

## ВРОЖДЕННЫЙ НАДКЛАПАННЫЙ СТЕНОЗ АОРТЫ: РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

Репин Олег, доктор медицины, Манюк Ливиу, Корча Василе, доктор медицины,  
Кептанару Эдуард, Стрымбопол Панфилий, Фрунзе Думитру, Малыга Оксана,  
доктор медицины

Отделение Врожденных Пороков Сердца,  
Республиканская Клиническая Больница, Кишинэу

*olegrepin@yahoo.com, tel.02240-36-41*

### Резюме

**Цель.** Надклапанный стеноз аорты (НСА) – это вариант комплексной аномалии корня аорты. С целью восстановления геометрии, а также сохранения функции аортального клапана были предложены техники симметричной пластики двух- и трех синусов аорты. С целью изучения влияния типа операции на результаты лечения был произведен ретроспективный анализ больных оперированных с 1992 по 2012 гг. **Материал и методы** отделения ВПС РКБ, были прооперированы 16 пациентов с НСА в возрасте от 1.5 до 19 лет. Синдром Williams встретился у 10 из них. Двоим была произведена резекция коарктации аорты. Операция с расширением одного синуса была произведена 10 пациентам, двух синусов – 6. **Результаты.** Летальных случаев в ближайшем и отдаленном периоде не было. Дооперационный градиент систолического давления на уровне стеноза составил в среднем  $82.6 \pm 17$  mmHg (50 – 145 mmHg). В послеоперационном периоде градиент составил  $14.6 \pm 7$  рт.ст. (8 – 30мм рт.ст.) и сохранялся стабильно в отдаленные сроки после операции. Двое больных были прооперированы по поводу коарктации аорты. Существенных отличий в послеоперационных градиентах в зависимости от вида пластики не было. **Выводы.** По результатам нашего исследования удовлетворительные непосредственные и отдаленные результаты могут быть получены вне зависимости от использования методики операции с расширением одного или двух коронарных синусов. Выбор материала для заплаты не отражается на отдаленных результатах хирургического лечения.

### Summary. Congenital supra-avalvular aortic stenosis: surgical outcomes

**Objective:** supra-avalvular aortic stenosis (SAS) is known to involve the whole aortic root. Some surgeons have therefore changed their approach from relief of obstruction using a single-patch to symmetric reconstruction with two-or three-patch technique. The advantages are: preserved long-term aortic valve function and allowance for growth. This is unproven. We compare growth and aortic root geometry in patients who have undergone relief of SAS using either single- or inverted bifurcated patch plasty technique. **Methods:** Sixteen patients (7 male, 9 female, mean age of 8.25 years, range 1-19) underwent surgery for SAS were included in this retrospective analysis. Ten patients had features of Williams syndrome. Two patients had other concomitant procedures. A single patch was inserted into the longitudinal incision, which passed across the stenosis into the non-coronary sinus in 10. A Doty technique was used in 6 patients. Changes in aortic root following repair were documented in patients using echocardiography, aortography. **Results:** There were no operative deaths. The mean preoperative gradient was  $82.6 \pm 17$  mmHg (range 50 – 145 mmHg), which decreased to  $14.6 \pm 7$  mmHg (range 8-30 mmHg) early postoperatively. There was no significant difference in the incidence of postoperative aortic regurgitation or gradient across the repair between two techniques according to the echocardiograms and catheterization findings. **Conclusion:** According to our study, we cannot demonstrate any benefit in reconstructing the whole aortic root for SAS. Good surgical outcome of congenital SVAS can be achieved with the appropriate method of treatment in patients with both: single- and multiple-sinus reconstruction. The choice of material for the patch does not affect the long-term results of surgical treatment.

