречающуюся патологию, часто сочетающуюся с другими ВПС или являющуюся их составляющей. Врожденная патология

митрального клапана у этих пациентов имеет, как правило, тяжелое злокачественное течение, плохо поддается терапевтическому лечению. Операция по протезированию МК у детей младшей возрастной группы имеет ряд технических сложностей. Риск оперативного вмешательства у маленьких детей выше, чем у пациентов старшего возраста. Все пациенты, перенесшие в раннем детском возрасте протезирование МК, в дальнейшем нуждаются в его репротезировании. Вопрос о сроках повторного вмешательства является одним из основных в данной проблеме. Имеются трудности в подборе антикоагулянтной терапии. При невозможности выполнения какой-либо реконструктивной операции на клапане протезирование является методом выбора хирургического лечения с достаточно хорошими отдаленными результатами.

Реализация результатов исследования

Основные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, нашли применение в практической деятельности отделений неотложной хирургии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста, хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста, хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей старшего возраста, реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с врожденными пороками сердца, интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей с врожденными пороками сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Апробация диссертации

Материалы диссертации доложены 30 марта 2011 года на объединенной конференции отделений неотложной хирургии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста, хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста, хирургического

лечения врожденных пороков сердца у детей старшего возраста, реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с врожденными пороками сердца, интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей с врожденными пороками сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 11 печатных работ, в том числе 5 статей в ведущих рецензируемых изданиях, определенных ВАК.

Объем и структура диссертации

Диссертация изложена на 170 страницах машинописного текста, содержит 30 таблиц, иллюстрирована 18 рисунками. Работа состоит из введения, 5-ти глав, обсуждения, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 20 отечественных и 80 иностранных источников.

Основное содержание работы

Материал и методы исследования

Объектом исследования явились 65 пациентов, у которых с января 1997 года по декабрь 2007 г. в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН выполнено протезирование МК и при необходимости коррекция сопутствующей патологии в возрасте на момент операции от 2 месяцев до 4 лет. 4 (6,2%) ребенка были в возрасте младше 1 года. Масса тела колебалась от 3,4 кг до 19 кг. За этот же период 40 малышам произведены реконструктивные вмешательства на МК с одновременной коррекцией различных ВПС. Именно эти дети в дальнейшем рассмотрены в качестве контрольной группы. Возрастно-весовые показатели пациентов обеих групп достоверно различались лишь по площади поверхности тела: пациенты контрольной группы имели несколько большее значение данного показателя.

Все пациенты основной и контрольной групп были обследованы по стандартному протоколу, принятому в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН: выяснение жалоб, сбор анамнеза жизни и заболевания путем опроса родителей больного, физикальное обследование, а также инструментальные методы исследования (электрокардиография, рентгенография органов грудной клетки, трансторакальная эхокардиография в 2-х мерном, 3-х мерном режиме и цветное доплеровское картирование). У ряда пациентов выполнялось зондирование полостей сердца и ангиокардиографическое исследование и сцинтиграфия миокарда с Tl^{201} . Учитывая прием антикоагулянтов после протезирования МК, всем этим пациентам в ближайшие и отдаленные сроки после операции проводилось исследование свертывающей системы крови на основании определения активированного частичного тромбопластинового времени (АЧТВ), международного нормализованного отношения (МНО) и протромбинового индекса (ПТИ).

Все дети до операции протезирования МК относились к тяжелому контингенту пациентов. Их состояние при поступлении в клинику расценивалось, как тяжелое и крайне тяжелое. Предъявлялись жалобы на одышку при физической активности и в покое, потливость, снижение толерантности к нагрузкам, отставание в физическом развитии, многие из детей имели гипотрофию 2-3 степени, частые респираторные заболевания и пневмонии, асцит, деформацию грудной клетки в виде «сердечного горба». Асимптомное течение врожденной митральной недостаточности (ВМН) отмечалось у 2 пациентов (3,1%). Признаки недостаточности кровообращения (НК) различной степени выраженности присутствовали у 100% больных. Пациенты контрольной группы в дооперационном периоде также относились к тяжелому контингенту. Тяжесть состояния этих детей при поступлении в Центр расценивалась, в основном, как тяжелая и лишь в 6 (15%) случаях – средней тяжести.

