

УДК: 616.132-007-089-053.31
DOI: 10.24061/2413-4260.VII.2.24.2017.4

СУЧАСНІ ПІДХОДИ ДО ХІРУРГІЧНОГО
ЛІКУВАННЯ АОРТАЛЬНИХ ВАД
У НОВОНАРОДЖЕНИХ ТА НЕМОВЛЯТ
(ЛІТЕРАТУРНІ ДАНІ ТА ВЛАСНИЙ ДОСВІД)

О.М. Романюк

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»,
Кафедра дитячої кардіології та кардіохірургії
НМАПО ім. П.Л.Шупіка
(м.Київ, Україна)

Резюме. Аортальні вади серця у пацієнтів віком до 1 року становлять важку клінічну та хірургічну проблему. Рання клінічна маніфестація вади, комплексність ураження визначають високий безпосередній ризик хірургічних втручань, а широкий анатомічний спектр патології та відсутність оптимальних методів хірургічної корекції вимагають розробки оптимальної тактики та нових хірургічних підходів. За період 2006-2016 рр. у ДУ НПМЦДКК МОЗ України хірургічну корекцію аортальних вад отримали 104 пацієнтів віком до 1 року. В цій групі пацієнтів були використані два напрямки допомоги немовлятам та новонародженим з патологією аортального клапану (AV) – створення одношлуночкової фізіології (операції Norwood чи DKS) та двошлуночковий шлях («відкрита» аортальна вальвулотомія та операція легеневого аутографта). Вибір хірургічної тактики залежав від оцінки анатомічної сформованості лівого шлуночка, ступеня його гіпоплазії, гіпоплазії кореня аорти та мітрального клапана, ризик кожного з методів визначався розрахунком показників Rhodes-score, Colan-score та UVR-SA-score. Одношлуночковий шлях був обраний у 18 хворих, їм була виконана процедура DKS. Двошлуночкова корекція була проведена у 86 хворих, у 70 з них була проведена відкрита аортальна вальвулотомія, у 16 – операція легеневого аутографта та операція Ross-Konno. Госпітальна та загальна летальність при операції DKS склала 0% та 5,5%, при відкритій вальвулотомії – 0% та 1,4%, при операції легеневого аутографта – 18,8% та 43,8% відповідно. Власний досвід продемонстрував, що хірургічне лікування патології AV у хворих віком до 1 року може проходити з добрими результатами. Найвищий ризик мала операція легеневого аутографта/Ross-Konno, що пояснюється технічною складністю операції та важким клінічним станом більшості оперованих. Не дивлячись на те, що власне дослідження показало високий ризик її застосування, вона була процедурою вибору у випадках складної багаторівневої обструкції вихідного тракту лівого шлуночка.

Ключові слова: аортальний клапан; аортальна вальвулотомія; легеневий аутографт; операція Ross-Konno DKS.

Вроджені вади аортального клапана (AV) складають 5-15% серед вроджених вад серця. Близько 10-15% всіх пацієнтів з вродженою патологією AV клінічно маніфестують в ранньому віці - в період новонародженості та у віці до 1 року і лікування таких пацієнтів супроводжується значним відсотком летальності та ускладнень [1]. Як правило, клінічні прояви аортальних вад у ранньому віці обумовлені наявністю критичної обструкції вихідного тракту лівого шлуночка (LVOTO) [1-3]. Обструкція вихідного тракту лівого шлуночка включає в себе широкий спектр анатомічних варіантів - від ізольованого аортального стенозу (AS) і дискретних форм субаортального стенозу (SAS) до найбільш складних форм тунельного типу SAS, гіпоплазії чи атрезії аортального кореня та варіантів гіпоплазії лівих відділів серця [2,3]. Варіабельність анатомічних форм LVOTO об'єднує наявність важких ранніх клінічних проявів цієї патології, які можуть маніфестувати починаючи з внутрішньоутробного розвитку. Під час фетального розвитку виражена LVOTO викликає збільшення після навантаження на лівий шлуночок, що призводить до шлуночкової гіпертрофії (гіперплазії) та міокардіальної дисфункції [2]. Хронічна внутрішньоутробна субендокардіальна ішемія, що викликається міокардіальною гіпертрофією, та збільшення внутрішньошлуночково тиску може призводити до коронарної ішемії та розвитку ендокардіального фіброеластозу,

