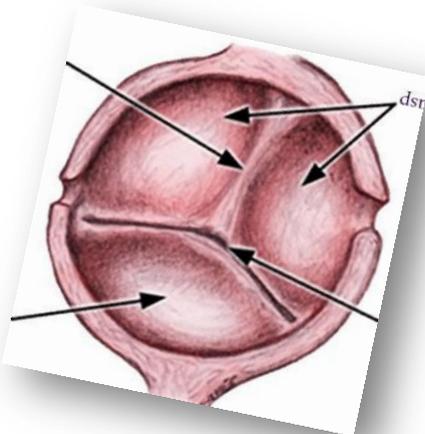




ГОО ВПО ДОНЕЦКИЙ НАЦИОНАЛЬНЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМ. М. ГОРЬКОГО
Кафедра педиатрии №3
Институт неотложной и восстановительной хирургии
им. В.К. Гусака

Катамнез детей с двухстворчатым аортальным клапаном



Бордюгова Е.В.,
Дубовая А.В.,
Конов В.Г.

г. Донецк, 2021 г.

Актуальность

- Двухстворчатый аортальный клапан (ДАК) - особый вид вальвулопатии, нередко сочетается с аортопатией.
- Может сопровождаться значительной дисфункцией аортального клапана с формированием стеноза или недостаточности.
- Имеет предрасположенность к развитию инфекционного эндокардита.
- Генез патологии носит генетический характер (гены транскрипционных и ростовых факторов, полиморфизмы генов структурных белков соединительной ткани и др.). Подтверждается выявлением ДАК у родственников первого родства и при наследственных синдромах (Марфана, Льюиса-Дитца, Вильямса, Шерешевского-Тернера, Рендю-Вебер-Ослера и др.)

Актуальность

- Частота встречаемости ДАК у взрослых пациентов - 1-2%.
- У большинства пациентов ДАК имеет благоприятное течение, однако учитывая возможность развития осложнений, показано продолжительное диспансерное наблюдение и при наличии показаний, своевременная хирургическая коррекция.
- Занятия профессиональным спортом пациентам с ДАК запрещены.



Bicuspide



Tricuspide
(normal)

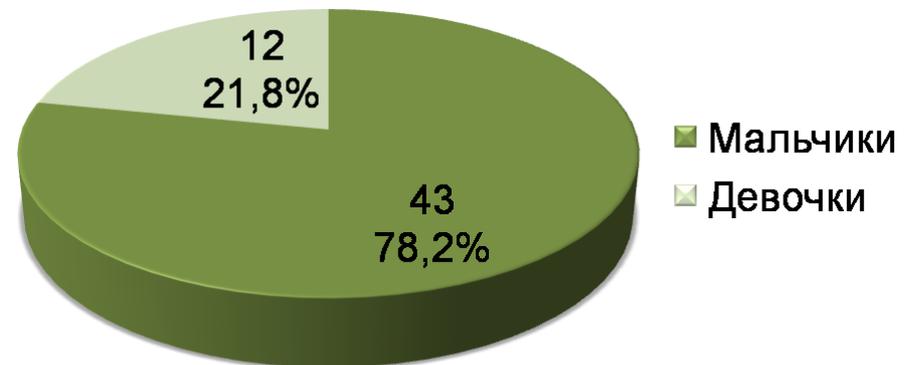
Цель работы:

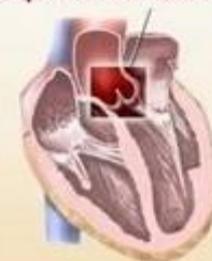
Катамнез пациентов с двухстворчатым аортальным клапаном с учетом вариантов развития и сопутствующей патологии.

Материалы и методы:

Под нашим наблюдением находилось 55 детей с ДАК, которые неоднократно были госпитализированы в отделение детской кардиологии и кардиохирургии Института неотложной и восстановительной хирургии им. В.К. Гусака (ИНВХ) г. Донецка за период 2003-2020 гг. Глубина наблюдения 1-15 лет.

Гендерное соотношение – 3,6: 1





Материалы и методы:

Пациенты разделены на группы
(n=55)

ДАК исходно с
преобладанием
стеноза АоК –
14 (25,4%) чел.

