

На правах рукописи

МАХАЛИН Максим Вадимович

**ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ДИСФУНКЦИИ МИТРАЛЬНОГО
КЛАПАНА ПРИ СИНДРОМЕ БЛАНДА-УАЙТА-ГАРЛАНДА В
РАННЕМ ДЕТСКОМ ВОЗРАСТЕ**

/14.00.44. - сердечно-сосудистая хирургия/

АВТОРЕФЕРАТ

**диссертации на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук**

Москва – 2007 г.

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

Научный руководитель:

Академик РАМН

Лео Антонович Бокерия

Официальные оппоненты:

доктор медицинских наук, профессор **Селиваненко Вилор Тимофеевич**
руководитель отделения кардиохирургии Московского областного научно-исследовательского клинического института им. М.Ф. Владимирского, г. Москва.

доктор медицинских наук, профессор **Дземешкевич Сергей Леонидович**,
профессор отдела сердечно-сосудистой хирургии ФГУ Российского кардиологического научно-производственного комплекса Росздрава, г. Москва.

Ведущее учреждение – Российский Научный Центр Хирургии, РАМН

Защита диссертации состоится «___» _____ 2007 года в «___» 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 Научной Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Автореферат разослан «___» _____ 2007 г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета,

доктор медицинских наук

Динара Шавкатовна Газизова

Актуальность проблемы

На сегодняшний день проблема хирургического лечения дисфункции митрального клапана при синдроме Бланда-Уайта-Гарланда остается нерешенной. Необходимость в коррекции данной патологии при помощи реконструктивных операций либо в замене клапана на искусственный протез приводит к увеличению травматичности операции, а при отсутствии адекватного устранения недостаточности клапана благоприятный прогноз течения ближайшего и отдаленного послеоперационных периодов весьма сомнителен. Большинство хирургов в патогенезе митральной недостаточности выделяют ишемический компонент. Однако в этиологии развития митральной регургитации необходимо выделять два компонента эмбриологический и ишемический. Многочисленные публикации не отвечают на вопросы: каково морфо-функциональное состояние митрального клапана при данном ВПС, что является непосредственной причиной развития регургитации на клапане, как скоро развивается недостаточность левого атриовентрикулярного клапана? Нет однозначного мнения о том, стоит ли выполнять коррекцию клапана во время операции. Если стоит, то, что является показанием к выполнению вмешательства на нем. Вследствие незначительного количества научных трудов, посвященных данной патологии в сочетании с недостаточностью митрального клапана, в литературе отсутствует единый подход к хирургической коррекции порока у детей раннего возраста. В то же время, Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН располагает значительным опытом коррекции данной патологии у детей раннего возраста, который нуждается в анализе.

Цель и задачи исследования

Основной целью настоящего исследования явилась разработка тактики хирургического лечения недостаточности митрального клапана при коррекции синдрома Бланда-Уайта-Гарланда.

Для достижения поставленной цели решались следующие задачи:

1. Провести ретроспективный анализ исходного клинического состояния детей раннего возраста с поражением митрального клапана при синдроме Бланда-Уайта-Гарланда.
2. Оценить морфо–функциональное состояние митрального клапана у детей с синдромом Бланда-Уайта-Гарланда.
3. Определить показания к хирургическому вмешательству на митральном клапане при коррекции синдрома Бланда-Уайта-Гарланда.
4. Оценить результаты хирургического лечения синдрома Бланда-Уайта-Гарланда с исходным нарушением функции митрального клапана.

Научная новизна

Анализ результатов хирургической коррекции дисфункции митрального клапана при синдроме Бланда-Уайта-Гарланда в раннем детском возрасте в нашей стране ранее не проводился, что и определяет научную новизну исследования. Впервые произведена оценка морфо-функционального состояния митрального клапана при данной патологии, определены показания и разработана тактика хирургического лечения недостаточности митрального клапана. Проанализировано и оценено течение отдаленного периода, качество жизни пациентов после перенесенных операций, а также функциональное состояние митрального клапана после различных видов хирургических вмешательств.

Практическая ценность исследования

На основании полученных результатов определена оптимальная тактика хирургического лечения дисфункции митрального клапана при

синдроме Бланда-Уайта-Гарланда у пациентов раннего детского возраста. Предложены рекомендации, выполнение которых позволит оптимизировать тактику хирургического лечения данных пациентов, а так же уменьшить возникновения интра- и послеоперационных осложнений в ближайшем и отдаленном периодах наблюдений, и тем самым снизит риск выполнения радикальной коррекции в раннем детском возрасте.