Жалобы, предъявляемые родственниками этих детей, были аналогичными жалобам пациентов из основной группы. При количественном анализе структуры недостаточности кровообращения статистически значимых различий в исследуемых группах не выявлено – у тех и других пациентов отмечалось преобладание клинических признаков, характерных для НК 2А степени.

Электрокардиографическое исследование у пациентов основной группы не имело специфической картины, а лишь отражало гипертрофию и дилатацию ЛЖ. В контрольной группе ЭКГ-признаки соответствовали основному пороку. При выполнении рентгенографии грудной клетки в 100% случаев в обеих группах отмечалось изменение легочного рисунка в виде его усиления, как по артериальному, так и по венозному типу. Метод эхокардиографии имел решающее значение в диагностике патологии митрального клапана в обеих группах. Все пациенты имели признаки поражения клапана в виде недостаточности или стеноза, у части детей были диагностированы сопутствующие пороки сердца. Регургитация на МК варьировала от 2,5(+) до тотальной недостаточности. Основные показатели ЭХО-КГ исследования в основной и контрольной группах представлены в таблице № 1. Достоверное различие в группах наблюдалось лишь по такому показателю, как КДО ЛЖ, – у пациентов контрольной группы его значение было больше (таблица № 1).

Т а б л и ц а 1

Среднестатистические показатели Эхо-КГ исследования в обеих группах

№	Показатели	Основная группа (n=65)	Контрольная группа (n=40)	P
1.	КДР ЛЖ см	3,74±0,64	3,93±0,59	0,131
2.	КДО мл/м ²	123,45±17,23	129,23±12,54	0,068
3.	КСО мл	24,45±10,19	28,37±11,13	0,067
4.	КДО мл	58,11±4,59	66,34±9,56	<0,0001

5.	ФВ ЛЖ %	58,42±13,71	59, 11±10,32	0,785
6.	ФК МК мм	21,57±3,59	22,32±4,23	0,334
7.	Расчетное давление в ПЖ мм рт ст	42,06±17,24	43,11±14, 56	0,749

Сопутствующие ВПС, потребовавшие протезирования МК, были следующими: врожденная митральная недостаточность, СБУГ, септальные дефекты, АВК, коарктация аорты, митральная недостаточность при гемитрунксе, МН на фоне бактериального эндокардита.

В контрольной группе при пластике МК выполнялась коррекция следующих ВПС: септальные дефекты, АВК (полная форма), АВК (неполная форма), СБУГ, синдром Морфана.

У 11-ти детей из основной группы были предшествующие операции на сердце и крупных магистральных сосудах, а именно: резекция коарктации аорты с перевязкой ОАП (7 человек), пластика МК (4 ребенка). У пациентов контрольной группы ранее хирургические вмешательства не выполнялись.

Всем пациентам основной группы имплантировались механические протезы. В большинстве случаев у 54 детей (83,1%) использовался протез «St. Jude». Предполагаемый размер имплантируемого протеза клапана определялся до операции на основании расчета показателя z-score отражающего отношение диаметра проходного отверстия МП к должному нормативному диаметру МК. В основной группе колебания значений вышеуказанного показателя составили от -0,9 до + 2,5.

У 59 человек (90,8%) осуществлена имплантация протеза в аннулярную позицию и лишь в 6 случаях (9,2%) при узком фиброзном кольце имплантировали клапан с супрааннулярную позицию. Летальность в ближайшем послеоперационном периоде составила 10 пациентов из основной группы (15,4%) и 4 ребенка (10%) из контрольной группы.