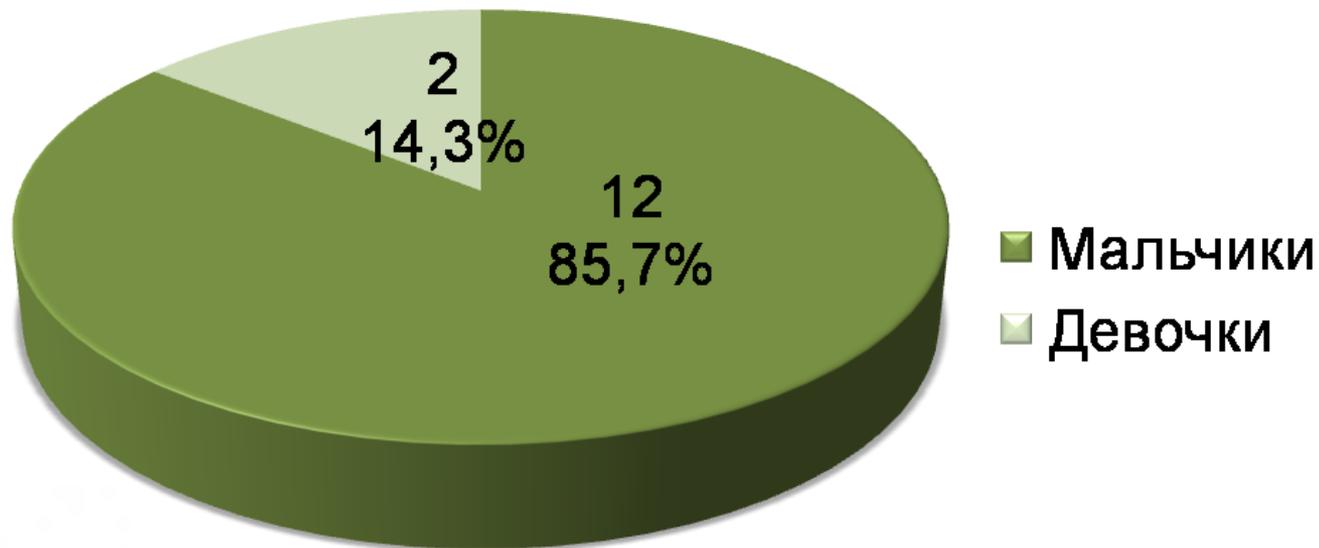
ДАК в сочетании с
другими ВПС –
19 (34,6%) чел.

ДАК исходно с
преобладанием
недостаточности
АоК – 19 (34,6%)

ДАК без нарушения
функции АоК – 3
(5,4%) чел.

Характеристика группы

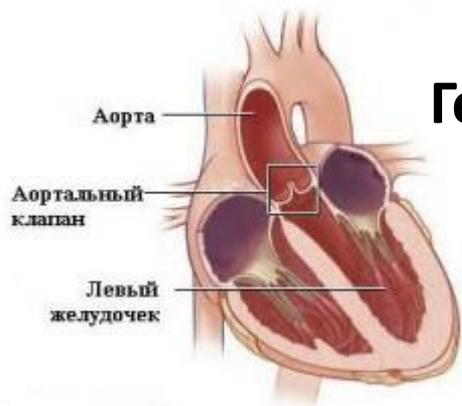
Пациенты ДАК с преобладанием стеноза АоК на момент установления диагноза (n=14)



Гендерное соотношение – м : д = 6 : 1

Возраст установления диагноза :

- до 1 мес. – 6 (10,9%) чел,
- от 1 до 12 мес. – 3 (5,5%) чел.,
- по 1 (1,8%) чел. в 2, 3, 5, 8 и 9 лет.



Результаты динамического наблюдения (1):

В связи с выраженным аортальным стенозом детям с ДАК выполнена рентгенэндоваскулярная вальвулопластика АоК

В первые 10 дней жизни - 3 (21,4%) чел.



рестеноз АоК у 1 (7,1%) ребенка в 4 года

В 1,5 и 3 мес. - 2 (14,3%) чел.

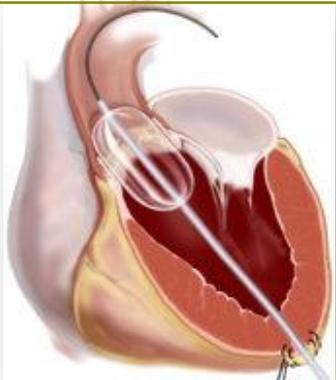
Через 1-8 лет



У 11 (78,6%) пациентов выявлена недостаточность АоК:



- I-II ст. – 9 (64,3%) чел.,
- III ст. – 1 (7,1%) чел.,
- IV ст. – 1 (7,1%) чел.



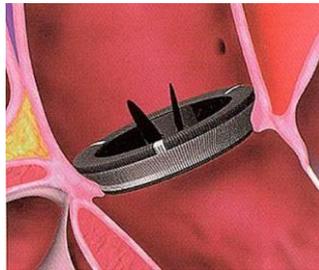
Результаты динамического наблюдения (2):

**РЭД вальвулопластика AoK
пациенту с ДАК, аортальным
стенозом в 1,5 мес.**

Недостаточностью AoK III ст.

