

**Государственное бюджетное образовательное учреждение высшего
профессионального образования
«Первый Московский государственный медицинский университет им.
И.М.Сеченова»
Министерства здравоохранения Российской Федерации
кафедра сердечно-сосудистой хирургии и инвазивной кардиологии**

На правах рукописи

Тааев Багама Курбанович

**ОПРЕДЕЛЕНИЕ ПОКАЗАНИЙ К ОПЕРАЦИЯМ
РАЗДЕЛЬНОГО ПРОТЕЗИРОВАНИЯ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА
И ВОСХОДЯЩЕЙ АОРТЫ**

14.01.26 - сердечно-сосудистая хирургия

Диссертация на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
Белов Юрий Владимирович –
доктор медицинских наук,
профессор, академик РАН

Москва – 2015

Оглавление

Введение	4
Глава 1. Аневризма восходящего отдела аорты (Обзор литературы).	
1.1 История вопроса.....	8
1.2 Хирургическая анатомия аортального клапана и восходящей аорты, физиология и патофизиология корня аорты.....	11
1.3 Этиология аневризм восходящего отдела аорты.....	17
1.4 Классификация аневризм аорты и расслоений аорты	30
1.5 Показания к выполнению отдельного протезирования или экзопротезирования восходящей аорты и аортального клапана.....	42
1.6 Хирургическая техника.....	46
1.7 Результаты хирургического лечения.....	53
Глава 2. Материалы и методы исследования.	
2.1 Клиническая характеристика больных.....	56
2.2 Методы инструментального обследования больных	62
2.3 Методы статистической обработки данных.....	75
Глава 3. Выбор метода операции и хирургическая техника.	
3.1 Выбор метода реконструкции и спектр выполненных оперативных вмешательств.....	76
3.2 Хирургическая техника и методы укрепления анастомозов.....	77
Глава 4. Результаты хирургического лечения аневризм восходящей аорты и пороков аортального клапана	91
Заключение	103
Выводы.....	112
Практические рекомендации.....	114
Список литературы.....	116

Введение

Актуальность проблемы

По данным мировой литературы, хирургия аортального клапана и восходящей аорты занимает 8 - 12% от всех приобретенных пороков сердца, оперированных в условиях искусственного кровообращения (Gott V.L., 1986; Borst H.G. 1996; Yun K.L., 1997). Аневризма восходящей аорты является жизнеугрожающей патологией, которая может осложниться расслоением и разрывом аорты. Около 60% аневризм аорты - это аневризмы корня и восходящей аорты (Eric M. 2005). Тяжесть состояния больного наиболее усугубляется при наличии у него патологии аортального клапана, в частности, недостаточности аортального клапана (DeBakey M., 1978), двухстворчатого аортального клапана (Campbell M., 1969; Roberts W.C., 1970, 1981, 1989; Lindsay J., 1988; Paul W. M., 2008). В мировой литературе по настоящее время идут споры о целесообразности протезирования двухстворчатого аортального клапана (Majumdar R. et al. 2006; Gruschen R. et al. 2006).

Морфологическими предикторами в развитии аневризмы восходящей аорты и аортальной недостаточности являются дегенеративно - дистрофические процессы соединительной ткани, такие как синдром Марфана, синдром Гзеля – Эрдгейма, Элерса – Данло и т.д. (Liotta D., 1970; Gott V., 1991). Данные заболевания являются наследственными и передаются как аутосомно доминантным, так и аутосомно рецессивным путем наследования и носят системный характер.

В мире, на современном этапе развития аортальной хирургии, насчитывается множество хирургических концепций, посвященных проблеме восходящей аорты и аортального клапана. Это операции по методике Bentall, Devid, Kouchoukas, Cabrol. Данные методики на протяжении многих лет показывали неплохие результаты. Но, несмотря на это, они имеют целый ряд недостатков. В мировой литературе за последние десятилетия лишь вскользь упоминается о таком методе хирургического лечения аневризмы аорты с патологией

аортального клапана как раздельное протезирование или экзопротезирования восходящей аорты и аортального клапана (Antunes M.J., 1984; Karck M., 1992; Sioris T., 2004). И это несмотря на то, что до «эры» клапаносодержащих кондуитов данная техника была методом выбора хирургического лечения больных с аневризмой восходящей аорты осложненной патологией аортального клапана (Wheat M., 1964, 1965, 1971; Miller D.C., 1980; Antunes M.J., 1984).

Цель исследования: на основе имеющегося хирургического опыта определить оптимальные показания к раздельному протезированию аортального клапана и восходящей аорты или резидуальной аортопластике с интимсохраняющим экзопротезированием, и сравнить результаты методов лечения.

Задачи исследования:

1. Изучить клинические проявления пороков аортального клапана (стеноз, недостаточность) в комбинации с аневризмой восходящей аорты.
2. Изучить результаты традиционных и специальных методов обследования, позволяющих поставить правильный диагноз. Сопоставить полученные результаты с клиническим проявлением основного заболевания.
3. Проанализировать хирургическую технику при различных анатомо – морфологических вариантах пороков аортального клапана и аневризм восходящей аорты.
4. Проанализировать ближайшие послеоперационные результаты, госпитальные осложнения, соотношения осложнений при линейном протезировании и резидуальной аортопластике с интимсохраняющим экзопротезированием восходящей аорты.
5. Изучить результаты гистологического исследования интраоперационного биоптата (резецированная стенка аорты и створки аортального клапана), сопоставить полученные данные с результатами клинических методов исследования.

Научная новизна результатов исследования

В данной работе впервые разработаны показания к операциям раздельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты. Оценена роль двухстворчатого аортального клапана в возникновении аневризм восходящего отдела аорты. Проведена оценка гистологической структуры стенки аневризматически измененной аорты, оценен характер гистологических изменений стенки аневризматически расширенной аорты в зависимости от её диаметра. Оценена сила корреляционной связи между данными различных методов исследования аортального клапана и восходящей аорты и регистрируемыми симптомами заболевания у пациентов. Оценены результаты всех одномоментных оперативных вмешательств.

Практическая ценность работы

Описаны и обоснованы показания, в зависимости от анатомической картины, для выполнения раздельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты. Исследована сила корреляционной связи между результатами клинических исследований и клинической картиной заболевания, даны практические рекомендации для ранней диагностики и лечения аневризмы восходящей аорты в комбинации с пороком аортального клапана.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Как в изолированном виде, так и в сочетании с другими операциями результаты раздельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты не отличаются.
2. Имеется высокая корреляционная связь между выраженностью клинических проявлений заболевания и результатами различных методов исследования.
3. Двухстворчатый аортальный клапан является предиктором возникновения аневризмы аорты.
4. При линейном протезировании восходящей аорты рутинно можно протез диаметром 30мм.

5. При аневризме аорты диаметром 45мм и более уже имеются патогистологические изменения стенки.

Внедрение результатов исследования в практику

Все результаты диссертационного исследования применяются в отделении хирургии аорты и ее ветвей ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского».

Апробация работы

Апробация диссертации состоялась 11 сентября 2015 на совместном заседании кафедры сердечно-сосудистой хирургии и инвазивной кардиологии института профессионального образования ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России и отделения хирургии аорты и ее ветвей ФГБНУ «РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского».

Публикации

По теме диссертации опубликованы 3 печатные работы, в центральной печати, рекомендуемой ВАК.

Объем и структура работы

Диссертация изложена на 130 странице машинописного текста и состоит из введения, 4 глав, заключения, выводов и указателя литературы, включающего 31 отечественных и 149 зарубежных источников. Работа иллюстрирована 15 таблицами и 46 рисунками и схемами.

Глава 1

Аневризма восходящего отдела аорты (Обзор литературы)

1.1 История вопроса

В Европе первые сообщения относительно аневризм грудной части аорты, появились в XVI веке. В 1557 г. Везалий сообщил о мешковидной, по-видимому, травматической аневризме грудной части аорты (цит. по L. Parmely et al., 1958). Описание сифилитической диффузной аневризмы грудной части аорты встречено у Фернеля в 1581 г. (цит. по R. Reemtsma, 1978). В 1831 году Альфред Вельпо установил три пары швейных игл в аневризму, чтобы индуцировать тромбообразование. В 1917 году Этли Купер перевязал бифуркацию аорты у 38-летнего мужчины с разрывом аневризмы наружной подвздошной артерии. Это было сделано у больного, лежащего в своей постели. В 1932 году Блэлок лечил колотую рану восходящей части аорты, полученную острым краем льда у больного с тампонадой сердца. При удалении закупоривающего сгустка «ярко красная кровь брызнула через головную часть операционного стола на анестезиолога». Использование только закиси азота и кислорода для анестезиологического обеспечения может считаться достижением операции Блэлока. В 1923 году Matas R. успешно остановил кровотечение из разорвавшейся аневризмы брюшной аорты у двадцативосьмилетней девушки с помощью двух хлопчатобумажных тесемок, проведенных вокруг аорты, которая умерла от туберкулеза через 17 месяцев.

Реконструктивная хирургия аневризмы грудной части аорты получила свое начало, лишь в 40-х годах нашего столетия, когда в 1944 г. J. Alexander, F. Вугон первыми произвели резекцию мешковидной аневризмы грудной части аорты. Их начинание продолжили в 1948 г. Н. Shumacker и соавт., которые первыми резецировали аневризму при коарктации аорты с анастомозом аорты конец в конец. Известным является тот факт, что в 1948 году Рудольф Нессен оперировал Альберта Эйнштейна по поводу аневризмы брюшной аорты, которая была находкой во время диагностической лапаротомии по поводу

болей в животе. Он укрепил переднюю стенку аневризмы брюшной аорты полиэтиленом.

О первой успешной резекции аневризмы грудной части аорты с замещением трансплантатом сообщили в 1953 г. M. DeBakey, D. Cooley. Своим, революционным постулатом – «Аневризма грудной аорты является жизнеугрожающей патологией сравнимая со злокачественным новообразованием, которая требует от хирурга агрессивной тактики вплоть до диагностических торакотомий», изменили само отношение к проблеме грудных аневризм. В том же году Джулиан сообщил о замещении атеросклеротически измененной абдоминальной части аорты гомошунтом.

1955 год ознаменовался двумя новыми победами в хирургическом лечении аневризм грудной части аорты — D. Cooley и соавт. сообщили о полном замещении аневризмы дуги аорты, а F. Ellis и соавт. и независимо от них S. Etteredge осуществили успешные операции по поводу торакоабдоминальных аневризм.

Первую успешную операцию отдельного протезирования аортального клапана и восходящей части аорты осуществил в 1964 г. R. Wheat. В последствии эта методика претерпевала множество модификаций.

В дальнейшем M. Bentall (1968), J. Edwards (1974) и C. Cabrol (1981), учитывая вовлечение в патологический процесс фиброзного кольца, синусов Вальсальвы и устьев венечных артерий, предложили различные модификации одновременного протезирования аортального клапана и восходящей части аорты клапаносодержащим «кондуитом» с реимплантацией коронарных артерий.

Francis Robicsek на протяжении последних десятилетий является родоначальником резидуальной аортопластики и экзопротезирования аорты (Robicsek F., 1971, 1972, 1982, 2004). Большой вклад в развитии резидуальной аортопластики и хирургии восходящей аорты внес Bauer M. В частности, он касался такой широко известной проблемы как пластика восходящей аорты при

2х створчатом аортальном клапане (Bauer M., 2002; 2004). В России наибольшим опытом в данной области хирургии владеет академик РАМН Белов Ю.В. (Белов Ю.В. 1998;2003;2009; 2010)

В СССР первую успешную операцию резекции посттравматической аневризмы грудной части аорты в условиях ИК выполнил 17 апреля 1962 г. М. И. Аничков. 28 декабря того же года успешную резекцию мешковидной аневризмы восходящей части аорты с наложением краевого шва аорты в условиях ИК выполнил А. В. Покровский. Первые успешные операции супракоронарной резекции аневризмы восходящей части аорты с отдельным протезированием аорты и аортального клапана, а также вмешательства по методике Бентала и Каброля при синдроме Марфана выполнил Г. И. Цукерман соответственно в 1973, 1978 и 1983 гг.

1.2 Хирургическая анатомия аортального клапана и восходящей аорты. Анатомия, физиология и патофизиология корня аорты

По современным представлениям, аортальный корень (луковица восходящей аорты) является срединной частью фиброзного скелета сердца, от которого начинается стенка аорты, основные камеры сердца, их перегородки, а также полулунные створки аортального клапана. Анатомически аортальный корень составляют пять морфологических компонентов: фиброзное кольцо (желудочково-аортальное кольцо), аортальные створки, аортальные синусы, треугольники Генле и зона синотубулярного соединения с восходящим отделом аорты (рис. 1.1).

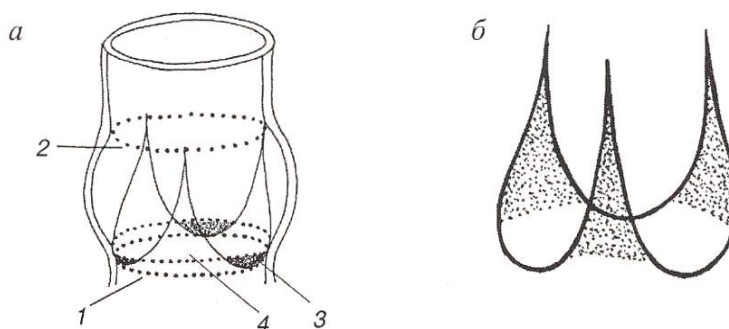


Рис. 1.1 Анатомическая схема строения корня аорты

a - корень аорты; *б* - фиброзные треугольники Генле в проекции комиссур аортального клапана.

1 - желудочково-артериальное кольцо и соединение; 2 - синотубулярное соединение и аортальное кольцо; 3 - желудочковые основания синусов Вальсальвы; 4 - фиброзные треугольники Генле.

А. М. Караськов, А. М. Чернявский, В. А. Порханов. Реконструктивная хирургия корня аорты. Новосибирск. Академическое издательство «Гео». 2006: 13.

Аортальный клапан содержит три полулунных створки (правую коронарную, левую коронарную и некоронарную), состоящих из соединительной ткани в виде волокон и рассеянных фибробластных клеток, выстланных с двух сторон

эндокардом, при этом строма створок не содержит кровеносных сосудов. Иногда в створках наблюдаются истончения с перфорационными отверстиями величиной 0,5-1,0 мм, располагающиеся в зоне смыкания аортальных полулуний, что, однако, считается вариантом нормы. Величина каждой из створок весьма переменна, но общий периметр их свободного края значительно превышает периметр аорты на уровне их расположения. Створки клапана образуют три комиссуры - участки соединения аортальных створок, представленные утолщением и уплотнением аортальной стенки. Полулунные створки клапана изнутри и аортальная стенка снаружи формируют три округлых образования - синусы Вальсальвы, в двух из которых (правом и левом) располагаются устья коронарных артерий.

На уровне верхнего края аортальных комиссур по внутренней поверхности аорты располагаются линейные утолщения, содержащие строго ориентированные по окружности аорты эластиновые и коллагеновые волокна (иначе их называют арочными гребнями), являющиеся зоной синотубулярного соединения (аортального клапана и восходящего отдела аорты) (Anderson R.H., 2000). Арочные гребни, смыкаясь, формируют верхнее фиброзное кольцо аортального клапана и посредством комиссур связаны с фиброзным основанием устья аорты (нижнее фиброзное кольцо). Средний диаметр фиброзного кольца аортального клапана у взрослого человека составляет $2,3 \pm 0,3$ см, а площадь клапанного отверстия $4,5 \pm 1,1$ см² (Anderson R.H., 2000). Под комиссурами располагаются треугольной формы образования - пространства Генле, два из них фиброзные, а одно, под левой комиссурой, в области межжелудочковой перегородки - мышечное.

Аортальный корень содержит замкнутый фиброзный каркас, выполняющий важнейшую опорно-эластическую функцию (Константинов Б.А., 1980). Наряду с тем, что фиброзный каркас сердца является местом фиксации пучков сократительного миокарда, он выполняет еще как минимум две важные функции: разделяет предсердные и желудочковые полости и служит опорной

частью для клапанного аппарата сердца, определяя его жесткое пространственное расположение (Дземешкевич С.Л., 2004). Фиброзный каркас основания аорты располагается в центре фиброзного скелета сердца, состоящего из коллагеновых волокон, формирующих атриовентрикулярные фиброзные кольца и два (левый и правый) фиброзных треугольника. Некоторые авторы описывают основание корня аорты не в виде фиброзного кольца, а в виде трубки, достигающей в длину 20 мм, или указывают на фиброзно-мышечное прерывистое незамкнутое основание аорты, отмечая лишь наличие постоянного фиброзного контакта между передней створкой митрального клапана и некоронарным синусом аорты. Причем ряд авторов сообщает о продолжении этого митрально-аортального контакта на основание левой коронарной створки (Anderson R.H., Becker A.E., 1982; 2000).

К основанию аорты прилежат практически все камеры сердца. Так, под левой коронарной створкой находится стенка левого желудочка и правая ветвь легочной артерии, под правой коронарной створкой - межжелудочковая перегородка и полость правого желудочка, под некоронарной створкой - мембранозный отдел межжелудочковой перегородки, межпредсердная перегородка, стенка правого предсердия, передняя створка митрального клапана и левое предсердие.

Непосредственно под основанием аорты находится формирующийся и функционирующий во время систолы желудочков отточный тракт левого желудочка. Он представлен подковообразно изогнутой межжелудочковой перегородкой, включающей мембранозный отдел, и передней створкой митрального клапана.

От аортального корня в норме отходят две коронарные артерии, расположение и анатомия которых имеет важное значение в реконструктивной хирургии аорты. Устья коронарных артерий располагаются в левом и правом аортальных синусах аорты. Однако часто, особенно при врожденных аномалиях аортального клапана (двустворчатый аортальный клапан), количество устьев

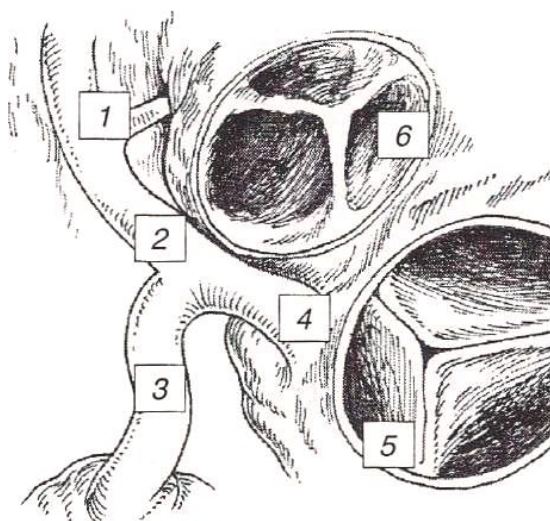


Рис. 1.2

- 1 – передняя септальная ветвь;
 2 – передняя нисходящая ветвь;
 3 – огибающая артерия; 4 – ствол левой коронарной артерии; 5 – аорта и аортальный клапан; 6 – легочная артерия и её клапан.

коронарных артерий может быть большим или меньшим. Кроме того, нетипичное расположение устьев коронарных артерий, смещение их к комиссуральным зонам, в глубину синуса, нахождение их выше фиброзного кольца аортального клапана на 1-2 см, нахождение двух коронарных артерий в одном аортальном синусе может существенно повлиять на ход операции.

Большое значение придается анатомии левой коронарной артерии, которая отходит от левого коронарного синуса, располагаясь позади корня легочного ствола, а затем проходит между легочным стволом и ушком левого предсердия. Ствол левой коронарной артерии может

составлять до 10 мм в длину, делясь далее на три постоянных ветви: огибающую, переднюю нисходящую и диагональную. Рис. 1.2

Приблизительно в трети случаев третьей ветвью становится срединная артерия - эквивалент диагональной. От передней нисходящей артерии одной или несколькими ветвями отходит перегородочная артерия, располагаясь ниже фиброзного кольца легочной артерии на 3-5 мм. Знание вариантов ее расположения имеет существенное значение при выделении легочного аутографта в процессе выполнения процедуры Росса и последующей имплантации биологического кондуита, что позволяет избежать нарушения коронарного кровообращения в зоне межжелудочковой перегородки и ухудшения сократительной функции миокарда левого желудочка в послеоперационном периоде. Непосредственно вблизи корня аорты располагается проводящая система сердца, чем объясняются нарушения ритма

сердца при выполнении реконструктивных операций, особенно у некоторых пациентов с дегенеративными и воспалительными изменениями аортального клапана (А. М. Караськов 2006).