**Key words:** supra-avalvar aortic stenosis, left ventricular outflow tract obstruction, surgical procedures

### Rezumat. Stenoza aortică supra-avalvulară congenitală: rezultatele tratamentului chirurgical

**Scopul studiului** constă în evaluarea comparativă a diverselor tactici și metode de corecție chirurgicală a stenozei aortice supra-avalvulare congenitale și elaborarea algoritmului optimal de tratament al acestor bolnavi. **Material și metode.** În lotul de bolnavi cu Stenoza aortică supra-avalvulară congenitală, operați în Centrul de Chirurgie a Inimii pe parcursul anilor 1992-2012, au fost incluși 16 pacienți cu vârsta variabilă de la 1,5 până la 19 ani. Sindromul Williams a fost diagnosticat la 10 pacienți. Metoda de plastie cu lărgirea unui sinus Valsalvae a fost folosită în 10 cazuri, tehnica de plastie după Doty la 6 pacienți. **Rezultate:** la etapa postoperatorie precoce și tardivă nu s-au determinat cazuri letale. Gradientul presional sistolic la nivelul stenozei preoperator a variat între 50 – 145 mm Hg (media 82,6-17mmHg), în perioada postoperatorie a variat între 8-30mmHg (media 14,6-7 mm Hg), fără modificări semnificative pe parcursul supraviețuirii. Concomitent cu plastia de lărgire a aortei ascendente la 2 pacienți s-a efectuat și plastia coarctăției aortice. **Concluzii:** Operațiile plastice în cazul stenozei aortice supra-avalvulare congenitale sunt efective, durabile în timp, având ca consecință lichidarea completă a obstrucției aortice supra-avalvulare indiferent de metoda de plastie folosită și reduc necesitatea protezării aortei ascendente practic la zero.

Надклапанный стеноз аорты (НСА) – это вариант комплексной аномалии с поражением преимущественно артерий эластического типа. **Частота:** составляет 0.05% от всех врожденных пороков сердца. Он является наименее частой формой обструкции выводного отдела левого желудочка (ВОЛЖ), и наблюдается 5-8% больных с фиксированной формой обструкции или 1/20,000 до 1/50,000 по данным Duba et al. 2002 [3]. Данное поражение возникает в 3-х формах: а) в рамках синдрома Williams; б) как спорадическая форма; в) как генетическая семейная форма с аутосомно-доминантной передачей.



Рис.1. Больной с синдромом Williams («лицо эльфа»)

НСА часто является следствием мутации гена 7q11.23, особенно в сочетании с синдромом Williams Рис. 1. Мелкие (мышечные) артерии содержат существенно меньшие пропорции эластина по сравнению с магистральными артериями, которые должны «демпфировать» кинетическую энергию сердечного выброса. Дефицит эластичности магистральных артерий приводит к увеличению ударного стресса и вторичной пролиферации гладкомышечных клеток и отложению коллагена, а также к утолщению их интимы. Изменения могут не ограничиваться надклапанной зоной, а распространяться на дугу и нисходящую грудную аорту. Другие магистральные артерии включают выводной отдел правого желудочка легочные артерии. Клинически значимая сердечнососудистая патология встречается в 53 – 80% случаев у больных с синдромом Williams.

Анатомические варианты: 1. Наружное сужение в виде «песочных часов» дистальнее устьев коронарных артерий – 50-70% больных; 2. Фиброзная диафрагма, расположенная дистальнее устьев коронарных артерий – 25%; 3. Диффузное сужение всей восходящей аорты, возможно с переходом на дугу аорты.

Соответственно, в случае поражения коронар-

ных артерий, могут встречаться 3 анатомических варианта:

1. Сужение устья левой коронарной артерии.
2. Обструкция устьев коронарных артерий вследствие фиксации створок к надклапанной мембране.
3. Диффузное сужение левой коронарной артерии.

Таблица 1

**Определение степени стеноза**

Степень стеноза	Систолический градиент (mm Hg)
I (умеренный)	< 40
II (средний)	40-80
III (выраженный)	80-120
IV (критический)	> 120

**Патофизиология:** Устья коронарных артерий, расположенные проксимальнее места сужения, имеют такое же систолическое давление, как и в левом желудочке. Соответственно, они, подвергаясь гемодинамическому стрессу, дилатируются, происходит гиперплазия интимы, предрасполагая к раннему развитию атеросклеротических бляшек. Гемодинамические последствия таких изменений в коронарных артериях проявляются тем, что, несмотря на увеличение систолического давления в них, существенно снижается диастолический коронарный кровоток, который является определяющим в развитии ишемии миокарда. Концентрическая гипертрофия левого желудочка, вызванная НСА, усугубляет ишемию миокарда.