який значно погіршує вентрикулярну функцію. На додаток, зменшення антеградного кровотоку через аортальний клапан є предиктором затримки розвитку всіх структур лівого серця — лівого шлуночка, мітрального клапана, висхідної аорти та дуги аорти. Після народження клінічні прояви даної патології варіюють в залежності від ступеня вираженості LVOTO та ступеня патологічних змін супутніх вад лівого серця. При вираженій обструкції системний кровообіг є дуктус-залежним – артеріальний кровоток забезпечується функціонуючою артеріальною протою. Як тільки відбувається її закриття, у новонародженого з критичним LVOTO різко знижується системна та коронарна перфузія, наступають гострі гемодинамічні порушення, кардіоваскулярний колапс, та в фіналі, - поліорганна недостатність та смерть. Стабілізація стану можлива тільки за умови призначення простагландину E1, що підтримує функцію артеріальної протоки, та виконання екстреного хірургічного втручання. Клінічна маніфестація у новонароджених та немовлят з меншою ступеню обструкції проявляється серцевою недостатністю та дихальними розладами, викликаними посткапілярною легеневою гіпертензією через збільшений тиск в лівому передсерді. Перевантаження лівого шлуночка, міокардіальна дисфункція, знижений серцевий викид у таких пацієнтів є показами до раннього втручання.

З 2006 по 2016 роки в ДУ «НПМЦДКК МОЗ

України» з приводу аортальних вад було прооперовано 104 пацієнта у віці до одного року з використанням різних хірургічних підходів.

Метою роботи було розглянути основні принципи хірургічного підходу при лікуванні складної вродженої патології аортального клапана та представити перший власний досвід оперативного лікування складної групи пацієнтів – новонароджених та немовлят.

Напрямки хірургічного ведення немовлят з аортальними вадами.

Основною невирішеною проблемою ведення немовлят з LVOT залишається відсутність ефективної методики корекції. Різноманітність анатомічних варіантів вади обумовлює і різноманітність хірургічних підходів, на жаль, більшість з них технічно складні та паліативні. Тактика ведення базується на оцінці клінічного статусу та повному розумінні морфології вади, анатомічних особливостей супутньої патології та ступеня розвитку структур лівого серця. Сучасна кардіохірургія має в арсеналі два основних шляхи хірургічної допомоги немовлятам з LVOT – одношлуночковий та двошлуночковий.

Одношлуночкова корекція LVOTO у немовлят - опе-

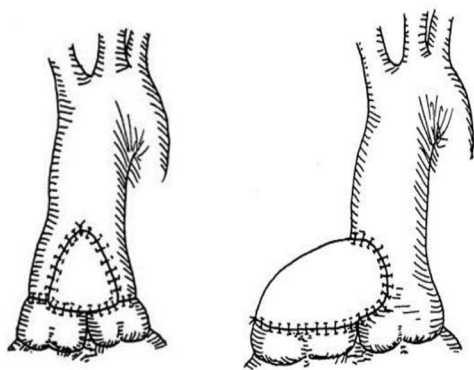
рації Norwood/DKS. У випадках, коли аортальна вада доповнюється багаторівневою обструкцією LVOT, гіпоплазією лівого шлуночка, дисплазією мітрального клапана, фіброеластозом LV, коли лівий шлуночок не здатний виконувати свою функцію, одним з напрямків ведення таких хворих є створення одношлуночкової фізіології – шлях етапної гемодинамічної корекції. До групи одношлуночкової корекції входять:

- пацієнти з дуктус-залежним системним кровоотоком та ретроградним кровоотоком у висхідній аорті, що свідчить про нездатність лівого шлуночка виконувати системну функцію;

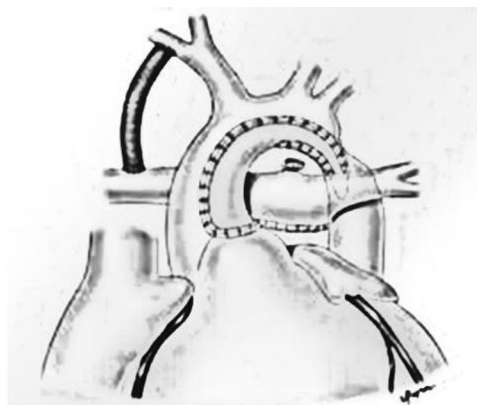
- з гіпоплазією кореня аорти (менше 5 мм) та гіпоплазією кільця мітрального клапана (менше 8 мм);

- зі співвідношенням довжини лівого та правого шлуночків менше 0,8-0,6 (Hess, 2010; Rhodes, 1991; Colan, 2006 та ін) [5-8].

