

На правах рукописи

Рахмонов Комолиддин Хайдарович

**Протезирование митрального
клапана у детей с полной формой
атриовентрикулярного канала**

/сердечно-сосудистая хирургия - 14.01.26/

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2014 г.

Работа выполнена в Федеральном государственном бюджетном учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» РАМН.

Научный руководитель:

Доктор медицинских наук,

профессор

Горбачевский Сергей Валерьевич

Официальные оппоненты:

Коростелев Александр Николаевич - доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник отделения кардиохирургии ФГБУ "Институт хирургии им. А.В. Вишневского" Минздрава РФ (специальность «сердечно-сосудистая хирургия» - 14.01.26).

Хамидов Абдухамид Вахидович - доктор медицинских наук, профессор кафедры общей хирургии ИМиЭФК УлГУ, заведующий отделением кардиохирургии Государственного учреждения здравоохранения «Ульяновская областная клиническая больница» (сердечно сосудистая хирургия - 14.01.26).

Ведущая организация: Федеральный Научный Центр «Трансплантологии и Искусственных Органов имени Академика В.И. Шумакова» Министерства здравоохранения и социального развития Российской Федерации.

Защита диссертации состоится «05» декабря 2014 года в 14.00 часов, на заседании Диссертационного Совета Д 001.015.01 по защите диссертаций при Федеральном Государственном Бюджетном Учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» РАМН (121552, Москва, Рублёвское шоссе, д. 135, конференц-зал № 2).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке и на сайте Федерального государственного бюджетного учреждения «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Российской академии медицинских наук (www.bakulev.ru).

Автореферат разослан 26 августа 2014 года.

Учёный секретарь Диссертационного Совета,

доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

Актуальность

История хирургической коррекции полной формы атриовентрикулярного канала (АВК) насчитывает уже более полувека, а в ведущих мировых клиниках накоплен огромный научный и практический материал. Однако до настоящего времени вопрос о выборе оптимального метода устранения порока и о показаниях к первичному протезированию митрального клапана (МК) остается актуальным.

Недостаточность атриовентрикулярных (АВ) клапанов в сочетании со сбросом крови на межжелудочковом и межпредсердном уровнях приводят к выраженным нарушениям гемодинамики с развитием объемной перегрузки левых и правых камер сердца, недостаточности кровообращения (НК) и легочной гипертензии (ЛГ).

Хирургическая коррекция порока сердца в таких условиях показана уже у детей раннего возраста, а противопоказанием к нему являются лишь заведомо неоперабельные случаи со склеротической ЛГ. При наличии у больных тяжелых анатомических аномалий митрального компонента общего АВ клапана методом выбора является его протезирование.

На ранних этапах развития хирургии врожденных пороков сердца как непосредственные, так и отдаленные результаты коррекции полной формы АВК нельзя было назвать удовлетворительными. В последнее время, благодаря прогрессу операционной техники и тактики, а также развитию анестезиологии, реаниматологии и перфузиологии операционная летальность существенно снизилась, а отдаленные результаты улучшились.

В сроки от 3 до 12 лет после первичной операции полной формы АВК до 60% больных могут иметь сохраняющуюся или прогрессирующую митральную недостаточность, которая в 7,7-20,6% требует проведения повторной операции. При этом необходимость в

протезировании МК возникает в 1,4-4,3% случаев табл.1. Этому способствуют особенности исходной анатомии клапана, хирургические ошибки или инфекционный эндокардит.

таблица 1

Количество реопераций и протезирование МК при АВК.

Авторы, источник	Кол-во пац-тов (¹ ЧАВК)	Кол-во пац-тов (² ООАВК)	Общие кол-во пац-тов	Кол-во реоперация	Протезиро- вание МК
Harkel et al., ATS 2005;79:607-612	46	111	157	18 (11,4%)	3 (1,9%)
Crawford et al., ATS 2001; 72:1621-1629	0	172	172	14 (8,1%)	5 (2,9%)
Randall et al., ATS 2004;77:895-902	0	209	209	24 (11,4%)	5 (2,3%)
Gunther et al., ATS 1998;65:754-760	0	274	274	35 (12,7%)	4 (1,4%)
Takaaki et al., ATS 2008;86:596-602	0	116	116	9 (7,7%)	5 (4,3%)
Boening et al., EJCTS 2002;22:167-173	17	104	121	25 (20,6%)	5 (4,1%)
Malhotra et al., ATS 2008;86:147-152	157	221	378	31 (8,2%)	8 (2,1%)
Poirier et al., EJCTS 2000;18:54-61	240	521	761	76 (9,9%)	14 (1,8%)
Birim et al., ICVTS 2009;9:83-87	н/д	н/д	н/д	59	8
Stulak et al., ATS 2009;87:1872-1878	н/д	н/д	н/д	78	21
Gatzoulis et al., ATS 1999;67:504-510	н/д	н/д	н/д	12	5

1-частичный атриовентрикулярный канал; 2-общий открытый атриовентрикулярный канал.

