

На правах рукописи

Гамисония Артур Мурманович

Хирургическая коррекция подклапанного стеноза аорты у детей

3.1.15 – сердечно-сосудистая хирургия

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва 2021

Диссертационная работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» Министерства Здравоохранения Российской Федерации.

Научный руководитель:

д.м.н., профессор

Шаталов Константин Валентинович

Официальные оппоненты:

Иванов Алексей Сергеевич – доктор медицинских наук, профессор, врач сердечно-сосудистый хирург, заведующий кардиохирургическим отделением №2 ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Минздрава России.

Горбатов Юрий Николаевич – доктор медицинских наук, профессор, врач сердечно-сосудистый хирург, ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России (г. Новосибирск).

Ведущая организация: Федеральное государственное бюджетное учреждение «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Защита диссертации состоится «19» ноября 2021 года в «15-00» часов на заседании диссертационного совета 21.1.038.01 при ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева» Минздрава России (121552, Москва, Рублевское шоссе 135, конференц-зал №2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «НМИЦ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России и на сайтах www.bakulev.ru и Высшей Аттестационной Комиссии (ВАК) <https://vak.minobrnauki.gov.ru>.

Автореферат разослан «13» сентября 2021 года.

Ученый секретарь

диссертационного совета 21.1.038.01,

доктор медицинских наук

Д. Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы. Подклапанный стеноз аорты (ПСА) является второй, после клапанного стеноза аорты, наиболее распространенной формой обструкции выводного отдела левого желудочка сердца (ВОЛЖ) у детей. Спектр обструкции варьируется от локальной формы по типу фиброзной мембраны до диффузной формы по типу туннеля. В редких случаях аномалия развития митрального клапана (МК) может вызывать обструкцию ВОЛЖ. [Aboulhosn J., 2006]

Подклапанный стеноз является прогрессирующим заболеванием, однако скорость прогрессирования весьма различна. При отсутствии лечения, прогрессирование заболевания может привести к гипертрофии левого желудочка (ЛЖ), аритмии, недостаточности аортального клапана (АК), эндокардиту, внезапной сердечной смерти [Geva A. с соавт., 2007; Anagnostopoulos P.V. с соавт., 2012; Pickard S.S. с соавт., 2015].

Выбор времени и показания к операции остаются спорными. Тем не менее основными факторами, влияющими на принятие решений, являются значительный или прогрессирующий градиент систолического давления между левым желудочком и аортой (ГСД между ЛЖ/Ао), гипертрофия ЛЖ и состояние АК.

Хирургическая коррекция ПСА характеризуется низкой летальностью и хорошими непосредственными результатами. Однако, не смотря на эффективность хирургического вмешательства, частота рестенозов в отдаленном периоде остается высокой и достигает по данным разных авторов до 55% [Uysal F. с соавт., 2013; Pickard S.S. с соавт., 2015; Donald J.S. с соавт., 2016;].

Факторы риска развития рестенозов недостаточно хорошо изучены, причем гипотезы варьируются от анатомических факторов на момент постановки диагноза до изменений в хирургической технике. По

мнению ряда авторов, риск рецидива зависит от таких параметров, как высокий ГСД между ЛЖ/Ао до операции, высокий остаточный ГСД между ЛЖ/Ао после операции, расстояния между подклапанной обструкцией и АК, размером ФК АК, слишком острый аорто-септальный угол, возраста на момент постановки диагноза, типа обструкции.

Несмотря на то, что локальная форма ПСА является относительно распространенной аномалией среди обструкций ВОЛЖ, нет единого мнения по поводу оптимальной тактики хирургического лечения. Одни авторы предлагают выполнять мембранэктомию [Geva A. с соавт., 2007; Hirata Y. с соавт., 2009], в то время как другие предлагают более агрессивную тактику, заключающуюся в применении дополнительной миоэктомии [Pickard S.S. с соавт., 2015; Talwar S. с соавт., 2017].

В нескольких исследованиях сравнивалось влияние дополнительной миоэктомии на частоту рецидивов, требующих повторной операции, по сравнению с мембранэктомией. Однако, результаты этих исследований довольно противоречивы, касательно снижения частоты повторного хирургического вмешательства.

Хирургическое лечение диффузной формы также вызывает много вопросов. Наличие у ряда пациентов сопутствующей обструкции АК может потребовать выполнения таких сложных вмешательств как операции Konno-Rastan или Ross-Konno.

Серьезной проблемой остается развитие и/или прогрессирование аортальной недостаточности (АН) даже после коррекции порока, что может потребовать повторного хирургического вмешательства в отдаленном периоде.

В ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России на базе отделения неотложной хирургии врожденных пороков сердца с

группой вспомогательного кровообращения накоплен значительный опыт хирургического лечения пациентов с подклапанным стенозом аорты, позволяющий выявить наиболее распространенные типы порока, определить оптимальные виды их хирургической коррекции, а также выявить факторы риска, влияющие на развитие рестенозов, течение ближайшего и отдаленного послеоперационного периодов.

Цель исследования. Изучить результаты хирургического лечения детей с подклапанным стенозом аорты и определить оптимальные виды операций в зависимости от морфологической формы порока.