Основные положения, выносимые на защиту

Дисфункция митрального клапана при синдроме Бланда-Уайта-Гарланда является одной из составляющих порока с крайне тяжелым течением и неблагоприятным прогнозом. Основным методом исследования для точной оценки морфо-функционального состояния митрального клапана является ЭХО-КГ исследование, а также данные, полученные при его интраоперационной ревизии.

У новорожденных и детей до 1 года развитие недостаточности обусловлено только эмбриологическим компонентом, единственным изменением со стороны клапана является резкая дилатация фиброзного кольца. Степень дилатации и влияние ее на запирательную функцию клапана необходимо оценивать во время операции. У детей старше 1 года к эмбриологическому компоненту присоединяется и ишемический компонент. В этом возрасте необходимо проводить ревизию митрального клапана в не зависимости от степени его недостаточности, для определения структуры, наиболее влияющую на неполную кооптацию створок. Выполнение многокомпонентной реконструкции клапана у детей, когда в патологический процесс вовлечены все структуры, не представляется целесообразной. Операцией выбора в данном случае является замена его на искусственный протез.

Использование вспомогательных систем кровообращения (обходы сердца, ВАБКП, ЭКМО) является важным дополнением в лечении

данного контингента больных пациентов как в до, так и в послеоперационном периоде. Использование данных систем значительно улучшает послеоперационные результаты.

Реализация результатов исследования

Научные положения и практические рекомендации, сформулированные в диссертации, внедрены в клиническую практику и применяются в отделениях: неотложной хирургии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста; хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей старшего возраста; хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста; экстренной хирургии новорожденных и детей 1-ого года жизни; интервенционной кардиологии недоношенных и детей 1-ого года жизни с ВПС; хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Результаты настоящего исследования могут быть использованы в клинической практике кардиохирургических и кардиологических центров Российской Федерации.

Апробация работы

Материалы диссертации доложены и обсуждены 21 декабря 2006 года на объединенной конференции отделений неотложной хирургии врожденных пороков сердца у детей раннего возраста; хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей старшего возраста; хирургического лечения врожденных пороков сердца у детей раннего возраста; экстренной хирургии новорожденных и детей 1-ого года жизни; интервенционной кардиологии недоношенных и детей 1-ого года жизни с ВПС; хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. По теме диссертации опубликовано 8 печатных работ, из них две в центральной печати.

Объём и структура работы

Диссертация написана на русском языке, состоит из введения, 5 глав, обсуждения, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 22 отечественных и 96 зарубежных источников.

Работа изложена на 143 страницах машинописного текста, содержит 25 рисунков и 26 таблиц.

Основное содержание работы

В введении обоснована актуальность темы диссертационной работы, сформулированы цель и задачи исследования.

В первой главе представлен обзор отечественной и зарубежной литературы, в которой дана полная информация о состоянии вопроса, подробно изложена эмбриология развития порока, нормальная анатомия митрального клапана, патогенез развития митральной недостаточности при синдроме Бланда-Уайта-Гарланда, особенности гемодинамики при данном пороке, виды хирургического лечения недостаточности митрального клапана при помощи различных реконструктивных операций или замене его на искусственный клапан.

Во второй главе подробно представлена общая характеристика материала и все методы исследования, которые были применены в настоящей работе.

В третьей главе подробно изучено морфо-функциональное состояние митрального клапана до операции, дана оценка функциональному состоянию левого желудочка, сформулированы показания к выполнению различных хирургических вмешательств на клапане, освещены технические особенности при выполнении реконструктивных операций и при протезировании митрального клапана.

В четвертой главе проанализированы причины смерти пациентов в ближайшем послеоперационном периоде, а так же проведена оценка

течения ближайшего послеоперационного периода у выживших пациентов. Подробно рассмотрен весь спектр не смертельных осложнений и дополнительных хирургических манипуляций, выполненных в ближайшие сроки после коррекции.

В пятой главе приведены данные обследования пациентов в отдаленные сроки после операции, а так же причины госпитализации двух детей в стационар и выполнению повторного хирургического вмешательства на клапане.