В качестве независимых факторов риска реконструктивной коррекции полной формы АВК служат дефицит створчатой ткани, относительная гипоплазия правого или левого желудочка (ЛЖ), аномалии крепления створок, хорд и папиллярных мышц, двойное отверстие МК, одна группа папиллярных мышц ЛЖ. Ранний возраст детей не является дополнительным фактором риска, однако перечисленные выше дополнительные аномалии в раннем возрасте могут иметь большее отрицательное влияние на результаты коррекции. При этом ряд хирургов операцией выбора считают реконструкцию пораженных клапанов, другие же при тотальной недостаточности общего АВ клапана, сочетающейся с его дополнительными аномалиями, выполняют первичное протезирование.

Протезирование МК в раннем детском возрасте сопряжено с рядом трудностей, обусловленных малыми размерами фиброзных колец (ФК) клапана, левого предсердия и ЛЖ, относительно размера и конструкции

имеющихся механических клапанов, что создает потенциальную опасность затрудненного движения створок, развития обструкции путей оттока из ЛЖ и повреждения проводящей системы сердца. Это становится более очевидным, когда размер протеза не соответствует размеру нативного клапана. Данное несоответствие может повлиять на функцию сердца и выживаемость пациентов.

Таким образом, необходимо изучение состояния пациентов с полной формой АВК, у которых возникла необходимость в протезировании МК, с целью определения показаний и противопоказаний к выполнению первичного или вторичного протезирования АВ клапанов при данной патологии и выбора оптимального размера протеза клапанов сердца (ПКС).

Цель исследования

Оценить результаты выполнения протезирования митрального компонента общего АВ клапана у больных с полной формой АВК.

Задачи исследования

1. Разработать показания к первичному протезированию митрального компонента общего АВ клапана у больных с полной формой АВК.
2. Выявить факторы риска развития недостаточности МК в отдаленном периоде после пластики митрального компонента общего АВ клапана.
3. Определить адекватные размеры протезов в зависимости от анатомии и размера общего АВ клапана.
4. Изучить непосредственные результаты протезирования митрального компонента общего АВ клапана.

Научная новизна исследования

Диссертационная работа является первым отечественным исследованием, посвященным вопросам первичном и повторном протезированием МК при полной форме АВК.

Проведен детальный анализ причин, способных привести к повторным операциям на АВ клапанах, также определены показания к реоперациям и сроки их выполнения.

Установлены критерии выбора оптимального размера клапана при протезировании МК с математическим анализом данных у детей с полной формой АВК.

Дана оценка качества жизни больных, которым проведены повторные операции на трехстворчатом и митральном клапане сердца. Такое комплексное исследование имеет важное практическое значение для полной оценки эффективности хирургической коррекции АВ клапана с учетом возникших осложнений.

Практическая значимость исследования

Впервые определены причины первичного протезирования во время радикальной коррекции (РК) полной формы АВК, при этом более чем в 66% случаев выявлены дополнительные аномалии МК, препятствующие реконструкции МК.

Впервые установлены критерии выбора оптимального размера клапана при протезировании МК с математическим анализом данных. Для каждого пациента анализировались следующие показатели: величина показателя Z-score, отражающего отношение диаметра проходного отверстия митрального протеза к диаметру МК, соответствующему возрастной норме, соотношение посадочного диаметра протеза МК к массе тела ребенка, соотношение посадочного диаметра протеза МК к площади поверхности тела (ППТ) ребенка.

Значимыми для исхода параметрами в нашей серии наблюдений оказались:

- Z-score, отражающий отношение диаметра проходного отверстия митрального протеза к диаметру МК, соответствующему возрастной норме; данный показатель должен составлять от $-1,2$ до 0 ;
- Отношение посадочного диаметра протеза к массе тела, которое должно быть равным или меньшим 2мм/кг ;
- Отношение посадочного диаметра протеза к ППТ, которое должно быть равным или меньшим 40мм/м^2 .

Основные положения, выносимые на защиту

В диссертационном исследовании установлено, что на выбор метода хирургической коррекции порока влияет характер и степень выраженности морфологических изменений МК. Факторами риска развития недостаточности МК в отдаленном периоде после его пластики при общем АВК являются анатомические составляющие патологии, такие как гипо- или дисплазия створок, хорд и папиллярных мышц, двойное отверстие МК, фиброзные и миксоматозные изменения створок и дилатация его ФК.

Разработаны показатели, отражающие оптимальный выбор размера механического протеза при коррекции полной формы АВК, к которым относятся Z-score (от $-1,2$ до 0); отношение посадочного диаметра протеза к массе тела больного (равное или меньше 2мм/кг); отношение посадочного диаметра протеза к ППТ (равное или меньше 40мм/м^2).

Наиболее частой причиной неудовлетворительных результатов при коррекции клапанных пороков сердца у детей является неверная оценка состояния створок и подклапанного аппарата МК, что ведет к необоснованному расширению показаний к реконструктивным вмешательствам на МК.