Задачи исследования:

1. На основании ретроспективного анализа инструментальных методов исследования определить основные морфологические варианты подаортальной обструкции.
2. Провести сравнительный анализ непосредственных результатов хирургической коррекции в зависимости от анатомической формы порока.
3. Оценить отдаленные результаты хирургической коррекции в зависимости от вида выполненной операции с определением частоты, спектра и сроков повторных операций.
4. Выявить факторы риска возникновения рестенозов в отдаленные сроки и обозначить пути (мероприятия) снижения рецидива обструкции выводного отдела левого желудочка сердца

Научная новизна исследования. Впервые проведена оценка результатов коррекции обструкции ВОЛЖ у детей в зависимости от типа ПСА. Проведен статистический анализ результатов хирургического лечения ПСА. Проведен анализ факторов, влияющих на риск возникновения рестеноза в послеоперационном периоде.

Положения, выносимые на защиту:

1. Наиболее частым типом подклапанного стеноза аорты, требующим хирургической коррекции у детей, является фиброзная или фиброзно-мышечная мембрана.
2. Хирургическая коррекция мембранозно-диафрагмального типа подклапанного стеноза аорты характеризуются нулевой послеоперационной летальностью и хорошим непосредственным гемодинамическим результатом.
3. Группа пациентов с диффузной формой подклапанного стеноза аорты (валикообразный, туннелевидный типы) является более тяжелым контингентом больных ввиду увеличения объема и травматичности операций.
4. Факторами риска возникновения рестеноза в отдаленные сроки после хирургической коррекции мембранозно-диафрагмального типа подклапанного стеноза аорты являются: исходно высокий ГСД между ЛЖ/Ао (более 80 мм.рт.ст.); высокий остаточный ГСД между ЛЖ/Ао после коррекции более 30 мм.рт.ст.; наличие кольцевидной подаортальной мембраны.

Практическая реализация результатов работы. Выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику отделения неотложной хирургии врожденных пороков сердца с группой вспомогательного кровообращения ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России.

Апробация работы. Апробация диссертации состоялась 16 сентября 2020 года в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» МЗ РФ на объединенной научной конференции отделения неотложной хирургии врожденных пороков сердца, отделения рентгенхирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, рентгенодиагностического отдела, отдела патологической анатомии.

Публикации по теме диссертации. По теме диссертации опубликовано 5 печатных работ в изданиях, включенных ВАК в перечень рецензируемых научных журналов.

Структура и объем диссертации. Диссертационная работа изложена на 117 страницах машинописного текста, и состоит из введения, 4 основных глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы. Работа иллюстрирована 30 рисунками и 26 таблицами. Список литературы включает 101 источник зарубежных авторов и 27 отечественных работ.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Общая характеристика больных

За период с 2003 г. по 2016 г. на базе отделения неотложной хирургии врожденных пороков сердца ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России был прооперирован 81 пациент с ПСА.

У 62 (76,5%) пациентов, согласно данным Эхо-КГ, наблюдался мембранозно-диафрагмальный тип ПСА, у 10 (12,4%) пациентов – валикообразный тип, у 9 (11,1%) пациентов - туннелевидный тип. В зависимости от морфологического типа порока все пациенты были разделены на 2 группы: локальную и диффузную. В первую группу (локальную) вошли пациенты с мембранозно-диафрагмальным типом – 62 (76,5%) пациента, во вторую группу (диффузную) с валикообразным и туннелевидным типом – 19 (23,5%) пациентов.

Первая группа (локальная)

Первую группу составили 62 пациента, из них: мальчиков – 37 (59,7%), девочек – 25 (40,3%). Средний возраст пациентов составил $29,76 \pm 12,58$ (от 9 до 81) месяцев. Средний вес пациентов составил – $11,79 \pm 2,62$ (от 7 до 19,9) кг, рост – $87,71 \pm 8,74$ (от 72 до 118) см, BSA – $0,54 \pm 0,08$ (от 0,38 до 0,8).

Основными жалобами при поступлении были: одышка при минимальной физической активности (56%), утомляемость (43%), потливость (40%), снижение толерантности к физической нагрузке (19%), частые ОРВИ (12%), отставание в развитии (10%). В 14 (23%) случаях жалобы отсутствовали.

По данным Эхо-КГ среднее значение пикового ГСД между ЛЖ/Ао до операции составило – $61,71 \pm 34,89$ мм.рт.ст. (Me=70; 95%ДИ 52,85-70,60). У 20 (32,2%) пациентов ГСД между ЛЖ/Ао был менее 50 мм.рт.ст., у 21 (33,9%) пациента – в диапазоне от 50 до 80 мм.рт.ст., и у 21 (33,9%) пациента – более 80 мм.рт.ст. В 50% случаев мембрана была представлена кольцевидной формой, в остальных 50% случаев – серповидной. В 51 (82,3%) случае АК был трехстворчатый, в 11 (17,7%) случаях – двустворчатый (в 9 (14,5%) случаях – анатомически, в 2 (3,2%) случаях – функционально). Средний размер ФК АК составил – $12,13 \pm 1,88$ (от 9 до 18) мм, Z-score составил $0,19 \pm 1,08$ см (от -2,1 до 2,76).