При обсуждении результатов производится сопоставление полученных при исследовании результатов пациентов с коррекцией дисфункции митрального клапана и контрольной группы, а так же с данными зарубежных и отечественных авторов. Дискутируются вопросы о возможности использования различных хирургических методик коррекции митральной недостаточности в зависимости от морфо-функционального состояния митрального клапана, выраженности регургитации на нем и возраста пациента. На основании проведенного анализа обосновывается целесообразность использования пластических операций в возрасте до одного года и протезирование клапана в более старшем возрасте.

В выводах и практических рекомендациях изложены основные положения работы, а также возможности их использования в кардиохирургической практике.

Методы исследования и клиническая характеристика больных.

За период с января 1996 года по ноябрь 2006 года в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН было прооперированно 17 пациентов, которым была выполнена радикальная коррекция порока с одномоментной коррекцией дисфункции митрального клапана. Возраст больных составил в среднем $3,1 \pm 2,6$ года. Из них 7 (41.2 %) пациентов были мужского и 10 (58.8 %) – женского пола. В контрольную группу мы включили 21 пациента с

аномальным отхождением левой коронарной артерии от легочной артерии, которым за тот же период времени выполнялась операция по восстановлению двухкоронарной системы кровоснабжения миокарда, однако вмешательство на митральном клапане не проводилось. Из них 6 пациентов были мужского и 15 – женского пола, средний возраст составил $8,7 \pm 5,8$ месяцев. Только четыре пациента относились к раннему детскому возрасту, остальные – дети первого года жизни.

Всем больным исходно произведено стандартное общеклиническое обследование по программе, включающей физикальное обследование, электрокардиографию, рентгенографию грудной клетки, эхокардиографию. Общее состояние пациентов в обеих группах оценивалось как тяжелое и крайне тяжелое.

Основной метод, который использовался нами для оценки морфо-функционального состояния МК, являлось ЭХО-КГ исследование. Отдельно изучались размер фиброзного кольца, характер поражения створок, нарушение хордально-папиллярного аппарата, степень регургитации, оцениваемой в крестах. В основной группе исследуемых у 2 пациентов (11,8%) дилатация фиброзного кольца было единственным патологическим изменением со стороны митрального клапана. Все остальные структуры оставались патологически не измененными. В 11 случаях дилатация фиброзного кольца была значительной (в 1.5-2.0 раза больше физиологической нормы).

В таблице № 1 представлены морфологические изменения в митральном клапане и подклапанных структурах по данным ЭХО-КГ исследования. Изолированное патологическое изменение в одной структуре митрального клапана нами выявлено только в двух случаях (11,8%) которое выражалось в дилатации фиброзного кольца. Во всех остальных случаях морфологическим изменениям были подвергнуты две и более структуры.

Таблица №1.

Морфологические изменения в митральном клапане и подклапанных структурах по данным ЭХО-КГ у пациентов с хирургическими вмешательствами на митральном клапане.

Патологические изменения в структурах митрального клапана		Пациенты до 1 года (n=4)	Пациенты от 1 до 3 лет (n=8)	Пациенты старше 3 лет (n=5)
Передняя створка МК	уплотнение	2 (11,8 %)	7 (41,3 %)	4 (23,6 %)
	увеличенная («лопатообразная»)	0	3 (17,7 %)	1 (5,9 %)
	наличие фиброза	0	4 (23,6 %)	3 (17,7 %)
	наличие миксоматоза	2 (11,8 %)	3 (17,7 %)	1(5,9 %)
Задняя створка МК	укорочена	0	5 (29,5 %)	3 (17,7 %)
	гипоплазирована	2 (11,8 %)	0	0
	наличие фиброза	0	2 (11,8 %)	3 (17,7 %)
	наличие миксоматоза	2 (11,8 %)	0	0
Папиллярные мышцы	уплотнение	1 (5,9 %)	6 (35,4 %)	3 (17,7 %)
	гипертрофия	1 (5,9 %)	2 (11,8 %)	1 (5,9 %)
	фиброз	1 (5,9 %)	6 (35,4 %)	3 (17,7 %)
Патологические изменения в хордах	удлинение	0	5 (29,5 %)	2 (11,8 %)
	укорочение	1 (5,9 %)	3 (17,7 %)	1 (5,9 %)
	частичный отрыв хорд	0	0	1 (5,9 %)
	фиброз	1 (5,9 %)	6 (35,4 %)	2 (11,8 %)