Течение ближайшего послеоперационного периода

проанализировано у 55 пациентов, выживших после протезирования МК, и 36 детей, перенесших реконструкцию МК. При оценке использовались такие показатели, как: длительность ИВЛ, длительность использования и дозы кардиотонических препаратов, наличие послеоперационных осложнений, сроки выписки из стационара.

В 3 случаях (10,7%) у пациентов основной группы в раннем послеоперационном периоде при развитии критической сердечной недостаточности использовались системы вспомогательного кровообращения. У детей из контрольной группы система ЭКМО подключалась в 1 случае (8,3%). Осложненный послеоперационный период в основной группе имели 28 детей (50,9%) и ведущее место среди осложнений занимала сердечная недостаточность – 11 детей (39,2%). Среди пациентов контрольной группы осложненное течение послеоперационного периода встретилось в 12 случаях (33,3%). Сердечная недостаточность у данного контингента также являлась ведущим осложнением – 7 детей (58,3%). Среди осложнений, потребовавших хирургического вмешательства (репротезирования МК) в ранние сутки после операции, следует отметить развитие парапротезной фистулы (1 ребенок – 3,6%) и ранний тромбоз имплантированного клапана у ребенка с первичным бактериальным эндокардитом. При сравнении структуры несмертельных осложнений в обеих группах пациентов достоверных различий получено не было по всем категориям значение p составило $> 0,05$.

В послеоперационном периоде все пациенты после протезирования МК получали антикоагулянтную терапию. В ранние сутки после протезирования вводился гепарин в дозе 200 Ед/кг/сут. у всех детей. Контроль эффективности антикоагулянтной терапии осуществляли по АЧТВ, достигая значений в 2-2,5 раза больших по сравнению с нормой. В

дальнейшем переходили на прием не прямых антикоагулянтов – варфарина, фенилина. Контроль адекватности и безопасности терапии антикоагулянтами непрямого действия осуществлялся по показателям ПТИ и МНО. Отмена введения гепарина происходила при достижении значений МНО 2. Осложнение в виде кровотечения при проводимой антикоагулянтной терапии отмечено у 1 ребенка (1,8%).

Пациентам основной и контрольной групп выполнялось ЭХО-КГ исследование в ближайшем послеоперационном периоде. Показатели ЭХО-КГ исследования в ближайшем послеоперационном периоде у пациентов основной и контрольной групп представлены в таблице № 2.

Т а б л и ц а 2

Среднестатистические показатели Эхо-КГ исследования в ближайшем послеоперационном периоде в обеих группах

№	Показатели	Основная группа (n=55)	Контрольная группа (n=36)	P
1.	КДР ЛЖ, см	3,42±0,72	3,6±0,61	0,219
2.	КДО, мл/м ²	91,34±15,14	96,25±13,43	0,118
3.	ФВ ЛЖ, %	41,34±12,72	54, 34±8,28	<0,0001
4.	КСО, мл	25,14±8,34	22,81±7,36	0,176
5.	КДО, мл	45,17±7,22	49,42±6,13	0,005
6.	Расчетное давление в ПЖ, мм рт ст	40,11±15,14	39, 56±12,45	0,856

Результаты исследования и обсуждение

В отдаленном периоде наблюдения обследовано 49 детей (89,1%) из основной группы после протезирования МК от всех выписанных больных. Сроки наблюдения составили от 6 месяцев до 7,8 лет. Из контрольной группы в отдаленные сроки наблюдения обследовано 33 ребенка (91,6%) из всех выписанных. Период наблюдения составил от 6,5 месяцев до

7 лет 2 месяцев после операции. За истекший период времени стационарное обследование и лечение проводилось у 15 пациентов (30,6%) основной группы. Причинами госпитализации являлись: коррекция антикоагуляционной терапии, терапия выраженной сердечной недостаточности, ОРВИ. Дети из контрольной группы также переносили госпитализации в различные стационары в связи с бронхо-легочными заболеваниями, нарастанием явлений сердечной недостаточности, различными другими заболеваниями. Анализ выживаемости в отдаленные сроки наблюдения показал, что летальности в основной группе не было. В контрольной группе в отдаленном периоде погиб только один ребенок, и его смерть явилась несчастным случаем.