Функциональная анатомия корня аорты. Впервые основы биомеханики аортального клапана на гидродинамической модели продемонстрировал Bellhouse В.Ж. в 1972 г. При этом им было показано формирование турбулентного тока жидкости и эффекты открытия и закрытия полулунных створок аортального клапана. Согласно данной модели в начале систолы створки перемещаются к стенкам синусов. Далее поток крови вступает в контакт с синотубулярным гребнем, в результате чего происходит его перераспределение: часть вихревого потока движется вдоль стенки синуса по направлению к дну створки, то есть, в обратном направлении. Данные вихревые потоки в систолу препятствуют контакту створок со стенками синусов Вальсальвы, а во второй половине систолы защищают створки от перегиба и способствуют более гладкому и синхронному их закрытию (рис 1.3).



Рис. 1.3 (объяснения в тексте)
Bellhouse B.J. The fluid mechanics of the aortic valve.
London: Butterworth- Heinemann 1972; 23- 47.

Современное понимание функциональной анатомии корня аорты стало возможным после открытия сотрудниками РНЦХ РАМН, совместно с сотрудниками МГТУ им. Н.Э. Баумана нового механизма функционирования

аортального клапана (Дземешкевич С.Л. и соав., 1986). Суть данного открытия заключается в том, что створки аортального клапана и корень аорты в структурно-функциональном отношении должны рассматриваться как единое целое, ригидными составляющими которого являются аортоventрикулярный гребень, комиссуральные стержни и арочное кольцо, соединенные в целостный каркас, который сохраняет стереометрию луковицы аорты и управляет работой створок, а аортальный клапан следует представлять, как оболочечные элементы (створки и стенки синусов Вальсальвы). Фиброзный каркас является концентратором напряжения. Такое конструктивное физиологическое строение обеспечивает уменьшение нагрузок на створки за счет перераспределения сил в систолу и диастолу на фиброзный каркас и стенки синусов Вальсальвы.

При изменении стереометрии корня аорты меняется распределение напряжения, и на створки аортального клапана приходится большая нагрузка, что может привести к вторичным изменениям створок аортального клапана. Так в частности при двухстворчатом аортальном клапане нарушается принцип равномерного перераспределения нагрузки на створки и комиссуры клапана. Появляются структуры, испытывающие максимальную нагрузку (участки концентрации напряжения) - это комиссуры и места прикрепления патологически измененных аортальных створок. Именно в этих зонах происходит наибольшая компрессия, наибольшее растяжение и сгибание створок, что вызывает впоследствии трофическое нарушение тканей и кальцинацию.

Максимальное расширение корня аорты происходит в первой трети систолы, при этом его форма приближается к цилиндрической, а после, к середине систолы, идет уменьшение объема и корень приобретает форму усеченного конуса. Такая биомеханика обеспечивает улучшение оттока крови в систолу и, таким образом, повышается эффективность работы левого желудочка.

Наиболее значимо функция корня аорты нарушается при соединительнотканых дисплазиях, таких как синдром Марфана, Элерса-

Данло и др. Нарушение структурного формирования фиброзного каркаса основания аорты происходит вследствие уменьшения количества эластических волокон и хаотического их расположения и проявляется фрагментацией эластики, пузырьковым медианекрозом, изменением ориентации нежных гладкомышечных клеток. При этом нарушается опорно-эластическая функция корня аорты, приводящая к аннулоаортальной эктазии, расширению корня аорты и вторичной аортальной недостаточности.

Гистологически структуру стенки аорты составляет 3 слоя: интима, медиа и адвентиция. Интима – высококлеточная структура напоминающую губку из мезенхимы. Наибольшая толщина ее наблюдается в области внутренней кривизны аорты, основной функцией является резорбтивная, защитная, и репаративная (Hofmann W., 1974; Orekhov A.N., 1986). Медиа состоит из 45-60 эластических пластин, которые расположены на 1/3- 3/4 окружности. Они имеют структуру Y-связанных контраспиралей и по окружности имеют зигзагообразное расположение. Они связаны между собой через контактные поверхности мукоидных оболочек пластин. Интерстиция медиа содержит коллоидные смеси протеогликанов (Doerr W., 1987). Адвентиция состоит из рыхлого коллагено-волокинистого материала, лимфатических сосудов и *vasa vasorum*.

1.3 Этиология аневризм восходящего отдела аорты

Этиологическими факторами аневризм восходящей аорты является: синдром Марфана, Гзеля- Эрдгейма, Элерса-Данло, Нунана, Тернера, двухстворчатый аортальный клапан, атеросклероз, аортоартериит, ревматизм, сифилис, травмы и т.д. Мы в свою очередь будем рассматривать наиболее часто встречаемые в нашей повседневной практике.

Синдром Марфана - аутосомно-доминантное генетическое заболевание, которое поражает соединительную ткань, характеризующееся

диспропорционально длинными конечностями, тонкими худыми пальцами, соответственно худым телосложением и наличием пороков сердечно-сосудистой системы, которые специфически проявляются в виде пороков сердечных клапанов и аорты. Это генетическое заболевание связано с нарушением функционирования соединительной ткани и значительным полиморфизмом клинических проявлений. Встречается в популяции с частотой 1: 10000. (Boilean C., Sandean G., 1990; Sun Q.B., 1990).

Впервые в 1896 году Antoine-Bernard Marfan обратил внимание на девочку 5 лет с нарушениями развития скелета. Особенно его удивило непропорционально длинные кости (De Raere A. 1996; McKusick V.A., 1955). Впоследствии Etter и Clover (1943), Baer, Taussig и Oppenheimer (1943) обратили внимание на наличие патологий в сердечно-сосудистой системе, наблюдаемых у больных с синдромом Марфана. Данные авторы описывают гистологические изменения, присутствующие в стенке аорты у данной категории больных, являющиеся причиной образования аневризм.

Ген фибриллина-1 (FBN1), ответственный за развитие синдрома Марфана, располагается на длинном плече хромосомы 15 и картирован в локусе 15q21. В 75% случаев заболевание передается по наследству, остальные 25% случаев вызываются спорадическими мутациями. Помимо различных мутаций в гене FBN1 (миссенс-мутации, фреймшифт, нонсенс-мутации, и сплайс-сайт) клиническую вариабельность синдрома в некоторых случаях обуславливает наличие мутаций, локализованных в других генах, например, в гене FBN2 или FBN3. Это подтверждается тем, что у некоторых пациентов с клинически выраженным синдромом Марфана генетический анализ показывает отсутствие мутаций в гене FBN1 (Dietz H.C., 2005).

Для диагностики синдрома Марфана существуют предложенные Pyerytz и McKusick V.A. (1980, 1990) большие и малые критерии.

Со стороны сердечно - сосудистой системы:

Большие критерии:

- дилатация восходящей аорты с или без аортальной регургитации и вовлечением, по крайней мере, синусов Вальсальвы.

- расслоение восходящей аорты.

Малые критерии:

- пролапс митрального клапана с или без митральной регургитации;

- дилатация легочного ствола в отсутствие клапанного или подклапанного легочного стеноза или каких-либо других очевидных причин в возрасте до 40 лет;

- кальцификация митрального кольца в возрасте до 40 лет;

- дилатация или расслоение нисходящей грудной или брюшной аорты в возрасте до 50 лет.

Со стороны костной системы: Большие критерии. «Большим критерием» патологии скелета считается наличие не менее 4 из следующих признаков:

- килевидная деформация грудной клетки или воронкообразная деформация грудной клетки больших степеней, подлежащая оперативному лечению;

- уменьшение верхнего сегмента тела (рост сидя) по отношению к нижнему или если размах рук превышает рост на 5%;

- положительные тесты запястья и большого пальца;

- сколиоз более 20° или спондилолистез;

- невозможность полного разгибания локтевых суставов (угол <170°);

- медиальное смещение внутренних лодыжек в результате продольного плоскостопия;

- протрузия вертлужной впадины любой степени (при рентгенографии).

Малые критерии:

- воронкообразная деформация грудной клетки умеренной степени;

- гипермобильность суставов;

- высокое аркообразное небо со «скученностью» зубов;

- аномалии черепа и лица (долихоцефалия, гипоплазия скул, эндофтальмия – глубоко посаженные глаза, ретрогнатия, косо опущенные складки век).

Со стороны органов зрения:

Большие критерии:

– эктопия хрусталиков.

Малые критерии:

– патологически плоская роговица (выявленная с помощью кератометрии);

– увеличенная длина глазного яблока (измеренная ультразвукографически);

– гипоплазия радужной оболочки или гипоплазия цилиарной мышцы,

ведущие к ухудшению миоза и аккомодации.

Наследственный анамнез:

Большие критерии:

– родители, дети или сибсы (братья, сестры), у которых имеются приведенные выше диагностические критерии;

– наличие мутации в гене белка фибриллина-1 (определена, как причина синдрома Марфана);

– наличие гаплотипа, подобного дефекту фибриллина-1, наследуемого потомству и однозначно ассоциированного с диагнозом синдрома Марфана в семьях.

Малые критерии отсутствуют.

Синдром Марфана, в основном, ответственен за развитие аневризм восходящей аорты, которая ограничена корнем и восходящим отделом аорты и заканчивается перед отхождением брахицефального ствола (Константинов Б.А. 1981). Но наряду с этим имеются сообщения об аневризмах дуги и нисходящей аорты (Roberts W.C., 1982; Crawford E.S., 1983).

Соединительная ткань при синдроме Марфана содержит измененный гликопротеид - фибриллин. Измененный фибриллин является причиной поражения эластина. В норме эластин состоит из множества параллельных фибрилл. При синдроме Марфана наблюдается значительное уменьшение связывающих пластины фибрилл, вплоть до образования в структуре эластина дефектов по типу «швейцарского сыра» (Литунова О.В., 1987). Лисиченко О.В.

(1986) с соавт. обнаружили первую мутацию в гене, ответственного за синтез фибриллина, заключающуюся в замещении гуанидин на цитозин. Дальнейшие мутации приводили к ослаблению кальциевых связей, которые имеют важное значение в формировании структуры и функционировании нормального фибриллина. В результате нарушения кальциевых связей в фибриллине вследствие мутационных изменений, крепость соединительной ткани аорты заметно уменьшается. При синдроме Марфана фрагментация эластических волокон генерализована и распространена по всей окружности меди (Olsen E.G., 1975), гладкомышечные волокна вовлекаются в процесс в меньшей степени (Doerr W., 1987).

Кистозная дегенерация меди аорты (синдроме Gsell-Erdheim). Данная патология, впервые описанная Gsell O. и Erdheim J. в 1928 году, является одной из самых распространенных факторов в образовании аневризмы восходящей аорты. В 1931 году Erdheim для описания нарушений, возникающих в среднем слое аорты, ввел понятие кистозны медионекроз (cystic media necrosis). Но по результатам последних морфологических исследований было обнаружено, что нет, ни истинного некроза, ни кист. Процесс характеризуется беспорядочной потерей эластиновых пластин с нарушением связей между ними и уменьшением числа проникающих гладкомышечных волокон. Образовавшиеся полости замещаются мукополисахаридами. В результате присутствия хондроитин сульфата в этих пустотах заполненные мукополисахаридами теряется эластика аорты. В результате более правильным считается название кистозная дегенерация меди (cystic medial degeneration).

Фрагментация эластических волокон с последующей аккумуляцией в толще меди коллагена и мукополисахаридов - это нормальный процесс старения (Pearse W.H., 1993). Однако у некоторой категории людей дегенеративные процессы, протекающие в стенке аорты, резко ускорены по генетическим причинам. Данный процесс приводит к ослаблению аортальной стенки, аневризматическому расширению и возникает угроза разрыва или расслоения.

Ускорению данных процессов может способствовать системная гипертензия увеличивающая давление на стенку аорты, а также пороки аортального клапана (стеноз или недостаточность), вызывающие локальные турбулентные потоки крови. Дилатация корня аорты при кистозной дегенерации медики начинается, как правило, с зоны не коронарного синуса, где имеется очень выраженный фиброзный компонент. Вслед за ним поочередно дилатируются правый и в последнюю очередь левый коронарный синусы (Olson E.G., 1984). Гистологическая картина, описанная при идиопаическом медионекрозе Gsell O. (1928) и Erdheim J. (1929, 1930) имеет минимальные отличия от таковой при ярко выраженных формах синдрома Марфана. Это локальное воспаление медики вблизи мукоидных образований и вовлечение в дегенеративный процесс эластических волокон.

Klima T. et al 1983г. предложили систему градаций гистологических нарушений в стенке аорты. Гистологические нарушения подразделяются на кистозные изменения медики, эластическую фрагментацию, некроз медики, атеросклероз, периаортальный фиброз, периаортальное воспаление и истончение *vasa vasorum*. Авторы считают, что наиболее часто присутствует эластическая фрагментация, кистозные изменения и фиброз медики. Все они характеризуют “тканевую недостаточность”, что в итоге приводит к дилатации аорты.

Двухстворчатый аортальный клапан. Частота встречаемости двухстворчатого аортального клапана колеблется от 0,5% до 2% среди всех врожденных пороков сердца. Среди людей с двухстворчатым аортальным клапаном более 80% составляют больные мужского пола (Michelena H.I., 2008; Tutar E., 2005; Tzemos N., 2008). Общепринятым является тот факт, что двухстворчатый аортальный клапан является не вариантом развития аортального клапана, а врожденным пороком сердца (Basso C., 2004; Braverman A.C., 2005; Campbell M., 1968; Cripe L., 2004; Fenoglio J.J., 1977; Hoffman J.I., 2002; Larson E.W., 1984; Movahed M.R., 2006; Nistri S., 1999; Roberts W.C., 1970; Rosamond W., 2008; Steinberger J., 2000; Tzemos N., 2008; Ward C., 2000). У

пациентов с двухстворчатым аортальным клапаном в 66% случаев имеется аортальная недостаточность различной степени (Nistri S., 2005).

По данным исследований Ward C. (2000) двухстворчатый аортальный клапан по частоте заболеваемости занимает первое место среди всех врожденных пороков сердца. По данным Белоусова Ю.В. (1980) в 80% случаев патологические изменения корня аорты обусловлены врожденной патологией аортального клапана (двухстворчатым и крайне редко моностворчатым аортальным клапаном).

В 1926 году Abbott M.E. и Hamilton W.F. описали взаимосвязь между двухстворчатым аортальным клапаном и разрывом аневризмы аорты у взрослого больного (1928). Наиболее часто двухстворчатый аортальный клапан сочетается с такими приобретенными заболеваниями как: аневризма восходящей аорты, стеноз и недостаточность аортального клапана, расслоение и разрыв аорты, бактериальный эндокардит (Ando M., 1998; Campbell M., 1968; Lindsay J., 1988; Paul W., 2008; Roberts W.C., 1970, 1981, 1989). Связь между двухстворчатым аортальным клапаном и аортальным стенозом, недостаточностью и инфекционным эндокардитом известна уже более 150 лет, а взаимосвязь двухстворчатого аортального клапана с расслоением и разрывом аорты - более 75 лет (Abbott M.E., 1928; Peacock T.B., 1865). McKusick et al. в своей работе поддержали теорию о гистопатологии аортальной стенки у больных с двухстворчатым аортальным клапаном и расслоением восходящей аорты, в частности связав её с медионекрозом (1957). Термин медионекроз был введен Gsell в 1928 году, заняв прочную позицию в патогенезе аневризм и расслоений восходящей аорты (Gsell O., 1928; Huntington K., 1997). Клинические исследования последних лет наглядно доказывают взаимосвязь между двухстворчатым аортальным клапаном и дегенеративными изменениями стенки восходящей аорты, которые заключаются во фрагментации эластина и нарушении ориентации гладкомышечных клеток (Mauro de Sa., 1999). Данные результаты, согласуются с сообщениями других авторов, указывающих на

схожие изменения стенки аорты при её расслоении у больных с двухстворчатым аортальным клапаном (Gore I., 1953), при аневризмах восходящей аорты (La Canna G., 2006) и при анулоаортальной эктазии (Savunen T., 1985; Fukunaga S., 1997). Наиболее ярко подобные гистологические изменения определяются при двухстворчатом аортальном клапане (у 45% больных были обнаружены грубые изменения в аортальной стенке), нежели чем при 3х створчатом (только у 9% больных) (Mauro de Sa, 1999). Морфометрические анализы стенки аорты, проводимые Bauer M. et al., полученные во время хирургического вмешательства на 107 пациентах с двухстворчатым аортальным клапаном показали, что при двухстворчатом аортальном клапане эластическая пластинка меди аорты тоньше, нежели у больных с трехстворчатым аортальным клапаном, при этом общая толщина меди аорты в обеих группах достоверно не отличалась (Bauer M., 2002). Аналогичные данные получили Mauro de Sa (1999), Nataatmadja M.(2003).

Несмотря на то, что двухстворчатый аортальный клапан может нормально функционировать, он является предрасполагающим субстратом возникновения аневризмы и расслоения восходящей аорты (Guiney T.E., 1987; Olson L.J., 1984; Ward C., 2000). По данным исследования проведенного Beroukhim R.S. et al. при ЭхоКГ обследовании 101 детей с двухстворчатым аортальным клапаном и 98 детей с трехстворчатым аортальным клапаном, размеры восходящей аорты у первой группы детей оказались достоверно больше, чем у второй (2.3 +/- 0.6 и 1.8 +/- 0.5 см, $p < 0.0001$) (Beroukhim R.S., 2006).

Аневризмы восходящей аорты, при двухстворчатом аортальном клапане, локализуются по передней её поверхности. Также нередко встречаются диффузное расширение восходящей аорты. Расслоение или разрыв стенки аорты при наличии двухстворчатого аортального клапана встречается в 8-10 раз чаще, чем при трехстворчатом аортальном клапане (Burks J.M., 1998; Cripe L., 2004; Edwards W.D., 1978; Fedak P.W., 2002; Larson E.W., 1984; Thomas M., 2009; Ward C., 2000). По данным Международного регистра острых расслоений

аорты частота расслоений, при диаметре восходящей аорты более 5,5 см, достоверно больше у больных с двухстворчатым аортальным клапаном (Svensson L.G., 2003). При сравнении различных возрастных контингентов больных с двух и трехстворчатыми аортальными клапанами, группа с двухстворчатым аортальным клапаном показало достоверно большую частоту аневризм восходящей аорты (Braverman A.C., 2005; Davies R.R., 2007; Holmes K.W., 2007; Thomas M., 2009; Warren A.E., 2006). В возрастном контингенте доминировали больные моложе 40 лет (Davies R.R., 2007; La Canna G., 2006). Даже при нормально функционирующем двухстворчатом аортальном клапане в 50-69% случаях встречаются аневризмы и расслоения аорты (Nistri S., 1999; Pachulski R.T., 1991). По данным зарубежных авторов темп увеличения диаметра аорты у больных с 2х створчатым аортальным клапаном, составляет от 0,2 до 1,9 мм в год (Davies R.R., 2007; Davies R.R., 2002; Ferencik M., 2003; La Canna G., 2006; Novaro G.M., 2004). Некоторые исследования продемонстрировали, что расширение восходящей аорты у больных с двухстворчатым аортальным клапаном было 2,1 мм в год с изначальным диаметром аорты 35-40 мм, и даже 5,6 мм в год с диаметром аорты 60 мм (Shimada I., 1999).

Диаметр аорты является важным прогностическим критерием расслоения и разрыва аорты (Coady M.A., 1997; Davies R.R., 2007; Elefteriades J.A., 2002). При изучении 1600 случаев аневризмы аорты с расслоением, случаи более 60 мм диаметром имели частоту ежегодных разрывов 3,6% и расслоений 3,7%. Общий уровень всех этих событий, включая летальность, составил 14,1% , что вдвое больше уровня неблагоприятных событий у больных с аневризмами диаметром 50 мм (Elefteriades J.A., 2002). Средний диаметр восходящей аорты при её расслоении или разрыве, у больных с двухстворчатым аортальным клапаном, в данном исследовании составил 59-60 мм (диапазон от 3,0 до 10 см.) (Coady M.A., 1997; Svensson L.G., 2003). В отдельных исследованиях, посвященных изучению расслоений аневризм аорты у пациентов моложе 40

лет, в 24% расслоение было зафиксировано у больных с двухстворчатым аортальным клапаном (Gore I., 1953).