Стоит отметить, что у двух детей в возрасте до 1 года передняя и задняя створки клапана были интактны. Что касается других пациентов, то у каждого имело место хотя бы одно патологическое изменение в створках. У

детей в возрасте старше трех лет изменения в створках имело более выраженный характер. При наличии фиброза и фиброэластоза, в патологический процесс были вовлечены все структуры митрального клапана. При оценке степени регургитации, которая оценивалась в крестах, было выявлено, что у детей первого года жизни митральная недостаточность была минимальная или средняя. Это выражалось в недостаточности митрального клапана 1 – 2 +. У детей раннего возраста, а также у пациентов старше трех лет, имела место выраженная регургитация до 3 – 3.5 +, причем у 8 пациентов наблюдалась тотальная недостаточность митрального клапана до 4 +. Для определения сократительной способности миокарда левого желудочка определялась его фракция выброса. У 9 пациентов (52,8%) она составляла от 20 до 30 %, у 5 (29,5%) – менее 50 %, у 3 пациентов (17,7%) она составляла от 50 до 68 %.

У пациентов контрольной группы, все структуры клапана оценивались по идентичной методике, как и в основной группе пациентов. Дилатация фиброзного кольца митрального клапана была отмечена у всех детей, причем в 12 случаях (57,1%) она превышала физиологическую норму в 1.5 – 2 раза. У 4 пациентов это было единственным патологическим изменением в клапане, все остальные структуры были интактны. Данные о морфофункциональном состоянии митрального клапана и подклапанных структур в контрольной группе пациентов по данным ЭХО-КГ исследования представлены в таблице №2. Следует отметить, что в контрольной группе пациентов данные патологические изменения носили менее выраженный характер, чем в группе с коррекцией митральной недостаточности. Минимальная регургитация (1–1.5+) отмечалась у 6 пациентов (28,6%), средняя (2–2.5+) – у 10 человек (47,6%) и выраженная (3+) – в 5 случаях (23,8%). Тотальная недостаточность клапана не была выявлена ни в одном случае. При морфологических изменениях в двух и более структурах клапана, выявить основную причину развития митральной регургитации на нем не представлялось возможным.

Таблица №2.

Морфологические изменения в митральном клапане и подклапанных структурах по данным ЭХО-КГ у пациентов контрольной группы.

Патологические изменения в структурах митрального клапана		Пациенты до 1 года (n=17)	Пациенты от 1 до 3 лет (n=4)
Передняя створка МК	уплотнение	3 (14,3%)	2 (9,5 %)
	пролапс	2 (9,5%)	1 (4,8 %)
	диастаз	4 (19,0%)	1 (4,8 %)
	наличие фиброза	3 (14,3 %)	2 (9,5 %)
	наличие миксоматоза	0	0
Задняя створка МК	укорочена	2 (9,5 %)	1 (4,8 %)
	гипоплазирована	0	0
	наличие фиброза	0	0
	наличие миксоматоза	0	0
Папиллярные мышцы	уплотнение	1 (4,8 %)	1 (4,8 %)
	гипертрофия	5 (5,9 %)	2 (9,5 %)
	фиброз	1 (4,8 %)	1 (4,8 %)
Патологические изменения в хордах	удлинение	4 (19,0 %)	3 (14,3 %)
	укорочение	2 (9,5 %)	1 (4,8 %)
	частичный отрыв хорд	0	0
	фиброз	0	1 (4,8 %)

Для определения сократительной способности миокарда левого желудочка определялась его фракция выброса. У 6 пациентов (28,6 %) она составляла до 30% (у 1 ребенка ФВ ЛЖ составила 15%), у 8 (38,0%) – до 40 %, у 6

пациентов (28,6%) она составляла от 40 до 50 %. Только в одном случае (4,8%) ФВ ЛЖ была больше 50 % (она равнялась 59%). Данные о наличии недостаточности левого атриовентрикулярного клапана представлены в таблице №3.

Многокомпонентное поражение клапана, когда в патологический процесс вовлечены все структуры, наблюдалось в 11 (64,7 %) случаях, причем в 6 из них (35,4 %) отмечался выраженный фиброэластоз миокарда левого желудочка с переходом на папиллярные мышцы. Данное состояние оценивалось нами как критическая недостаточность левого атриовентрикулярного клапана, что являлось показанием к его протезированию.

Таблица № 3.

Степень выраженности митральной недостаточности у пациентов обеих групп до операции по данным ЭХО-КГ.