Пластика AoK в 6 лет

**Протезирование
механическим
протезом в 9 лет**



**Пациент с ДАК,
аортальным стенозом**

**Открытая
комиссуротомия
в 10 лет**

Недостаточность AoK IV ст.

**Протезирование AoK
механическим протезом
в 13 лет**

**Состояние и самочувствие пациентов в настоящее время
удовлетворительное.**

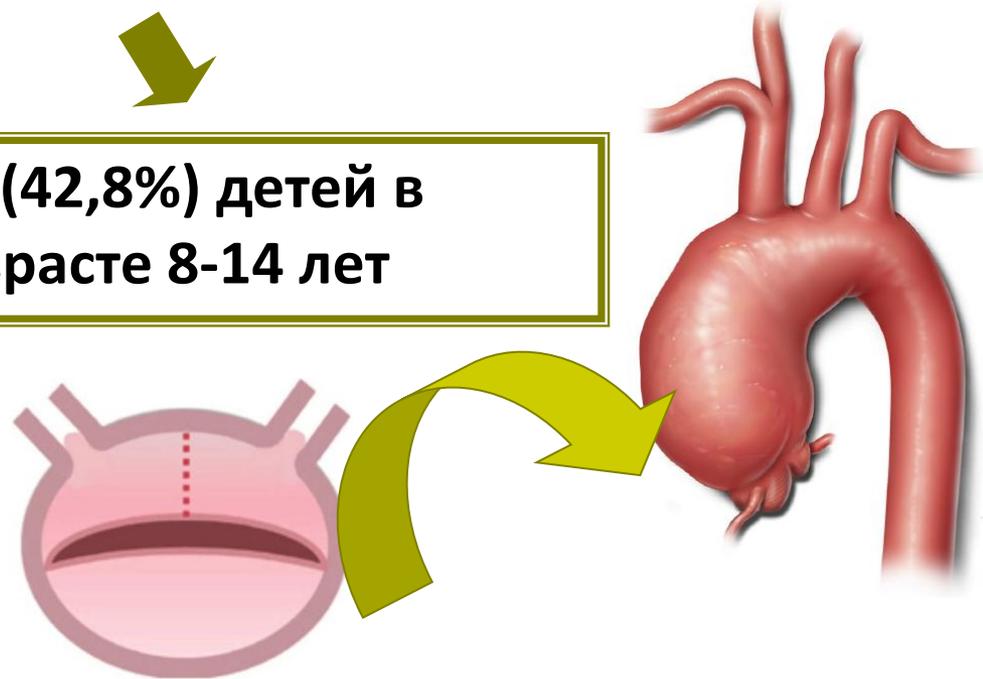
Результаты динамического наблюдения (3):

Пациенты ДАК с преобладанием стеноза АоК на момент установления диагноза (n=14)

У 7 (50,0%) чел. констатирована дилатация восходящей аорты

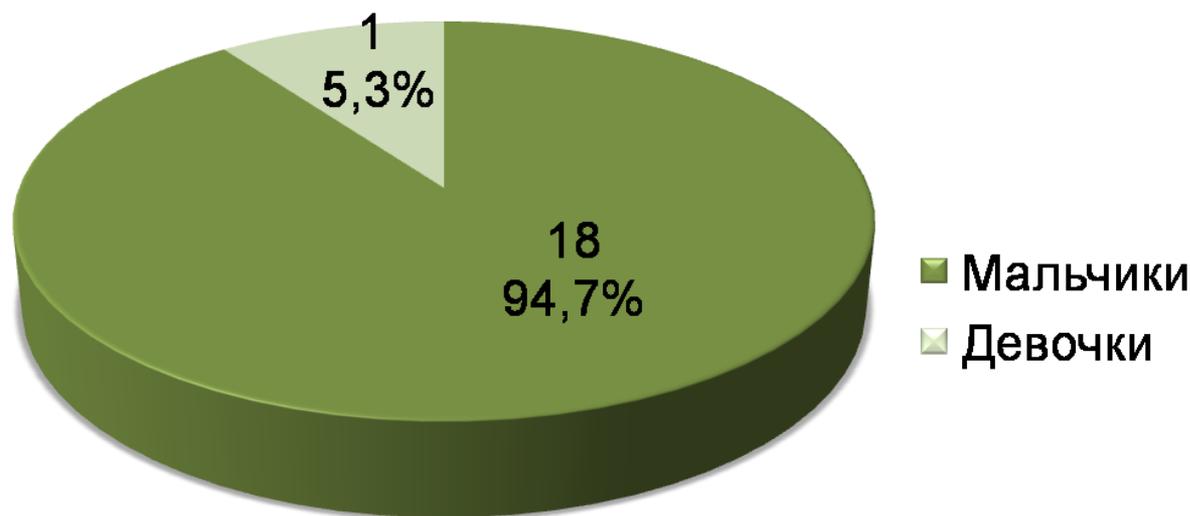
**у 1 (7,1%) ребенка в 1
месяц**

**у 6 (42,8%) детей в
возрасте 8-14 лет**



Характеристика группы

В группе пациентов ДАК с преобладанием недостаточности АоК на момент установления диагноза 19 чел.