Першим етапом одношлуночкової корекції проводяться операції Norwood або Damus-Key-Stansel (DKS) – формування виходу з лівого шлуночка шляхом об'єднання легеневого та аортального клапанів, ці операції виконуються у періоді новонародженості (рис. 1).



1



2

Рис 1. Операції першого етапу при одношлуночкової корекції аортальних вад: (1) – операція Damus-Key-Stansel (DKS), (2) - операція Norwood

Наступні етапи гемодинамічної одношлуночкової корекції – анастомоз Глена (кава-пульмональний анастомоз) та операція Фонтена (тотальний кава-пульмональний анастомоз) виконуються в старшому віці. Сучасні результати одношлуночкового шляху досить обнадійливі, перший етап - операції Norwood/DKS, які мали летальність 60-80% в перше десятиліття свого застосування, на сьогодні мають летальність 9-18%, а виживання на всіх етапах загальношлуночкового шляху досягає 90% [9,10]. Враховуючи такі сучасні результати процедури Norwood/DKS, одношлуночковий підхід при комплексному ураженні вихідного тракту лівого шлуночка є реальною та ефективною альтернативою.

Власний досвід використання операції DKS у пацієнтів віком до 1 року становив 18 пацієнтів (з них 15 новонароджених). Всі ці пацієнти мали багаторівневу LVOTO: гіпоплазію аортального клапана та дуги аорти, гіпоплазію мітрального клапана. Госпітальна летальність у цій групі пацієнтів склала 0%, загальна летальність – 5,5% (у віддаленому періоді помер 1 пацієнт). У 10 (55%) проведе-

ні наступні етапні операції – анастомоз Глена – у 8 хворих, операція Фонтена у 2 пацієнтів.

Двошлуночкова корекція LVOTO у новонароджених та немовлят. Пацієнти з нормально сформованим лівим шлуночком та обструкцією, що локалізується в зоні тільки аортального клапана та субаортальній зоні, входять до групи двошлуночкової корекції [2,8,11]. Хірургічні методики двошлуночкової корекції включають відкриту хірургічну вальвулотомію (open valvulotomy, OV), операцію легеневого аутографта (pulmonary autograft valve, PAV) та операцію легеневого аутографта в поєднанні з аортовентрикулопластиком (процедура Ross-Konno). Як правило, хірургічне ведення таких пацієнтів з використанням вище зазначених методик складається з декількох етапів. Перший етап лікування комплексної LVOTO фокусується на корекції клапанної обструкції, використовуючи відкриту вальвулотомію та підклапанної обструкції - резекції субаортального стенозу, та поєднання цих методів.

Відкрита аортальна вальвулотомія є найбільш вживаною хірургічною процедурою при аорталь-

них вадах у немовлят. Її перевагами вважаються швидкість та простота виконання, ефективність через можливість прямої ревізії та деталізації клапанних структур та виконання точної, “акуратної”, комісуротомії чи будь-якої іншої методики пластики AV. До недоліків відносять ризики хірургічних ускладнень та підвищення складності майбутніх повторних операцій через необхідність рестернотомії. Відкрита аортальна вальвулотомія у новонароджених пацієнтів з різко вираженою клінічною симптоматикою часто виконується ургентно, тому безпосередні результати супроводжуються високою летальністю та ускладненнями, летальність при цій процедурі варіює від 0 до 21% [10,12]. Хоча результати відкритої аортальної вальвулопластики за останні десятиріччя демонструють загальні тенденції до зменшення летальності до 0-3%, віддалені результати залишаються проблематичними, зі значним відсотком повторних операцій на аортальному клапані – до 30-60% за 5-ти річний період спостереження [10-12]. У певних клінічних ситуаціях – при моноствулковому AV, гіпоплазії аортального кільця, тунельному типі субаортального стенозу, після попередніх хірургічних чи ендоваскулярних втручань хірургічна аортальна вальвулотомія вважається прогностично неефективною [8-10].