**Естественное течение:** Внезапная смерть при НСА встречается чаще, чем при других формах обструкции ВОЛЖ, особенно у больных с синдромом Вильямса и периферическими стенозами легочных артерий. Более тяжелое течение данной патологии определяется сочетанием аортального стеноза и поражения коронарных артерий. По данным Burch et al. [12] около 5% больных нуждаются в пластическом расширении коронарных артерий. Поражение коронарных артерий связано с 25-кратным увеличением риска внезапной смерти по сравнению с основной популяцией. Инфекционный эндокардит также может быть причиной смерти у больных с НСА.

**Целью** исследования явился анализ опыта лечения больных с данной патологией.

**Материал и методы**

В отделении ВПС НПЦССХ с 1992 по 2012 г., были обследованы 16 пациентов с НСА в возрасте от 1года до 19 лет, из них – 9 женского, 7 мужского пола (соотношение 1,3: 1).

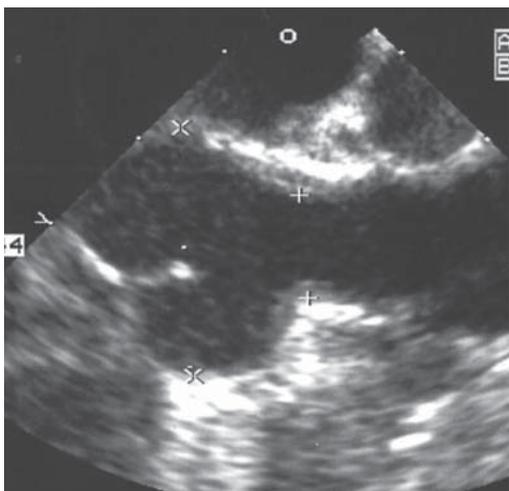


Рис. 2. Эхокардиограмма больного с НСА

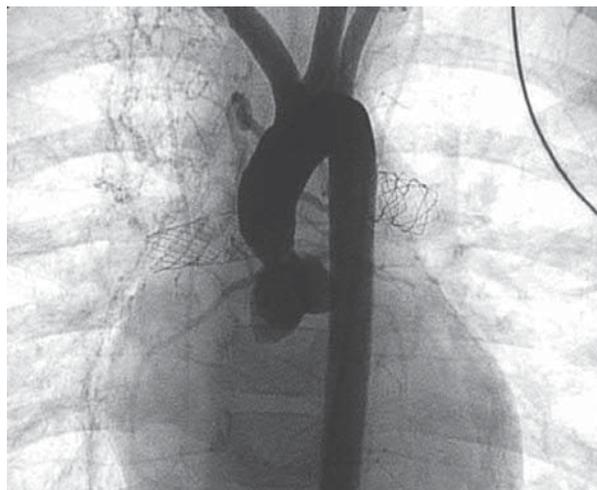


Рис. 3. Ангиограмма больного с НСА 1 типа

Таблица 2

**Распределение по возрасту и полу**

Возраст	муж	жен	Всего
1-5	2	3	5
6-10	2	4	6
11-19	3	2	5
Всего	7	9	16

Диагноз синдром Вильямса был выставлен медицинскими генетиками 10 из них (фенотипически, генетический анализ не проводился). Ни у кого из больных не было выявлено семейной истории генерализованных артериопатий, они были расценены как спорадическая форма. Грубый систолический шум был выявлен во всех случаях и явился наиболее частой причиной обращения к кардиологу и кардиохирургу.