Гендерное соотношение – м : д = 18 : 1

Диагноз впервые установлен в возрасте:

- **2-6 лет – 6 (10,9%) чел.,**
- **9-12 лет – 5 (9,1%) чел.,**
- **13-16 лет – 8 (14,5%) чел.**

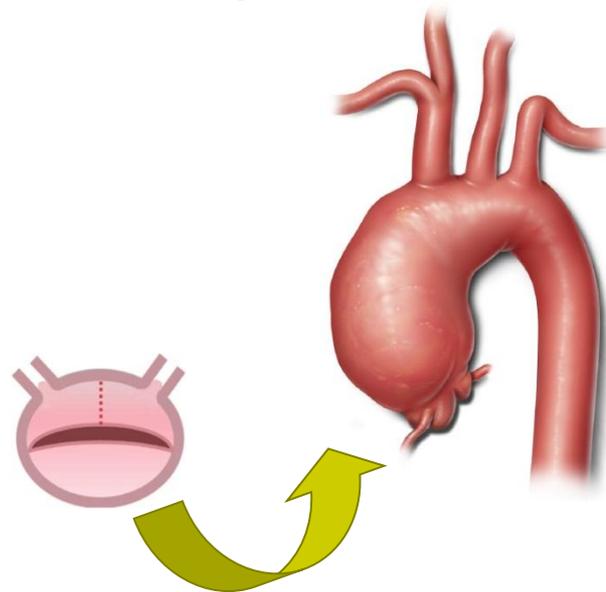
Результаты динамического наблюдения (1):

При установлении диагноза ДАК недостаточность АоК имели (n=19) :

- I ст. – 9 (47,4%) чел.,
- II ст. – 9 (47,4%) чел.,
- III ст. – 1 (5,2%) чел.

У 8 (42,1%) чел. из этой группы (n=19) недостаточность АоК сочеталась с дилатацией восходящей аорты, которая была впервые выявлена в возрасте:

- 4-х лет – 1 (5,2%) чел.,
- 5-и лет – 1 (5,2%) чел.,
- 12 лет – 1 (5,2%) чел.,
- 13 лет – 1 (5,2%) чел.,
- 14 лет – 1 (5,2%) чел.,
- 15 лет – 1 (5,2%) чел.,
- 17 лет – 2 (10,5%) чел.



Результаты динамического наблюдения (2):

Пациенты ДАК с преобладанием недостаточности АоК на момент установления диагноза (n=19)

За 5-7 лет

**Недостаточность
АоК I ст. 3 (15,8%) чел.**



**Недостаточность
АоК II ст.**

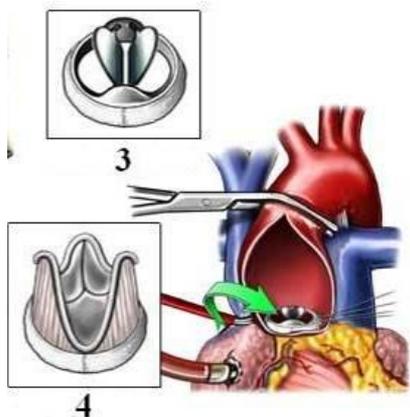
**Недостаточность АоК II ст.
2 (10,5%) чел.**



**Недостаточность
АоК III ст.**

**У 5 (26,3%) чел. имела место дилатация левого
желудочка.**

Результаты динамического наблюдения (3):



ДАК, недостаточность AoК II ст. 2 чел.



ДАК, недостаточность AoК III ст.