Власний досвід. Відкрита аортальна вальвулотомія в нашому Центрі була проведена у 70 немовлят (з них у 44 новонароджених), всі ці пацієнти мали як показ до втручання виражений аортальний стеноз, 26 пацієнтів мали критичний аортальний стеноз зі зниженням фракції викиду лівого шлуночка менше 40%. Госпітальна летальність серед цієї групи пацієнтів склала 1,4% (помер 1 пацієнт), загальна – 2,8% (ще 1 хворий помер у віддаленому періоді). Результатом OV стало ефективна корекція стенозу AV: відбулось зниження систолічного градієнту з доопераційного (в середньому) $80,7 \pm 23,9$ мм рт ст до $24,6 \pm 15,2$ мм рт ст, але у 35 (51%) пацієнтів наслідком операції було виникнення недостатності AV (ступенем більше 2). У віддаленому періоді спостереження, який склав в середньому $38,6 \pm 16,9$ міс (6-118), повторно було оперовано 8 пацієнтів (11,8%), у 5 пацієнтів була виконана повторна пластика AV, у 3 пацієнтів – операція легеневого аутографта. П'ятирічна свобода від реоперацій склала 88,3% ($85,6-94\%$; $95\%CI$).

Протезування аортального клапану при

LVOTO. Альтернативою відкритій вальвулотомії є методи заміни аортального клапану (AVR). Заміна аортального клапану в новонароджених та немовлят виконується зазвичай після попередніх невдалих хірургічних чи ендоваскулярних процедур на AV при відсутності інших варіантів хірургії аортального клапану. Серед методів AVR у дітей застосовуються механічні і біологічні протези, та операція легеневого аутографта.

Механічні клапани через відсутність малих розмірів та незадовільні результати мають вкрай обмежене використання в педіатричній групі. Оперативна летальність при AVR механічними протезами у дітей є значною - 2-23%, а у новонароджених та немовлят – до 50% [13,14]. Більшість досліджень відмічають, що поєднання механічних протезів та розширення LVOT саме у немовлят та новонароджених асоціюється з високою госпітальною летальністю, низькими показниками віддаленого виживання та високою частотою реоперацій [13,14]. Тому механічні протези у новонароджених та немовлят, які складають основну групу клінічно-значущої LVOT, майже не використовуються і розглядаються як опція більше теоретично [13,14].

Біологічні клапани та гомографти (донорські протези) при застосуванні у педіатричних пацієнтів мають значний ризик ранньої дисфункції через кальцифікацію, тому вони також майже не використовуються в клінічній практиці при корекції патології LVOT у немовлят та новонароджених. За даними мультицентрових досліджень заміна аортального клапану гомографтами у новонароджених та немовлят супроводжувалася летальністю до 40% та значною кількістю раннях післяопераційних ускладнень і реоперацій [13,14].

Операція легеневого аутографта та розширення LVOT (Ross-Konno операція). Процедурою вибору при заміні аортального клапану в новонароджених, немовлят та педіатричних пацієнтів є операція легеневого аутографта – заміна аортального клапана власним легеним клапаном (операція Ross) [14-16]. У ситуаціях багаторівневої обструкції LVOT та гіпоплазії аортального кореня ця процедура доповнюється розширенням вихідного тракту лівого шлуночка (процедура Конно) резекцією інфундібулярної частини міжшлуночкової перегородки, що виконується розрізом через кільце аортального клапана [15,16] (рис. 2).