Недостаточность митрального клапана	Количество пациентов	
	Основная группа	Контрольная группа
1 +	2	6
2 +	2	10
3 +	5	5
4 +	8	0
Всего	17	21

Для выполнения хирургического вмешательства на митральном клапане мы использовали следующие показания:

1. III – IV градация по классификации Somerville J.
2. кардиомегалия 2 – 3 степени
3. наличие регургитации на клапане 2 + и более
4. дилатация фиброзного кольца в 1.5 раза превышающая физиологическую норму для конкретного пациента.

5. наличие морфологических изменений хотя бы в одной структуре клапана (створки, хорды, папиллярные мышцы).

6. увеличение конечно – диастолического объема левого желудочка более чем в два раза по отношению к возрастной норме.

7. наличие фиброзно измененных структур митрального клапана по данным ЭХО-КГ.

Коррекция митральной недостаточности осуществлялась хирургическим путем одномоментно с коррекцией основного порока. Все операции выполнялись по стандартной методике в условиях искусственного кровообращения и гипотермии. Защита миокарда осуществлялась с помощью кардиopleгического раствора Custodiol. Время искусственного кровообращения составило $197,0 \pm 83,5$ минут, время пережатия аорты $107,0 \pm 20,6$ минут. Наружное охлаждение сердца производили, заполняя полость перикарда крошкovidной массой льда.

Коррекция дисфункции митрального клапана осуществлялась с использованием следующих операций:

1. пластика митрального клапана по Reed–в 3 случаях (17,7%);
2. шовная пластика–в 3 случаях (17,7%);
3. плоскостная резекция задней створки с иссечением отдельных хорд–в 1 случае (5,9%);
4. протезирование митрального клапана–в 10 случаях (64,7%).

Окончательное решение о виде реконструктивной операции, которую необходимо применить в каждом конкретном случае, хирург принимал после интраоперационной оценки функционального состояния клапана. Адекватной считали коррекцию МН, когда при проведении гидравлической пробы, запирающая функция клапана была удовлетворительной, либо отмечалась незначительная струя регургитации в центральной части клапана. Она была вызвана неполной кооптацией створок, вследствие их краевого утолщения. При замене

клапана на искусственный протез, оценивалась работа запирающего элемента, отсутствие парапротезных фистул и при отключении ИК давление в ЛП не должно превышать 10-12 мм Hg при системном АД 80-100 мм Hg.

Результаты и обсуждение.

В ближайшем послеоперационном периоде погибло 5 пациентов, что составило 29,5% от пациентов с коррекцией митральной недостаточности. Проведя анализ гибели пациентов, мы пришли к выводу, что причиной смерти явилась сердечная недостаточность, которая была обусловлена исходно тяжелым состоянием детей до операции, большим объемом хирургического вмешательства, длительным искусственным кровообращением (время искусственного кровообращения составило $280,6 \pm 54,2$ минуты). В контрольной группе пациентов в ближайшем послеоперационном периоде умерло 10 человек (госпитальная летальность составила 47,6%). Причиной смерти явились: острая сердечная недостаточность в 8 случаях, из них в 2 случаях - вследствие массивного проффузного кровотечения, а в одном – из-за развития постинфарктной аневризмы ЛЖ; острая коронарная недостаточность у 2 пациентов (непосредственной причиной смерти явились нарушения ритма). В таблице №4 представлены все не смертельные осложнения, которые наблюдались у пациентов обеих групп в раннем послеоперационном периоде. В одном случае был использован метод внутриаортальной баллонной контрпульсации (ВАБКП) в режиме 1:3, который в последующем был успешно отключен. Основным методом оценивающим адекватность коррекции в послеоперационном периоде и при выписке являлось ЭХО-КГ исследование. Отмечается достоверно значимое уменьшение параметров левого желудочка (КДР, КСО, КДО). И при выписке они достигают значений, соответствующих возрастным физиологическим нормам.