Реализация результатов исследования

Научные положения, сформулированные в диссертации внедрены в клиническую практику и нашли применение в отделении хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией, отделении хирургии детей старшего возраста с ВПС, отделении реконструктивной хирургии новорожденных и детей первого года жизни ВПС, отделении хирургии детей раннего возраста ВПС, отделении неотложной хирургии детей раннего возраста ВПС НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН и могут быть рекомендованы для использования в клинической практике других кардиохирургических и кардиологических центров, занимающихся лечением ВПС.

Апробация работы

Материалы диссертации доложены и обсуждены на III съезде Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов стран центральной Азии (г. Астана, 2009 г.), на XVII Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, декабрь 2011 года); на 60 Международном конгрессе Европейского Общества Сердечно-Сосудистых и Эндоваскулярных Хирургов (г. Москва, май 2011г.); на первой Всероссийской научной конференции молодых ученых-медиков (Москва, НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, декабрь 2012 г.). Диссертационная работа апробирована 20 февраля 2013 г. на совместной научной конференции всех отделений В, отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения заболеваний сердца и сосудов, рентген - диагностического отдела, отдела патологической анатомии в ФГБУ "НЦССХ им. А.Н. Бакулева" РАМН.

Публикации результатов исследования

По теме диссертации опубликовано 7 научных работ, включая 3 статьи в центральной печати, полностью отражающих содержание

диссертации.

Структура диссертации

Материалы диссертации изложены на 125 страницах машинописного текста и состоит из введения, 5 глав, обсуждения, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы, включающего 44 отечественных и 104 зарубежных источника. Диссертационная работа иллюстрирована 18 таблицами и 15 рисунками.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования

В ФГБУ "НЦССХ им. А.Н. Бакулева" РАМН за период с 2000г. по 2012г. протезирование АВ клапанов у детей с полной формой АВК было

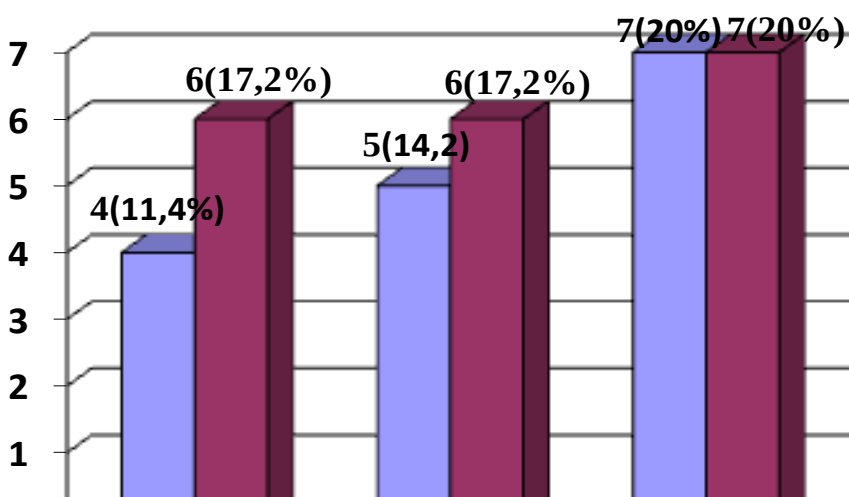


Рисунок 1. Распределение больных по возрасту и полу до операции.

выполнено 35 пациентам. Возраст больных к моменту операции колебался от 4 мес. до 27 лет (в среднем $4,55 \pm 4,05$ года) рис.1. Мальчиков было 15 (46%), девочек 20 (54%). У 17 (48,5%) детей ВПС сочетался с синдромом Дауна.

В 20 (57%) случаях необходимость протезирования МК была обусловлена различными дополнительными аномалиями митрального компонента общего АВ клапана, такими как: потенциально

"парашютаобразный" МК - 5 (14,2%) пациентов; добавочное отверстие в левом компоненте общего АВ клапана – 5 (14,2%) больных; гипоплазия хорд, папиллярных мышц и створок клапана – 8 (22,8%) пациентов; пролапс МК – 2 (5,7%) пациента.

В остальных 14 (40,0%) случаях имела место дилатация ФК МК с грубыми фиброзными изменениями створок, в одном случае (2,8%) наблюдалось прорезывание швов на передней створке МК.

В подавляющем большинстве случаев (у 27 больных - 77%) протезирование клапана осуществлялось при наличии митральной недостаточности 3-4 степени рис.2.