Возраст наблюдаемых больных из основной группы колебался от 10 месяцев до 8 лет 4 месяцев. Показатели роста варьировали от 87 до 123 см, веса – от 9 до 29 кг. Возраст и росто-весовые показатели малышей из контрольной группы были сопоставимы с основной группой.

Критериями оценки состояния в отдаленные сроки наблюдения за детьми, перенесшими протезирование МК и реконструктивные операции на клапане, являлись: жалобы, предъявляемые пациентами и/или их родителями; данные осмотра; данные инструментальных и лабораторных методов исследований: а) ЭКГ-исследование, б) рентгенография органов грудной клетки, в) ЭХО-КГ: состояние ЛЖ (его объемные и линейные размеры, сократительная способность), функция протеза (пиковый и средний градиенты диастолического давления на протезе, движение запирательных элементов, наличие регургитации), наличие регургитации на клапане и ее степень после реконструктивных операций, г) исследование показателей свертывающей системы крови (МНО, ПТИ) для пациентов, получающих антикоагуляционную терапию.

Родители всех больных после протезирования митрального клапана в

отдаленные сроки после операции отмечали положительную динамику в состоянии своих детей. У всех произошла прибавка в росте и весе. Практически все дети к концу первого года наблюдения после операции догнали своих сверстников по физическим параметрам.

Сердечно-сосудистая система адаптировалась к новым условиям гемодинамики у большинства пациентов основной группы. Пациенты с протезом МК в 100% случаев получали антикоагуляционную терапию (варфарин или фенилин). Контроль правильности принимаемой дозы осуществлялся на основании данных МНО и ПТИ. Показатели МНО колебались в пределах от 1,48 до 6,2, ПТИ – от 33% до 82%. 3 ребенка (6,1%) в качестве антикоагулянта непрямого действия использовали фенилин. Один малыш по приезде домой был переведен с варфарина на фенилин из-за отсутствия варфарина в аптеках его населенного пункта. 4 ребенка (8,2%) принимали варфарин, не контролируя показатели МНО и ПТИ и не корригируя дозу. У данных пациентов доза варфарина оставалась неизменной в сроки от 12 до 18 месяцев после выписки из стационара.

Родители детей, перенесших пластику МК, так же отмечали положительную динамику. Прибавка в весо-ростовых показателях произошла в 100% случаях. ЭКГ исследование в отдаленном периоде наблюдения выполнялось всем пациентам обеих групп неоднократно. Изменения на ЭКГ в первые 6 месяцев после операции сохранялись у всех обследованных пациентов из обеих групп.

Отчетливая положительная динамика основных рентгенологических показателей отмечена у всех обследованных пациентов. Легочный рисунок постепенно нормализовался у 100% детей в отдаленные сроки наблюдения после протезирования МК. В отдаленные сроки после операции у 100% пациентов основной группы исчезли рентгенологические

признаки кардиомегалии по сравнению с исходной рентгенограммой. Нормализация легочного рисунка также отмечалась у пациентов контрольной группы. Однако у части детей, у которых сохранялась регургитация на МК, сохранялись признаки гиперволемии малого круга кровообращения.

Наиболее информативным неинвазивным методом, позволяющим оценить в динамике линейные и объемные характеристики обоих желудочков, показатели их насосной функции, а также выявить нарушения внутрисердечной гемодинамики, являлось ЭХО-КГ исследование. Оно было выполнено во всех случаях повторных наблюдений, как в основной группе, так и в контрольной.