Также достоверно увеличение фракции выброса левого желудочка по сравнению с дооперационными показателями. При оценке запирающей функции митрального клапана после пластических операций, какой-либо взаимосвязи, между видом клапансохраняющей операции и остаточной регургитации на нем мы не выявили. В 2 случаях (11.1%) после операции по методу Рида и шовной вальвулопластики митрального клапана недостаточность на нем составила 1 +, при исходной регургитации 2.5 + и 3+ соответственно. В остальных, коаптация створок была не полной, что приводило к недостаточности 2 – 3 + в послеоперационном периоде. При оценке протеза - функция запирающего элемента удовлетворительная, отсутствие парапротезных фистул. Градиент на протезе был незначительным и составлял 7.3 ± 0.9 мм Нг (средний) и 3.2 ± 0.4 мм Нг (пиковый). При выписке данные показатели незначительно уменьшались и составляли 6.5 ± 0.2 мм Нг и 2.9 ± 0.5 мм Нг соответственно.

Течение раннего послеоперационного периода в контрольной группе прослежено у 11 пациентов (52,4%). При анализе состояния пациентов мы учитывали те же показатели, что и в основной группе. В ближайшем послеоперационном периоде отмечается достоверно значимое уменьшение параметров левого желудочка (КДР, КСО, КДО). И при выписке они достигают значений, соответствующих возрастным физиологическим нормам. Достоверного увеличения фракции выброса левого желудочка по сравнению с дооперационными показателями нами получены не были. При оценке запирающей функции митрального клапана в раннем послеоперационном периоде отмечалась регургитация различной степени выраженности. Только у двух пациентов регургитация на клапане уменьшилась по сравнению с исходной (возраст детей составил 4 и 5 месяцев соответственно). У остальных –

недостаточность клапана осталась на том же уровне, а у 1 ребенка увеличилась по сравнению с исходной (с 1.5 + до 2-2.5 +).

Таблица №4.

Осложнения в раннем послеоперационном периоде.

№	Виды осложнений	Количество осложнений в основной группе	%	Количество осложнений в контрольной группе	%
1	Сердечная недостаточность				
	А. Гидроторакс	4	23,5	5	23,8
	Б. Гидроперикард	2	11,7	1	4,8
2	Дыхательная недостаточность А. Пневмония	6	35,2	6	28,6
3	Нарушения ритма				
	А. AV – блокада III степени	1	5,8		
	Б. Пароксизмальная, узловая тахикардия	1	5,8	2	9,5
4	Неврологические нарушения А. Циркуляторная энцефалопатия	1	5,8	1	4,8

В отдаленном периоде наблюдения нами обследовано 83,3% от всех выживших детей. Среди обследуемых пациентов четыре человека были после реконструктивных операций, шесть – после протезирования. Средний возраст составил $5,0 \pm 1,2$ года, средняя масса тела $21,0 \pm 2,3$ кг. Сроки после перенесенной операции составили от 6 месяцев до 6 лет, в среднем $3,2 \pm 1,7$ года. На основании результатов непосредственного обследования пациентов в НЦССХ им.А.Н.Бакулева произведена оценка их клинико-функционального состояния и адекватность коррекции дисфункции клапана. У большинства пациентов сердечно-сосудистая система адаптировалась к новым условиям гемодинамики. При оценке левого желудочка отмечается уменьшение его размера и объема, сохраняется хорошая сократительная функция. При оценке морфо-функционального состояния митрального клапана после реконструктивных операций в 2 случаях (20%) передняя и задняя створки были не изменены, в одном (10%) – имело место их краевое уплотнение и утолщение, за счет выраженной остаточной регургитации. У одного исследуемого (10%) были обнаружены патологические изменения обеих створок в виде их уплотнения, фиброзного поражения, наличие вегетаций на передней створке и укорочение задней. При оценке хордально-папиллярного аппарата было выявлено укорочение и уплотнение хорд в 3 случаях (30%), фиброзно измененные папиллярные мышцы у двух пациентов (20%), выраженная гипертрофия обеих групп папиллярных мышц у одного обследуемого (10%). Размеры фиброзного кольца варьировались от 19 до 28 см, и только у одного ребенка диаметр фиброзного кольца соответствовал возрастным нормам, степень регургитации была минимальна (до 1+). У других – дилатация фиброзного кольца была гемодинамически значима, регургитация на клапане составляла от 2-2.5+. Пиковый градиент на клапане не превышал 7 мм НГ. При исследовании протеза, функция запирающего