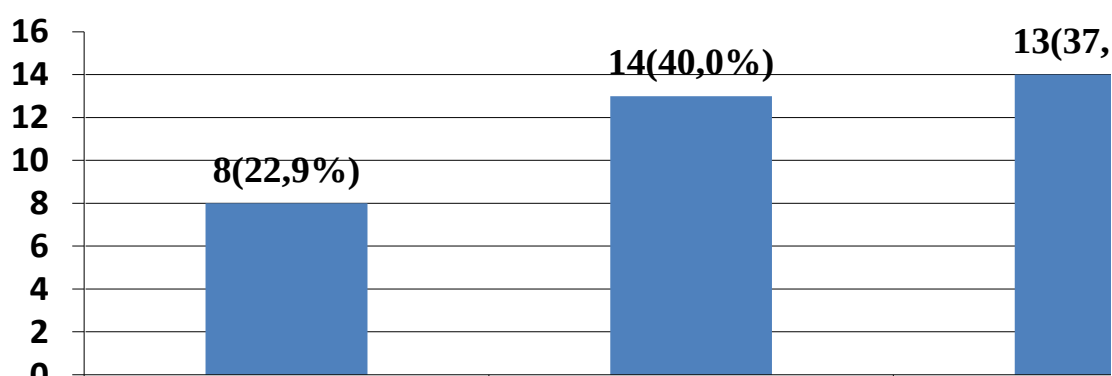


Рисунок 2. Степень недостаточности митрального компонента общего АВ клапан до операции.

По анатомии общего АВ клапана (по классификации Растелли) больные распределены следующим образом: тип «А» - 19 пациентов, тип «В» - 3, тип «С» - 5. У некоторых пациентов невозможно было установить анатомический тип из-за выраженного нарушения морфологии клапана (после РК порока или отсутствия данных в протоколе ЭхоКГ). Таких больных было 8.

Для оценки результатов протезирования МК больные были разделены на две группы в зависимости от перенесенного вмешательства:

✓ группа I - больные с первичным протезированием общего АВ

клапана, осуществленного при радикальной коррекции порока;

✓ группа II - больные с вторичным протезированием общего АВ клапана после ранее выполненной радикальной коррекции порока.

Протезирование общего АВ клапана при выполнении РК порока. В эту группу вошли 12 (34,3%) больных, возраст которых на момент операции варьировал от 4 мес. до 11 лет (в среднем $4,61 \pm 4,13$ г).

При поступлении в стационар общее состояние пациентов оценивалось как средней тяжести или тяжелое. НК 2А степени имела место у 7 (58,3%) пациентов, 2Б степени - у 5 (41,7%). 7 (58,3%) больных были отнесены ко II ФК по классификации Нью-Йоркской ассоциации кардиологов (NYHA), оставшиеся 5 (41,7%) - к III ФК.

Во время электрокардиографического (ЭКГ) исследования в большинстве случаев (11 больных - 91,6%) отмечался синусовый ритм. У 1 (8,4%) больного имело место синусовая аритмия с частотой сердечных сокращений (ЧСС) 63 -75 ударов в минуту. Во всех случаях наблюдалась комбинированная гипертрофии предсердий и желудочков.

При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки у 10 больных были выявлены признаки выраженной гиперволемии легких и ЛГ. Кардиоторкальный индекс (КТИ) находился в пределах от 55 до 73% ($61,3 \pm 5,1\%$).

По данным эхокардиографического (ЭхоКГ) исследования у 8 (66,6%) больных были выявлены дополнительные морфологические аномалии клапанов сердца. У 2 пациентов имела место недостаточность общего АВ клапана 2 степени, у 10 больных - недостаточность 3 степени. Диаметр митрального компонента общего АВ клапана колебался в пределах 12-27 мм (в среднем $18,8 \pm 5,9$ мм), что соответствовало 104-147% (в среднем $120,4 \pm 4,8\%$) от возрастной нормы.

Сопутствующие аномалии сердца наблюдались у 4 (33,4%) больных. В 2 случаях был диагностирован открытый артериальный проток (ОАП) в сочетании с множественными дефектами межжелудочковой перегородки (ДМЖП), а в 2 других - изолированный ОАП.

Инвазивный мониторинг давления в легочной артерии (ИМДЛА) при ангиокардиографии явился заключительным этапом предоперационного обследования больных с полной формой АВК. Инвазивные внутрисердечные методы исследования проводились только при подозрении ЛГ. При изолированной полной форме АВК заключительным этапом предоперационного обследования проводилась ЭхоКГ диагностика, позволяющая получить информацию о характере и наличии дополнительных аномалий общего АВ клапана.

3 (25%) пациентам выполнена катетеризация легочной артерии (ЛА) для проведения ИМДЛА. Анализ газового состава крови во всех случаях выявил наличие лево-правого сброса крови.

Клиническими предпосылками к протезированию МК у детей с полной формой АВК мы считали жалобы и степень выраженности сердечной недостаточности. У всех детей имели место быстрая утомляемость, одышка при незначительной физической нагрузке, общая слабость и сердцебиение. В некоторых случаях отмечались частые заболевания дыхательных путей и пневмонии.

У 66,6% больных первой группы показанием к протезированию МК служили дополнительные врожденные аномалии створок, хорд, папиллярных мышц с выраженной дооперационной митральной недостаточностью, у 33,4% - невозможность пластической реконструкции АВ клапанов из-за дилатации ФК и миксоматозных изменений створок МК.