Диагноз устанавливался на основании стандартного клинического обследования, ЭхоКГ (Рис. 2), рентгенографии, при необходимости ангиокардиографии (Рис. 3), зондирования полостей сердца. В 6 случаях была выполнена аортография для исключения сопутствующего поражения ветвей аорты (Рис. 4), определения градиента давления между левым желудочком и восходящей аортой.

В среднем градиент систолического давления составил 91 мм рт.ст. (50-140 мм рт.ст.). У 3 больных выполнялась аорто-артериография в отдаленные сроки после операции:

1. ввиду развития коарктации аорты через 3 года после первичной операции у пациентки с диффузной формой поражения;
2. подозрения на наличие аневризмы анастомоза у пациентки с заплатой из аутоперикарда;
3. подозрения на наличие симптоматической артериальной гипертензии (коаркたационного синдрома, стеноза почечной артерии).



Рис. 4. Послеоперационная ангиограмма (пластика восходящей аорты – первым и резекция коарктации аорты вторым этапом) Виден стеноз общего цефального ствола (правая и левая сонные артерии отходят общим стволом)

Субъективные жалобы предъявляли 7 пациентов старше 6 лет:

- боли в области сердца – 7
- синкопальные состояния – 2
- головные боли – 4

Таблица 3

**Форма аномалии**

№		Кол-во	%
1	Williams-Beuren синдром	10	62.5
2	Спорадическая форма	6	37.5

Артериальная гипертензия встретилась у 4 больных: у 1 со спорадической формой НСА и у 3 с синдромом Вильямса, причем в одном случае

она была связана с наличием коарктации аорты. Разница в давлении на правой и левой верхних конечностях («Coanda effect» – вследствие преимущественного направления кровотока через стенозирующую мембрану в сторону брахиоцефального ствола) отмечена у 4 пациентов.

Таблица 4

**Материал для пластики**

Тип операции	Аутоперикард	Gore-Tex	Hemashield
Пластика 1 синуса по McGoop	6	1	3
аортопластика по Doty	2	1	3
Всего	8	2	6

Следует отметить, что как по данным дооперационного исследования так и интраоперационной ревизии, аномалия аортального клапана не была обнаружена ни в одном случае.

В 7 случаях операция проводилась по методике Doty, с пластическим расширением некоронарного и правого коронарного синусов, в 9 – с расширением некоронарного синуса. В качестве материала для заплат использовался аутоперикард у 8 больных, Gore-Tex у 2, заплата из протеза Hemashield – у 6 (Таблица 4).

**Результаты:** Были прооперированы все 16 пациентов – произведено 19 операций: 16 – пластики надклапанного стеноза, 1 повторная пластика по поводу рестеноза и 2 – по поводу коарктации аорты. Летальных случаев в ближайшем и отдаленном периоде не было.

Таблица 5

**Систолический градиент на аорте в зависимости от вида пластики восходящей аорты**

пациент / возраст	Расширенная аортопластика		Пластика одного синуса	
	до операции	п/операции	до операции	п/операции
Ш. /19			60	15
Р. 7			140	11
А. 5			90	30
Н. 8	106	14		
Ч. 6	70	10		
Г. 1.5			100	30
М. 16	100	20		
А. 6			60	6
Ш. 13	145	15		
В. 14			80	15
Б. 2	50	8		
Л. 14	63	12		
Ш. 4			55	15
В. 6			76	12

С. 8			67	10
Э. 3			60	10
Средние значения	89	13,2	78,8	15,4

Из особенностей следует отметить повышенную кровоточивость при использовании синтетических заплат, особенно заплат Gore-Tex, при проведении расширенной аортопластики.

В послеоперационном периоде градиент составил в среднем 14,6 мм рт.ст. (8 – 30 мм рт.ст.) и сохранялся стабильно в отдаленные сроки после операции, за исключением 1 пациента, оперированного в возрасте 1 года с диффузной формой НСА. У него отмечено увеличение градиента до 63 мм рт.ст., в связи с чем через 5 лет пациенту произведена повторная операция пластики 2-х синусов с пластикой всей восходящей аорты, до брахиоцефального ствола. Из сочетанной патологии у 2 пациентов с диффузной формой поражения аорты была диагностирована коарктация аорты. Одному больному произведена непрягая истмопластика в связи с диффузной гипоплазией грудной аорты до коррекции надклапанного стеноза, а второй пациентке с комплексной аномалией дуги аорты («бычья дуга» + артерия люзория) – анастомоз конец в конец с пластикой дуги аорты. Диффузная форма, с гипоплазией восходящей аорты отмечалась в 4 случаях, в связи с чем производилась пластика аорты до брахиоцефального ствола.