На основании данных эхокардиографического обследования, жалоб, предъявляемых родителями и детьми и их самочувствия все пациенты после протезирования МК (n=49) в отдаленные сроки наблюдения были разделены на 3 следующие группы (таблица № 3):

I группа – имела хороший гемодинамический эффект от операции протезирования клапана сердца и коррекции сопутствующей патологии. Сроки наблюдения составили от 6 месяцев до 4,5 лет после операции.

II группа – характеризовалась удовлетворительным гемодинамическим эффектом от операции в отдаленном периоде. Сроки наблюдения за детьми составляли от 3 до 6 лет.

III группу составили больные с неудовлетворительным гемодинамическим эффектом от операции, связанным с «перерастанием» протеза клапана, приведшим у части детей к репротезированию. Сроки наблюдения здесь составили свыше 5 лет, исключение составил 1 ребенок, подвергшийся репротезированию МК в более ранние сроки (3г. 6 месяцев) в связи с появлением клинических признаков «перерастания» протеза, подтвержденных данными эхокардиографии больной.

Т а б л и ц а 3

Распределение пациентов с протезом МК в отдаленные сроки после операции в зависимости от клинического состояния и гемодинамического эффекта

№ группы	Количество пациентов (n)	Гемодинамический эффект	Сроки наблюдения
I-я	17	Хороший	6 мес-4,5 года
II-я	18	Удовлетворительный	3,5 года-5 лет
III-я	14	Неудовлетворительный	свыше 5 лет

Возраст малышей в I-ой группе составил от 11 месяцев до 4 лет 9 месяцев. Вес колебался от 8,3 кг до 16,2 кг. Отличает эту группу хорошее самочувствие, отсутствие каких-либо жалоб за исключением склонности к респираторным заболеваниям. У всех хорошая переносимость возрастных нагрузок, прибавка в весе и росте. НК у этих пациентов не отмечается. За вышеуказанный период наблюдения в отдаленные сроки после операции пиковый градиент диастолического давления на протезе МК у этих детей не превышал 17 мм рт. ст. и составил в среднем от 6 мм рт. ст. до 17 мм рт. ст.

Т а б л и ц а 4

Эхокардиографические показатели состояния ЛЖ в отдаленные сроки после протезирования МК у пациентов I-ой группы

№	Показатели	I-ая группа (n=17)
1.	КДР ЛЖ, см	3,09±0,56
2.	КСО, мл	23,18±7,64
3.	КДО, мл	42,35±6,55
4.	КДО, мл/м ²	85,23±13,44
5.	ФВ ЛЖ, %	46,51±11,64

Во вторую группу вошли 18 пациентов (36,7%). Основной характеристикой данного контингента являлся удовлетворительный

гемодинамический эффект операции с постепенным нарастанием пикового градиента диастолического давления на протезе МК при достаточно неплохом самочувствии детей. К данной группе отнесены следующие больные: с погрешностями в приеме антикоагулянтов; с имплантированными протезами небольшого диаметра; с имплантацией протеза в супраанулярную позицию.

Сроки наблюдения за детьми в этой группе составили от 3,5 до 5 лет. Возраст больных в этой группе составил от 3 лет 10 месяцев до 6 лет 7 месяцев. В данной группе отмечается нарастание градиентов на протезе: пикового диастолического от 14 до 21 мм рт. ст., среднего от 12 до 13,3 мм рт. ст. При подборе адекватной терапии и соответствующей дозе антикоагулянтов наблюдалось некоторое клиническое улучшение состояния этих детей. В дальнейшем дети были оставлены под динамическим наблюдением в НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева в поликлиническом отделении.