В 17 лет протезирование AoК механическим протезом и пластика Ao

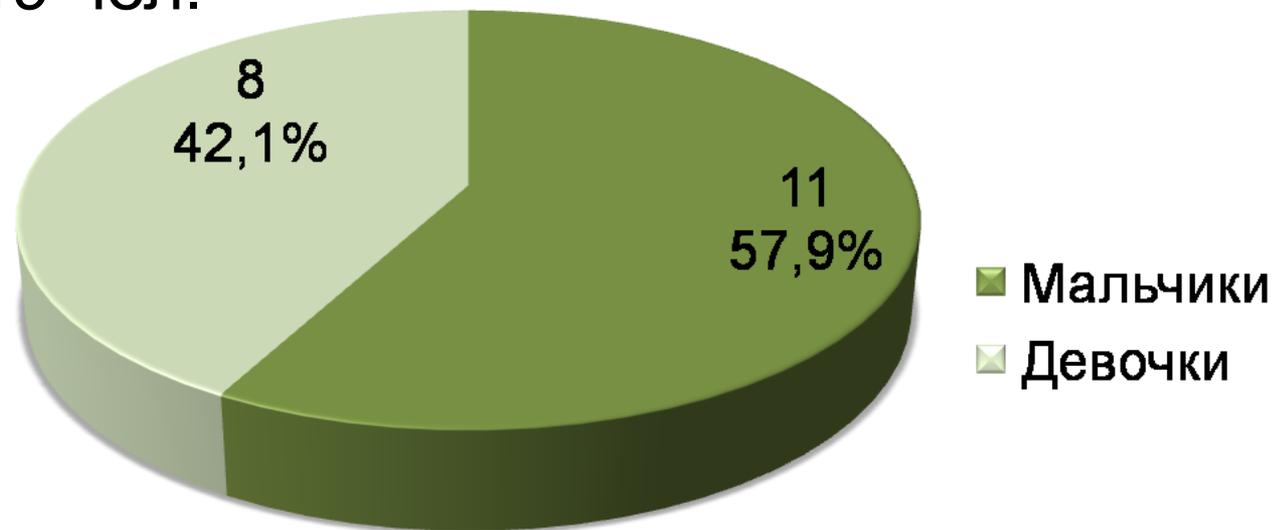


В 17 лет протезирование AoК и восходящей аорты (операция Бенталла)

Еще 2 пациентам, которые достигли возраста 20-и и 22-х лет, планируется протезирование AoК и восходящей аорты.

Характеристика группы

Группа пациентов ДАК в сочетании с другими ВПС включала 19 чел.



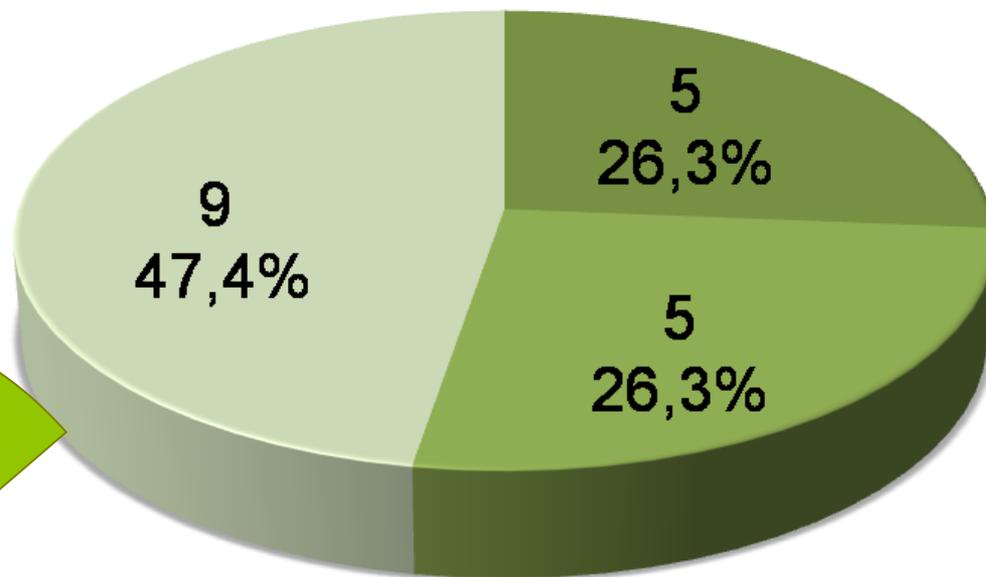
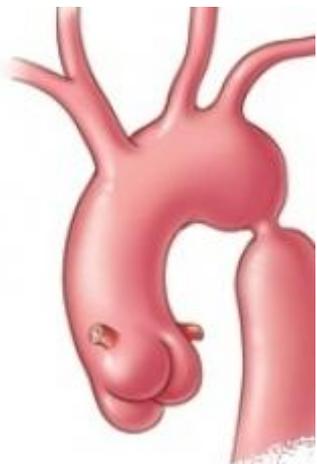
Гендерное соотношение – м : д = 1,3 : 1

Все выявленные варианты ВПС и сосудов отражены в табл. 1.