элемента удовлетворительная. Наличие парапротезных фистул не было выявлено ни в одном случае. Пиковый градиент на протезе составлял 12-13 мм НГ, средний – 5-6 мм НГ. У одного пациента (10%) отмечается повышенный градиент на клапане. Пиковый градиент на протезе составил 18 мм НГ, средний – 13 мм НГ, что свидетельствует об умеренном стенозе протеза. Из особенностей следует отметить, что у двух пациентов (20%) выявлен фиброз миокарда по задней стенке левого желудочка. У 2 пациентов за этот период наблюдались признаки выраженной сердечной недостаточности в виде: одышки, тахикардии, гепатомегалии и выраженных отеков на нижних конечностях. Это связано с неадекватным подбором терапии по месту жительства и не соблюдения приемов лекарственных препаратов по вине родителей. Они относились к 3 и 4 градации по классификации Somerville J. Через год оба пациента поступили на повторное лечение в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. В одном случае правильно подобранная терапия помогла стабилизировать состояние ребенка, что на фоне положительной динамики позволило выписать его домой. В другом – быстро прогрессирующая недостаточность митрального клапана явилась причиной повторной операции, которая заключалась в замене клапана на искусственный протез. Не смотря на то, что у 3 детей (42,9%) среди тех, кому выполнялись реконструктивные операции на митральном клапане, в отдаленном послеоперационном периоде отмечается наличие остаточной регургитации до 2-2,5 +, у одного (14,2%) – недостаточность до 1+, мы позволили себе определить эффект операции у данной категории больных как хороший. Длительный срок после операции и отсутствие отрицательной динамики как в общем состоянии пациентов, так и в функциональном состоянии клапана, позволяют сделать вывод о правильности выбора тактики хирургического лечения. В случае, когда несостоятельность клапана, вследствие грубых морфологических

изменений, привела к повторной операции, эффект операции считался неудовлетворительным.

Из пациентов контрольной группы в отдаленном периоде нами обследовано 7 человек (63,6%), выживших после перенесенной операции. Средний возраст составил $3,9 \pm 1,2$ года, средняя масса тела $18,2 \pm 4,8$ кг. Сроки после перенесенной операции составили от 1,5 до 5 лет, в среднем $2,8 \pm 0,7$ года. Морфо – функциональное состояние митрального клапана исследовалось также как и в основной группе. Во всех случаях передняя и задняя створки были изменены. В трех случаях (14,3%) – имело место краевое уплотнение и утолщение, за счет их фиброзного поражения. У двух исследуемых (9,5%) был обнаружен пролапс передней створки, а у одного – диастаз створок в области передней комиссуры. При оценке хордально-папиллярного аппарата было выявлено укорочение и уплотнение хорд в 3 случаях (14,3%), удлинение хорд – в 5 (23,8%), фиброзно измененные папиллярные мышцы у двух пациентов (9,5%), выраженная гипертрофия обеих групп папиллярных мышц у трех обследуемых (14,3%). Степень регургитации на митральном клапане составила у одного пациента 1 +, у трех пациентов 1.5 – 2.0 + (14,3%), у трех детей – до 3 + (14,3%).

На основании проведенного анализа были сформулированы следующие выводы.

ВЫВОДЫ

1. Дисфункция митрального клапана при синдроме Бланда-Уайта-Гарланда является неотъемлемой частью данного ВПС, характеризующийся неблагоприятным течением уже в периоды новорожденности и младенчества с крайне сомнительным прогнозом при естественном течении. Исходное состояние таких пациентов крайне тяжелое.

2. Для порока характерно наличие выраженных морфологических изменений в клапане уже с рождения. В 100 % случаях отмечается дилатация фиброзного кольца различной степени выраженности, которая влияет на развитие регургитации. С течением времени патологический процесс захватывает все его структуры, что приводит к его тотальной недостаточности.

3. Показанием для хирургического вмешательства на митральном клапане являются: III – IV градация по классификации Somerville J., кардиомегалия 2 – 3 степени, наличие регургитации на клапане 2 + и более, дилатация фиброзного кольца в 1.5 раза превышающая физиологическую норму для конкретного пациента, наличие морфологических изменений хотя бы в одной структуре клапана (створки, хорды, папиллярные мышцы), увеличение конечно – диастолического объема левого желудочка более чем в два раза по отношению к возрастной норме, наличие фиброзно измененных структур митрального клапана по данным ЭХО-КГ.

4. У новорожденных и детей первого года жизни операцией выбора является аннулопластика по Reed или ее модификации. В более старшем возрасте использование шовной пластики митрального клапана с резекцией отдельных хорд приводит к хорошей функции клапана в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде. В том случае, когда в патологический процесс вовлечены все структуры клапана и возникает необходимость в многокомпонентной реконструкции, операцией выбора считается замена клапана на искусственный протез.