Еще в 1886 году Osler выдвинул гипотезу взаимосвязи между инфекционным эндокардитом и двухстворчатым аортальным клапаном (Osler W., 1886), в чем не ошибся, так как дальнейшие исследования, проведенные рядом авторов, показывают, что у больных с двухстворчатым аортальным клапаном частота развития инфекционного эндокардита варьирует от 10% до 30% (Verru S., 1993; Fulton M.N., 1932; Olson L.J., 1984, Osler W., 1923; Starling H.J., 1923). По данным Higgins C. (1975) и Stewart A. (1993) из всего числа наблюдений субстратом инфекционного эндокардита в 25% случаев являлись створки двухстворчатого аортального клапана, среди которых наибольшая частота поражений была у детей и подростков. В наблюдениях произведенных Grant et al. у больных с двухстворчатым аортальным клапаном моложе 40 лет, причиной смерти в 30% случаев был инфекционный эндокардит (Grant R.T., 1928). По данным авторов, у больных с двухстворчатым аортальным клапаном инфекционный эндокардит является причиной тяжелой клапанной недостаточности, перфораций створок от 43% (Ando M., 1998) до 60% (Roberts W.C., 1989).

Доказанным является тот факт, что двухстворчатый аортальный клапан является триггером в запуске механизма развития аневризм восходящей аорты, стеноза и недостаточности аортального клапана, расслоения и разрыва аорты, эндокардита. Но, ни в одной изученной работе авторы не дают ответа на вопрос: «Почему у больных с двухстворчатым аортальным клапаном аневризмы восходящей аорты встречается достоверно чаще, чем у больных с трехстворчатым аортальным клапаном?» (Beroukhim R.S., 2006; Davies R.R., 2007; Holmes K.W., 2007; Nistri S., 1999; Pachulski R.T., 1991; Warren A.E., 2006; Yoshihiro O., 2004).

Отсутствие понимания механизма, приводящего к развитию аневризм восходящей аорты при двухстворчатом аортальном клапане, состоит в том, что

корень аорты не рассматривается с точки зрения физических процессов протекающих во время сердечного цикла. Створки аортального клапана и корень аорты в структурно-функциональном отношении должны рассматриваться как единое целое. Составляющими корня аорты являются аортоventрикулярный гребень, комиссуральные стержни и арочное кольцо, соединенные в целостный каркас, который сохраняет стереометрию луковицы аорты и управляет работой створок. Фиброзный каркас аортального клапана является концентратором напряжения, такое конструктивное физиологическое строение обеспечивает уменьшение нагрузок на створки аортального клапана за счет перераспределения сил в систолу и диастолу (Дземешкевич С.Л., 2004).

Рабочий цикл сердца состоит из ритмичных процессов систолы и диастолы, опосредованно сменяющих друг друга. В фазе диастолы левый желудочек наполняется объемом крови, которая в фазу систолы через аортальный клапан выбрасывается в восходящую аорту. Створки клапана открываются под действием давления объема крови создаваемой в левом желудочке сердца по закону Франка - Старлинга. Смыкание створок аортального клапана происходит под действием силы давления объема крови, которая взаимодействует со створками аортального клапана по принципам, описанным Bellhouse В.Ж.(1971). Если створки аортального клапана не изменены, объем крови задерживается в восходящей аорте до поступления следующего объема. Анатомически, единица площади аорты рассчитана на равномерную силу давления определенного объема крови возникающего в период диастолы левого желудочка и обратного тока крови под действием силы тяжести. Данный объем и данная сила давления жидкости на стенку аорты создается благодаря распределению объема жидкости между тремя створками аортального клапана. Таким образом, гасится сила давления ударной волны, создаваемой обратным током объема крови в восходящей аорте. Для лучшего понимания данных процессов необходимо понимать разницу между «давлением жидкости» и «силой давления жидкости», так как данные понятия не равнозначны. Давление

жидкости - это величина, равная произведению плотности жидкости, высоты столба жидкости и ускорения свободного падения. Сила давления - это произведение давления жидкости на площадь поверхности тела, на которую оказывается данное давление. Теперь, рассматривая аорту как сосуд, содержащий жидкость, мы можем заметить, что сила давления, оказываемая на его дно, а в частности на аортальный клапан, равномерно ложится на все три створки. Ударная волна обратного тока жидкости «гасится» равномерно, и сила давления равномерно распределяется на стенки аорты. Перегрузки фиброзного кольца аортального клапана, комиссуральных стержней и синотубулярного гребня при этом не происходит. Таким образом, предотвращаются конформационные изменения корня аорты, являющиеся предрасполагающими факторами в развитии аневризмы восходящей аорты и аортальной недостаточности (Белов Ю.В., Тааев Б.К. 2012).

При двухстворчатом аортальном клапане пространственное расположение структур корня аорты нарушено. Створки аортального клапана формируются как правая и левая или как передняя и задняя (Дземешкевич С.Л., 2004). Последние имеют различную площадь (Ward С., 2000). В отличие от трехстворчатого аортального клапана, у которого площадь створок приблизительно равна или отличается незначительно. Данные анатомические изменения путем неравномерного распределения силы давления на створки аортального клапана, ведут к перегрузкам ранее оговоренных структур и приводят к формированию аневризм восходящей аорты и аортальной недостаточности. Сила давления, создаваемая обратным током жидкости в восходящей аорте в период диастолы, перпендикулярно «опускается» на обе створки двухстворчатого аортального клапана. Сила давления тем больше, чем больше площадь поверхности тела, на которую действует данная сила. Учитывая размеры неизменной восходящей аорты, по форме, напоминающей суживающийся кверху цилиндр, при данной форме сосуда, на дно действует сила не только налитой жидкости, но и сила давления стенок самого сосуда (в

нашем случае аорты). Сила давления обратного тока крови при двухстворчатом аортальном клапане на створку с большей площадью больше, чем на створку с меньшей площадью. Данную силу увеличивает сила давления стенок сосуда, что неминуемо влечет за собой перенапряжение испытывающих максимальные нагрузки структур аортального клапана: комиссур и мест прикрепления патологически измененных створок аортального клапана - стенок синусов Вальсальвы (Белов Ю.В., Тааев Б.К. 2012). В данных зонах происходит наибольшее растяжение и сгибание створок, что приводит к трофическим нарушениям тканей, расширению восходящей аорты, отложению кальция на створках аортального клапана, а так же к расслоению аорты (Дземешкевич С.Л., 2004). При двухстворчатом аортальном клапане происходят не только конформационные изменения, но и изменения потока струи крови, проходящей через аортальное кольцо. У пациентов с двухстворчатым аортальным клапаном, независимо от наличия аневризмы восходящей аорты, были обнаружены так называемые вложенные «винтовые потоки» в пик систолы в восходящей аорте. Данным потокам отводится триггерная роль в возникновении аневризмы восходящей аорты. У больных с трехстворчатым аортальным клапаном подобных потоков обнаружено не было (Michael D., 2010).

Атеросклероз. Аневризмы восходящей аорты атеросклеротического генеза встречаются гораздо реже, чем при дисплазиях соединительной ткани. Развитие атером приводит к разрушению эластических волокон и гладкомышечных клеток в среднем слое, ослаблению и разрушению аорты (Majumder P.P., 1991). Частота возникновения аневризм восходящей аорты в изолированном виде встречается в 1-3% (Гаприндашвили Т.В., 1989). Атеросклероз считается болезнью эндотелия, с локализацией патологического процесса в интима. Этапность атеросклеротического процесса в восходящей аорте следующая: в первую очередь поражается интима, далее в адвентиции поражается *vasa vasorum*, затем происходит компенсаторная васкуляризация медиа с одновременными дистрофическими и атрофическими процессами внутри нее.

При выраженном атеросклерозе процесс поражает всю толщу аорты. При данном процессе так же возможно возникновение расслоения аорты. Решающее значение здесь играет нарушение ультраструктур эластических пластин под воздействием пульсовой волны в зонах непосредственного приложения к атеросклеротической деструкции (Pyeritz R.E., 1980; Coady M.A., 1999).

1.4 Классификация аневризм аорты

На современном этапе аортальной хирургии разработано множество классификаций аневризм и расслоений аорты в зависимости от локализации, наличия или отсутствия расслоения, по этиологическому компоненту, по наличию и локализации фенестрации. Данные классификации отвечают всем требованиям, предъявляемым хирургом, и при правильном подходе позволяют с точностью рассчитать весь объем оперативного вмешательства.

Ранее мы рассматривали этиологию аневризм восходящей аорты, но считем необходимым привести классификацию аневризм аорты по этиологическому компоненту, так как она чрезвычайно разнообразна и понимание этиологии является составляющей успеха хирургического лечения. Так этиология аневризм аорты распределяется: **1.** Врожденные аномалии и заболевания стенки аорты (болезнь Марфана, Элерса—Данлоса, Шерешевского—Тернера, фиброзная дисплазия, врожденная извитость дуги, коарктация аорты). **2.** Приобретенные заболевания: **а** — воспалительные (специфические и неспецифические аортиты, микотические аневризмы), **б** — невоспалительные, дегенеративные (атеросклероз), **в** — механические (гемодинамические пре и постстенотические, посттравматические), **г** — идиопатические (медионекроз Эрдгейма, медионекроз беременных).

По форме различают аневризмы: сферические, веретенообразные, мешковидные и полиморфные (Спиридонов А.А., 2000; Казанчян П.О., 2002), по размерам: небольшие, средние, большие, огромные (Спиридонов А.А., 2000), гигантские аневризмы аорты (диаметром >10 см) (Белов Ю.В., 2003).

По локализации аневризмы аорты Бураковский В.И. (1989) выделяет:

1- аневризмы синусов Вальсальвы; 2- аневризмы восходящего отдела аорты; 3- аневризмы дуги аорты; 5- аневризмы грудного и брюшного отдела аорты; 6- комбинированные аневризмы.

Классифицируя аневризмы восходящей аорты, Robicsek F. (2004) выделяет три основных типа:

I тип – аннулоаортальные аневризмы (с эктазией фиброного кольца аортального клапана).

II тип – диффузные аневризмы (с эктазией фиброзного кольца аортального клапана и тубулярного отдела восходящей аорты).

III тип – постстенотические аневризмы (супракоронарной локализации, при стенозе аортального клапана).

В зависимости от диаметра аорты, измеренного на различных уровнях: на уровне фиброзного кольца аортального клапана, максимальный диаметр на уровне синусов Вальсальвы, диаметр синотубулярного гребня, максимальный диаметр тубулярной части восходящей аорты, Белов Ю.В. (2006, 2009) выделяет три группы аневризм восходящей аорты:

I тип – аннулоаортальные аневризмы. Расширение фиброзного кольца аортального клапана со всем корнем аорты и большей частью восходящей аорты. Данные аневризмы развиваются при соединительнотканых дисплазиях: при синдроме Марфана, идиопатическом кистомедионекрозе Эрдгейма, аневризмы сочетаются с выраженной недостаточностью аортального клапана.

II тип – супрааннулярные аневризмы. Характеризуются такие аневризмы нормальным или незначительным увеличением фиброзного кольца аортального клапана и расширением остальных структур восходящей аорты. Эти аневризмы разделяются на две группы: 1- с аортальной недостаточностью; 2 – без аортальной недостаточности.

III тип – супракомиссуральные или суправальвулярные аневризмы. При данном типе аневризм расширяется только тубулярный отдел восходящей аорты при нормальных размерах корня аорты. Данные аневризмы чаще встречаются при кистомедионекрозе Эрдгейма, атеросклерозе, стенозе аортального клапана и не характерны при синдроме Марфана. Они так же подразделяются на аневризмы: 1- с аортальной недостаточностью; 2 – без аортальной недостаточности (Рис. 1.4).

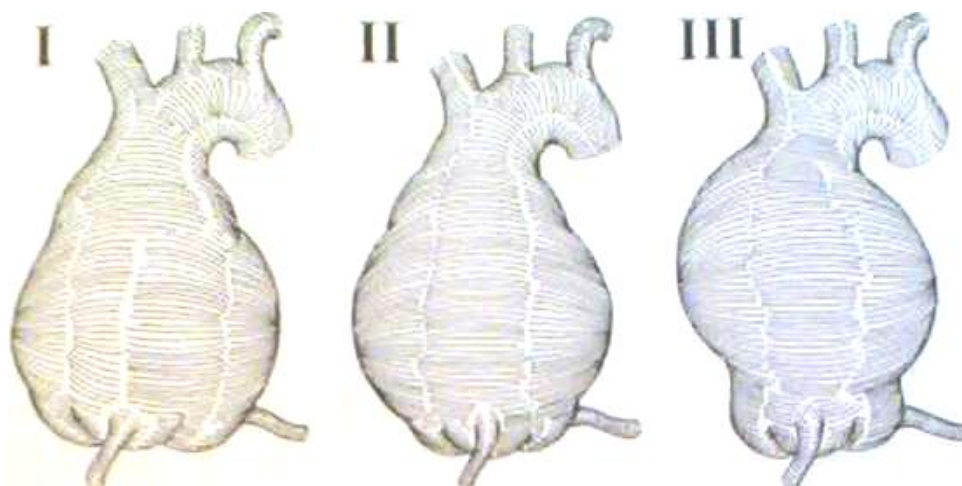


Рис. 1.4 Классификация аневризм восходящей аорты по Ю.В. Белову (объяснение в тексте)

По локализации разрыва интимы DeBakey (1966) выделял три типа расслоения аорты:

I тип – расслоение всей аорты,

II тип – расслоение распространяется до брахиоцефального ствола,

IIIa тип – расслоение от перешейка аорты до уровня диафрагмы,

IIIb тип – расслоение от перешейка до бифуркации аорты.

Данную классификацию дополнил Белов Ю.В. (2000) **IV тип** – от уровня диафрагмы до бифуркации с вовлечением висцеральных ветвей. В современном понимании данная классификация выглядит так - рис. 1.5

По локализации проксимальной фенестрации интимы аорты Ch. Dubost выделяет три формы расслоения грудного отдела аорты: **I** – в восходящем отделе аорты, **II** – в области дуги аорты, **III** – в начальном сегменте нисходящего отдела аорты.

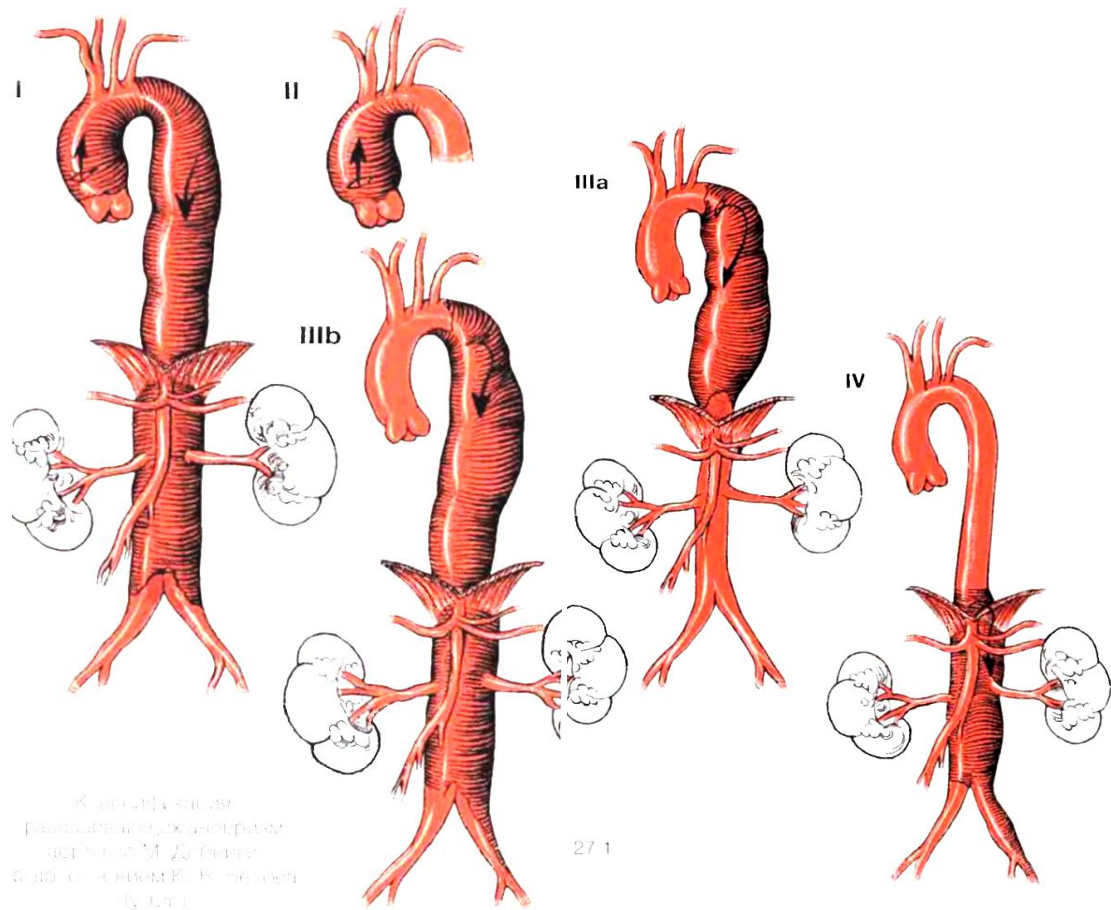


Рис. 1.5 Классификация расслаивающих аневризм по классификации DeBakey с дополнением Белова Ю.В.

Белов Ю.В. Руководство по сосудистой хирургии с атласом оперативной техники. Москва. «Де Ново». 2000: 447.

F. Robichek (1984) свою классификацию основывает на локализации и протяженности расслоения аорты (Рис. 1.6). **I тип** – разрыв внутренней оболочки в восходящем отделе аорты, расслоение стенок распространяется до брюшного отдела аорты. Данный тип имеет два подтипа: **a)** расслоение заканчивается слепым мешком в дистальном отделе аорты, **b)** имеется дистальная фенестрация. **II тип** – фенестрация локализуется в восходящем отделе аорты, расслоение заканчивается слепым мешком проксимальнее плечеголового ствола. **III тип** – фенестрация локализуется в начальном отделе нисходящей грудной аорты дистальнее устья левой подключичной артерии. Данный тип имеет четыре подтипа: **a)** расслоение

заканчивается слепым мешком выше диафрагмы; **b)** расслоение заканчивается слепым мешком в дистальных отделах брюшной аорты; **c)** расслоение направлено дистально и распространяется ретроградно на дугу и восходящий отдел аорты, заканчивается слепыми мешками; **d)** расслоение распространяется на брюшной отдел аорты, с образованием дистальной фенестрации. Схематически это выглядит примерно так - рис. 1.6

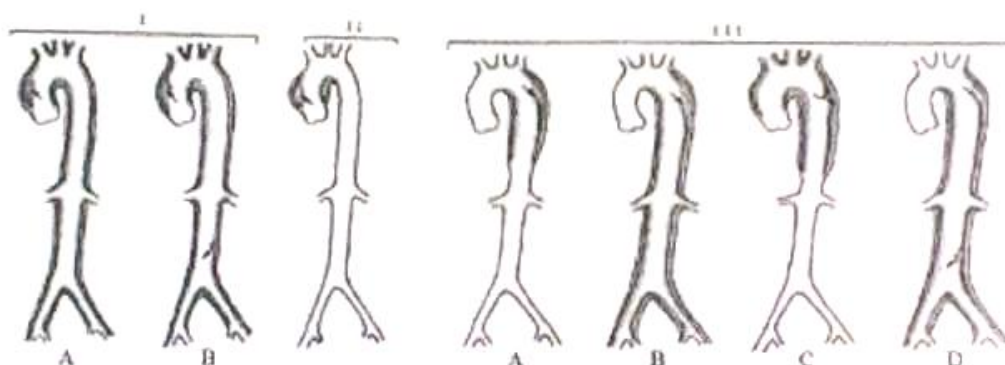


Рис. 1.6 Классификация расслаивающихся аневризм по F. Robicsek 1984г.

На «западе» очень распространена «Стэнфордская классификация», по которой выделяют расслоение: типа **A (проксимальное)** – начало расслоения локализуется в восходящем отделе аорты; **тип B (дистальное)** – начало расслоения локализуется дистальнее левой подключичной артерии (Daily P.O., 1970; Cooley D.A., 1986) (рис. 1.7).