Недостаточность АК встречалась у 37 (59,7%) пациентов. У 24 (38,7%) пациентов наблюдалась регургитация на клапане 1 степени, у 12 (19,4%) пациентов – 2 степени, у 1 (1,6%) пациента – 3 степени. Таким образом, гемодинамически значимая АН встречалась в 21% (13/62) случаев.

У 57 (92%) пациентов имелась сопутствующая патология сердечно-сосудистой системы. Чаще всего встречались, такие пороки как: ДМЖП у 19 (30,6%) больных, НТК у 20 (32,2%) больных, ОАП у 24 (38,7%) больных (Таблица 1). У 50 (80,6%) больных наблюдалось более одного сопутствующего порока.

Таблица 1. Сопутствующие врожденные пороки сердца у пациентов первой группы.

Сопутствующая патология	Кол-во пациентов, n (%)
ДМЖП	19 (30,6%)
ОАП	24 (38,7%)
ДМПП	10 (16,1%)
НТК	20 (32,2%)
Аномальная мышца ВОПЖ	8 (12,9%)
КоАо	4 (6,4%)
Стеноз АК	9 (14,5%)
НСА	2 (3,2%)
Кинкинг Ао	3 (4,8%)
НМК	5 (8,1%)
Стеноз МК	5 (8,1%)
Надклапанный стеноз МК	2 (3,2%)
Подклапанный стеноз МК	1 (1,6%)
Дисфункция протеза МК	2 (3,2%)
Промежуточная форма АВК	1 (1,6%)
Аномалия Таусинг-Бинга	1 (1,6%)

Из 62 пациентов 22 (35,5%) ранее была выполнена коррекция сопутствующих ВПС (Таблица 2). Из них 3 пациентам было выполнено более одной операции. Наиболее частыми были операции по поводу КоАо и ДМЖП. Стоит отметить, что из 22 пациентов ни у одного пациента не был выявлен ПСА при выполнении коррекция других ВПС.

Таблица 2. Виды предшествующих хирургических вмешательств на сердце и крупных магистральных сосудах

Тип операции	Кол-во, n (%)
Резекция КоАо	6 (9,7%)
Резекция КоАо + перевязка ОАП	3 (4,8%)
Перевязка ОАП	3 (4,8%)
Пластика ДМЖП	1 (1,6%)
Пластика ДМЖП + перевязка ОАП	1 (1,6%)
Пластика ДМЖП + пластика ДМПП + иссечение надклапанной мембраны МК	1 (1,6%)
Пластика ДМЖП + устранение перерыва дуги Ао с наложением анастомоза конец-в-бок	1 (1,6%)
РК ООАВК с протезированием МК	1 (1,6%)
Протезирование МК	1 (1,6%)
Операция артериального переключения	1 (1,6%)
ТЛБАП КоАо	3 (4,8%)
ТЛБВП КСА	3 (4,8%)

Вторая группа (диффузная)

Во вторую группу вошли 19 пациентов: из них мальчиков – 14 (73,7%), девочек – 5 (26,3%). Средний возраст пациентов составил $23,01 \pm 10,34$ (от 6 до 79) месяцев. Средний вес пациентов составил – $11,10 \pm 2,99$ (от 4 до 18) кг, рост – $82,23 \pm 11,95$ (от 60 до 110) см, BSA – $0,51 \pm 0,10$ (от 0,26 до 0,73).

Основными жалобами при поступлении были: одышка при минимальной физической активности (68,3%), утомляемость (43,4%), потливость (36,8%), снижение толерантности к физической нагрузке (31,6%), отставание в развитии (21%). В 4 (21%) случаях жалобы отсутствовали.

По данным Эхо-КГ среднее значение пикового ГСД между ЛЖ/Ао до операции составило – $80,92 \pm 32,44$ мм.рт.ст. (Me=85; 95% ДИ 61,32-100,53). Из них у 7 (36,8%) пациентов – в диапазоне от 50 до 80 мм.рт.ст., и у 12 (63,1%) пациентов – более 80 мм.рт.ст. У 10 (52,7%) пациентов, согласно данным Эхо-КГ, наблюдался валикообразный тип, у 9 (47,3%) пациентов – туннелевидный тип. В 12 (63,1%) случаях АК был трехстворчатый, в 7 (36,8%) случаях анатомически двустворчатый. Средний размер ФК АК составил – $12,15 \pm 1,9$ (от 8 до 14) мм, Z-score составил $0,47 \pm 1,19$ см (от -1,86 до 3,63).

Недостаточность АК встречалась у 12 (63,1%) пациентов. У 2 (10,5%) пациентов наблюдалась регургитация на клапане 1 степени, у 6 (31,5%) – 2 степени, у 4 (21,1%) – 3 степени. Таким образом, гемодинамически значимая АН встречалась в 52,6% (10/19) случаев.

Двенадцати (63,1%) пациентам было выполнено дополнительное обследование – АКГ и КТ-АГ с целью уточнения типа подаортальной обструкции и определения тактики хирургического лечения.

У 18 (94,7%) пациентов имелись сопутствующие ВПС. Чаще всего ПСА сочетался с такими пороками как: КСА у 13 (68,4%) больных, аномалия развития МК у 9 (47,3%) больных (Таблица 3).