Как видно из Таблицы 4, существенного различия в послеоперационных градиентах давления в зависимости от использованной методики операции не было. Трансаортальный систолический градиент составил 15,4 мм рт.ст. при расширении некоронарного синуса и 13,2 мм рт.ст. при расширенной аортопластике соответственно.

**Обсуждение**

Со времени первой успешной операции McGoop (Рис. 6а) в 1956 г. [6], предложены различные виды коррекции. По данным различных авторов послеоперационная летальность при данной патологии составляет от 0 до 9% (2,4,9).

Морфологический спектр НСА определен, и концепция изолированной надклапанной мембраны, рассматриваемая некоторыми авторами, в настоящее время отвергнута. При посмертном исследовании тканей больных, в возрасте от 1,5 до 39 лет, дисплазия медики была обнаружена во всех случаях, причем в тканях аорты она более выражена чем в тканях легочной артерии [9]. Возможно, этим объясняются клинические наблюдения естественного прогрессирования процессов в аорте и спонтанной регрессии со временем поражений ле-

гочной артерии [7,10,11]. В 100% случаев отмечается дисплазия коронарных артерий. В отличие от тканей аорты, в процесс вовлекается не только медиа, но все три слоя. Поражение более выражено в проксимальных сегментах артерий. В наиболее тяжелых случаях они напоминают ткани открытого артериального протока. Эти исследования подтверждают экстрааортальное распространение НСА. Таким образом, в большинстве, если не во всех случаях НСА имеет генетический характер (наследственный, либо спонтанные мутации). Исходя из вышеизложенного рядом авторов делается предположение о возможности минимизации пролиферации и вторичных повреждений тканей при раннем хирургическом вмешательстве [1,7,9].

Поскольку максимум стеноза располагается в синотубулярной зоне, находящейся на верхушке комиссур, нарушенной является геометрия всего аортального клапана. Значимость этого с начала 1980-х признана как морфологами, так и хирургами. Таким образом, для восстановления геометрии клапана, по мнению группы хирургов из Bostons Childrens Hospital [10], необходима более комплексная реконструкция, чем просто расширение некоронарного синуса. Были предложены различ-

ные методики: Doty инверсированная Y-образная заплатка (Рис.6b) [2], операция Brom (Рис.6с) с имплантацией заплат во все 3 синуса, модификация этой техники Myers et al. (Рис. 6d) с анастомозом конец в конец, и наконеч Al-Halees - имплантация собственной легочной артерии. Steinberg модифицировал методику Doty, имплантируя дополнительную заплатку в левый коронарный синус в дополнение к Y-образной заплатке.

На основании анатомических исследований, было высказано предположение, что симметричное расширение синусов может дать лучшие функциональные результаты в ближайшем послеоперационном периоде и, обеспечить их стабильность в отдаленные сроки. Несмотря на большую техническую сложность операции, длительность пережатия аорты и возможность интраоперационного кровотечения, по данным Бостонской клиники [9], в группе больных с расширенной аортопластикой не было летальности в послеоперационном периоде, а количество реопераций существенно ниже, чем в группе с расширением 1 синуса – 5% и 35% соответственно. С другой стороны, по данным клиники Мауо [5], использование teardrop-shaped заплатки с расширением 1