Эхокардиографические показатели состояния ЛЖ в отдаленные сроки представлены в таблице № 5

Т а б л и ц а 5

Эхокардиографические показатели состояния ЛЖ в отдаленные сроки
после протезирования МК у пациентов II-ой группы

№	Показатели	II-ая группа (n=18)
1.	КДР ЛЖ, см	3,10±0,38
2.	КСО, мл	24,57±6,56
3.	КДО, мл	43,35±5,68
4.	КДО, мл/м ²	79,25±11,54
5.	ФВ ЛЖ, %	49,85±12,44

Третью группу составили 14 пациентов (28,6%) с достаточно длительными сроками наблюдения – свыше 5 лет. Самочувствие сами дети и

их родители оценивают как удовлетворительное. Возраст данных детей в отдаленные сроки наблюдения составил от 5 лет 10 месяцев до 8 лет. Все пациенты прибавили в весе 50% и более от исходного при операции, в росте прибавка составила от 15 до 25 см. НК 1-2а степени. Все дети имели показатели пикового градиента диастолического давления свыше 21 мм рт ст, Появились эхокардиографические признаки дисфункции протеза.

У 8 пациентов (57,1%) данной группы выполнено репротезирование митрального клапана протезом большего размера по сравнению с исходным. Сроки, через которые выполнили репротезирование МК, были различными – от 3 лет 6 месяцев до 7 лет 9 месяцев.

При определении сроков повторного протезирования было подтверждено важное прогностическое значение показателя z-score (таблица № 6).

Т а б л и ц а 6

Показатели z-score в момент первичного протезирования МК и сроки замены протеза в III-ей группе пациентов

№	Значение z-score	Возраст на момент первичного протезирования МК	Сроки репротезирования МК
1.	– 0,5	2 г. 5 мес.	3 г. 6 мес.
2.	– 0,7	2 г. 4 мес.	4 г. 8 мес.
3.	+ 1	1 г. 10 мес.	5 лет
4.	+ 0,5	3 г.	5 лет 1 мес.
5.	+ 0,7	2 г. 3 мес.	5 лет 4 мес.
6.	+ 1	2 г. 7 мес.	5 лет 4 мес.
7.	+ 2	1 г. 2 мес.	6 лет 1 мес.
8.	+ 2,5	3 мес.	7 лет 9 мес.

Протезирование митрального клапана в отдаленные сроки наблюдения было выполнено у 8 детей (24,2%) из контрольной группы.

Минимальный срок наступления замены клапана на искусственный составил 1,5года. У всех детей, которым потребовалось протезирование МК, с течением времени нарастала недостаточность на митральном клапане и при оперативном вмешательстве составляла не менее 3(+), отмечалось увеличение размеров сердца как по данным ЭХО-КГ обследования, так и по рентгенологическим данным. Родители жаловались на ухудшение состояния детей, часто возникающие простудные заболевания. Все они постоянно принимали сердечные гликозиды, мочегонную терапию. Летальности в ближайшем и отдаленном периоде не отмечалось.

На основании проведенного анализа были выстроены кривые свободы от реоперации в основной и контрольной группах, которые наглядно свидетельствуют о необходимости повторных вмешательств в виде протезирования МК в отдаленные сроки наблюдения как в основной группе (операции репротезирования), так и в контрольной (протезирование МК) ввиду развившейся серьезной митральной недостаточности после ранее выполненной пластики.

На основании проведенного анализа мы позволили себе сделать следующие выводы.

Выводы

1. Пациенты с врожденной патологией развития митрального клапана представляют собой тяжелый контингент больных с признаками сердечной недостаточности 2А-Б ст., (увеличение линейных и объемных размеров ЛЖ с выраженной регургитацией на МК, ухудшение контрактильной способности ЛЖ, нарастание давления в системе легочной артерии) в ряде случаев резистентной к медикаментозной терапии и/или же имеющей кратковременный эффект. При наличии тяжелого врожденного поражения митрального клапана, особенно в сочетании с сопутствующими врожденными пороками сердца, такими как аномальное отхождение левой

коронарной артерии от легочной артерии, большие септальные дефекты и др. данная группа больных может находиться в «критическом» состоянии, требующем неотложного вмешательства на митральном клапане.