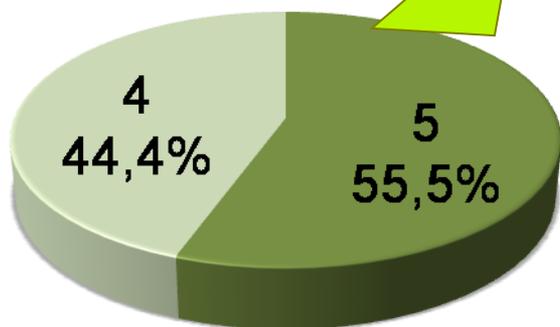
Перечень вариантов сочетанных с ДАК ВПС и сосудов (n=19)

№ п/п	Варианты ВПС и сосудов	Кол-во	
		Абс.	%
1	ДАК, ОАП, ООО	3	5,5
2	ДАК, ОАП, ООО, клапанный стеноз АоК	1	1,8
3	ДАК, ОАП, вторичный ДМПП, умеренный стеноз Ао, недостаточность АоК I ст.	1	1,8
4	ДАК, ДМПП, ДМЖП, умеренный стеноз АоК	1	1,8
5	ДАК, клапанный стеноз Ао, ДМПП, недостаточность ТК I-II ст., недостаточность МК II ст., ЛГ II ст.	1	1,8
6	ДАК, ООО, ДМЖП, min недостаточность АоК, гипоплазия правого желудочка, недостаточность ТК I-II ст.	1	1,8
7	ДАК, ДМЖП, ООО, недостаточность МК III ст.	1	1,8
8	ДАК, ДМЖП, ООО, недостаточность АоК II- III ст.	1	1,8
9	ДАК, КоАо, недостаточность АоК I ст.	3	5,5
10	ДАК, КоАо, ОАП, недостаточность АоК I ст.	2	3,6
11	ДАК, КоАо, стеноз АоК	1	1,8
12	ДАК, КоАо, субаортальный стеноз Ао, ДМЖП	2	3,6
13	ДАК, КоАо	1	1,8

Характеристика группы ДАК+ВПС:



- ДАК+ОАП
- ДАК+ДМПП+ДМЖП
- ДАК+КоАо



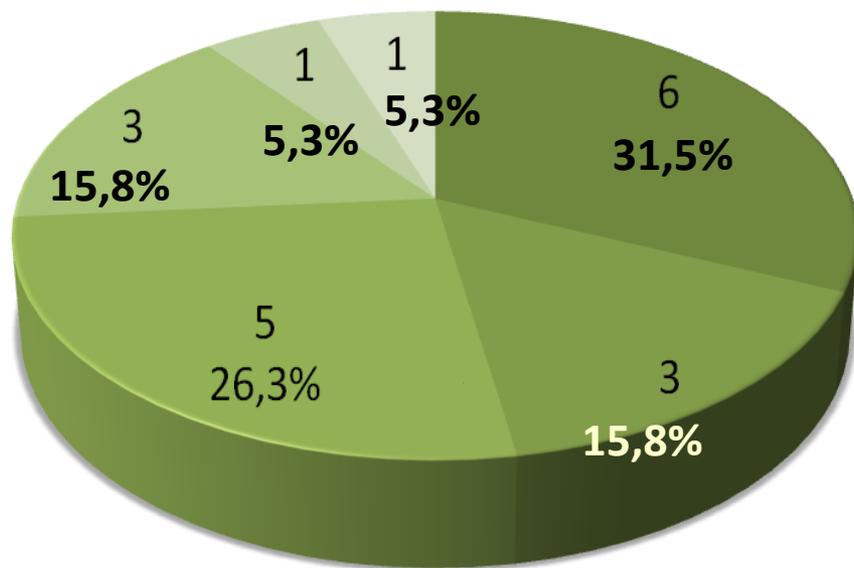
- Мальчики
- Девочки

ДАК с коарктацией аорты

Характеристика группы

Возраст установления диагноза (n=19):

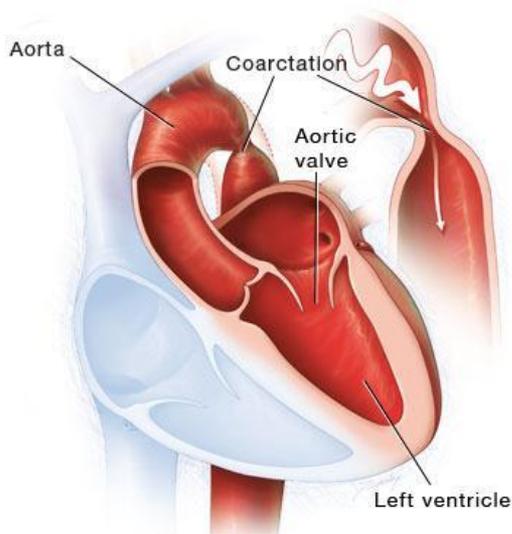
- до 5 сут жизни – 6 (31,5%) чел.,
- до 1 мес. – 3 (15,8%) чел.,
- до 2-х мес. – 5 (26,3%) чел.,
- до 1 года – 3 (15,8%) чел.,
- 3 года – 1 (5,3%) чел.,
- 10 лет – 1 (5,3%) чел.