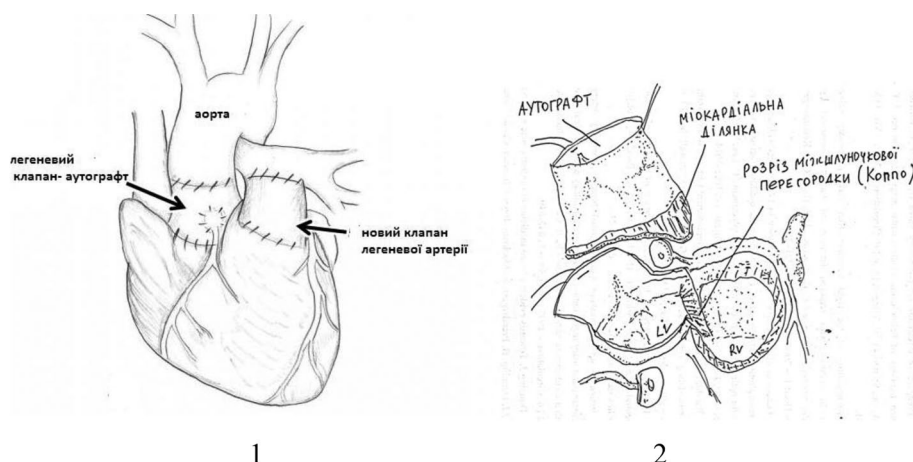


Рис 2. Операція легеневого аутографта (1) та операція Ross-Konno (2)

Операція легеневого аутографта та процедура Ross-Konno на сьогодні вважаються єдиними ефективними методиками хірургічного лікування багаторівневої LVOTO саме у дітей малого віку – новонароджених та немовлят [15,16]. Власний легеневий клапан в аортальній позиції демонструє оптимальні гемодинамічні властивості, низький ризик тромбоемболій та інфікування та, головне, здатність до росту. Але, при ефективності у вирішенні анатомічних та гемодинамічних проблем при багаторівневій LVOTO важливим питанням залишається високий оперативний ризик цієї процедури – летальність складає 5-50% залежно від віку хворих, найвища – у новонароджених та пацієнтів до 1 року [15-18]. Це пояснюється, перш за все, високою технічною складністю процедури у хворих такого віку та їх важким доопераційним станом у більшості випадків, наявністю виражених супутніх уражень - коарктації/перериву дуги аорти, дисплазії мітрального клапана, фіброеластозу лівого шлуночка.

Власний досвід операції легеневого аутографта у пацієнтів до 1 року становить 16 випадків, з них 5 пацієнтів були новонародженими. Операція Ross-Konno проводилась у 7 (27%) пацієнтів. Показаннями до хірургії були наявність патології аортального клапана у пледнанні з субаортальним стенозом тунельного типу. Попередні втручання на AV проводились у 13 (82%) пацієнтів, з них зі штучним кровообігом – у 5 (31%), 13 пацієнтів (81%) мали важкий доопераційний стан, штучну вентиляцію легень та інотропну підтримку. У 5 пацієнтів (31%) проводилась одночасна корекція патології мітрального клапану, в одного з них було проведено його протезування. Госпітальна летальність склала 18,8% (померло 3 хворих), загальна – 43,8% (7 пацієнтів), віддалений період спостереження становив 49,5±28 міс (10,6-103). Вживання за 5 років дорівнювало 56,2% (23,8-88,6;95%CI). У пацієнтів, що вижили, не було виконано жодної повторної операції на AV за весь період спостереження.

Заключення. Новонароджені та немовлята з аортальними вадами, що потребують хірургічного втручання, є складною групою хворих. Складність обумовлена багатьма факторами: ранньою клінічною маніфестацією ураження AV, важким доопераційним станом та відсутністю оптимальних методів хірургічного лікування [1-3]. Всі хірургічні процедури, що використовуються у новонароджених та немовлят з LVOT – операції Norwood/DKS, відкрита аортальна вальвулотомія та операція

легеневого аутографта є процедурами високого безпосереднього ризику [4,5]. Також всі ці хірургічні втручання є в значній мірі паліативними, так як мають високий відсоток повторних операцій [1-6]. Власний досвід застосування різних підходів у лікуванні аортальних вад продемонстрував, що дані операції можуть проходити і з невисоким оперативним ризиком. Набуття хірургічного досвіду, розуміння анатомічних особливостей та ретельне визначення показів є головними факторами покращення результатів у цій надскладній групі пацієнтів.