Таблица 3. Сопутствующие врожденные пороки сердца у пациентов второй группы

Сопутствующая патология	Кол-во пациентов
КСА	13 (68,4%)
Аномалия развития МК	9 (47,3%)
НТК	3 (15,8%)
ДМЖП	3 (15,8%)
ДМПП	2 (10,5%)
ОАП	2 (10,5%)
НСА	2 (10,5%)
Аномальная мышца ВОПЖ	1 (5,2%)
Надклапанный стеноз МК	1 (5,2%)
Трехпредсердное сердце	1 (5,2%)

Одиннадцати (57,9%) пациентам ранее были выполнены хирургические вмешательства по поводу других ВПС (Таблица 4). Двум (10,5%) пациентам выполнено более одной операции.

Таблица 4. Виды предшествующих хирургических вмешательств на сердце и крупных магистральных сосудах

Тип операции	Кол-во
Резекция КоАо + перевязка ОАП	3 (15,7%)
Пластика ДМЖП	2 (10,5%)
Пластика ДМЖП + резекция КоАо	2 (10,5%)
Перевязка ОАП	1 (5,3%)
ТЛБВП КСА	6 (31,5%)
ТЛБАП КоАо	1 (5,3%)

Методы обследования больных

Все пациенты были обследованы по общепринятому в Центре протоколу. Состояние больных оценивалось на основании сбора анамнеза и жалоб, клинического осмотра, выполнялась аускультация, перкуссия, пальпация. Из инструментальных методов диагностики использовались следующие методики: ЭКГ, рентгенографическое исследование органов грудной клетки, Эхо-КГ исследование. С целью выявления сопутствующей патологии и уточнения анатомии порока некоторым пациентам были выполнены дополнительные методы исследования: катетеризация полостей сердца и компьютерная томография.

При сборе анамнеза особое внимание обращали на жалобы родителей на наличие у ребенка повышенной утомляемости, одышки при физической активности, потливости, частых ОРВИ, отсутствие аппетита.

Статистический анализ. Статистическая обработка материала проводилась с использованием программы SPSS Statistics 17.0.

Результаты собственных исследований

Всем пациентам выполнена хирургическая коррекция подклапанного стеноза аорты, а также сопутствующей патологии сердечно-сосудистой системы. Показаниями к операции считались:

- пиковый ГСД между ЛЖ/Ао более 50 мм.рт.ст. и/или прогрессирующее увеличение градиента в динамике;
- наличие и/или прогрессирование АН;
- нарастание степени сужения ВОЛЖ в виде изменения морфологической формы стеноза от короткого сегмента к более протяженному при динамическом Эхо-КГ обследовании;
- наличие жалоб в анамнезе;
- наличие сопутствующих внутрисердечных аномалий, требующих хирургической коррекции (часто при ПСА с пиковым ГСД между ЛЖ/Ао менее 50 мм.рт.ст.).

Техника хирургического вмешательства зависела от типа порока и включала следующие виды: мембранэктомия и/или миоэктомия, модифицированная операция Konno, операция Konno-Rastan, операция Ross-Konno, имплантация апикоаортального кондуита (ААК) (Таблица 5).

Таблица 5. Виды хирургической коррекции

Тип операции	Группа 1	Группа 2
Мембранэктомия	59 (95,2%)	–
Миозэктомия	–	8 (42,1%)
Мембранэктомия + миозэктомия	3 (4,8%)	–
Операция Konno+имплантация ААК	–	1 (5,3%)
Операция Konno-Rastan	–	6 (31,5%)
Операция Ross-Konno	–	1 (5,3%)
Имплантация ААК	–	3 (15,8%)

В первой группе в основном выполнялась простая мембранэктомия (n = 59; 95,2%), в 3 случаях (4,8%) она была дополнена миозэктомией.

Во второй группе 8 (42,1%) пациентам была выполнена миозэктомия, одному пациенту (5,3%) была выполнена операция Konno с имплантацией ААК, 6 (31,5%) пациентам в связи с сопутствующей патологией АК была выполнена операция Konno-Rastan, одному (5,3%) пациенту была выполнена операция Ross-Konno, 3 (15,8%) пациентам, в виду тяжелой многоуровневой обструкции, было выполнено имплантация ААК.

У 60 пациентов (49 (79%) – в первой группе, 11 (57,9%) – во второй), помимо коррекции основного порока, было проведено хирургическое лечение сопутствующей патологии (Таблица 6).

Таблица 6. Виды хирургической коррекции по поводу сопутствующей патологии сердца и магистральных сосудов

Сопутствующие операции	n=49 (79%)	n=11 (57,9%)
Перевязка ОАП	24 (38,7%)	1 (6,3%)
Пластика ДМЖП	19 (30,6%)	3 (18,7%)
Пластика ТК	20 (32,2%)	4 (25%)
Иссечение аномальной мышцы в ВОПЖ	8 (12,9%)	1 (6,3%)
Пластика ДМПП	10 (16,1%)	2 (12,5%)
Пластика АК	3 (4,8%)	1 (6,3%)
Пластика восходящей Ао	2 (3,2%)	–
Протезирование/репротезирование МК	4 (6,4%)	2 (12,5%)
Пластика МК	2 (3,2%)	4 (25%)
Радикальная коррекция промежуточной формы АВК	1 (1,6%)	–
Иссечение надклапанной мембраны МК	2 (3,2%)	1 (6,3%)
Иссечение мембраны в ЛП	–	1 (6,3%)
Комиссуротомия АК	2 (3,2%)	1 (6,3%)
РК аномалии Тауссиг-Бинга	1 (1,6%)	–

Продолжительность ИК в первой группе в среднем составила $91,35 \pm 43,98$ мин, п/Ао – $54,08 \pm 23,88$ мин. Среднее время ИК во второй группе составило $184,11 \pm 123,08$ мин, п/Ао – $113,19 \pm 57,82$ мин.