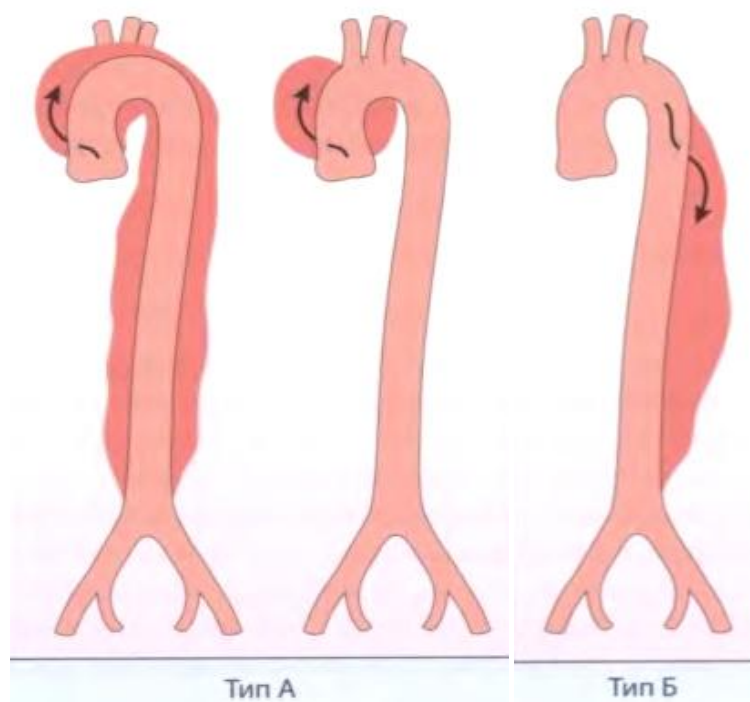


Рис. 1.7 Стэнфордская классификация расслоений аорты
(объяснения в тексте)

Для определения клинической стадии процесса расслоения используется классификация Wheat (1965) согласно которой острая стадия определяется продолжительностью расслоения до 2 недель, подострая — до 3 мес., хроническая — свыше 3 мес.

В изолированном виде аневризмы восходящей аорты встречаются редко. Как правило, они сочетаются с патологией клапанов сердца, чаще с патологией аортального клапана. Причиной патологических изменений аортального клапана, в 90% случаев, является ревматизм, кальциноз (инволюционные дегенеративные процессы), врожденные пороки аортального клапана (двухстворчатый аортальный). Все остальные причины занимают не более 10% (Дземешкевич С.Л., 2004). Европейское исследование клапанных пороков приводит следующие причины развития патологических изменений аортального клапана (стеноза и недостаточности) (Табл. 1).

Таблица 1. Результаты европейского исследования клапанных пороков (Горбаченков А.А., 2007).

Этиология	Аортальный стеноз	Аортальная недостаточность
Дегенеративный	81,1%	50,3%
Ревматический	11,2%	15,2%
Эндокардит	0,8%	7,5%
Воспаление	0,1%	4,1%
Врожденный	5,4%	15,2%
Другие	0,6%	7,7%

Как мы видим, частота развития не ревматических дегенеративных пороков аортального клапана в разы превышает частоту ревматических пороков.

По мнению Sophie E. et al. (2011) кальциноз следует рассматривать не как пассивный процесс отложения кальция на створках аортального клапана, а как «кальцинирующее заболевание аортального клапана», характеризующееся ранней альтерацией эндотелиальной выстилки аортального клапана с последующей кальцификацией аортальной поверхности клапана (Warren B.A., 1997). Ранее считалось, что процессы кальцинации аортального клапана связаны с процессами старения и нарушения механизмов клеточного метаболизма. Однако в исследованиях O'Brien (1995) было доказано, что кальциноз - это отрегулированный процесс, который имеет общие черты с процессом внутрикостного отложения кальция. Кроме того, при клинико-патологических исследованиях обнаружено присутствие провосполительных клеток на ранних стадиях кальциноза (Otto C., 1994; Olsson M., 1999). Эти исследования указывают на сходство процессов атеросклероза и кальциноза аортального клапана. По данным Goldstein J.A. (1994) избыточное отложение кальция на аортальном клапане является наиболее частой причиной аортального стеноза. Данная патология является показанием к протезированию аортального клапана у 40% больных в возрасте до 65 лет и более чем у 90%

больных в возрасте 65-80 лет. Данный порок часто комбинируется с обызвествлением устьев коронарных артерий, фиброзного кольца митрального клапана. Прогрессирование аортального стеноза (скорость уменьшения площади аортального отверстия) более выражено при атеросклеротическом поражении, нежели чем при ревматическом и врожденном пороке.

Немаловажное значение в хирургической практике имеет детализация степени обызвествления аортального клапана. Наиболее удачной на наш взгляд является классификация кальциноза аортального клапана разработанная в НЦ ССХ им. Академика Бакулева А.Н. РАМН. Классификация кальциноза аортального клапана разделяется на 3 степени: **I** - степень обызвествления: небольшое очаговое отложение солей кальция в толще комиссур или теле створок; **II** – степень: грубое обызвествление створок и комиссур аортального клапана, не распространяющееся на область прикрепления створок; **III** – степень: массивное обызвествление с переходом на фиброзное кольцо, стенку аорты и выходной отдел левого желудочка, переднюю створку митрального клапана (Бураковский В.И. 1989).

В последние годы в литературе называется множество факторов, ведущих к дегенерации и кальцинозу аортального клапана (Шумаков В.И., 1999; Mohler E.R., 2001; Pohle K., 2001):

- Нарушение реологических свойств крови, особенно в сочетании с врожденной несостоятельностью клапана.
- Апоптоз эпителиальной выстилки аортальной поверхности клапана.
- Повышенное содержание общего холестерина и липопротеидов низкой плотности.
- Мужской пол.
- Курение.
- Артериальная гипертензия и сахарный диабет.
- Вторичный гиперпаратиреоидизм, болезнь Педжета и другие нарушения кальций - фосфорного обмена.

Среди врожденных пороков аортального клапана наиболее часто встречается двухстворчатый аортальный клапан, о котором подробно писали в разделе 1.3.

Естественное течение аортальных пороков у взрослых пациентов характеризуется длительным латентным периодом. Клиническая картина заболевания проявляется на стадии выраженного поражения аортального клапана. Так при аортальном стенозе затрудняется ток крови из левого желудочка в аорту, вследствие чего увеличивается градиент систолического давления между левым желудочком и аортой. Вследствие возрастания постнагрузки развивается гипертрофия левого желудочка, которая зависит от степени сужения аортального отверстия. Особенно тяжелые нарушения возникают при уменьшении площади аортального отверстия до $0,5 \text{ см}^2$. Благодаря компенсаторным возможностям гипертрофированного левого желудочка, сердечный выброс остается нормальным, хотя при нагрузке он увеличивается в меньшей степени, чем у здоровых лиц (Мешалкин Е.Н., 1987; Моисеев В.С., 1995).

Ревматизм. Токсико-иммунологическое системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся у предрасположенных к нему лиц в связи с острой инфекцией, вызванной β -гемолитическим стрептококком группы А, преимущественно в возрасте 7-15 лет. Современное патогенетическое определение ревматизма принадлежит Столлерману (1997): ревматическая лихорадка — постинфекционное осложнение А-стрептококкового фарингита (ангины) у предрасположенных лиц в связи с развитием аутоиммунного ответа на эпитопы стрептококка и перекрестной реактивности со схожими эпитопами тканей человека (в коже, суставах, сердце и мозге). При развитии кардиальной формы ревматизма всегда имеются поражения миокарда по типу ревматического миокардита так и клапанного аппарата сердца в виде ревматического вальвулита. Последний нередко осложняется тромботическими наложениями на воспалительно измененных

створках, что и обуславливает в последствии комиссуральные сращения и дистрофическую кальцинацию (Дземешкевич С.Л., 2004). Л. И. Беневоленская и соавт. выделили группу факторов риска развития ревматизма, что является важным для его профилактики:

- наличие ревматизма или диффузных болезней соединительной ткани, а также врожденной неполноценности соединительной ткани у родственников первой степени родства;

- женский пол;
- возраст 7-15 лет;
- перенесенная острая стрептококковая инфекция и частые носоглоточные инфекции;

- носительство В - клеточного маркера Dg/n у здоровых лиц и, в первую очередь, у родственников пробанда.

Диагностические возможности традиционных методов обследования (электрокардиография, фонокардиография, рентгенологическое исследование) отражают общий характер гемодинамических нарушений патологии аортального клапана (Bonow R.O., 1998). Данные методы демонстрируют нам гипертрофию и перегрузку левого желудочка, кардиоторакальный индекс и объем сердца, наличие застойных явлений в легких в сочетании с клинической характеристикой патологии позволяет говорить о выраженности порока и определить стадию заболевания (Белоусов Н.П., 2003). Для определения степени аортальной недостаточности М.А. Иваницкая (1971) предложила классификацию, основанную на введении контрастного вещества в корень аорты:

1 степень – небольшое количество контрастного вещества попадает из аорты в левый желудочек в диастоле, тонкой струей распространяется не далее его выходного отдела, выбрасывается в аорту с первой же систолой;

2 степень – небольшое количество контрастного вещества попадает из аорты в левый желудочек, достигает уровня папиллярных мышц митрального клапана, сохраняется в нем в течении нескольких сердечных циклов;

3 степень – контрастное вещество попадает в левый желудочек широкой струей, достигает уровня митрального клапана, постепенно скапливается в желудочке и задерживается в нем;

4 степень – большое количество контрастного вещества попадает из аорты в левый желудочек, одновременно заполняя всю его полость, длительно задерживаясь в ней.

Выраженность аортальной недостаточности регистрируется с помощью доплерэхокардиографического метода обследования. Наиболее удачной и распространенной в повседневной практике является классификация S.Teague (1990). По данной классификации различают четыре степени аортальной регургитации по длине струи:

1 степень (незначительная) – струя регургитации регистрируется под створками клапана;

2 степень (умеренная) - струя регургитации не выходит за пределы выходного тракта левого желудочка;

3 степень (средняя) – струя регургитации выходит за пределы выходного тракта, но не достигает уровня папиллярных мышц;

4 степень (выраженная) – струя регургитации выходит за уровень папиллярных мышц.

G. Perry (1987) оценивает степень аортальной недостаточности по площади струи регургитации, которая соотносится с площадью выходного тракта левого желудочка в процентном отношении. Так в данной классификации 5 степеней аортальной регургитации (Таблица 2).

Таблица 2. Степени аортальной регургитации по G. Perry

Характеристика степени регургитации		Площадь струи регургитации(%)
0	отсутствие или незначительная регургитация	< 5
1	мягкая	5 - 24
2	средняя	25 - 46
3	выраженная	47 - 65
4	резкая	> 65 (или наличие обратного диастолического потока крови в брюшной аорте)

Касательно анализа степени аортального стеноза, в клинической практике наиболее приемлемой является классификация Белоусова Ю.В., (2003):

1 степень – незначительный стеноз (градиент давления на аортальном клапане не превышает 30 мм рт.ст.);

2 степень – умеренный стеноз (градиент давления на аортальном клапане 30-50 мм рт.ст.);

3 степень – выраженный стеноз (градиент давления 51-80 мм рт.ст.);

4 степень – резкий стеноз (градиент давления более 80 мм рт.ст.).

Эхокардиография является эффективным методом диагностики недостаточности или стеноза аортального клапана. Данный метод позволяет определить вариантную анатомию порока и степень его выраженности, выявить сопутствующую кардиальную патологию (Земцовкий Э.В., 1998; Трегубова Е.В., 1997; Espinal M., 2000). Чреспищеводная эхокардиография является наиболее чувствительным методом обследования. Данный метод является незаменимым для интраоперационной диагностики. Чувствительность метода составляет 95-100%, специфичность 98% (Ковалевская О.А., 2000).

Компьютерная томография с внутривенным введением контрастного вещества является наиболее информативным и точным методом исследования при аневризмах аорты и патологиях аортального клапана (Anderson С.А., 2003).

Но недостатком метода является невозможность провести одномоментного динамического исследования, возникновение аллергических реакций на введение контрастного вещества, немалые дозы облучения. Данные недостатки не присущи магнитно-резонансной томографии. При данном методе обследования не вводятся контрастные вещества, нет лучевого облучения, возможно провести одномоментное динамическое обследование с оценками функции левого желудочка, аортального клапана, восходящей аорты (Sitsir R.M., 2001; Waller C., 2001).

1.5 Показания к выполнению раздельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты или резидуальной аортопластики с интимсохраняющим экзопротезированием восходящей аорты

Весьма интересным и дискуссионным является вопрос показаний к выполнению раздельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты или резидуальной аортопластики с интимсохраняющим экзопротезированием восходящей аорты. При каком размере аорты стоит проводить линейное протезирование восходящей аорты, а при каком резидуальную аортопластику с экзопротезированием? И стоит ли вообще проводить экзопротезирование восходящей аорты после резидуальной аортопластики, так как на «вооружении» современного хирурга имеется множество доступных методов укрепления линий анастомоза? Нужно всегда помнить о рисках (о хирургическом риске, о риске естественного течения заболевания) которые нас ожидают, о возрасте больного, о его социальном положении. Нельзя пренебрегать ни одним пунктом протокола обследования и лечения больного. Большинство авторов при определении показаний к хирургическому лечению считают, что диаметр аорты ≥ 4 см является прямым показанием к хирургическому пособию. Наиболее приемлемым диаметром аорты для выполнения интимсохраняющего экзопротезирования является

диаметр до 6 см (Белов Ю.В., 1999; Walker T., 2007). Тогда логично предположить, что при диаметре аорты более 6 см необходимо выполнить линейное протезирование восходящей аорты. По утверждению зарубежных исследователей, при аневризме восходящей аорты более 6 см резидуальная аортопластика невыполнима (Robicsek F., 2004; Bauer M., 2002). Помимо диаметра аорты, по мнению некоторых авторов, следует исключать пациентов с синдромом Марфана (Ogus N., 2002). Другие авторы пишут, что только постстенотический тип аневризмы восходящей аорты является подходящим для выполнения резидуальной аортопластики (Carrel T., 1991; Mueller X., 1997; Шнейдер Ю.А., 2008). С ними согласуются данные Robicsek F. (2004). По мнению отечественных авторов для выполнения резидуальной аортопластики с экзопротезированием существуют только два противопоказания: 1 – анулоаортальные аневризмы, особенно с выраженной аортальной недостаточностью; 2 – расслоение аорты (Belov Y.V., 2009).

Из всего вышесказанного вытекает, что при размере тубулярной части восходящей аорты более 6 см выполнение резидуальной аортопластики невозможно, следовательно, необходимо произвести линейное протезирование восходящей аорты. Резидуальная аортопластика так же противопоказана при наличии расслоения восходящей аорты. Данное состояние хирургически лечится путем линейного протезирования. При распространении расслоения на коронарные синусы линейное протезирование не представляется возможным. В подобных случаях необходимо прибегать к альтернативным техникам (Бенталла – Де Боно, Каброля и др.). При этом, если расслоение локализуется только в области некоронарного синуса, прибегать к альтернативным хирургическим техникам нет необходимости, так как синус можно резецировать и создать искусственный из сосудистого протеза (Thanos S., 2004). Касательно типов аневризм восходящей аорты, то кроме анулоаортальной аневризмы, остальные 2 типа подходят и под резидуальную аортопластику и для линейного протезирования. Но и при анулоаортальной

аневризме необходим комплексный подход, нужно тщательно изучить все данные клинических методов исследования, обращая особое внимание на размеры фиброзного кольца аортального клапана, степень аортальной недостаточности, размеры синусов Вальсальвы и размеры самой аневризмы.

Впервые о методике сочетанного хирургического лечения аневризмы восходящей аорты, осложненной аортальной недостаточностью, сообщил Wheat M. (1964, 1965). До «эры» клинического применения клапан содержащих кондуитов, предложенных Bentall H. и DeBono A. (1968), раздельное протезирование аортального клапана и восходящей аорты было методом выбора у больных с аневризмами корня аорты (1964, 1965).

Техника Wheat M. включает три обязательных компонента:

1 – аневризмэктомия и протезирование восходящей аорты синтетическим сосудистым протезом от фиброзного кольца аортального клапана до проксимальной части дуги аорты; **2** – протезирование «порочного» аортального клапана; **3** – имплантация коронарных артерий в бок сосудистого протеза.

Успешное хирургическое лечение достигалось путем решения 4 основных задач: **1)** состояние аорты дистальнее аневризмы; **2)** состояние самой аневризмы; **3)** состояние коронарных артерий; **4)** состояние аортального клапана (Wheat M., 1971).

Показаниями для хирургического вмешательства явились: аневризма корня аорты и аортальная недостаточность 3-4 степени (Wheat M., 1971). В серии исследований McCready R.A. (1979) констатирует, что методика раздельного протезирования восходящей аорты и аортального клапана наиболее приемлема у больных с аневризмами корня аорты при отсутствии у больных системных заболеваний соединительной ткани.

В своей работе Miller D.C. (1980) пишет, что раздельное протезирование является методом выбора хирургического лечения больных с аневризмой восходящей аорты осложненной аортальной недостаточностью. Метод

раздельного протезирования показывает хорошие как ранние, так и поздние результаты при сравнении с методикой Bentall Н. По данным других авторов, раздельное протезирование возможно при приемлемых (до 5 см) размерах синусов Вальсальвы, то есть при неизменном корне аорты (Antunes M.J.,1984). По мнению Karck М. метод раздельного протезирования можно использовать не только при аневризме восходящей аорты, но и при расслоении аорты А–типа по стэнфордской классификации (2й тип по классификации Де Бейки). Данная методика обеспечивает низкий операционный риск, меньше процент осложнений со стороны коронарных артерий, но при наличии системных заболеваний соединительной ткани автор предпочитает использовать клапаносодержащие кондуиты для предотвращения рецидива аневризмы. Но наряду с этим автор считает, что раздельное протезирование аортального клапана и восходящей аорты является своего рода «данью» старым традициям, и больше внимания нужно уделять протезированию клапаносодержащим кондуитом (Karck М., 1991). Sioris Т. считает, что раздельное протезирование восходящей аорты и аортального клапана является приемлемым выбором для пациентов с патологией аортального клапана, аневризмой восходящей аорты и нормальными или умеренно увеличенными размерами синусов Вальсальвы (Sioris Т., 2004).

1.6 Хирургическая техника

Большинство авторов используют схожие между собой методы по части дозированной резекции аорты с экзопротезированием (Bauer M., 2002; Robicsek F., 2004; Walker T., 2007; Cohen O., 2007; Belov Y.V., 2009). Стандартно для доступа к аорте используют срединную стернотомию с последующим подключением аппарата искусственного кровообращения посредством канюляции правого предсердия, для дренажа крови из полых вен, и проксимальной части дуги аорты. При невозможности артериальную канюлю подключают к бедренной артерии или к правой подключичной артерии. Аортальным зажимом пережимают восходящую аорту тотчас проксимальнее брахицефального ствола и проводят кардиopleгию, селективную или неселективную. Выбор метода кардиopleгии зависит от многих факторов: состояние аортального клапана, восходящей аорты, субъективных предпочтений самого хирурга. По передней стенке восходящей аорты скальпелем создают окошко для дальнейшего продолжения аортотомии ножницами в проксимальном и дистальном направлении. В первую очередь после ревизии иссекают измененные створки аортального клапана. При необходимости производят продольную аортотомию. Выбор типа искусственного аортального клапана и размера определяется интраоперационно.

Для фиксации искусственного аортального клапана чаще всего используют П – образные швы нитями «Этибодн» 2/0 на тефлоновых прокладках. Но в основном всё зависит от опыта хирурга и его личных предпочтений так как существует множество методик фиксации искусственного аортального клапана.

Хирургическая техника редуцирующей аортопластики заключается в резекции передней или передне - латеральной стенки восходящей аорты овальной или эллипсоидной формы вдоль первичного разреза на аорте (Рис. 1.7 А). В данном месте справедлива была бы оговорка, что при аневризме аорты до 6 см резекция стенки не требуется (Cohen O., 2007). Так как часть стенки аорты

идет в шов и данным приемом достигается целевой диаметр аорты. Далее аортотомия зашивается непрерывным швом нитями из нерассасывающегося материала (Рис 1.7 В).

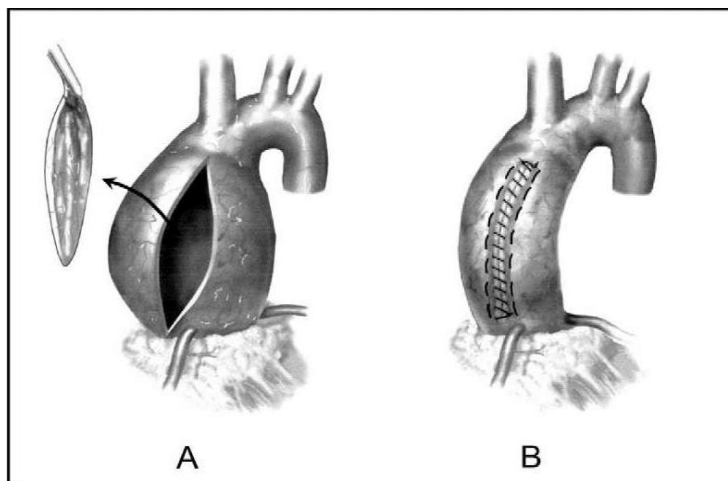


Рис 1.7 (объяснения в тексте)

Robicsek F. et al. Size reduction ascending aortoplasty: Is it dead or alive? J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2004; 128: 562-570.