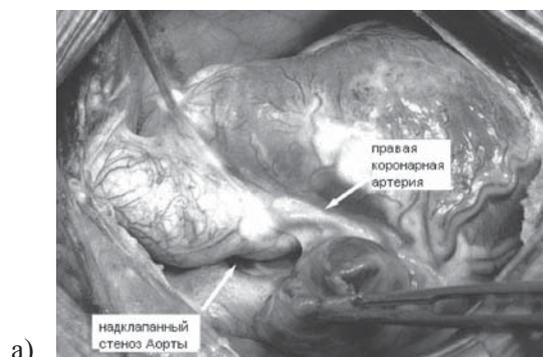


Рис. 5. а) надклапанный стеноз Аорты



б) пластика Аорты по Doty

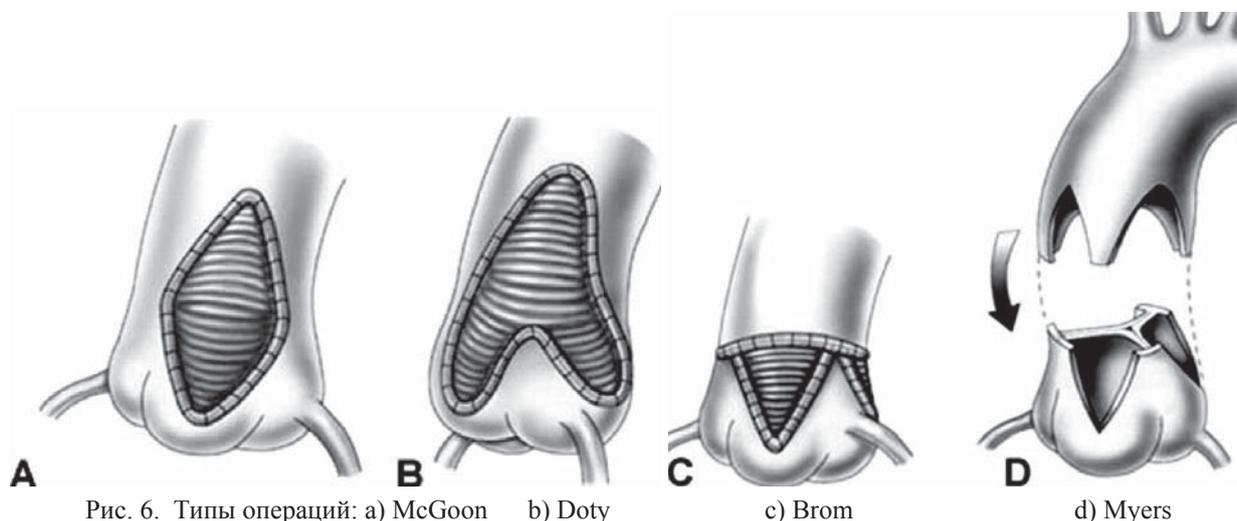


Рис. 6. Типы операций: а) McGoon б) Doty

с) Brom

д) Myers

синуса было достаточно для снижения градиента и сохранения функции клапана. Braunstein [1] на основании опыта лечения 10 больных пришел к таким же выводам. Интересно, что Brown and colleagues [2], использующих технику пластики одного синуса, получили непосредственные и отдаленные результаты, сравнимые с результатами «симметричного» расширения корня аорты.

По нашим данным, мы также не отметили существенного различия в результатах хирургической коррекции НСА по методике расширения некоронарного синуса и пластики двух синусов. Следует отметить большую интраоперационную кровопотерю, особенно у пациентов с синтетической заплатой. Отдаленные результаты также не показали существенного отличия в этих группах больных. Единственный случай рестеноза аорты вероятно связан не с самой методикой операции, а с тяжестью патологии (диффузная форма) и маленьким возрастом ребенка. Незначительное количество наблюдений (как и у большинства опубликованных авторов), а также сравнительно небольшой срок наблюдений не позволяет сделать каких либо выводов. В целом можно констатировать, что обе использованные методики дают сравнимые непосредственные и отдаленные результаты. Дальнейшее накопление опыта, операции у грудных детей с сочетанной патологией, врожденными аномалиями аортального клапана, позволят стандартизировать тактику лечения этой комплексной патологии корня аорты и ее ветвей.