Непосредственные результаты

Первая группа (локальная)

Летальность в раннем послеоперационном периоде в данной когорте пациентов отсутствовала. Осложнения в раннем послеоперационном периоде возникли у 25 (40,3%) пациентов.

Основными осложнениями были: сердечная недостаточность – в 16 (25,8%) случаях, проявляющаяся в длительной трансфузии по дренажам и необходимости в высоких дозах кардиотонической поддержки; дыхательная недостаточность – в 8 (12,9%) случаях, выражающаяся в необходимости длительной ИВЛ; неврологические нарушения – в 3 (4,8%) случаях.

Из специфичных для данного типа порока осложнений наблюдались нарушения ритма – в 9 (14,4%) случаях, из них: по типу АВ-блокады 1 степени – в 2 (3,2%) случаях, по типу АВ-блокады 3 степени – в 5 (8,0%) случаях, синусовая тахикардия – в 1 (1,6%) случае, синусовая брадикардия – в 1 (1,6%) случае. В большинстве случаев имело место нормализация сердечного ритма. Однако, в 2 (3,2%) случаях потребовалась имплантация постоянного электрокардиостимулятора.

Среднее значение пикового ГСД между ЛЖ/Ао после операции по данным Эхо-КГ составило $17,44 \pm 12,54$ мм.рт.ст. (Ме=15; 95%ДИ 14,25-20,60). Медиана времени пребывания пациентов в ОРИТ составила 1 день (от 1 до 9), медиана времени ИВЛ – 17 часов (от 3 до 216 часов). Медиана времени пребывания пациентов в стационаре после операции составила 7 дней (от 1 до 24).

После операции отмечалось уменьшение степени АН у 11 (17,7%) пациентов: у 7 (11,3%) пациентов у которых до операции была АН 1 степени в послеоперационном периоде АН отсутствовала, у 3 (4,8%) пациентов с АН 2 степени до операции наблюдалось снижение АН до 1 степени, и у 1 (1,6%) пациента – с 3 степени до 2 степени. Прогрессирование АН в раннем послеоперационном периоде отсутствовало.

При выполнении статистического анализа была выявлена умеренная корреляционная связь между такими показателями как: пиковый ГСД между ЛЖ/Ао после операции и Z-score ($r = -0,443$; $p < 0,01$); пиковый ГСД между ЛЖ/Ао до операции и пиковый ГСД между ЛЖ/Ао после операции ($r = 0,614$; $p < 0,001$). Исходя из полученных данных, можно сделать предположение, что чем ниже показатель Z-score, тем выше ГСД между ЛЖ/Ао после операции, а также чем выше пиковым ГСД между ЛЖ/Ао до операции, тем выше остаточный пиковым ГСД между ЛЖ/Ао после операции. Можно сделать вывод, что пациенты с изначально высоким пиковым ГСД между ЛЖ/Ао до операции и низким Z-score нуждаются в более тщательном дообследовании и выборе тактики хирургического лечения.

Вторая группа (диффузная)

Летальность в раннем послеоперационном периоде составила 5,2% (1 пациент). Мальчик, 2 года 8 месяцев с диагнозом комбинированный стеноз Ао (клапанный и подклапанный), аномалия развития МК с регургитацией 3 степени, НТК 2 степени, которому была выполнена радикальная коррекция порока с аортовентрикулопластикой по Konno-Rastan с протезированием АК механическим протезом Carbomedics № 16, протезированием МК протезом Carbomedics № 21 и вальвулопластикой ТК, умер через 1 сутки после операции. Пусковым

фактором явилось развитие острой сердечной недостаточности, потребовавшей подключения аппарата ЭКМО в операционной.

Осложнения в раннем послеоперационном периоде возникли у 12 (67,7%) больных. Основными осложнениями были: сердечная недостаточность у 10 (55,6%) пациентов, дыхательная недостаточность у 5 (27,8%) пациентов, неврологические нарушения у 4 (22,2%) пациентов. АВ-блокада 3 степени возникла у 4 (22,2%) пациентов, из них в 3 (16,6%) случаях потребовалась имплантация постоянного ЭКС. Трём (16,6%) пациентам в связи с развитием нестабильной гемодинамики в раннем послеоперационном периоде потребовалось использование пролонгированной стернотомии.

По данным Эхо-КГ среднее значение пикового ГСД между ЛЖ/Ао после операции составило $20,39 \pm 7,42$ мм.рт.ст. (Me=19; 95% ДИ 14,92-22,47). Медиана времени пребывания пациентов в ОРИТ составила 3 дня (от 1 до 33), медиана времени ИВЛ – 24 часа (от 9 до 672). Медиана пребывания пациентов в стационаре после операции составила 13 дней (от 5 до 29).