Премедикация, анестезия, доступ к сердцу, канюляция и искусственное кровообращение (ИК) проводили по методикам, принятым в ФГБУ "НЦССХ им. А.Н.Бакулева" РАМН. Все хирургические вмешательства были осуществлены в условиях ИК продолжительностью от 120 до 458 минут (в среднем - $233,7 \pm 76,3$) с гипотермией от 25 до 28°C (в среднем $26 \pm 1,2^\circ\text{C}$). Во всех случаях аорта пережималась на 80–264 минут (в среднем $150 \pm 33,1$). Кардиоплегия осуществлялась антеградно в корень аорты раствором «Custodiol». Одному больному в раннем послеоперационном периоде потребовалось подключение экстракорпоральной мембранной оксигенации.

Размеры протезов, имплантированных в позицию МК, колебались от 16 до 26 (в среднем $21,1 \pm 3,6$) мм. Во всех случаях при РК полной формы АВК с протезированием МК требовалась шовная аннулопластика трикуспидального клапана (ТК). В 1 случае осуществлено протезирование обоих АВ клапанов. При этом в митральную позицию был имплантирован протез Carbomedics 25 мм, а в трикуспидальную позицию - биологический клапан Medtronic 27 мм.

Больные с протезированием общего АВ клапана после РК порока. В данную группу вошли 23 (68%) пациента в возрасте от 4 месяцев до 27 лет (в среднем $4,7 \pm 3,93$ г.). У 3 (13%) больных на первом этапе была произведена операция Мюллера. Срок между РК и протезированием МК колебался от 2 дней до 20 лет (в среднем $25,1 \pm 21,3$ мес.).

При осмотре у всех больных был выявлен срединный послеоперационный рубец в области грудины и умеренная деформация грудной клетки. «Сердечный горб» встречался у 9 (39%) пациентов.

При поступлении в клинику состояние пациентов расценивалось как средней тяжести или тяжелое. НК 2А степени имела место у 10 (43,4%) пациентов, 2Б степени – у 11 (48%), 3 степени - у 2 (8,6%). 8

(34,7%) больных относились к II ФК по NYHA, 14 (60,9%) - к III ФК, 1 (4,4%) – к IV ФК.

При ЭКГ исследовании у 19 (82,6%) больных регистрировался синусовый ритм. У 8 (35%) пациентов имела место неполная блокада правой ножки пучка Гиса, у 3 (13%) - неполная блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса, у 4 (17%) - АВ блокада 1 степени. Наджелудочковая тахикардия была выявлена в 1 (4,4%) случае. У 3 (13%) больных после РК полной формы АВК развилась полная поперечная атриовентрикулярная блокада. в связи с чем им был имплантирован постоянный электрокардиостимулятор (ЭКС). В 16 (70%) случаях мы наблюдали отклонение электрической ось сердца (ЭОС) влево, в 4 (17,4%) - немую ЭОС, в 2 (8,6%) - горизонтальное положение ЭОС, в 1 (4%) - отклонение ЭОС вправо. У всех больных были признаки комбинированной гипертрофии предсердий и желудочков.

При рентгенологическом исследовании у всех обследованных больных было выявлено увеличение поперечника сердца по сравнению с возрастной нормой. При этом КТИ колебался от 55 до 76% (в среднем $64,9 \pm 2,8\%$).

В этой группе больных ЭхоКГ и доплерокардиография использовались для предоперационной оценки морфологии и гемодинамики. При цветном доплеровском сканировании во всех случаях определялась недостаточность МК 3-4 степени. Сопутствующие пороки сердца выявлены у 5 (21,7%) больных. Недостаточность ТК 3 и более степени диагностирована у 3 больных, у 1 пациента - реканализация межпредсердного дефекта и еще у 1- недостаточность ТК клапана III степени в сочетании с реканализацией межпредсердного дефекта. Диаметр ФК МК колебался в пределах 13-36 мм (в среднем

22,8±6,6 мм), что соответствовало 106%-154% (в среднем 128±4,6%) от возрастной нормы. Объемный систолический индекс ЛЖ у большинства пациентов превышал возрастную норму и был равен 33-68,3 мл/м² (в среднем 47,2±5,4).

Интраоперационно при ревизии МК у 10 (43,5%) больных была обнаружена дилатация ФК и грубые фиброзные изменения створок. У 3 (13,5%) пациентов имело место одна группа папиллярных мышц (так называемый «парашютообразный» МК), создающая подклапанный стеноз с пиковым градиентом давления до 20 мм рт.ст. У 3 (13,5%) больных выявлено добавочное отверстие передней и задней створки МК. В 1 (4%) случае при ревизии обнаружено прорезывание швов в области ранее выполненного ушивания расщепления передней створки МК, в 2 случаях (8,5%) -пролапс клапана и в 4 (17%) случаях - недоразвитие хордально-папиллярного аппарата и задней створки клапана.

В 12 (52%) случаях причиной дисфункции клапана в отдаленном послеоперационном периоде стала его дополнительная врожденная аномалия («парашютообразный» клапан, добавочное отверстие, гипоплазии створок, хорд и папиллярных мышц).