У результаті роботи був розроблений клінічно обґрунтований алгоритм вибору хірургічних методик. Першим кроком був вибір одношлуночкового чи двошлуночкового шляху корекції. Ехокардіографічні дані здатності лівого шлуночку виконувати системну функцію та ступеня розвитку структур лівого серця використовувались для розрахунку показників ризику корекції - Rhodes-score, Colan-score та UVR-SA-score [5-8]. При визначенні високого ризику двошлуночкової корекції пацієнту першим етапом проводилась операція Norwood чи DKS, наступними - кава-пульмональний анастомоз (анастомоз Glenn) та тотальний кава-пульмональний анастомоз (операція Fontan). Перший досвід використання операції DKS продемонстрував ефективність процедури, безпечність та високий рівень виживання пацієнтів, що було результатом використання розробленого алгоритму.

При визначенні можливості двошлуночкової корекції та при ізольованому клапанному аортальному стенозі виконувалась відкрита аортальна вальвулотомія. Ця методика продемонструвала чудові безпосередні результати, і, не дивлячись на високу частоту резидуальної післяопераційної недостатності AV, сприяла тривалому покращенню клінічного стану хворих та дозволила запобігти необхідності більш складних операцій в перші місяці життя [8,11,12].

У випадках комплексного ураження вихідного тракту LV, при поєднанні клапанного стенозу аорти та субаортальної обструкції, пацієнтам проводилась операція легеневого аутографта або операція Ross-Konno. Ця процедура була безальтернативною процедурою у таких пацієнтів, хоча супроводжувалась високою летальністю, причиною якої була доопераційна важкість хворих, необхідність корекції супутньої патології та технічна складність операції. Але тільки її використання дозволило нормалізувати розміри вихідного тракту, аортального кореня та гемодинаміку лівого шлуночка.

Література

1. Brown J, Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Surgery for aortic stenosis in children: a 40-year experience. *Ann Thorac Surg.* 2003 Nov;76(5):1398-411.
2. Rudolph AM. *Congenital Diseases of the Heart: Clinical-Physiological Considerations.* 3th ed. [Internet]. A John Wiley & Sons, Ltd.; 2009 [cited 2017 Mar 20]. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/9781444311822.fmatter/pdf> doi: 10.1002/9781444311822
3. Baram S, McCrindle BW, Han RK, Benson LN, Freedom RM, Nykanen DG. Outcomes of uncomplicated aortic valve stenosis presenting in infants. *Am Heart J* 2003 Jun;145(6):1063-70.
4. Gaynor JW, Bull C, Sullivan ID, Armstrong BE, Deanfield JE, Taylor JF, et al. Late outcome of survivors of intervention for neonatal aortic valve stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1995 Jul;60(1):122-5.
5. Eicken A, Georgiev S, Balling G, Schreiber C, Hager A, Hess J. Neonatal Balloon Aortic Valvuloplasty - Predictive Value of Current Risk Score Algorithms for Treatment Strategies. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010 Sep;76(3):404-10. doi: 10.1002/ccd.22363.