У всех больных отмечалось снижение степени АН в послеоперационном периоде. После операции регургитация 2 степени на АК наблюдалась у 1 (1,6%) пациента.

Отдаленные результаты

Первая группа (локальная)

Медиана периода наблюдения за пациентами составила 51,5 (от 12 до 183) месяцев. Летальных исходов в отдаленном периоде не наблюдалось.

При выполнении Эхо-КГ среднее значение пикового ГСД между ЛЖ/Ао в отдаленном периоде составило $32,21 \pm 28,47$ мм.рт.ст. (Me=21; 95% ДИ 24,98-39,40).

Недостаточность АК в отдаленном периоде встречалась у 42 (67,7%) пациентов. У 21 (33,9%) пациентов наблюдалась регургитация на клапане 1 степени, у 18 (29%) – 2 степени, у 3 (4,9%) – 3 степени. Прогрессирование степени АН наблюдалось у 22 (35,5%) пациента: у 14 пациентов у которых отсутствовала АН до операции развилась: АН 1 степени у 9 (14,5%) пациентов, АН 2 степени у 4 (6,5%) пациентов и АН 3 степени у 1 (1,6%) пациентов; у 6 (9,7%) пациентов с АН 1 степени наблюдалось прогрессирование АН до 2 степени; у 1 (1,6%) пациента – с 1 степени до 3 степени; у 1 (1,6%) пациента – с 2 степени до 3 степени.

Рестеноз наблюдался у 33,9% (21 из 62) исследуемых. Причиной рестеноза явилось повторное развитие подаортальной мембраны. В среднем рестеноз наступал через $47,5 \pm 32,3$ месяцев после операции. Рестенозы не возникали у 72,6% и 66,1% через 5 и 10 лет после операции, соответственно (Рисунок 1).

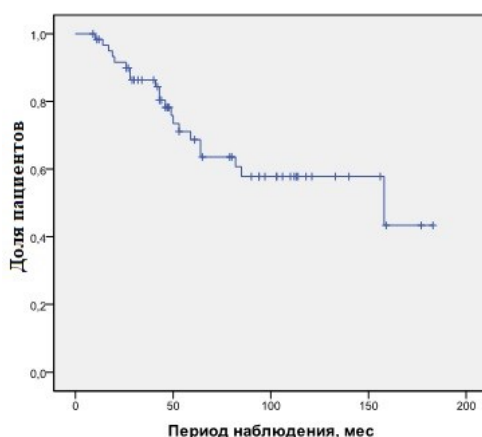


Рисунок 1. Кривая Kaplan-Meier возникновения рестеноза

При анализе факторов, влияющих на развитие рестеноза, были выявлены следующие факторы: тип подклапанной мембраны, высокий пиковый ГСД между ЛЖ/Ао до операции, остаточный пиковый ГСД между ЛЖ/Ао после операции.

Пациенты, у которых была выявлена кольцевидная мембрана, имеют большую частоту возникновения рестенозов (17/31; 54,8%) по

сравнению с теми пациентами, у которых была выявлена серповидная мембрана (4/31; 12,9%) ($p < 0,01$). Было выявлено, что риск развития рестеноза выше у пациентов с пиковым ГСД между ЛЖ/Ао до операции более 80 мм.рт.ст., по сравнению с теми пациентами, у которых пиковый ГСД между ЛЖ/Ао до операции меньше ($p < 0,01$). Остаточный пиковый ГСД между ЛЖ/Ао после операции более 30 мм.рт.ст., также являлся фактором риска развития рестеноза в отдаленном периоде ($p < 0,01$).

Также была выявлена умеренная корреляционная связь между такими показателями как: пиковый ГСД между ЛЖ/Ао до операции и пиковый ГСД между ЛЖ/Ао после операции ($r = 0,614$; $p < 0,01$); пиковый ГСД между ЛЖ/Ао после операции и пиковый ГСД между ЛЖ/Ао в отдаленном периоде ($r = 0,73$; $p < 0,01$).

Повторные операции в связи с рестенозом выполнены 5 (8,1%) пациентам. Отсутствие необходимости в повторных хирургических вмешательствах составила – 100% и 92%, через 1 и 5 лет после операции, соответственно. Средний период времени, через который была необходима повторная операция, составил $41,2 \pm 16,4$ месяцев (Рисунок 2).

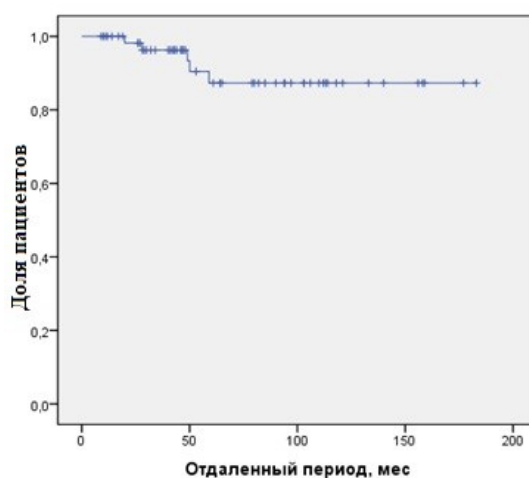


Рисунок 2. Кривая Kaplan-Meier необходимости повторных хирургических вмешательствах