Сочетание гипоплазии створок и подклапанного хордо-папиллярного аппарата у пациентов с АВК являются показанием к первичному протезированию клапана. Наличие двойного МК является фактором риска для развития отдаленной митральной недостаточности после пластической операции у пациентов с АВК.

Другой причиной отдаленного нарушения функции МК у 10 (43,5%) больных стала дилатация его ФК в сочетании с грубыми изменениями створок. У 1 (4,5%) больного имелось прорезывание швов, после ушивания расщепленной передней створки.

У 4 пациентов дисфункция МК сочеталась со значимой трикуспидальной недостаточностью, которая в большинстве случаев (у 3 пациентов) была обусловлена расширением ФК, которая устранялась при помощи аннулопластики. В 1 случае имела место органическая патология ТК (грубые фиброзные изменения створок) что послужило причиной выполнения протезирования.

Все повторные вмешательства выполнялись доступом через срединную рестернотомию. В тех случаях, когда рестернотомия выполнялась спустя несколько дней после первичного вмешательства, хирургическая техника практически не отличалась от первичной операции. Когда же повторная операция выполнялась в отдаленные сроки (через несколько месяцев или лет) с момента первичной РК, спаечный процесс в грудной полости различной степени выраженности придавал хирургическому доступу ряд особенностей и мы всегда обрабатывали области бедренных сосудов и накрывали стерильной пленкой.

Канюляция бедренных сосудов для подключения аппарата искусственного кровообращения в плановом порядке в нашей серии наблюдений применялась лишь в одном случае у пациента с диагностированным до операции плотным спаянием сердца с грудиной на большом протяжении.

Операции были выполнены в условиях ИК длительностью 86-261 мин (в среднем $138,4 \pm 20,5$ мин) и гипотермии 24-29°C (в среднем $27,1 \pm 1,14$ °C). Время пережатия аорты составило 40-131 мин. (в среднем $74,2 \pm 14,6$ мин.). Доступ к МК выполняли через межпредсердную перегородку. Протез имплантировали в позицию истинного ФК, по возможности сохраняя заднюю группу сосочковых мышц. Диаметр протезов варьировал от 16 мм до 29 мм, а в среднем составил $22,7 \pm 3$ мм.

Протез фиксировался П-образными швами. После этого проверялся объем движения запирающего элемента. При фиксировании одностворчатых дисковых протезов их располагали таким образом, чтобы большое проходное отверстие находилось в проекции передней митральной створки. Двухстворчатые протезы ориентировали таким образом, чтобы междисковая щель находилась параллельно условной линии комиссуры между передней и задней митральными створками. После этого целостность межпредсердной перегородки и стенки правого предсердия восстанавливалась посредством двухрядного непрерывного шва нитью из полипропилена №5/0.

Выбор оптимального размера протеза МК при полной форме АВК. Известно, что при одном и том же посадочном размере ПКС различие в диаметре проходного отверстия для протезов разных фирм – изготовителей может быть существенным. По литературным данным эти размеры могут отличаться в пределах от 2,1 мм до 4,3 мм. Кроме того, различие посадочного и внутреннего диаметров механических ПКС требует обязательного дооперационного расчета параметров соответствия с целью оптимизации выбора протеза у детей.

В последнее время при операциях у детей с врожденной клапанной патологией все чаще предпринимаются попытки определить критерии оценки соответствия механического ПКС параметрам физического развития ребенка. В нашей серии наблюдения мы использовали следующие показатели: Z-score ДОМП (диаметра отверстия митрального протеза)/ДМК(диаметр МК), соответствующему возрастной норме, соотношение ДМПП(посадочный диаметр митрального протеза)/ППТ пациента, соотношение ДМПП/масса тела пациента. Эти критерии можно применить как для предсказания риска госпитальной леталь-

ности, так и для прогнозирования вероятного времени наступления «перероста» протеза и возникновения протез/пациент несоответствия.

Таким образом, при анализе результатов протезирования митрального компонента общего АВ клапана у 35 пациентов с полной формы АВК был определен ряд параметров, которые позволяют добиться оптимальных результатов при выборе размера имплантируемого протеза.

К этим параметрами относятся:

1. Z-score, отражающий отношение диаметра проходного отверстия митрального протеза к диаметру МК, соответствующему возрастной норме, который должен быть в пределах от $-1,2$ до 0 ;
2. Отношение посадочного диаметра протеза к массе тела, которое должно быть меньше или равно 2 мм/кг ;
3. Отношение посадочного диаметра протеза к ППТ, которое должно быть равным или меньшим 40 мм/м^2

В нашей серии наблюдений в группе пациентов с величиной Z-score в пределах от $-1,2$ до 0 ($-1,6$; $-0,4$, $n=6$), с отношением посадочного размера протеза к массе тела ≤ 2 ($1,4 \pm 0,4 \text{ мм/кг}$, $n=17$), с отношением посадочного размера протеза к ППТ ≤ 40 ($32,0 \pm 5,6 \text{ мм/м}^2$, $n=13$) летальных исходов не было. А нелетальные осложнения ближайшего послеоперационного периода наблюдалась значительно реже, чем в других группах. Эти критерии позволяют прогнозировать развитие протез/пациента несоответствия.