6. Rhodes LA, Colan SD, Perry SB, Jonas RA, Sanders SP. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. *Circulation*. 1991 Dec;84(6):2325-35.
7. Colan SD, McElhinney DB, Crawford EC, Keane JF, Lock JE. Validation and re-evaluation of a discriminant model predicting anatomic suitability for biventricular repair in neonates with aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 2006 May 2;47(9):1858-65.
8. Lofland GK, McCrindle BW, Williams WG, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Sittiwangkul R, et al. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi-institutional study of management, outcomes, and risk factors. *Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001 Jan;121(1):10-27.
9. Azakie T, Merklinger SL, McCrindle BW, Van Arsdell GS, Lee KJ, Benson LN, et al. Evolving strategies and improving outcomes of the modified norwood procedure: a 10-year single-institution experience. *Ann Thorac Surg*. 2001 Oct;72(4):1349-53.
10. Sano S, Ishino K, Kado H, Shiokawa Y, Sakamoto K, Yokota M, et al. Outcome of right ventricle-to-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome: a multi-institutional study. *Ann Thorac Surg*. 2004 Dec;78(6):1951-7.
11. d'Udekem Y, Siddiqui J, Seaman CS, Konstantinov IE, Galati JC, Cheung MM, et al. Long-term results of a strategy of aortic valve repair in the pediatric population. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013 Feb;145(2):461-7. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.11.033.
12. Siddiqui J, Brizagaad CP, Konstantinov IE, Galati J, Wheaton G, Cheung M, et al. Outcomes After Operations for Bicuspid Aortic Valve Disease in the Pediatric Population. *Ann Thorac Surg*. 2013 Dec;96(6):2175-83. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.07.130
13. Etnel JR, Elmont LC, Ertekin E, Mokhles MM, Heuvelman HJ, Roos-Hesselink JW, et al. Outcome after aortic valve replacement in children: A systematic review and meta-analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016 Jan;151(1):143-52. doi: 10.1016/j.jtcvs.2015.09.083.
14. Woods RK, Pasquali SK, Jacobs ML, Austin EH, Jacobs JP, Krolikowski M, et al. Aortic valve replacement in neonates and infants: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012 Nov;144(5):1084-89. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.07.060.
15. Hraska V, Lilje C, Kantorova A, Photiadis J, Asfour BC F. Ross-Konno Procedure in children: Midterm Results. *World J Pediatric Congenit Heart Surg*. 2010;1(1):28-33.
16. Stelzer P. The Ross Procedure: State of the Art 2011. *Semin Thoracic Surg*. 2011;23(2):115-23. doi: 10.1053/j.semtcvs.2011.07.003.
17. Elkins RC, Thompson DM, Lane MM, Elkins CC, Peyton MD. Ross operation: 16-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008 Sep;136(3):623-30, 630.e1-5. doi: 10.1016/j.jtcvs.2008.02.080.
18. Sievers H-H, Stierle U, Charitos EI, Takkenberg JJM, Hörer J, Lange R, et al. A multicentre evaluation of the autograft procedure for young patients undergoing aortic valve replacement: update on the German Ross Registry. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016 Jan;49(1):212-8. doi: 10.1093/ejcts/ezv001.

**СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ В ХИРУРГИИ
АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА
У НОВОРОЖДЁННЫХ ДЕТЕЙ
И МЛАДЕНЦЕВ (ЛИТЕРАТУРНЫЕ ДАННЫЕ
И СОБСТВЕННЫЙ ОПЫТ)**

А.Н. Романюк

**ГУ «Научно-практический медицинский центр
детской кардиологии и кардиохирургии
МЗ Украины», кафедра детской кардиологии и
кардиохирургии
НМАПО им. П.Л. Шупика
(г.Киев, Украина)**

Резюме. Аортальные пороки сердца у пациентов в возрасте до 1 года представляют сложную клиническую и хирургическую проблему. Ранняя манифестация порока и комплексность поражения определяют соответственно высокий риск хирургических вмешательств. А широкий анатомический спектр патологии и отсутствие оптимальных методов хирургической коррекции требуют разработки оптимальной тактики и новых хирургических подходов. За период 2006-2016 гг. в ГУ «НПМЦДКК МОЗ Украины» хирургическая коррекция патоло-

**MODERN APPROACHES
IN THE AORTIC
VALVE SURGERY
IN NEWBORN
AND INFANTS**

A.N. Romaniuk

**State Institution «Scientific and Practical Medical
Center for Pediatric Cardiology and Cardiac
Surgery of the Ministry of Health of Ukraine»,
Department of Pediatric Cardiology and Cardiac
Surgery of the NMAPE named after. P.L. Shupika
(Kiev, Ukraine)**

Summary. Aortic valve disease in patients under 1 year of age is a complex clinical and surgical problem. The early manifestation and the complexity of the lesion determine the high immediate risk of surgical interventions. A broad anatomical spectrum of pathology and the lack of optimal methods of surgical correction require the development of optimal tactics and new surgical approaches. During the period of 2006-2016 in the Ukrainian Children Cardiac Center surgical correction of the pathology of the aortic valve (AV) and the left ventricular