Вторая группа (диффузная)

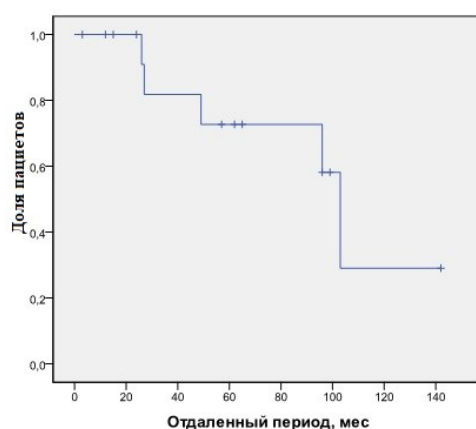
Медиана периода наблюдения за пациентами составила 57 (от 12 до 142) месяцев. Летальность в отдаленном периоде составила 5,5 % (1 пациент). Девочке в возрасте 2 лет 2 месяцев была выполнена модифицированная операция Konno, иссечение надклапанной мембраны МК, вальвулопластика ТК и имплантация ААК № 12 в условиях ИК, гипотермии и ФХКП. Ребенок умер через 5 лет 5 месяцев после операции. Смерть наступила в результате развития лёгочно-сердечной недостаточности, обусловленной высокой легочной гипертензией.

По данным Эхо-КГ среднее значение пикового ГСД между ЛЖ/Ао в отдаленном периоде составило $39,89 \pm 27,03$ мм.рт.ст. (Me=25; 95% ДИ 19,34-52,66).

В отдаленном периоде недостаточность АК встречалось у 13 (72,2%) пациентов. У 7 (38,9%) пациентов наблюдалась регургитация на клапане 1 степени, 5 (27,8%) пациентов – 2 степени. Увеличение степени АН наблюдалось у 5 (33,3%) пациента. «Перерастание» механического протеза АК наблюдалась в 2 (11,1%) случаях.

Рестеноз наблюдался у 6 (33,3%) пациентов. Рестенозы возникали в 20% и 33,3% случаев через 5 и 10 лет после операции, соответственно. В среднем рестенозы возникали через $63,11 \pm 40,7$ месяцев после операции (Рисунок 3). При определении факторов риска, влияющих на частоту возникновения рестенозов, не было выявлено статистически значимых факторов.

Рисунок 3. Кривая Kaplan-Meier возникновения рестеноза



Повторные операции в связи с рестенозом выполнены у 4 (22,2%) пациентов. Отсутствие необходимости в повторных вмешательствах составила 100% и 80% через 1 и 5 лет после операции, соответственно (Рисунок 4). Средний период времени, через который была необходима повторная операция, составил $57,3 \pm 35,2$ месяцев.

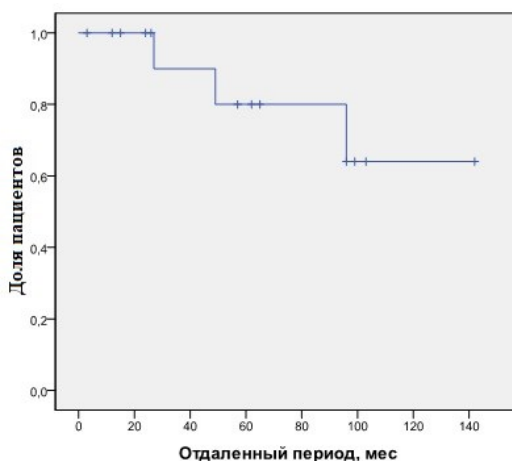


Рисунок 4. Кривая Kaplan-Meier необходимости повторных хирургических вмешательствах

Выводы

1. Наиболее частым морфологическим субстратом подаортальной обструкции, требующей хирургической коррекции в раннем детском возрасте, является фиброзная или фиброзно-мышечная мембрана – 79% случаев. Диффузная форма подаортального стеноза у 13% пациентов представлена мышечным валиком, а в 8% случаев – туннелевидным сужением подклапанного пространства за счет выраженной гипертрофии межжелудочковой перегородки.
2. Операции по устранению подклапанного стеноза аорты, представленного мембраной, характеризуются нулевой послеоперационной летальностью и хорошим непосредственным гемодинамическим результатом в виде низкого резидуального ГСД ЛЖ/Ао и регрессии аортальной недостаточности. Послеоперационный период в данной группе пациентов может быть осложнен развитием нарушений ритма в виде атриовентрикулярной блокады 3 степени,

характерных для данного типа хирургической коррекции.

3. Группа пациентов с диффузной формой подклапанного стеноза аорты (валикообразный, туннелевидный типы) является более тяжелым контингентом больных ввиду увеличения объема и травматичности операций. Операции, выполненные для устранения обозначенной обструкции, характеризуются хорошим непосредственным гемодинамическим результатом. Однако, в данной группе детей возможно возникновение летальных исходов. Послеоперационный период может быть осложнен развитием выраженной сердечной недостаточности, требующей использования метода пролонгированной стернотомии, а в ряде случаев – систем вспомогательного кровообращения.