Результаты исследования

В раннем послеоперационном периоде из 35 (100%) оперированных пациентов умерли 3 (8,5%). В группе с первичным протезированием МК после РК порока умерли 2 (16,6%) больных; а в группе, где протезирование МК осуществлялось после ранее выполненной РК АВК - 1 (4,3%) пациент.

Необходимо отметить, что из 3 смертных случаев в 2х перед протезированием МК выполнялись попытки реконструкции клапана. При этом ранее выполненные реконструктивные вмешательства, не имевшие эффекта, значимо увеличивали продолжительность ИК, время пережатия аорты, а также повышали травматичность операции. Так, если среднее время ИК во второй группе где не было попыток реконструкция МК составило $138,45 \pm 20,5$ мин, а пережатие аорты $74 \pm 14,6$ мин, то у пациентов после выполненной безуспешной попытки пластики клапана данные показатели составили $233,7 \pm 76,3$ и $150 \pm 33,1$ мин соответственно.

В одном случае причиной развития комплекса интра- и послеоперационных осложнений явилось превышение показаний к клапаносохраняющей операции, связанное с неверной оценкой морфологических изменений клапана.

В одном случае причиной смерти было смещение протеза в сторону правого желудочка (соотношение Z-score ДОМП/ДМК, соответствующее возрастной норме было больше 2,5) и значительная деформация ТК. Третий больной погиб на 2 сутки после операции от острой сердечной недостаточности, обусловленной сложными нарушениями ритма сердца.

Таким образом, в группе с полной формой АВК после протезирования МК причинами летальных исходов послужили: в одном случае - острая сердечная недостаточность после протезирования, выполненного после длительной безуспешной попытки реконструкции клапана; во втором случае - превышение допустимого размера протеза клапана с последующим сдавлением ТК; в третьем случае - нарушения ритма сердца, приведшие к острой сердечной недостаточности.

Нелетальные осложнения раннего послеоперационного периода имели место у 13 (40,6%) из 32 выживших больных.

У 6 (18,7%) больных развилась полная АВ блокада, причем во всех случаях она носила стойкий характер. В связи с этим в послеоперационном периоде пациентам проводилась асинхронная ЭКС с последующей имплантацией постоянного ЭКС. Наиболее вероятно, что нарушения сердечного ритма в данном случае явились следствием технических погрешностей во время операции (повреждение проводящих путей при фиксации протеза).

Вторым частым осложнением, отмечавшимся у 6 (18,7%) пациентов, оказалась сердечно-легочная недостаточность. В этих случаях больным потребовалась пролонгированная искусственная вентиляция легких продолжительностью от 3 до 28 дней.

В одном случае послеоперационный период осложнился наджелудочковой тахикардией, которая была купирована медикаментозно в течение 6 дней.

У 19 (59,4%) больных госпитальный период протекал без осложнений, эти пациенты получали стандартную терапию.

Во всех случаях контроль функции протеза на госпитальном этапе и перед выпиской из стационара осуществлялся посредством выполнения ЭхоКГ с определением пикового и среднедиастолического градиента давления на протезе, при этом ни у одного пациента пиковый градиент не превышал 6 мм рт.ст.

Все больные с имплантированными протезами в послеоперационном периоде получали антикоагулянтную терапию с целью профилактики тромбоэмболических осложнений. С первых часов после операции назначался гепарин в дозировке 180 – 300 ЕД/кг/сутки внутривенно дробно с четырехчасовыми интервалами между инъекциями. После перевода на самостоятельное дыхание и экстубации больные получали антикоагулянты непрямого действия (фенилин или варфарин)

перорально с индивидуальным подбором дозы препарата под контролем показателей коагулограммы (целевое значение индекса протромбина – 35-50% от нормы; МНО – 2,8-3,5). После подбора и стабилизации дозы антикоагулянта рекомендовался постоянный прием этих препаратов.

Все 32 (91,4%) пациента выжившие после операции были выписаны в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога по месту проживания. Среднее время пребывания в стационаре составило $24,2 \pm 5,9$ койко/дня.