2. В ряде случаев выполнение клапансохраняющих операций у пациентов раннего детского возраста невозможно в связи с особенностями анатомии митрального клапана и операция протезирования у них является операцией выбора, несмотря на потенциальную необходимость репротезирования клапана в дальнейшем.

3. У всех пациентов, перенесших протезирование митрального клапана или реконструктивные операции на митральном клапане в раннем детском возрасте, в отдаленном послеоперационном периоде отмечается улучшение качества жизни в виде уменьшения и/или исчезновения жалоб, клинических проявлений недостаточности кровообращения, нормализации весо-ростовых показателей, электрокардиографических, рентгенологических и эхокардиографических показателей – хороший клинический и гемодинамический эффект.

4. Адекватная антикоагулянтная терапия является залогом длительного функционирования искусственного клапана и нуждается в постоянной корректировке по мере роста и прибавки в массе ребенка. Основными показателями, отражающими состояние свертывающей системы крови, на фоне проводимой антикоагулянтной терапии при имплантации протеза, следует считать МНО и ПТИ. Средне терапевтическим уровнем МНО является его значение равное 3, допустимые значения – от 2,0 до 4,0; для ПТИ эти значения составляют от 35 до 50%.

5. Определяющими критериями для выполнения операции репротезирования митрального клапана являются: нарастание клинических признаков сердечной недостаточности; эхокардиографические признаки дисфункции протеза: нарастание пикового градиента диастолического давления свыше 21 мм рт. ст., ограничение подвижности запирательных

элементов, появление признаков образования паннуса на протезе клапана. Вопрос о сроках замены протеза решается строго индивидуально, исходя из данных клинического и инструментального обследования совместно кардиологом и кардиохирургом.

6. Часть пациентов, перенесших в раннем детском возрасте реконструктивные операции на митральном клапане, в отдаленные сроки наблюдения нуждаются в протезировании МК в связи с нарастанием регургитации на клапане и ухудшением клинического состояния, обусловленного развитием и прогрессированием легочной гипертензии на фоне венозного застоя.

Практические рекомендации

1. Все пациенты с подозрением на врожденную патологию митрального клапана должны быть тщательно обследованы у кардиологов с проведением качественного высококвалифицированного ультразвукового исследования для оценки функции клапана и состояния левого желудочка сердца (его линейных размеров, объемных характеристик и сократительной способности миокарда).
2. Учитывая тяжелое состояние детей, в ряде случаев пациенты после установления точного диагноза несостоятельности МК нуждаются в дооперационной подготовке и медикаментозной коррекции сердечной недостаточности.
3. Пациентам перед операцией имплантации искусственного клапана сердца необходимо выполнить расчет оптимального размера механического клапана, опираясь на значения Z- score, как критерия, оценивающего соответствие имплантированного протеза гемодинамическим потребностям пациента на момент операции и имеющего важное прогностическое значение для определения протез/пациент несоответствия.
4. Узкое фиброзное кольцо митрального клапана не является противопоказанием к проведению протезирования, т.к. возможно

применение методики супрааннулярной имплантации.

5. Факторами риска летального исхода при выполнении операции протезирования МК следует считать: 1) возраст пациентов менее 1 года жизни (среди всех погибших эта категория пациентов составила 50%); 2) исходно тяжелое клиническое состояние малышей с признаками НК 2Б ст., кардиомегалией, вторичной легочной гипертензией; 3) наличие тяжелых сопутствующих внутрисердечных аномалий, таких как аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, атриовентрикулярная коммуникация; 4) исходно тяжелое поражение миокарда ЛЖ в виде фиброэластоа эндокарда со снижением его сократительной способности.

6. Коррекция адекватности и безопасности приема антикоагулянтных препаратов может проводиться самостоятельно родственниками детей на индивидуальных приборах (при возможности), но с обязательным контролем кардиолога по месту жительства. Необходимо тщательно придерживаться рекомендованных показателей МНО (2,0 – 4,0) и ПТИ (35 – 50%).