4. В группе пациентов с мембранозно-диафрагмальным типом подаортальной обструкции в 33,9% случаев в сроки от 1,5 до 5 лет происходит формирование рестеноза подклапанного пространства. 8,1 % пациентов обозначенной когорты в среднем через 3,5 года подвергаются повторным вмешательствам на ВОЛЖ. Основным видом повторных операций (в 80% случаев) является мембранэктомия в сочетании с миоэктомией. Показанием к повторному вмешательству на ВОЛЖ в отдаленные сроки после операции является увеличение показателя ГСД между ЛЖ/Ао свыше 50 мм.рт.ст.

5. В группе с диффузной формой подклапанного стеноза аорты в 33,3% случаев в сроки от 2 до 8 лет возникает рецидив стеноза, требующий повторной хирургической коррекции. В 50% (n=2) случаев причиной реоперации является повторное формирование мышечного валика в подаортальном пространстве. У 50% (n=2) пациентов с имплантированным в аортальную позицию механическими клапанами основной причиной повторных вмешательств является «перерастание»

размера протеза в сочетании с формированием подклапанной обструкции за счет гипертрофии межжелудочковой перегородки. Основными видами реоперации в отдаленные сроки после операции является миоэктомия и репротезирование аортального клапана, в том числе и с восходящей аортой.

6. Факторами риска возникновения рестеноза в отдаленные сроки после операции в группе с мембранозно-диафрагмальным вариантом подаортального стеноза следует считать: 1) исходно высокий ГСД между ЛЖ/Ао (более 80 мм.рт.ст.); 2) высокий остаточный ГСД между ЛЖ/Ао после коррекции (более 30 мм.рт.ст.); 3) наличие кольцевидной подаортальной мембраны.

В группе пациентов с диффузной формой подаортальной обструкции статистически достоверно значимых факторов риска рецидива подклапанного стеноза не выявлено. Однако, в отдаленные сроки прослеживается тенденция к формированию рестеноза у детей, перенесших первичную операцию коррекции подклапанного стеноза в возрасте до 1 года.

Практические рекомендации

1. Алгоритм инструментального обследования детей с подклапанным стенозом аорты должен включать в себя Эхо-КГ исследование, АКГ исследование с коронарографией и левой вентрикулографией. В случаях сложных форм подаортального стеноза, а также при наличии ряда сопутствующих ВПС в алгоритм исследования необходимо включать МС-КТ-АГ.

2. Показанием к хирургической коррекции ПСА следует считать: 1) ГСД между ЛЖ/Ао более 50 мм.рт.ст.; 2) наличие сопутствующих внутрисердечных аномалий; 3) гемодинамически значимую недостаточность клапана аорты; 4) наличие жалоб в анамнезе.

3. Основным методом коррекции мембранозно-диафрагмального типа подаортального стеноза является мембранэктомия, которая в ряде случаев (исходно высокого ГСД между ЛЖ/Ао более 80 мм.рт.ст.) должна быть дополнена миоэктомией с целью достижения хорошего гемодинамического результата.

4. Детям с диагностированной подаортальной обструкцией и сопутствующей гемодинамически значимой регургитацией на АоК рекомендуется выполнение операции типа Ross-Konno, Konno-Rastan.

5. Больным с подклапанным стенозом аорты в отдаленные сроки после коррекции рекомендуется выполнение Эхо-КГ минимум один раз в год. При выполнении исследования следует оценивать: 1) функцию аортального клапана и состояние кондуита (про операции Rosso-Konno); 2) функцию имплантированного протеза при операциях Konno-Rastan (подвижность запирательных элементов, наличие на них тромботических наложений, величина пикового ГСД, наличие парапротезных фистул); 3) морфо-функциональное состояние желудочков; 4) наличие регургитации на аортальном клапане; 5) величину остаточного ГСД между ЛЖ/Ао.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. К.В. Шаталов, А.М. Гамисония. Анализ результатов хирургической коррекции подклапанного стеноза аорты у детей. Детские болезни сердца и сосудов. 2018; 15 (1): 5-16. DOI: 10.24022/1810-0686-2018-15-1-5-16

2. К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, А.М. Гамисония, Л.А. Юрпольская. Случай успешной хирургической коррекции подклапанного стеноза аорты комбинированного характера у ребенка трех лет. Детские болезни сердца и сосудов. 2018; 15 (1): 51-55. DOI: 10.24022/1810-0686-2018-15-1-51-55

3. К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, А.М. Гамисония. Результаты хирургического лечения дискретного подклапанного стеноза аорты у детей. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2019; 20 (11-12): 957-962. DOI: 10.24022/1810-06942019-20-11-12-957-962
4. К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, Р.Р. Ахтямов, А.М. Гамисония, И.В. Василевская, В.В. Плахова, Д.В. Зотов, Ю.В. Гусарова. Случай успешного выполнения повторной операции Konno-Rastan у ребёнка. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. 2019; 20 (S5): 102.
5. К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, Р.Р. Ахтямов, А.М. Гамисония, И.В. Василевская, В.В. Плахова, Д.В. Зотов, Ю.В. Гусарова. Результаты хирургического лечения подклапанного стеноза аорты у детей раннего возраста. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. 2019; 20 (S5): 5.