ВЫВОДЫ

1. Риск радикальной хирургической коррекции полной формы АВК повышается при выраженной степени недостаточности общего АВ клапана, наличии дополнительных анатомических аномалий митрального компонента клапана (двойного МК, «парашютообразного» МК, гипоплазии и фиброзно-миксоматозных изменений створок) и наличии сопутствующих врожденных пороков сердца.
2. Среди показаний к первичному протезированию МК общего АВ клапана в нашей серии наиболее частыми оказались дополнительные АВ клапана и невозможность их пластического устранения (66,6%). Причиной возникновения недостаточности МК в отдаленном периоде после РК порока чаще всего также являются дополнительные аномалии клапанно - хордально папиллярного аппарата (52%).
3. Фактором риска госпитальной летальности при первичном протезировании МК является длительная и неэффективная попытка выполнения пластической операции, сопровождающаяся летальностью (16,6%).
4. Необходимость повторных операций на МК после радикальной коррекции полной формы АВК может быть обусловлена:

а) Необоснованно широким применением пластических методов реконструкции при тяжелой исходной патологии митрального компонента клапана; б) Хирургическими ошибками в виде неадекватно выполненной реконструкции митрального компонента клапана;

5. Повторные операции являются высокоэффективным методом хирургического лечения осложнений и сопровождаются минимальной летальностью (4,3%) непосредственно после выполнения операции.

6. При подборе адекватного размера протеза следует ориентироваться на такие показатели, как Z-score, отражающий отношение диаметра проходного отверстия митрального протеза к диаметру МК, соответствующему возрастной норме, а также соотношения диаметра протеза к массе и ППТ пациента.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Существенно снизить госпитальную летальность и улучшить отдаленные результаты РК полной формы АВК возможно путем применения индивидуального подхода с учетом всех его анатомических особенностей.

2. Для своевременного выявления ранних хирургических осложнений в виде клапанной недостаточности или стеноза целесообразно использовать интраоперационную ЭхоКГ.

3. Различие посадочного и внутреннего диаметров механических протезов требует обязательного дооперационного расчета параметров соответствия с целью оптимизации выбора протеза клапанов сердца.

4. В случае наличия тотальной недостаточности общего АВ клапана или дополнительных аномалий его митрального компонента методом выбора хирургической коррекции служит первичное протезирование МК.

5. При протезировании МК при полной форме АВК следует ориентироваться на ряд параметров, которые позволяют добиться

оптимальных результатов при выборе размера и типа имплантируемого протеза.

Этими параметрами являются: 1.Z-score, отражающего отношение диаметра проходного отверстия митрального протеза к диаметру МК в норме, который должен составлять от $-1,2$ до 0 ;

2.Отношение посадочного диаметра протеза к массе тела, которое должно быть равным или меньшим 2мм/кг ;

3.Отношение посадочного диаметра протеза к ППТ, которое должно быть равным или меньшим 40мм/м^2 .

Список опубликованных работ по теме диссертации

1. Бокерия Л.А. «Протезирование митрального клапана при полной форме атриовентрикулярного канала». / Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Белкина М.В., Рахмонов К.Х. // III съезд Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов стран центральной Азии - 2009г. - том 8, №6. С - 8.

2. Бокерия Л.А. «Результаты протезирования митрального клапана после радикальной коррекции общего открытого атриовентрикулярного канала». / Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Рахмонов К.Х., Ваулина Т.Н., Белкина М.В., Косенко А.И., Хальвани М.Ю. // Материалы XVII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН "Сердечно-сосудистые заболевания". - 2011г. - том 12, №6. - С. 7.

3. Бокерия Л.А. «Первичное протезирование митрального компонента общего атриовентрикулярного клапана у больных с полной формой атриовентрикулярного канала». / Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Рахмонов К.Х., Ваулина Т.Н., Белкина М.В., Косенко А.И., Хальвани М.Ю. // Материалы XVII Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН "Сердечно-сосудистые заболевания". - 2011г. - том 12, №6. - С. 12.

4. *Рахмонов К.Х.* «Протезирование митрального клапана сердце у детей с полной формы атриовентрикулярного канала». / Рахмонов К.Х. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН "Сердечно-сосудистые заболевания". - 2011г. - № 2. С. 21-26.
5. *Горбачевский С.В.* «Случай успешного одномоментного протезирования АВ клапанов при полной форме атриовентрикулярного канала». / Горбачевский С.В., Рахмонов К.Х., Ваулина Т.Н., Белкина М.В., Косенко А.И., Хальвани М.Ю. // Детские болезни сердца и сосудов - 2012 г. - № 2. - С. 49-51.
6. *Bokeria L.A.* «Mitral valve replacement in complete atrioventricular septal defect: choice of the prosthesis and risk factors». / Bokeria L.A., Gorbachevsky S.V., Makhachev O.A., Kim A.I., Rahmonov K.H., Fillipkina T.Y. // 60 th ESCVS International congress. - Moscow, Russia. - 20-22 May, 2011. - CP. 80.
7. *Бокерия Л.А.* «Протезирование митрального клапана при полной форме атриовентрикулярного канала. Влияния размеров протеза на результаты коррекции». / Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., Махачев О.А., Рахмонов К.Х., Филлипкина Т.Ю., Ваулина Т.Н., Кольцов Ю.А., Хальвани М.Ю. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2014г. - №4. - С.33-39.

Подписано в печать: 27.06.14
Тираж: 100 экз. Заказ № 1159
Отпечатано в типографии «Реглет»
г. Москва, Ленинградский проспект, д. 74
(495)790-47-77; www.reglet.ru