Количество рядов шовного материала зависит от личностных предпочтений хирурга, так как имеются работы, в которых авторы сообщают о предпочтении использовать двухрядный непрерывный шов. Авторы подчеркивают, что при двухрядном непрерывном шве достигается адекватная герметичность аорты (Bauer M., 2002; Walker T., 2007). По сообщению других авторов герметичности можно добиться, используя однорядный непрерывный обвивной шов (Robicsek F., 2004; Belov Y.V., 2009). После завершения аортопластики и снятия зажима с аорты, восходящую аорту укрепляют окутыванием снаружи лавсановым протезом (Рис.1.8 А и Б).

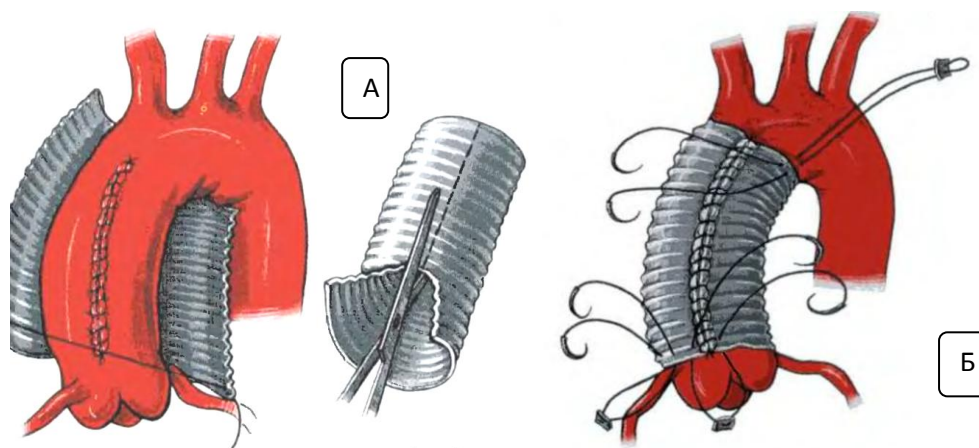


Рис. 1.8

А- создание экзопротеза из сосудистого протеза. Б- экзопротезирование восходящей аорты с фиксацией протеза

Белов Ю.В. Руководство по сосудистой хирургии с атласом оперативной техники. Москва. «Де Ново». 2000: 325.

Выбор диаметра протеза не принципиален, он должен быть приблизительно одинакового с аортой диаметра или диаметром 30 мм, как рутинно используют некоторые авторы (Belov Y.V., 2009; Robicsek F., 2004).

Вауер М. (2002), придает протезу форму «бабочки», как сообщает автор, для лучшей её адаптации к редуцированной восходящей аорте. Однако, по мнению большинства авторов, в данной процедуре нет необходимости, так как вязанный лавсановый протез обладает достаточной эластичностью, чтобы принять форму восходящей аорты. Далее протез сшивают над восходящей аортой непрерывным обвивным швом. Важным моментом является фиксация протеза к аорте, так как и интраоперационно и в послеоперационном периоде возможно смещение протеза над аортой. Для фиксации протеза одни авторы используют П – образные швы на тefлоновых прокладках (Рис. 1.8 Б), другие фиксируют протез между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией (Robicsek F., 2004) (Рис 1.9).



Рис. 1.9 (объяснения в тексте)

Robicsek F. et al. Size reduction ascending aortoplasty: Is it dead or alive? J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2004; 128: 562-570.

Некоторые авторы вместо протеза используют тефлоновые прокладки с обеих сторон для укрепления линии шва (Walker T., 2007).

Техника выполнения отдельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты, предложенная Wheat M.(1964) заключается в продольной аортотомии, проксимально иссекают стенку восходящей аорты таким образом, чтобы коронарные артерии оставались фиксированными к корню аорты так называемыми «сосудистыми язычками» (рис. 2.0 В, указаны стрелками). Автор подчеркивал, что данная «препаровка» коронарных артерий необходима для предотвращения редилатации оставшегося участка аорты. Иссекали измененный аортальный клапан. Далее протезировали аортальный клапан механическим протезом, для фиксации которого использовали П – образные швы проводимые через манжетку клапана и завязываемые снаружи аорты над тефлоновыми прокладками. Подготавливали сосудистый протез, вырезая на предполагаемом проксимальном анастомозе полудуги для вшивания «сосудистых язычков». Проксимальный анастомоз создавали между протезом аортального клапана и сосудистым протезом путем вшивания сосудистого протеза, в манжетку протеза аортального клапана используя нити «Tevdec» 2/0 или 3/0. Автор обращал внимание, что на данном этапе нужно быть предельно

внимательным, так как все случаи рестернотомий были из-за кровотечения в данном анатомозе (Wheat M. W., 1971). Затем создавали дистальный анастомоз. (Рис. 2.0).

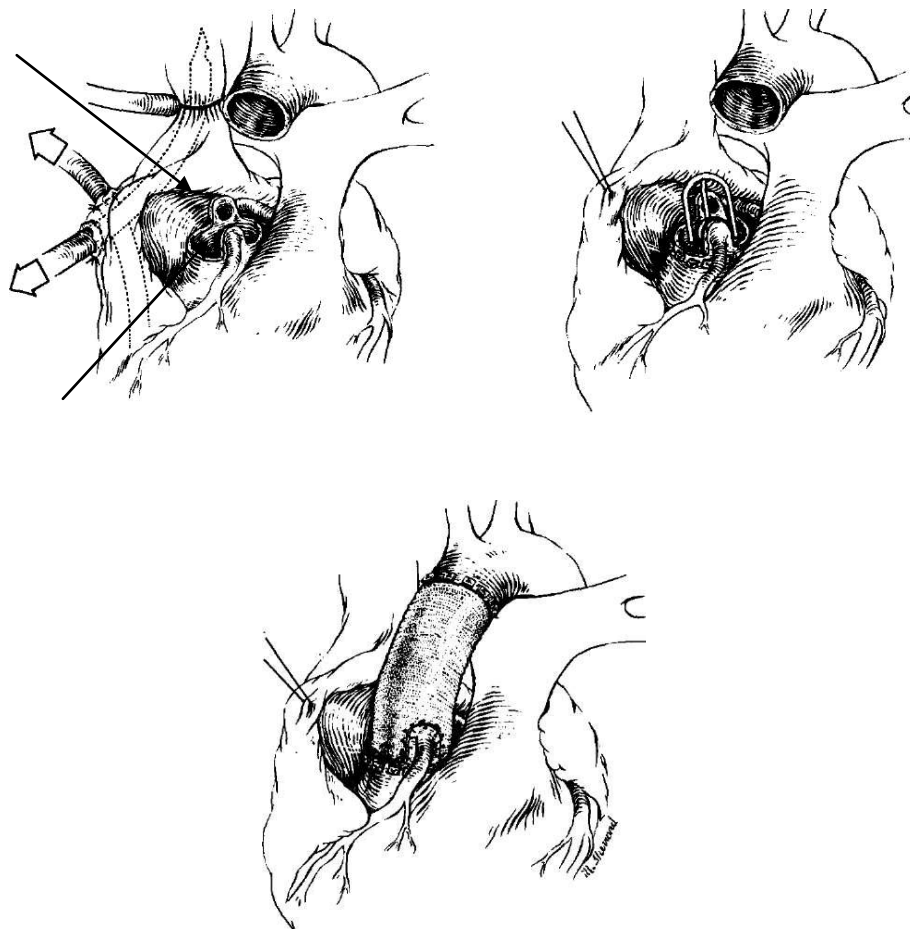


Рис. 2.0 (объяснения в тексте)

Wheat M. W., Jr., Irwin B. Boruchow and Howard W. Ramsey.

Surgical Treatment of Aneurysms of the Aortic Root.

Ann Thorac Surg 1971; 12: 593-607.

Данная хирургическая техника, в работах McCready R.A. (1979), претерпевали кардинальные перемены. Автор не резецировал корень аорты, оставляя коронарные артерии на «сосудистых язычках». Резекция аорты производится в зоне синотубулярного гребня. Коронарные артерии остаются нетронутыми (Рис. 2.1).

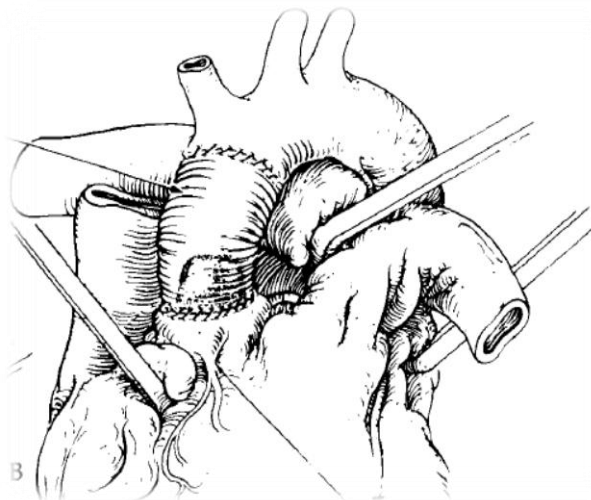


Рис. 2.1 (объяснения в тексте)

McCready R.A., Pluth J.R. Surgical treatment of ascending aortic aneurysms associated with aortic valve insufficiency. Ann Thorac Surg. 1979; 28(4): 307-16.

Наряду с классической техникой предложенной Wheat M. в двух случаях хирургического вмешательства по поводу аневризмы восходящей аорты Miller D.C. et al. использовали методику реимплантации коронарных артерий в бок сосудистого протеза. Необходимость в данной процедуре возникла из-за дистопии коронарных артерий вызванной резкой анулоаортальной эктазией (Рис. 2.2).

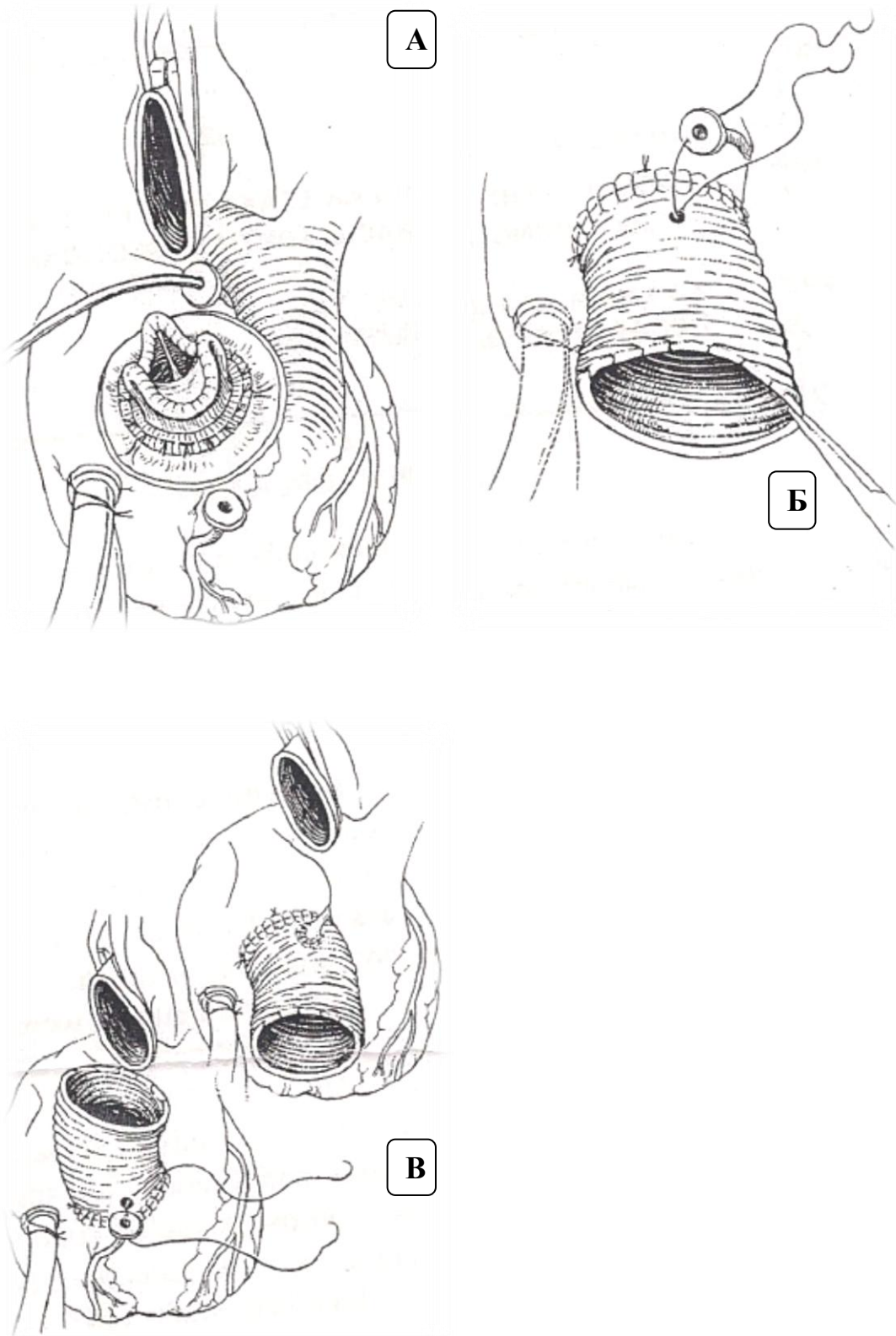


Рис. 2.2 (объяснения в тексте)

McCready R.A., Pluth J.R. Surgical treatment of ascending aortic aneurysms associated with aortic valve insufficiency. Ann Thorac Surg. 1979; 28(4): 307-16.

1.7 Результаты хирургического лечения

В своих работах Wheat M. (1971) пишет, что частота послеоперационной летальности составила 15%. 17% больных была выполнена рестернотомия по поводу продолжающегося кровотечения. 64% больных умерло в течении от 1 месяца до 5 лет. В 18% случаев больные были повторно прооперированы, в одном случае по поводу рецидива аневризмы. Liddicoat J. et al. пишут, что при использовании данной техники ранняя послеоперационная смертность составила 11%, а частота рестернотомий по поводу продолжительного кровотечения составила 3%. В отдаленном периоде смертность составила 30% при сроке наблюдения 4,7 лет (Liddicoat J., 1975). Рецидивов аневризм и расслоений в данной группе не было. Simbas et al., описывают случай повторного оперативного вмешательства на фоне рецидива аневризмы аорты у пациента с синдромом Марфана через два года после выполнения раздельного протезирования восходящей аорты и аортального клапана без «препаровки» коронарных артерий на «сосудистых язычках» (Simbas T., 1971). McCready and Pluth пишут о пяти инцидентах повторного оперативного вмешательства. Все пациенты были прооперированы с использованием аналогичной техники, что и Simbas T. (McCready R.A., 1979). Nasrallah A.T. et al. в серии больных с синдромом Марфана прооперированных с использованием техники предложенной Wheat M. сообщили что, ранняя послеоперационная смертность составила 20%. В отдаленной перспективе смертность составила 45% при сроке наблюдения 3,5 года. В четырех случаях больные умерли от острого расслоения аорты, но место расслоения не описывается. Эпизодов рецидива аневризм не отмечалось (Nasrallah A.T., 1975). В исследовании, проведенном сотрудниками клиники Mayo с 1972 до 1977 года, ранняя послеоперационная смертность составила 8%. В 12% случаев была произведена рестернотомия по поводу продолжающегося кровотечения. В отдаленной перспективе смертность составила 22% при сроке наблюдения 2,9 лет. 2 больных умерли после повторных операций по поводу дисфункции протеза клапана аорты. Рецидивов

аневризм не наблюдалось (McCready R.A.,1979). В серии операций произведенных Miller D.C., смертность в раннем послеоперационном периоде составила 4,3%. В отдаленных сроках 5 летняя выживаемость составила $77\% \pm 5\%$ а 10 летняя - $57\% \pm 10\%$ (Miller D.C., 1980).

Количество осложнений и летальных исходов уменьшается по мере роста опыта хирурга. Рецидив аневризм восходящей аорты наблюдался в тех случаях, когда оставляли слишком большой участок восходящей аорты над коронарными артериями, при системных заболеваниях соединительной ткани. В данных случаях возможен не только рецидив аневризмы, но и расслоение аорты (McCready R.A., 1979). Уменьшения послеоперационных осложнений и рецидивов возможно путем максимального резецирования измененной аорты и особого внимания к шовной технике. (Wheat M.,1971; Karck M., 1991). Тщательный подход необходим больным с системными заболеваниями соединительной ткани, так как больше всего осложнений наблюдается именно в данной группе больных.

Благоприятные непосредственные результаты после резидуальной аортопластики были получены почти во всех исследованиях. Авторы практически не отмечают летальных случаев (Walker T., 2007; Belov I.V., 2009; Cohen O., 2007). Параметры аорты в отдаленные сроки отличались в зависимости от особенностей хирургической техники и определений показаний к оперативному вмешательству. По мнению некоторых авторов, отдаленные результаты зависят от этиологии аневризмы восходящей аорты. Так при аортальной недостаточности стенка аневризмы тоньше, чем при стенозе (Belov Y.V., 2009). При аневризме аорты с аортальной недостаточностью основной причиной заболевания являются системные заболевания соединительной ткани. Такие типы аневризм считаются факторами риска развития редиатации восходящей аорты (Mueller X., 1997). В данных случаях всегда необходимо дополнять резидуальную аортопластику экзопротезированием восходящей аорты (Robicsek F., 2004). Однако есть и противоположное мнение,

утверждающее, что этиология аневризмы восходящей аорты не влияет на отдаленные результаты (Walker T., 2007). Большинство хирургов используют резидуальную аортопластику как дополнение к какой-либо одномоментной операции на сердце (Walker T., 2007; Bauer M., 2002; Cohen O., 2007; Arsan S., 2004). В некоторых исследованиях метод применяется как самостоятельная операция (Belov I.V., 2009; Cohen O., 2007; Bauer M., 2002). В отдаленные сроки наблюдения Polvani G. отмечает редилатацию аорты в 7,5%. Следует отметить, что Polvani G. (2006) не дополнял резидуальную аортопластику экзопротезирование. Аналогичные результаты, 8,9% редилатации аорты в группе больных без экзопротезирования, получил Bauer M. (2002).

Заключая данный обзор, хочется отметить что, проблема аневризмы аорты — это не «новшество» современного общества, а заболевание, отмечавшееся с давних времен. И интерес к изучению данной патологии со временем только возрастал. Но, не смотря на все достижения древности, подлинная революция в хирургии аневризмы аорты происходит в XX веке. С изучением анатомии корня аорты приходит понимание о структурно функциональной целостности, что положительно сказывается на применяемых методиках хирургического лечения и их результатах. На этапах «становления» хирургическая техника отличалась многообразием методик. С углублением изучения гистологической структуры стенки аорты приходит понимание патологических процессов, имеющих место быть при аневризме аорты. Широко обсуждается роль двухстворчатого аортального клапана в образовании аневризмы восходящей аорты. Отмечается, что в 90% случаев причиной патологии аортального клапана является ревматизм, но более поздние исследования указывают на дегенеративный характер этиологии. Многообразие разработанных классификаций аневризм аорты имеет место быть в практике, так как они дополняют друг друга. Касательно хирургической техники, мы можем констатировать, что все авторы отталкивались от собственного хирургического мастерства и от возможностей медицины в целом, на тот момент времени.

Глава 2

Материалы и методы исследования

2.1 Клиническая характеристика больных.

В РНЦХ им. акад. Б.В.Петровского РАМН за период с января 2000 года по октябрь 2011 года 36 пациентам было выполнено раздельное протезирование аортального клапана и протезирование восходящей аорты или резидуальная аортопластика с интимсохраняющим экзопротезированием. Помимо этого некоторым больным были выполнены сочетанные операции на сердце и магистральных сосудах.

Работа представляет собой определение показаний к проведению раздельного протезирования аортального клапана и протезирование восходящей аорты или резидуальная аортопластика с интимсохраняющим экзопротезированием на основе имеющихся прецедентов.

1. Критерии включения:

- Пациенты после раздельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты.
- Пациенты после протезированием аортального клапана и дозированной резекции восходящей аорты с интимсохраняющим экзопротезированием.

2. Критерии исключения:

- Пациенты, которым помимо раздельного протезирования аортального клапана и протезирования восходящей аорты или резидуальной аортопластики с интимсохраняющим экзопротезированием проводили одномоментные вмешательства на дуге аорты.