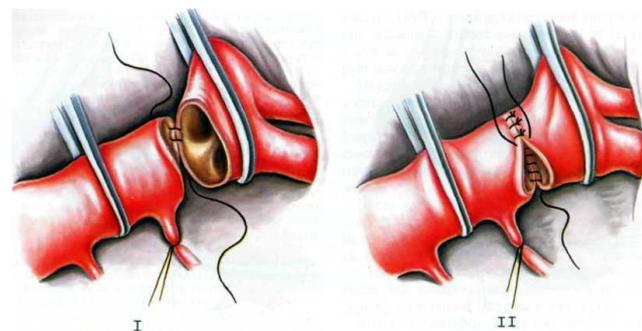
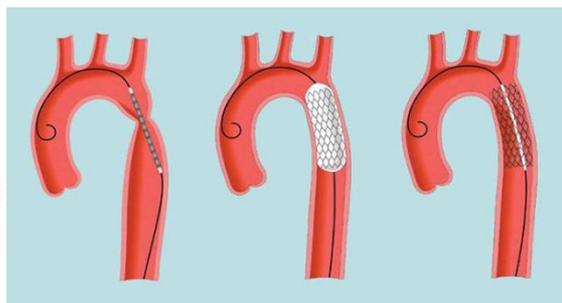
- До 5 суток
- До 1 месяца
- До 2 месяцев
- До 1 года
- 3 года
- 10 лет

Результаты динамического наблюдения (1):

По показаниям проведена оперативная коррекция ВПС: перевязка ОАП, пластика ДМПП, ДМЖП, митрального и аортального клапанов. Всем детям устранена КоАо.



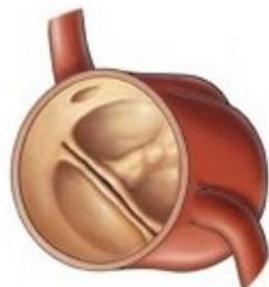
в 2-х случаях в первые дни жизни произведена рентгенэндоваскулярная баллонная ангиопластика КоАо



спустя 1 и 3 мес. – устранение КоАо с анастомозом «конец в конец».

Результаты динамического наблюдения (2):

Группа пациентов ДАК с другими ВПС (n=19)



Через 2-10 лет

**У всех детей
сформировалась
недостаточность
Ао клапана:
I ст. – 6 (31,6%) чел.,
I-II ст. – 13 (68,4%) чел.**

**У 1 (5,3%)
ребенка
обнаружена
недостаточность
митрального
клапана II ст.**

**У 8 (42,1%)
детей -
дилатация
полости левого
желудочка**

Ни в одном случае не зарегистрирована дилатация восходящей аорты.

Характеристика группы

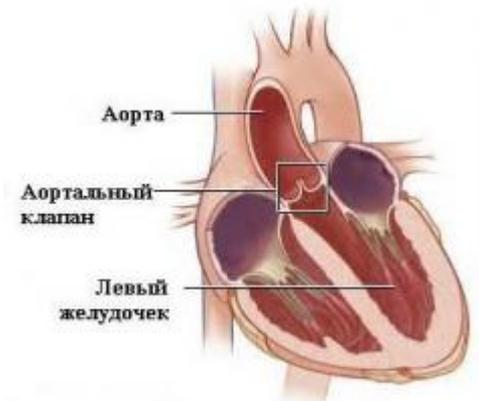
ДАК без нарушения функции АоК – 3 (5,4%) чел.
(n=55), из них 2 мальчика и 1 девочка.

Повод для госпитализации и обследования

Нарушения ритма сердца
(брадиаритмия)

Артериальная гипертензия

Мастоцитоз



Выводы:

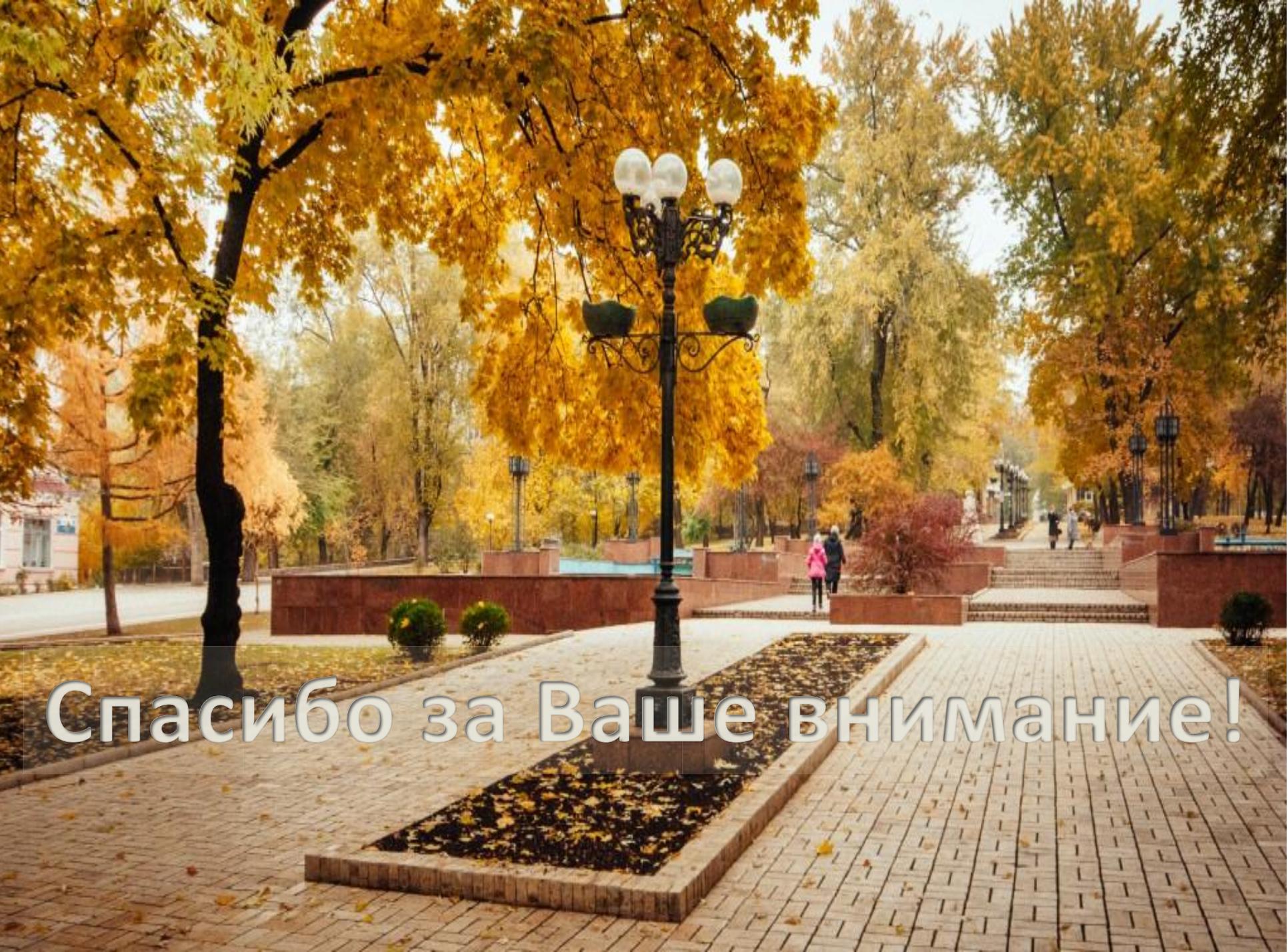
1. Пациенты с ДАК – неоднородная группа детей.

ДАК может быть изолированной аномалией или сочетаться с другими ВПС (ОАП, ДМПП, ДМЖП, КоАо, критический стеноз Ао), требующими оперативной коррекции с первых дней/месяцев жизни. У всех пациентов этой группы в течение 2-10 лет сформировалась недостаточность аортального клапана I-II ст. Ни в одном случае не зарегистрирована дилатация восходящей аорты. У 42% детей этой группы отмечалась дилатация левого желудочка.

2. В группе пациентов ДАК с преобладанием стеноза АоК на момент установления диагноза треть пациентов требовала немедленной кардиохирургической помощи для поведения РЭД вальвулопластики. В динамике наблюдения у одного ребенка развился рестеноз АоК, у 78,6% пациентов в течение 1-10 лет – недостаточность АоК II-III ст., у 50% пациентов – дилатация восходящей аорты.

Выводы:

3. В группе пациентов ДАК с исходным преобладанием недостаточности у 42,1 % отмечалась дилатация восходящей аорты, которая у 26,3% пациентов носила прогрессирующий характер, что требовало кардиохирургической коррекции.
4. Для предотвращения развития осложнений ДАК необходимо своевременное выявление данного порока сердца, тщательное наблюдение за больными для определения показаний к оперативному лечению.



Спасибо за Ваше внимание!