5. Госпитальная летальность у пациентов с хирургической коррекцией дисфункции митрального клапана во время операции составляет 29.5 %, без вмешательства на клапане – 47.6 %.

6. Пациенты после реконструктивных операций в отдаленном периоде чувствуют себя хорошо, однако они являются потенциальными

кандидатами на протезирование клапана в более поздние сроки, вследствие развития на нем тотальной недостаточности. Пациенты после протезирования МК нуждаются в динамическом наблюдении и репротезировании, вследствие «перероста» искусственного клапана.

7. У пациентов, без вмешательства на клапане, в отдаленные сроки после операции митральная недостаточность со временем прогрессирует, морфологические изменения в клапане имеют более выраженный характер.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Основным методом диагностики нарушения функции митрального клапана и определения функционального состояния его структур является ЭХО-КГ исследование.

2. Интраоперационная ревизия клапана необходима во всех случаях, даже если значимой регургитации на клапане не отмечается по данным ЭХО-КГ исследования.

3. Выбор метода хирургической коррекции дисфункции митрального клапана строго индивидуален и зависит от того, какие структуры подвержены морфологическим изменениям.

4. Если в патологический процесс вовлечены все структуры клапана, многокомпонентная реконструкция не дает хороших результатов. В данном случае необходимо выполнять протезирование.

5. Использование вспомогательных систем кровообращения (обходы сердца, ВАБКП, ЭКМО) является важным дополнением в лечении данного контингента больных пациентов как в до, так и в послеоперационном периоде. Использование данных систем значительно улучшает послеоперационные результаты.

Список опубликованных работ по теме диссертации.

1. Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, Г.Д. Бокерия, М.В. Махалин, В.В. Плахова «Хирургическая коррекция митральной

недостаточности при синдроме Бланда – Уайта - Гарланда у пациентов раннего детского возраста» // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Сердечно - сосудистые заболевания». Материалы VIII ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. - 2004. - Том 5. - №5. - Стр. 9.

2. Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, Г.Д. Бокерия, В.В. Плахова, М.В. Махалин, М.Р. Тагаев «Арсенал методов хирургического лечения синдрома Бланда – Уайта - Гарланда» // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Сердечно - сосудистые заболевания». Материалы IX ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. - 2005. - том 6. - № 3. - Стр. 6.

3. М.В. Махалин «Хирургическое лечение ишемической дисфункции митрального клапана при синдроме Бланда – Уайта - Гарланда» // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Сердечно - сосудистые заболевания». Материалы IX ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. - 2005. - том 6. - № 3. - Стр. 229.

4. Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, М.В. Махалин, В.В. Плахова «Синдром Бланда – Уайта - Гарланда – современные подходы к хирургическому лечению» // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Сердечно - сосудистые заболевания». Материалы X ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. - 2006. - том 7. - № 3. - Стр. 8.

5. Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, М.В. Махалин, И.В. Арнаутова, И.В. Василевская «Результаты коррекции митральной недостаточности при хирургическом лечении синдрома Бланда – Уайта - Гарланда в раннем детском возрасте» // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева,

РАМН «Сердечно - сосудистые заболевания». Материалы X ежегодной сессии НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых. - 2006. - том 7. - № 3. - Стр. 12.

6. Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов, И.В. Арнаутова, М.В. Махалин «Опыт хирургического лечения ишемической дисфункции митрального клапана при синдроме Бланда – Уайта - Гарланда у детей раннего возраста » // «Детские болезни сердца и сосудов». - 2005. - № 1. - Стр. 29-34.

7. К.В. Шаталов, М.В. Махалин, И.В. Арнаутова «Хирургическое лечение митральной недостаточности при аномальном отхождении левой коронарной артерии от легочной артерии у детей» // «Сердечно-сосудистая хирургия». - 2005. - № 1. - Стр. 3-20.

8. Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, К.В. Шаталов, А.И. Ким, И.В. Арнаутова, М.В. Махалин, И.В. Василевская, Г.Д. Бокерия В.В. Плахова, М.Р. Тагаев «Эволюция подходов к хирургическому лечению аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии (30-летний опыт коррекции порока)» // Бюллетень НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». Материалы X Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. -2004. –Том 5. -№11. –Стр. 9.