Большинство пациентов в нашем исследовании были мужчины – 27 (76%), женщин 9 (24%) (рис. 2.3).

Возраст больных колебался от 22 до 70 лет ($55,8 \pm 10,4$ в среднем)

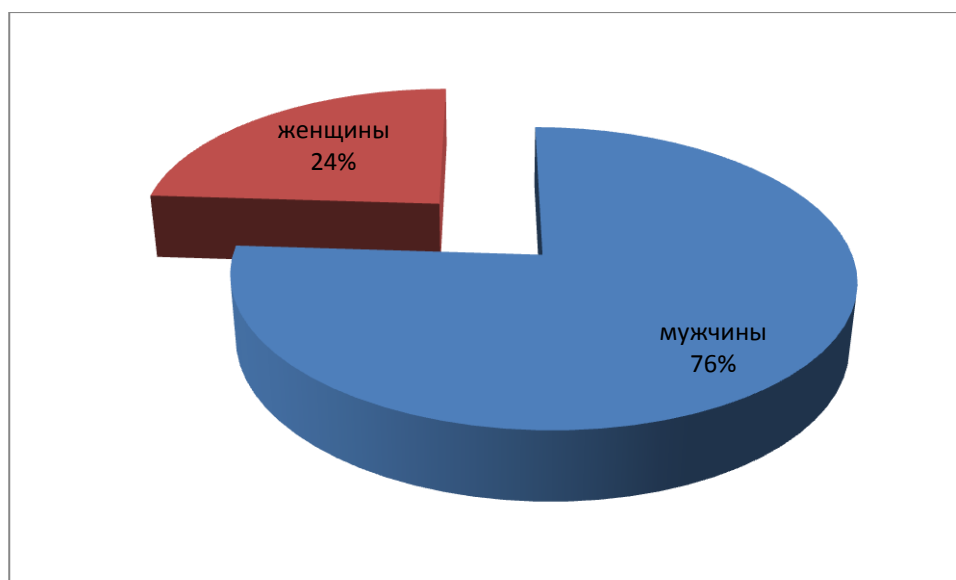


Рис. 2.3 Распределение больных по полу.

Возраст больных колебался от 22 до 70 лет ($55,8 \pm 10,4$ в среднем). Динамика рассеивания возраста представлена на диаграмме:

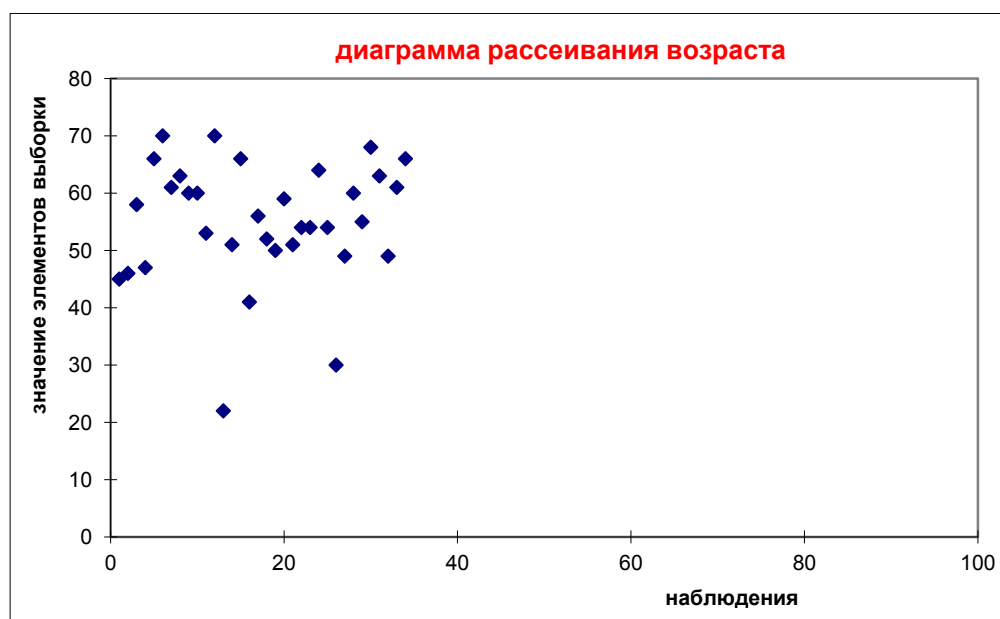


Рис. 2.3.1 Диаграмма рассеивания возраста.

Распределение больных по полу, возрасту и сопутствующим заболеваниям представлено в таблице 3.

По характеру выполненных оперативных вмешательств все пациенты были разделены на две группы:

I группа – пациенты, которым было выполнено отдельное протезирование аортального клапана и восходящей аорты в сочетании (или без) с различными

оперативными вмешательствами на сердце и магистральных сосудах (18 пациентов – 50% от общего числа наблюдаемых пациентов). Соотношение мужчин и женщин в группе составило 4,5:1

II группа – пациенты которым было выполнено протезирование аортального клапана и резидуальная аортопластика с интимсохраняющим экзопротезированием в сочетании (или без) с различными с оперативными вмешательствами на сердце и магистральных сосудах (18 пациентов – 50% от общего числа наблюдаемых больных). Соотношение мужчин и женщин в группе составило 3,6:1 (Таблица 3).

Таблица 3 Спектр встречаемой сопутствующей патологии.

Параметры	Значения
Возраст ($M \pm \sigma$)	55,8±10,4
Мужчины	27 (76%)
Женщины	9 (24%)
Гастрит	5 (13%)
Хронический панкреатит	1 (2,8%)
Хронический калькулезный холецистит	2 (5,5%)
Хроническая церебральная ишемия	1 (2,8%)
ХОБЛ	3 (8,3%)
Снижение толерантности к глюкозе	3 (8,3)
АГ	19 (52%)
Изолированная систолическая АГ	1 (2,8%)

Примечание: АГ – артериальная гипертензия, ХОБЛ – хроническая обструктивная болезнь легких.

У всех пациентов ($n = 36$) диаметр тубулярной части восходящей аорты колебался от 39 мм до 93 мм ($54,2 \pm 10,7$ мм). Диаметр фиброзного кольца аортального клапана колебался от 24 мм до 33 мм ($27 \pm 2,4$ мм в среднем). На уровне синотубулярного гребня от 25 мм до 47 мм (36 ± 5 мм в среднем), на уровне синусов Вальсальвы от 31 мм до 53 мм ($40 \pm 5,3$ мм в среднем).

Таблица 4. Сравнительная характеристика больных по параметрам корня аорты ($M \pm \sigma$) по данным Эхо-КГ до операции

Параметры (мм)	I группа	II группа	P
ФК АК	27,3±2,5	26±2,6	p= 0,13
СВ	39,5±5,1	38±4,8	p= 0,47
СТГ	38,5±4,2	34,3±5,5	p= 0,017
ВА	54,5±8,5	52±11,4	p= 0,46

Примечания: ФК АК – фиброзное кольцо аортального клапана, СТГ – синотубулярный гребень, СВ – синусы Вальсальвы, ВА – восходящая аорта.

Среди сопутствующих сердечно – сосудистых заболеваний лидировали: пороки аортального клапана. Из них двухстворчатый аортальный клапан – 12 (33,3%) пациентов. Одностворчатый аортальный клапан – 1 (2,8%) пациент, пролапс митрального клапана – 10 (27,7%). Стеноз аортального клапана – 1(2,8%) пациент. Недостаточность аортального клапана – 16 (44%) пациентов. Комбинированный порок аортального клапана с преобладанием стеноза – 18 (50%) пациентов. Комбинированный порок аортального клапана с преобладанием недостаточности – 1(2,8%).

Ишемическая болезнь сердца была выявлена у 8 (22,2%) пациентов. По функциональным классам пациенты распределились следующим образом: безболевая форма - 1(2,8%) пациент в I группе, во II группе пациентов с безболевой формой ишемической болезни сердца не было. I ФК не обнаружен ни у одного пациента. II ФК – 1 (2,8%) и 1 (2,8%) в I и II группе соответственно, III ФК – 3(8,3%) и 1(2,8%) в I и II группе соответственно, IV ФК – 1(2,8%) в I группе, во II группе пациентов с IV ФК не было.

Статистически значимых различий по частоте и структуре встречаемой патологии не выявлено (Таблица 5).

Таблица 5. Частота и структура встречаемой патологии.

Разновидность патологии	Количество наблюдений		P	
	I - группа	II - группа		
Одностворчатый АК	0	1(2,8%)	p>0,05	
Двухстворчатый АК	6(16,6%)	6(16,6%)	p>0,05	
Пролапс МК	7(19,4%)	3(8,3%)	p>0,05	
Стеноз АК	1(2,8%)	0	p>0,05	
Недостаточность АК	9(25%)	6(16,6%)	p>0,05	
Комбинированный порок АК с преобладанием стеноза	7(19,4%)	11(30,5%)	p>0,05	
Комбинированный порок АК с преобладанием недостаточности	0	1(2,8%)	p>0,05	
ИБС	ФК			
	1	0	0	p>0,05
	2	1(2,8%)	1(2,8%)	p>0,05
	3	3(8,3%)	2(5,5%)	p>0,05
	4	1(2,8%)	0	p>0,05

Примечание: АК – аортальный клапан, ИБС - ишемическая болезнь сердца, ФК – функциональный класс.

2.1.2 Клиническая картина

Жалобы у исследуемых пациентов и клиническое проявление болезни были разнообразными. Спектр жалоб в основном был связан с наличием или отсутствием сопутствующих заболеваний. Течение заболевания варьировало от бессимптомного до выраженных кардиальных жалоб на боли в области сердца с иррадиацией в различные области тела, ощущения нехватки воздуха. Как в покое, так и при физической и психоэмоциональной нагрузке. Жалобы на «перебои» в работе сердца.

В исследуемых группах больных наиболее часто пациенты предъявляли жалобы на боли в грудной клетке колющего, давящего, сжимающего характера как при физической нагрузке, так и в покое. Среди исследуемых больных жалобы на боли давящего характера за грудиной предъявляли 5 (13,8%), внезапно возникающие боли в области сердца беспокоили 2 (5,5%) человека, боли в грудной клетке при физической нагрузке беспокоили 8 (22%) пациентов, из них у 2 (5,5%) пациентов боли возникали при незначительной физической нагрузке. Боли в области сердца не связанные с физической нагрузкой беспокоили 4 (11%) пациентов. Дискомфорт за грудиной отмечал в своих жалобах 1 (2,7%) больной. Периодические боли в левой половине грудной клетки с иррадиацией в левую лопатку отмечали 2 (5,5%) пациентов. На боли в области сердца, возникающие в положении лежа, жаловался 1 (2,7%) больной. На колющие боли в области сердца так же 1(2,7%) больной.

Жалобы на перебои в работе сердца предъявляли 4 (11%) пациента, учащенное сердцебиение беспокоило 8 (22%) пациентов.

Одышка при физической нагрузке беспокоила 20 (55,5%) пациентов, из них 2 (10%) пациентов жаловались на одышку при минимальной физической нагрузке, 1 (5%) пациент на одышку в положении лежа. Постоянная одышка инспираторного характера беспокоила 1 (5%) пациентов.

Головокружение отмечали 10 (27,7%) пациентов, общую слабость отмечали 7 (19,4%) пациентов. Обморочные состояния отмечал 1 (2,7%) пациента.

Сердечную недостаточность отмечали у 9 (25%) пациентов, среди них 6 (66,6%) пациентов с сердечной недостаточностью 2 ФК по NYHA, 2 (22,2%) пациентов с сердечной недостаточностью 3 ФК по NYHA. И 1 (11,1%) пациент с сердечной недостаточностью 4 ФК по NYHA. Сравнительная характеристика по группам представлена в таблице 6.

Таблица 6. Распределение больных по группам сердечной недостаточности (NYHA)

Группы пациентов	Распределение больных по группам сердечной - недостаточности (NYHA)			
	1 ФК	2 ФК	3 ФК	4 ФК
1 группа	0	0	1 (11,1%)	1 (11,1%)
2 группа	0	6 (66%)	1 (11,1%)	0
P	>0,05			

Примечание: ФК – функциональный класс.

При аускультации у 26 (72%) больных выслушивался ясный систолический шум во втором межреберье справа, из них у 15 (57%) пациентов помимо систолического шума выслушивали диастолический шум, свидетельствующий о наличии комбинированного порока аортального клапана. У 10 (27%) пациентов обнаружили диастолический шум во втором межреберье справа, что свидетельствовало о наличии изолированной аортальной недостаточности.

Таким образом, клиническая картина у исследованных больных характеризуется разнообразием жалоб, отражающих наличие сопутствующих заболеваний, таких как ишемическая болезнь сердца, порока аортального клапана, аритмии, сердечная недостаточность.

2.2 Методы инструментального обследования больных

2.2.1 Электрокардиография и фонокардиография

Стандартные электрокардиографические и фонокардиографические исследования были произведены все больным. Исследования проводили у пациентов в состоянии покоя в положении лежа на спине, на аппаратах «Mingograph – 82» и «Mingograph – 42B» фирм Simens и Elema – Schonader (Германия). Запись электрокардиограмм осуществлялась со скоростью 50 мм/с в трех стандартных, трех усиленных однополюсных и 6 грудных однополюсных отведениях. Для регистрации фонокардиограмм использовались 4 частотных канала.

У 35(97,2%) пациентов был зарегистрирован синусовый ритм с частотой сердечных сокращений от 53 до 110 в минуту ($76,2 \pm 3,2$ в среднем). У одного пациента отмечена постоянная форма мерцания предсердий. Синусовую тахикардию зарегистрировали у 8 (22%) а синусовую брадикардию у 6 (16,6%) пациентов в I (4 наблюдения) и II (2 наблюдения) группе.

Нарушение проводимости выявлены у 15 (41,6%) пациентов. Атриовентрикулярная блокада 1 степени зарегистрировали в 3 (8,3%) наблюдениях в I (2 наблюдения) и II (1 наблюдение). У 2(5,5%) больных было выявлено замедление атриовентрикулярного проведения. В одном случае было зарегистрировано нарушение внутрисердечного проведения. Нарушение внутрижелудочковой проводимости в виде полной или неполной блокады левой (9 наблюдений, 4 – I группа, 5 – II группа) и/или правой (1 наблюдение в I группе) ножки пучка Гиса зафиксировали в 10 (27,7%).

Отклонение электрической оси сердца влево имело место у 8 (22,2%) (6 наблюдений в I группе, 2 наблюдения во II группе) больных.

Различная степень гипертрофии левого желудочка была выявлена у 34 (94,4%) обследованных пациентов. Выраженность гипертрофии оценивали по электрокардиографическим критериям, предложенным М. Socolov и Т. Lyon (1949). В соответствии с этим было зарегистрированы три степени

гипертрофии: I степень ($R_{V_6} < R_{V_5}$) – 7 (20,5%) наблюдениях, II степень ($R_{V_5-V_6} + S_{V_1} \geq 35$ мм или $R_{V_5-V_6} > 20$ мм) – 19 (55,8%) наблюдениях, III степень ($R_{V_5-V_6} + S_{V_1} \geq 35$ мм или $R_{V_5-V_6} > 20$ мм при депрессии сегмента ST в V_5-V_6 и инверсии зубца T в V_5-V_6) – 8 (23,5%) наблюдениях. Первая степень гипертрофии была выявлена у 5 и 2 пациентов в I и II группе соответственно. Вторая степень гипертрофии была выявлена у 7 и 12 пациентов в I и II группе соответственно. Третья степень гипертрофии была выявлена у 3 и 5 пациентов в I и II группе соответственно.

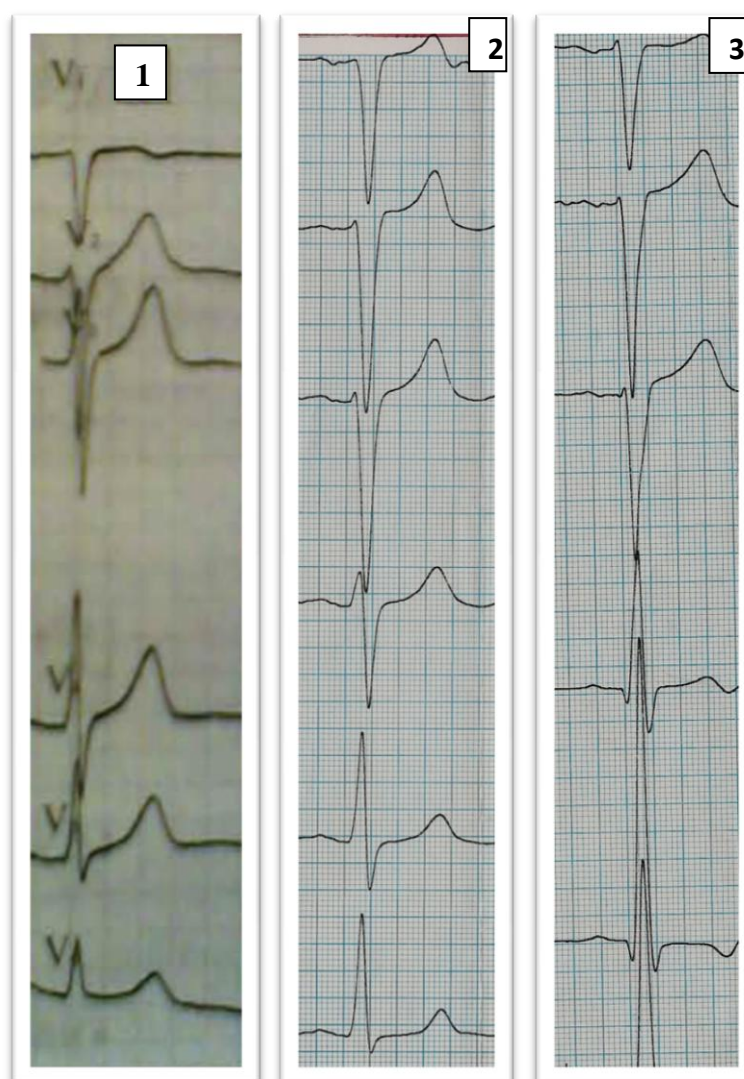


Рис. 2.4 Степени гипертрофии миокарда левого желудочка у исследуемых больных (I степень – 1; II степень – 2; III степень – 3)

Перегрузка левого предсердия, представленная увеличением амплитуды, расщеплением зубцов Р в I и II стандартных отведениях, была зарегистрирована у 23 (63,8%) больных, 14 и 9 случаях в I и II группе соответственно.

На фонокардиограммах исследуемых больных основными признаками аортальной недостаточности и стеноза были протодиастолические, 6 (16,6%) наблюдений, и/или ромбовидные систолические шумы, 10 (27,7%) наблюдений, во II межреберье справа от грудины. В 3 (8,3%) случаях у больных были обнаружены систолические шумы во 2 межреберье справа. Раздвоение I тона на верхушке указывающий на несинхронное сокращение обоих желудочков был обнаружен в 3 (8,3%). Уменьшение амплитуды II тона во 2 межреберье справа было обнаружено 8 (22,2%) случаях. У всех этих пациентов отмечался кальциноз аортального клапана различной степени.

Высокочастотный протодиастолический шум в 3 межреберье слева был обнаружен в 14 (38,8%) (Рис. 2.5).

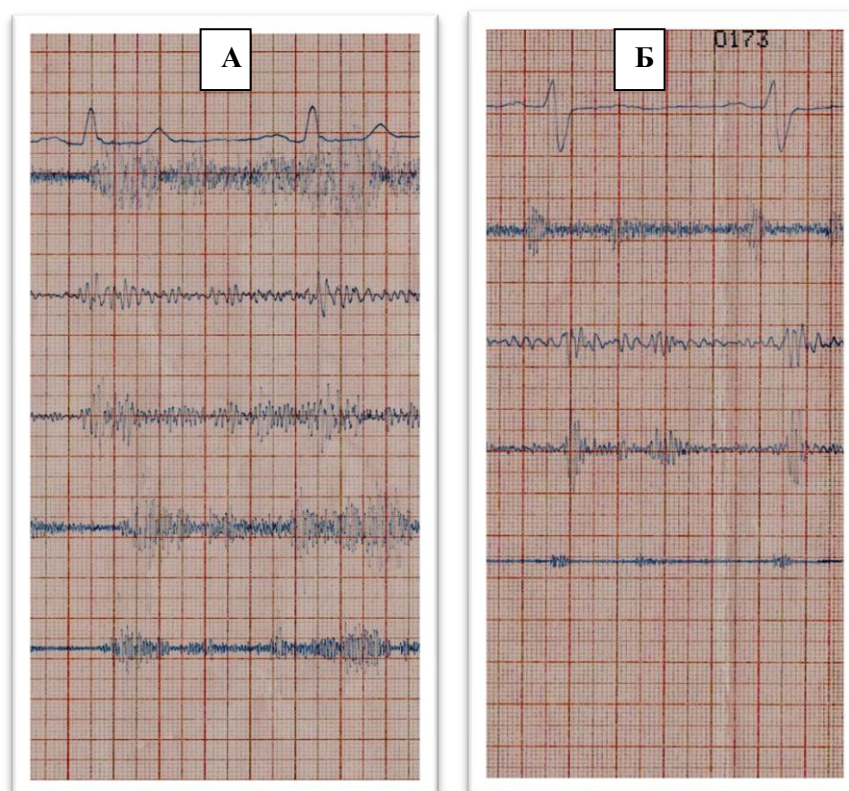


Рис. 2.5 фонокардиограммы больных со стенозом – А и с недостаточностью аортального клапана – Б.