гии аортального клапана (AV) и выходного тракта левого желудочка (LVOTO) была проведена у 104 пациентов в возрасте до 1 года. В данной группе пациентов были использованы два направления - создание одножелудочковой физиологии (операции Norwood или DKS) и двухжелудочковый путь («открытая» аортальная вальвулотомия и операция легочного аутографта). Выбор хирургической тактики зависел от оценки анатомической сформированности левого желудочка, степени его гипоплазии, гипоплазии корня аорты и митрального клапана. Риск каждого из методов определялся расчетом показателей Rhodes-score, Colan-score и UVR-SA-score. Одножелудочковый путь был выбран у 18 больных, им была выполнена процедура DKS. Двухжелудочковая коррекция была проведена у 86 больных, у 70 из них была проведена открытая аортальная вальвулотомия, у 16 - операция легочного аутографта и операция Ross-Konno. Госпитальная и общая летальность при операции DKS составила 0% и 5,5%, при открытой вальвулотомии - 0% и 1,4%, при операции легочного аутографта - 18,8% и 43,8% соответственно. Собственный опыт показал, что хирургическое лечение патологии AV у больных в возрасте до 1 года может проходить с хорошими результатами. Самый высокий риск имела операция легочного аутографта/Ross-Konno, что объясняется технической сложностью операции и тяжелым клиническим состоянием большинства оперированных. Несмотря на то, что исследование показало высокий риск ее применения, она являлась процедурой выбора в случаях сложной многоуровневой обструкции выходного тракта левого желудочка.

Ключевые слова: аортальный клапан; аортальная вальвулотомия; легочный аутографт; операция Ross-Konno; DKS.

Контактна інформація:

Романюк Олександр Миколайович - к.мед.н, доцент кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії Національної академії післядипломної освіти ім П.Л.Шупика, старший науковий співробітник ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», спеціальність - серцево-судинна хірургія (м.Київ, Україна)

Контактна адреса: вул.Київська 20, м Ірпінь, Київська область, Україна.

Контактний телефон:
+38(067)9641512

E-mail: romadoc@ukr.net

Контактная информация:

Романюк Александр Николаевич - к.мед.н, доцент кафедры детской кардиологии и кардиохирургии Национальной академии последипломного образования им П.Л.Шупика, старший научный сотрудник ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», специальность - сердечно-сосудистая хирургия (г. Киев, Украина)

Контактный адрес: ул.Киевская 20, г. Ирпень, Киевская область, Украина.

Контактный телефон:
+38 (067) 9641512

E-mail: romadoc@ukr.net

outflow tract obstruction (LVOTO) was performed in 104 patients under the age of 1 year. In this group of patients, two directions were used: creation of one-ventricular physiology (Norwood or DKS operations) and a two-ventricular pathway ("open" aortic valvulotomy and pulmonary autograft operation). The choice of surgical tactics depended on the evaluation of the anatomical formation of the left ventricle, the degree of its hypoplasia, the hypoplasia of the root of the aorta and the mitral valve. The risk of each method was determined by calculating Rhodes-score, Colan-score and UVR-SA-score. The one-ventricular pathway was chosen in 18 patients, the DKS procedure was used. Two-ventricular correction was performed in 86 patients, 70 of them had open aortic valvulotomy, in 16 pulmonary autograft operation and Ross-Konno operation were performed. Hospital and overall mortality after DKS operation was 0% and 5.5%, after open valvulotomy - 0% and 1.4%, after pulmonary autograft operations - 18.8% and 43.8%, respectively. Own experience has shown that surgical treatment of AV pathology in patients under the age of 1 year can pass with good results. The highest risk was pulmonary autograft operation/Ross-Konno, which is explained by the technical complexity of the operation and the severe clinical condition of most operated patients. Despite the fact that the study showed a high risk of its use, it was a procedure of choice in cases of complex multilevel obstruction of the left ventricular outflow tract.

Key words: aortic valve; aortic valvulotomy; pulmonary autograft; аутографт; Ross-Konno operation; DKS.

Contact Information:

Romaniuk Olexander - MD, PhD (UA), Associate Professor at the Department of Pediatric Cardiology and Cardiac surgery National Academy of Postgraduate Education P.L.Shupika, Senior Fellow SI "Scientific and Practical Medical Center Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery MOH Ukraine", cardiovascular surgeon (Kyiv, Ukraine)

Contact address: Kyivska str, 20, Irpin, 08200, Kiev region Ukraine.

Telephone: +380679641512

E-mail: romadoc@ukr.net