7. При невозможности коррекции и подбора адекватной дозы антикоагулянтов амбулаторно и/или же возникающих осложнениях антикоагуляционной терапии данный контингент пациентов должен быть госпитализирован в стационар.

8. Все дети с протезами митрального клапана должны состоять на учете у кардиолога по месту жительства и регулярно проходить обследование в специализированных кардиохирургических клиниках для контроля за функции имплантированного клапана.

Список научных работ, опубликованных по теме диссертации.

1. Василевская, И.В. Роль кардиолога в диагностике врожденных пороков сердца и определении оптимальных сроков их лечения / И.В. Василевская, Т.М. Подашевская, М.П. Чернова, В.В. Плахова, Л.И. Тимченко // Детские болезни сердца и сосудов. – 2004. – №1. – С. 34-39.

2. Бокерия, Л.А. Протезирование клапанов сердца в раннем детском возрасте / Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, Г.Д. Бокерия, М.Р. Тагаев, М.Р. Туманян, И.В. Василевская, Л.И. Тимченко // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Девятого всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2003. – Том 4. – № 11. – С. 10.
3. Бокерия, Л.А. Отдаленные результаты протезирования клапанов у детей раннего возраста / Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, М.П. Чернова, И.В. Василевская, И.В. Арнаутова, Л.И. Тимченко, В.В. Плахова // Материалы Второй всероссийской конференции «Актуальные вопросы кардиологии раннего детского возраста» – 2006. – С. 49.
4. Бокерия, Л.А. Протезирование митрального клапана в раннем детском возрасте: на что мы рассчитываем / Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, И.В. Василевская, И.В. Арнаутова, В.В. Плахова // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания», материалы Десятой ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН. – 2006. – том 7.- № 3.- С.8.
5. Бокерия, Л.А. Результаты коррекции митральной недостаточности при хирургическом лечении синдрома Бланда-Уайта– Гарланда с раннем детском возрасте / Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, М.В. Махалин, И.В. Арнаутова, И.В. Василевская // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы Десятой ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН.– 2006. –том 7.– № 3. – С.12.
6. Бокерия, Л.А. Хирургическое лечение врожденной недостаточности обоих атриовентрикулярных клапанов в раннем детском возрасте / Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, И.В. Василевская, М.В. Сокольников, Ю.В. Гусарова, Б.Б. Квасников, Г.В. Лобачева, Л.И. Тимченко, В.В. Плахова // Детские болезни сердца и сосудов.– 2006. – №1. – С. 73-79.

7. Бокерия, Л.А. Отдаленные результаты коррекции митральной недостаточности при хирургическом лечении синдрома Бланда-Уайта-Гарланда в раннем детском возрасте /Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, М.В. Махалин, И.В. Арнаутова, И.В. Василевская // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания», материалы Двенадцатого всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва. – 2006. – том 7. – № 5. – С.7.
8. Бокерия, Л.А. Результаты протезирования митрального клапана у детей раннего возраста / Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, И.В. Василевская, Т.М. Подашевская, М.П. Чернова // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы тринадцатого всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва. – 2007. – том 8. – № 6. – С.7.
9. Бокерия, Л.А. Результаты протезирования митрального клапана у детей раннего возраста / Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, И.В. Василевская, И.В. Арнаутова, М.П. Чернова, Т.М. Подашевская // Детские болезни сердца и сосудов. – 2008. – №2. – С.60 - 66.
10. Шаталов, К.В. Случай успешного одномоментного протезирования обоих атриовентрикулярных клапанов после ранее выполненной многокомпонентной реконструкции митрального клапана у маленького ребенка /К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, М.В. Махалин, М. В. Сокольников, Ю.В. Гусарова, И.В. Василевская, Л. И. Тимченко // Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. – №2. – С.54 - 56.
11. Василевская, И.В. Протезирование митрального клапана у детей раннего возраста / И.В. Василевская // Детские болезни сердца и сосудов. – 2011. – № 2. – с. 4-15.