#### Выводы

1. Операции по поводу надклапанного стеноза аорты могут быть выполнены с низкой периоперационной летальностью.

2. Удовлетворительные непосредственные и отдаленные результаты могут быть получены вне зависимости от использования методики операции с расширением одного или двух коронарных синусов.

3. Выбор материала для заплаты не отражается на отдаленных результатах хирургического лечения.

#### Библиография

1. Braunstein P.W. Jr., Sade R.M., Crawford F.A. Jr., Oslizlok P.C. Repair of supra-avalvar aortic stenosis: cardiovascular and morphometric results. *Ann Thorac Surg* 1990; 50:700-7.
2. Brown J.W.\*, Mark Ruzmetov, Palaniswamy

Vijay, Mark W. Turrentine. Surgical repair of congenital supra-avalvar aortic stenosis in children. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 21 (2002) 50–56.

3. Duba H.C., Doll A., Neyer M., Erdel M., Mann C., Hammerer U., Utermann G., Grzeschik K.H. The elastin gene is disrupted in a family with a balanced translocation t(7;16)(q11.23;q13) associated with a variable expression of the Williams-Beuren syndrome. *Eur J Hum Genet* 2002, 10: 351-361.

4. DongMan Seo, M.D., HongJu Shin, M.D., JungJun Park, M.D., TaeJin Yun, M.D., InSook Park, M.D., JaeKon Ko, M.D., and YoungHwue Kim, M.D. Modified Simple Sliding Aortoplasty for Supra-avalvar Aortic Stenosis. *Ann Thorac Surg* 2007; 83:2248–50.

5. Edward J. Hickey, B.M., B.S., Gordon Jung, M.D., William G. Williams, M.D., Cedric Manlhiot, B.S., Glen S. Van Arsdell, M.D., Christopher A. Caldarone, M.D., John Coles, M.D., and Brian W. McCrindle, M.D., MPH; Congenital Supra-avalvar Aortic Stenosis: Defining Surgical and Nonsurgical Outcomes. *Ann Thorac Surg* 2008;86:1919–27.

6. McGoon D.C., Mankin H.T., Vlad P., Kirklin J.W. The surgical treatment of supra-avalvar aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1961;41:125-33.

7. Martin M.M., Lemmer J.H., Shaffer E., Dick M., Bove E.L. Obstruction to left coronary artery blood flow secondary to obliteration of the coronary ostium in supra-avalvar aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1988;45:16-20.

8. Raja Saravanan Elumalai\*, Kirthivasan Vaidyanathan1, Madhu Sankar Nainar2, Karthik Vaidyanathan2, Govini Balasubramaniam2, Susan George3; Concomitant Aortoplasty with Septal Myectomy for Supra-avalvar Aortic Stenosis in an Adult. *World Journal of Cardiovascular Surgery*, 2012, 2, 5-6.

9. Stamm C., Li J., Ho S.Y., Redington A.N., Anderson R.H. The aortic root in supra-avalvar aortic stenosis: the potential surgical relevance of morphologic findings. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:16-24.

10. Stamm C., Kreuzer C., Zurakowski D., Nollert G., Friehs I., Mayer J.E., Jonas R.A., del Nido P.J. Forty-one years of surgical experience with congenital supra-avalvar aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:874-85.

11. Sunjay Kaushal, M.D., PhD, Carl Lewis Backer, M.D., Shivani Patel, B.S., Jeffrey G. Gossett, M.D., and Constantine Mavroudis, M.D.; Midterm Outcomes in Supra-avalvar Aortic Stenosis Demonstrate the Superiority of Multisinus Aortoplasty. *Ann Thorac Surg* 2010;89: 1371–7.

12. Thomas M. Burch, MD\* Francis X. McGowan, Jr., MD\* Barry D. Kussman, MBCh\* Andrew J. Powell, MD† James A. DiNardo, MD\* Congenital Supra-avalvar Aortic Stenosis and Sudden Death Associated with Anesthesia: What's the Mystery? *Anesth Analg* 2008;107:1848–54.