При изучении корреляции между степенями гипертрофии и перегрузки левого желудочка и стадий порока аортального клапана коэффициент корреляции был равен 0,92. Что говорит о хорошей корреляционной связи между признаками.

Учитывая высокую корреляционную связь, можно уже на поликлиническом этапе оценить саму патологию и решить вопрос хирургического лечения. Однако на основе только данных методов исследования невозможно оценить причину патологии и вариантную анатомию.

2.2.2. Рентгенологические исследования.

Рентгенологические исследования были выполнены всем 36 исследуемым пациентам. Исследование проводилось в вертикальном положении (стоя или сидя) на аппаратах «РУМ – 20» и «РУМ – 20М» с использованием электронно–оптического преобразователя и рентгентелевидения. Рентгенография и рентгеноскопия проводилась в трех или четырех стандартных проекциях: передней, правой и/или левой косой, левой боковой. Оценивали состояние малого круга кровообращения, контуры сердца, измеряли размеры сердца, определяли кардиоторакальный индекс и объем сердца по методике И.Х. Рабкина и Э.А. Григоряна (1975).

Кардиоторакальный индекс (КТИ) определяли как отношение поперечника сердца к поперечнику грудной клетки на уровне диафрагмы. Различают 3 степени увеличения КТИ: 1 степень – 51-55%; 2 степень – 56-60%; 3 степень – более 60%.

Объем сердца определяли по формуле: $V=K \times L \times b \times t_{\max}$, где V – объем сердца (в см³); K – константа составляющая 0,32 для расстояния «фокус-пленки» 1м и 0,4 для телерентгенограммы; L – расстояние от правого атриовазального угла до верхушки сердца; b – расстояние от правого кардиодиафрагмального угла до нижнего края второй дуги в см; t_{\max} – наибольший глубинный диаметр

сердца на профильной рентгенограмме в см. Об увеличениях объемов сердца судят исходя из площади поверхности тела: 1 степень – 100-140% от нормы; 2 степень – 141-180% от нормы; 3 степень – более 180% от нормы.

Увеличение левого желудочка, определявшееся во второй косой проекции, оценивали по трем степеням: 1 степень – задний контур левого желудочка доходит до переднего края позвоночника; 2 степень – задний контур наслаивается на тень позвоночника; 3 степень – задний контур значительно накладывается на тень позвоночника.

Аортальный коэффициент, отражающий наличие расширения аорты, определяли по методу И.Х. Рабкина (1975). Как процентное соотношение расстояния от наиболее удаленной точки дуги аорты до средней линии тела к половине поперечника грудной клетки.

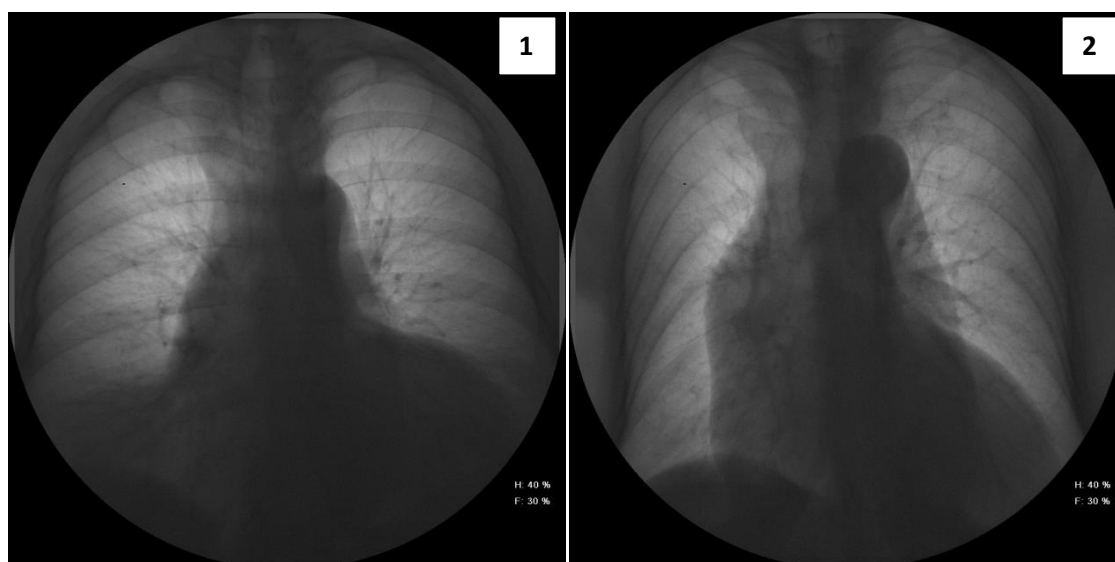


Рис. 2.6 Рентгенограммы больных с аневризмой восходящей аорты и: 1 - аортальным стенозом, 2 - аортальной недостаточностью.

Проведенный анализ рентгенограмм 36 больных продемонстрировал наличие всех перечисленных изменений, у каждого больного.

Увеличение левого желудочка 1 степени выявлено у 8 (22,2%) пациентов; 2 степени – 17 (47,8%); 3 степени – 11 (30%).

Увеличение объема сердца 1 степени отмечали у 15 (41,6%) пациентов; 2 степени – 16 (44,4%) пациентов; 3 степени – 5 (13,8%).

Увеличение КТИ 1 степени отмечали у 12(33,4%) пациентов, 2 степени – 16 (44,4%), 3 степени - 8 (22,2%) (Рис 2.6).

Кальциноз аортального клапана был выявлен у 10 (27,7%) пациентов.

По результатам представленных данных видно, что рентгенологические методы исследования являются важными составляющими в диагностике патологии аортального клапана и восходящей аорты. При сравнении показателей КТИ, увеличения левого желудочка, объема сердца и выраженности гемодинамических нарушений корреляционная связь составила 0,88, 0,92 и 0,96, что свидетельствует о хорошей связи. При сопоставлении данных полученных путем рентгенологического исследования, электрокардиографии и фонокардиографии с клиническими проявлениями можно с уверенностью констатировать наличие и степень выраженности аневризмы аорты и аортального порока.

Рутинное использование данных методов исследования во время поликлинического или диспансерного наблюдения и правильная расшифровка результатов способствуют раннему выявлению заболевания и скорейшему хирургическому пособию.

2.2.3. Ангиография, коронарография.

Для уточнения анатомо-топографических и гемодинамических особенностей у больных с аневризмой восходящей аорты и пороком аортального клапана, а так же при подозрении на наличие ишемической болезни сердца пациентам проводили вентрикуло-ангиографию и коронарографию. Исследования выполняли под рентгентелевизионным контролем на ангиографических аппаратах фирмы «Siemens» и «Elena» у 16 (44,4%) пациентам. Исследование производили путем катетеризации сосуда под местной анестезией раствором новокаина 0,5%, доступом через бедренную артерию по методике Сельдингера. В качестве рентгенконтрастного препарата использовали: 76% раствор верографина, урографин или омнипак. Оценка степени аортальной

недостаточности производили с помощью классификации М.И. Иваницкой (1971):

- 1 степень не была отмечена ни в одном случае;
- 2 степень была выявлена в 2 (5,5%) случаях;
- 3 степень была выявлена в 4 (11%) случаях;
- 4 степень не была отмечена ни в одном случае.

При коронарной ангиографии стеноз ствола левой коронарной артерии более 50% отмечали в 3 случаях. Стеноз передней межжелудочковой артерии 40%-80% отмечался в 5 случаях. В 4 случаях был выявлен стеноз огибающей артерии от 50% вплоть до окклюзии. В 2 случаях был диагностирован стеноз правой коронарной 55% и 60%.

У всех больных, которым провели коронарографию, отметили диффузное поражение коронарных артерий с сохранением дистального русла, что является показанием для выполнения операций коронарного шунтирования.

2.2.4. Трансторакальная эхокардиография.

Данный метод исследования широко использовали в клинике как наиболее доступный, не инвазивный и высокочувствительный метод для диагностики аневризм восходящей аорты и пороков аортального клапана. Всем 36 больным, как до оперативного вмешательства, так и после него проводили трансторакальную эхокардиографию. Данный метод позволял визуализировать корень аорты, восходящую аорту, клапанный аппарат сердца, толщину стенок камер сердца, размеры полостей, градиенты давления. Исследование проводили на аппаратах “Ultramark-9” (ATL, USA), “EcoSector-1” (SKJ, USA), “Aloka SSD-870” (Aloka Co LTD, Japan), “Sequoia” (Acuson, Japan). Положение больного лежа на спине, голова слегка приподнята. При неудовлетворительных результатах больного укладывали на левый бок или на спину с приподнятым головным концом на 45°. Регистрацию эхокардиограмм производили, как

правило, в пяти стандартных направлениях ультразвукового луча из левого парастернального доступа. При необходимости из апикального, правого парастернального и эпигастрального доступа. Так диаметр фиброзного кольца аортального клапана колебался в пределах от 22 мм до 32 мм ($26,7 \pm 2,6$ мм в среднем). Диаметр на уровне синусов Вальсальвы был в пределах от 31 мм до 50 мм ($38,6 \pm 4,47$ мм в среднем). Диаметр на уровне синотубулярного гребня находился на уровне от 25 мм до 47 мм ($36,1 \pm 5,1$ мм в среднем). Диаметр тубулярной части восходящей аорты колебался от 42 мм до 64 мм ($51,3 \pm 4,9$ мм в среднем). У 7 (19,4%) больных была обнаружена аортальная недостаточность 1 степени. У 12 (33,3%) больных была обнаружена аортальная недостаточность 2 степени. У 8 (22,2%) больных была обнаружена аортальная недостаточность 3 степени. У 4 (11%) больных выявили аортальную недостаточность 4 степени (Рис. 2.7). Соотношение по группам и сочетание пороков аортального клапана представлено в таблице 7.

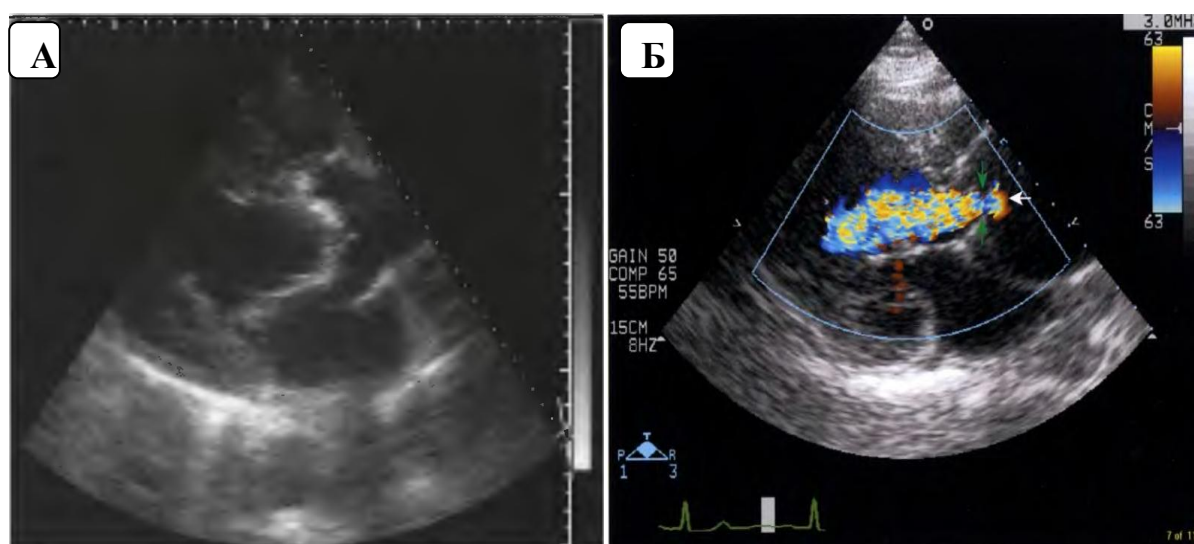


Рис 2.7 Трансторакальная эхокардиография у больных: А – с аневризмой восходящей аорты и стенозом аортального клапана; Б – с аневризмой восходящей аорты и недостаточностью аортального клапана (цветная доплерография).

Таблица 7. Соотношение по группам и сочетание пороков аортального клапана.

Разновидность патологии	Количество наблюдений	
	I - группа	II - группа
Стеноз АК	1(2,8%)	0
Недостаточность АК	9(25%)	6(16,6%)
Комбинированный порок АК с преобладанием стеноза	7(19,4%)	11(30,5%)
Комбинированный порок АК с преобладанием недостаточности	0	1(2,8%)

Примечание: АК – аортальный клапан.

Одностворчатый аортальный клапан был обнаружен у 1 (2,8%) больного. Двухстворчатый аортальный клапан выявлен у 12 (33,3%) лиц. Проплапс, створок митрального клапана, был обнаружен у 10 (27,7%) пациентов.

В послеоперационном периоде проводили контрольные исследования для оценки состояния протеза аортального клапана, протеза восходящей аорты, градиента давления на протезе аортального клапана, степень и характер регургитации.

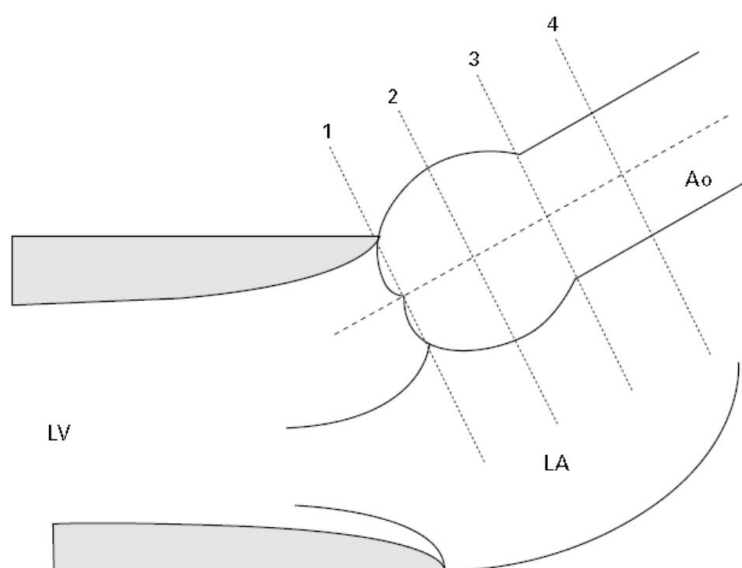
2.2.5. Чрезпищеводная эхокардиография.

Данный метод является золотым стандартом диагностики заболеваний сердца и грудной аорты, как в дооперационном периоде, так и интраоперационно. Данный метод позволял диагностировать аневризмы не только восходящей аорты, но и дуги и нисходящей грудной аорты, оценить анатомию и состояние клапанного аппарата сердца, состояние желудочков сердца. Интраоперационную чрезпищеводную эхокардиографию (Чп-ЭхоКГ) проводили в обязательном порядке всем пациентам при вмешательстве на клапанном аппарате и восходящей аорте. Так всем 36 исследуемым больным

проводили Чп-ЭхоКГ, как до начала основного этапа операции, так и после, для оценки состоятельности протеза аортального клапана и восходящей аорты, чтобы оценить состояние: полости сердца, градиента давления, наличие и характер транспротезной регургитации. При комбинированной патологии восходящей аорты и аортального клапана, все исследуемые пациенты подпадают под данный критерий, нас чаще всего интересуют 4 основных размера:

1. Диаметр на уровне фиброзного кольца аортального клапана.
2. Максимальный диаметр на уровне синусов Вальсальвы.
3. Диаметр на уровне синотубулярного гребня
4. Максимальный диаметр на уровне тубулярной части восходящей аорты.

(Рис 2.8).



**Рис. 2.8 Четыре основных диаметра корня аорты
(объяснения в тексте)**

Примечание: LV – левый желудочек; LA – левое предсердие; Ao – аорта.

Диаметр фиброзного кольца аортального клапана варьировал в пределах от 23 мм до 33 мм ($27 \pm 2,4$ мм в среднем). На уровне синусов Вальсальвы от 31 мм до 53 мм ($40 \pm 5,3$ мм в среднем). На уровне синотубулярного гребня от 25 мм до 47 мм (36 ± 5 мм в среднем). На уровне тубулярной части восходящей аорты от

39 до 93 мм ($54,2 \pm 10,7$ мм в среднем). Сравнительная характеристика данных параметров по группам представлена в таблице 8.

Таблица 8. Сравнительная характеристика параметров корня аорты по группам сравнения. Данные Чп-ЭхоКГ (размеры приведены в миллиметрах).

Уровень эхолокации	1 группа	2 группа	P
ФК АК	$27 \pm 2,9$	$26,6 \pm 2$	$p=0,213$
СВ	$41,5 \pm 4,4$	$39,2 \pm 6,2$	$P=0,226$
СТГ	$38 \pm 4,3$	$34,3 \pm 5,5$	$p=0,029$
ВА	$55,7 \pm 9,8$	$52,6 \pm 11,5$	$p=0,14$

Примечание: ФК АК – фиброзное кольцо аортального клапана, СВ – синусы Вальсальвы, СТГ – синотубулярный гребень, ВА – восходящая аорта.

Как видно из таблицы 7 параметры на четырех уровнях локации, кроме уровня синотубулярного гребня, достоверно не отличаются.

При сравнении корреляционной связи данных полученных интраоперационно и данных ЧП-ЭхоКГ с корреляцией интраоперационных данных и ЭхоКГ, сила связи составила 0,96 и 0,88. Эти данные свидетельствуют в пользу того, что ЧП-ЭхоКГ является более информативным методом диагностики патологии аортального клапана и грудной аорты, нежели ЭхоКГ.

Подводя итоги можно констатировать, что весь объем информации мы получили путем проведения исследований с использованием вышеописанных методик. При малоинформативности или невозможности провести то или иное исследование, в случае наличия противопоказаний или банального отсутствия необходимой техники, данные методики успешно дополняли друг друга. На основании полученных данных решали вопрос в пользу того или иного метода хирургического лечения.

2.2.6 Мультиспиральная компьютерная томография.

Исследования проводили на компьютерных томографах «Somatom – 2» . «Somatom – Volum Zoom», Siemens (Germany). Aquilion ONE (Toshiba). Положение пациента лежа на спине. Через периферическую вену пациенту вводили рентгеноконтрастный раствор, в количестве 80–120 мл со скоростью 4мл/сек. Исследование проводили синхронно с введением контрастного вещества, для достоверности результатов. В дальнейшем, по полученным срезам, для большей наглядности, моделировалась 3D – картина исследуемого органа (Рис. 2.9). Всем пациентам с аневризмой восходящей аорты исследование проводили по принятому в отделении хирургии аорты и её ветвей протоколу. По данному протоколу выделяли размеры восходящей аорты на пять уровнях: 1 – фиброзное кольцо аортального клапана; 2 – середины синусов Вальсальвы; 3 – синотубулярный гребень; 4 – середина восходящего отдела аорты; 5 – уровень отхождения брахиоцефальных ветвей.

Если имелось расслоение, то в исследование включали коронарные артерии и висцеральные сосуды.

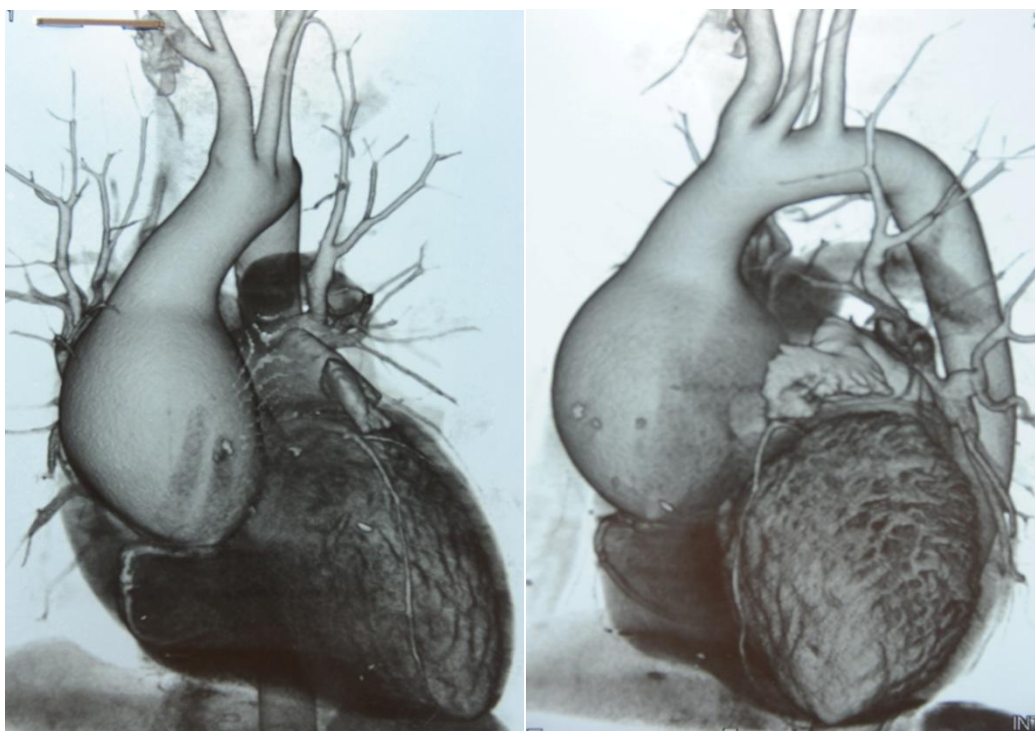


Рис. 2.9 Смоделированное 3D изображение аневризмы восходящей аорты (объяснения в тексте).

2.2 Методы статистической обработки данных.

Статистическую обработку данных проводили с использованием электронных таблиц «MS Excel v7.0» и программы обработки данных «StatEX 2004.2». За минимальный уровень значимости принято $p < 0,05$. Каждый исследуемый параметр был представлен как $M \pm \sigma$, где M – средняя арифметическая величина вариационного ряда, σ – стандартное отклонение средней арифметической.

Среднеквадратичное отклонение определяли по стандартной программе для выполнения статистических расчетов. Достоверность различия средних величин оценивали по критерию Стьюдента (t). Различия считали достоверными при $t > 2$, что соответствует вероятности безошибочного прогноза $p < 0,05$.

Для расчета силы корреляционных связей использовали коэффициент ранговой корреляции Спирмена.

Глава 3

Выбор метода операции и хирургическая техника

3.1 Выбор метода реконструкции и спектр выполненных оперативных вмешательств

На современном этапе развития аортальной хирургии имеется достаточно большое количество методов хирургического лечения аневризм восходящей аорты. Отдать предпочтение какому-либо одному методу не представляется возможным, так как каждая методика является своего рода производением показаний и факторов, таких как: этиология, диаметр аорты, наличие расслоения и её локализация, поражение коронарного русла, анулоаортальная эктазия, пороки аортального клапана.

У всех обследуемых пациентов окончательный объем хирургического вмешательства решали интраоперационно после ревизии сердца и аорты.

Показаниями для протезирования аортального клапана и резидуальной аортопластики с интимсохраняющим экзопротезированием считали: суправальвулярные и супраанулярные аневризмы аорты с пороком аортального клапана (стеноз или недостаточность); отсутствие грубых деструктивных и атеросклеротических изменений стенки аорты; размеры синусов Вальсальвы до 4,5 см.

Показаниями для выполнения линейного протезирования восходящей аорты и протезирования аортального клапана были: увеличение размеров синусов Вальсальвы от 4,5 до 5,0 см, расслоения аорты второго типа по Де Бейки, не распространяющиеся на зоны коронарных синусов, порок аортального клапана (стеноз, недостаточность), грубые органические изменения стенки восходящей аорты; высота устьев коронарных артерий от уровня фиброзного кольца аортального клапана, позволяющая провести безопасную имплантацию протеза аортального клапана.

Весь спектр операций выполненных у исследуемых больных представлен в таблице 9.

Таблица 9. Характеристика хирургических вмешательств.

Название операции	Группа А (n = 18)	Название операции	Группа Б (n = 18)
ПАК + ПВА	14 (78%)	ПАК + ЭПВА	15 (83%)
ПАК + ПВА + КШ	3 (17%)	ПАК + ЭПВА + КШ	3 (17%)
ПАК + ПВА + ЭКЭАЭ	1 (5%)		

Примечание: ПАК – протезирование аортального клапана, ПВА – протезирование восходящей аорты, ЭПВА – резидуальная аортопластика с интимсохраняющим экзопротезированием, КШ – коронарное шунтирование, ЭКЭАЭ – эверсионная каротидная эндартерикэктомия.

3.2 Хирургическая техника.

Стандартно, у всех больных, для операционного доступа использовали стернотомию. Если предположительно намечали выполнение резидуальной аортопластики, до перфузии намечали наиболее выступающий участок аорты, подлежащий резекции. Обозначали размеры иссекаемой части аорты, по формуле предложенной Ю.В. Беловым: $X = \pi (D_a - D_n)$, где X – периметр участка стенки аорты подлежащего резекции; $\pi = 3,14$; D_a – диаметр аневризмы, а D_n – диаметр нормальной аорты выше аневризмы у брахиоцефального ствола или нисходящей аорты (Рис 3.0).

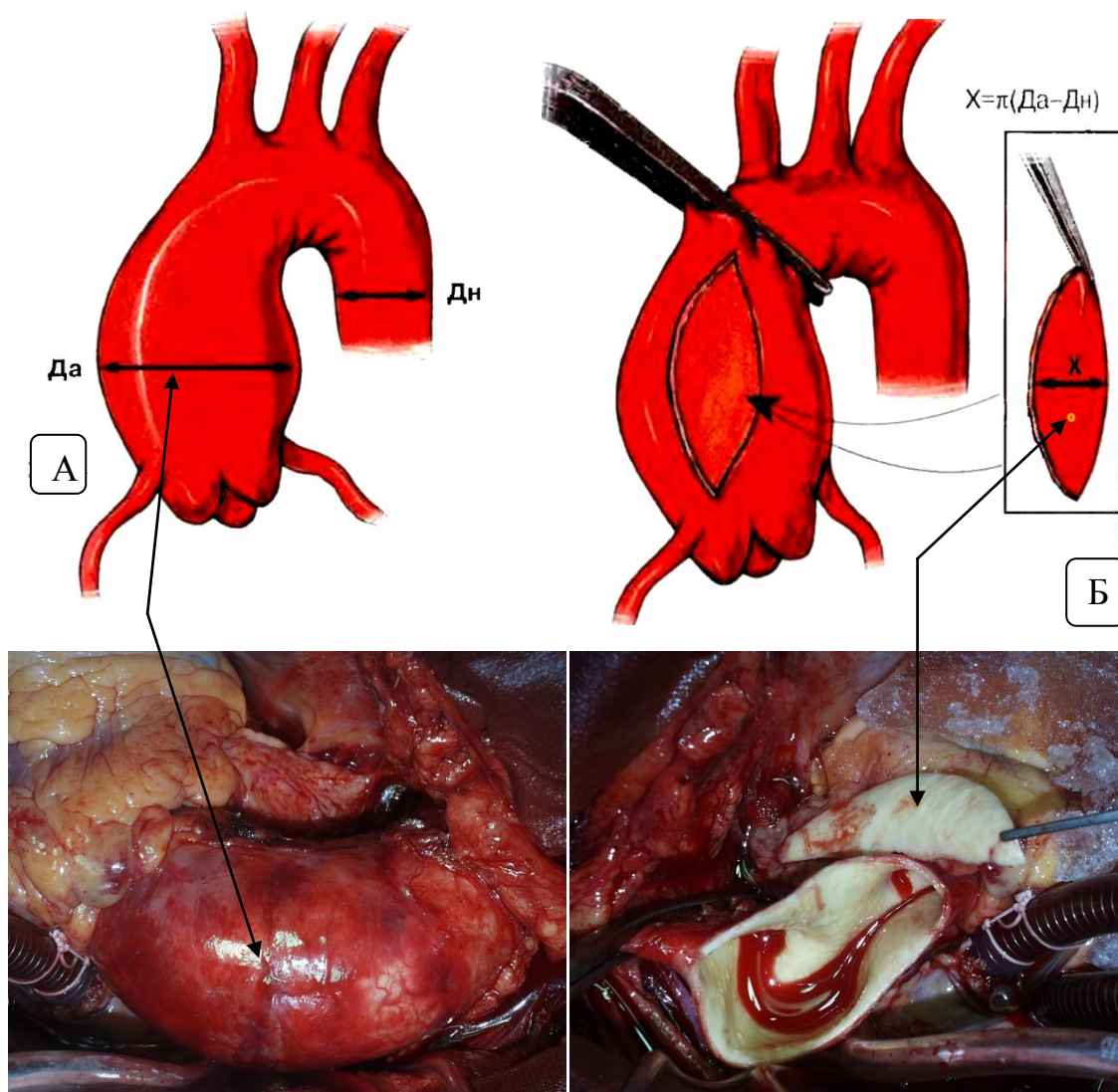


Рис. 3.0 Расчет периметра стенки аорты подлежащей резекции
 Белов Ю.В. // *Руководство по сосудистой хирургии с атласом оперативной техники.*
 Москва. «Де Ново». 2000: 324.

В остальных случаях после ревизии и обнаружения аневризмы производили подключение аппарата искусственного кровообращения (АИК). Чаще всего, у 23 (63,8%) пациентов, для подключения АИК использовали схему: «аорта – правое предсердие». Бедренную артерию для канюляции использовали у 10 (27,7%) пациентов. Полное периферическое подключение использовали в 3 (8,3%) случаях. Левый желудочек дренировали через правую верхнюю легочную вену. Спонтанное охлаждение до 32° использовали у всех пациентов. После начала искусственного кровообращения проводили фармакохолодовую антеградную кардиopleгию через восходящую аорту.

Аорту пережимали дистальнее аневризмы, перед брахиоцефальным стволом. В случае если намечали резидуальную аортопластику, то аорту выделяли по окружности, далее проводили рассечение стенки по заранее намеченным линиям (Рис. 3.0 А и Б), осуществляли ревизию аортального клапана (Рис. 3.1 А).

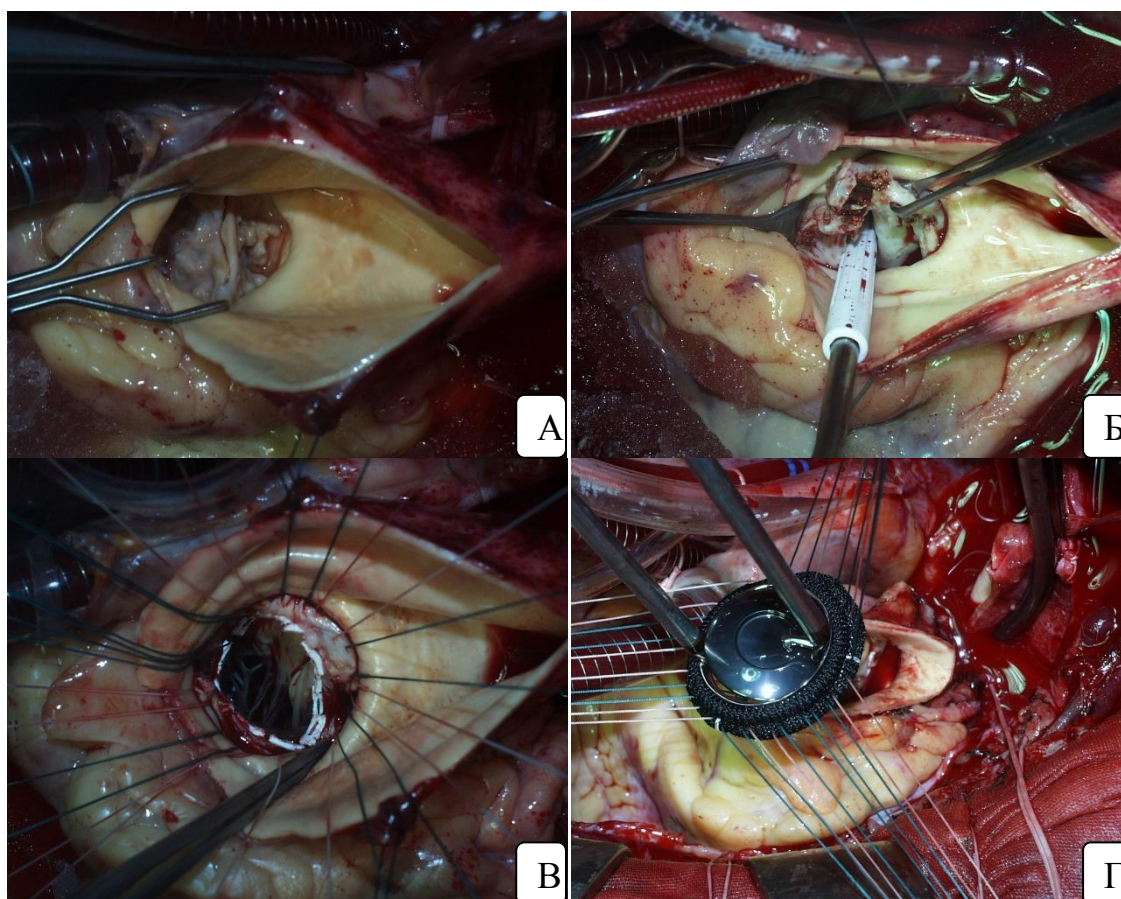


Рис. 3.1 Этапы протезирования аортального клапана
(объяснения в тексте)

Если имелся грубый кальциноз с переходом на сопредельные участки, проводили декальцинацию, створки иссекали (Рис. 3.1 Б), проводили замер фиброзного кольца аортального клапана. По полученным данным выбирали протез необходимого диаметра. Далее еще раз шаблоном фирмы производителя искусственного клапана измеряли фиброзное кольцо аортального клапана и только после этого окончательно решали - протез, с каким диаметром использовать. Для фиксации протеза аортального клапана использовали нити «Этибон 2/0». При наложении отдельных П – образных швов применяли нити с

тефлоновыми прокладками, прошиваемые изнутри левого желудочка (Рис 3.1 В). При использовании 8ми образного шва нити использовали без тефлоновых прокладок. Расстояние между стежками 4 мм, между нитями 1 мм в обоих случаях. Затем, начиная с комиссуры между левой коронарной и некоронарной створкой, нити поочередно прошивали через манжету протеза клапана. Расстояние между вколами 4 мм, между нитями 1 мм (Рис. 3.1 Г). Протез «сажали» на фиброзное кольцо аортального клапана, отрезали иглы и завязывали 6 – 8 узлами. После проводили ревизию протеза, проверялось межшовное расстояние, размыкание и смыкание створок.

Далее сшивали края аорты между собой непрерывным обивным швом монофиламентной полипропиленовой нитью «Пролен» 3/0 или 4/0 с колющими иглами 22 – 26 мм. Расстояние между стежками 5 мм, отступ от края аорты 5 мм (Рис 3.2 Б).

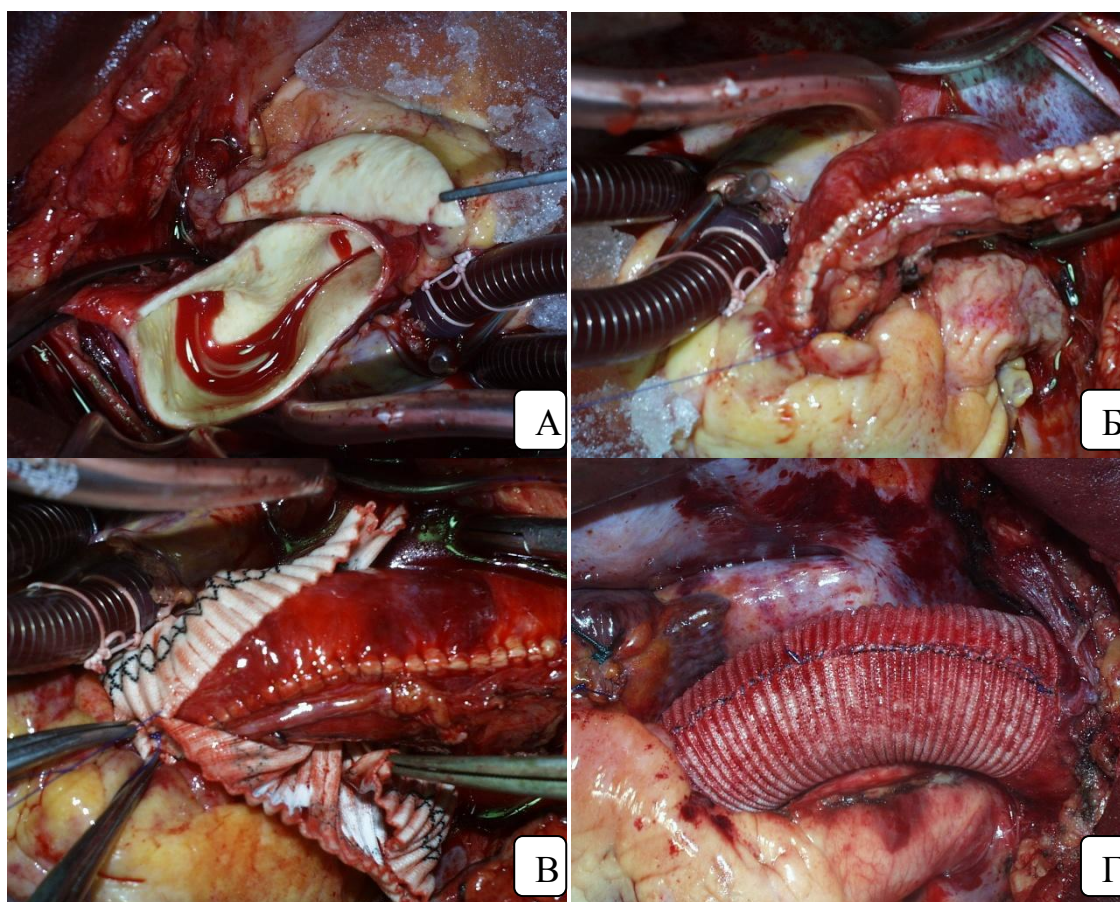


Рис. 3.2 Этапы резидуальной аортопластики с интимсохраняющим экзопротезированием (объяснения в тексте)

Перед завязыванием шва у брахиоцефального ствола выполняли профилактику воздушной эмболии - временно снимали зажим с аорты. Далее выполняли экзопротезирование восходящей аорты, при этом не прекращая искусственное кровообращение. Линейный сосудистый протез (рутинно используется протез диаметром 30 мм) рассекали в продольном направлении и проводили под аорту с помощью диссектора. Расправляя протез, тем самым окутывали аорту по задней полуокружности. Для достижения оптимального укутывания обязательно проводили максимальную мобилизацию аорты от окружающих тканей. В проксимальном направлении протез стремились располагать максимально близко к корню аорты, но в тоже время не сдавливать устья коронарных артерий. В дистальном направлении протез обрезали на уровне брахиоцефального ствола. Далее протез сшивали над аортой непрерывным обивным швом полипропиленовой нитью 3/0, создавая умеренное сдавление аорты (Рис. 3.2 В и Г). Принципиальным моментом, принятом в отделении, является экзопротезирование восходящей аорты, несмотря на все споры, существующие в литературе, ибо стенка аорты у всех больных как правило, была истончена и изменена. Необходимо чтобы диаметр протеза аорты был меньше на 5 мм предполагаемого диаметра аорты. Таким образом, мы создавали опору для подлежащей аорты, которая уменьшала её напряжение, в период систолы, что предотвращало рецидив аневризмы (Белов Ю.В., 2010). Так как сосудистый протез легко смещался, его фиксировали к адвентиции аорты 3 – 4 швами на тефлоновых прокладках по периметру аорты, в области корня аорты и брахиоцефального ствола (Глава 1; рис. 1.8 В).

При выполнении протезирования аортального клапана и линейного протезирования восходящей аорты последовательность действий такая же, как и при экзопротезировании. В первую очередь, после аортотомии выполняли ревизию аортального клапана и его протезирование. После производили аневризмэктомию на 10 - 15 мм выше синотубулярного гребня и перед аортальным зажимом на расстоянии 10 - 15 мм (Рис. 3.3 А и Б).

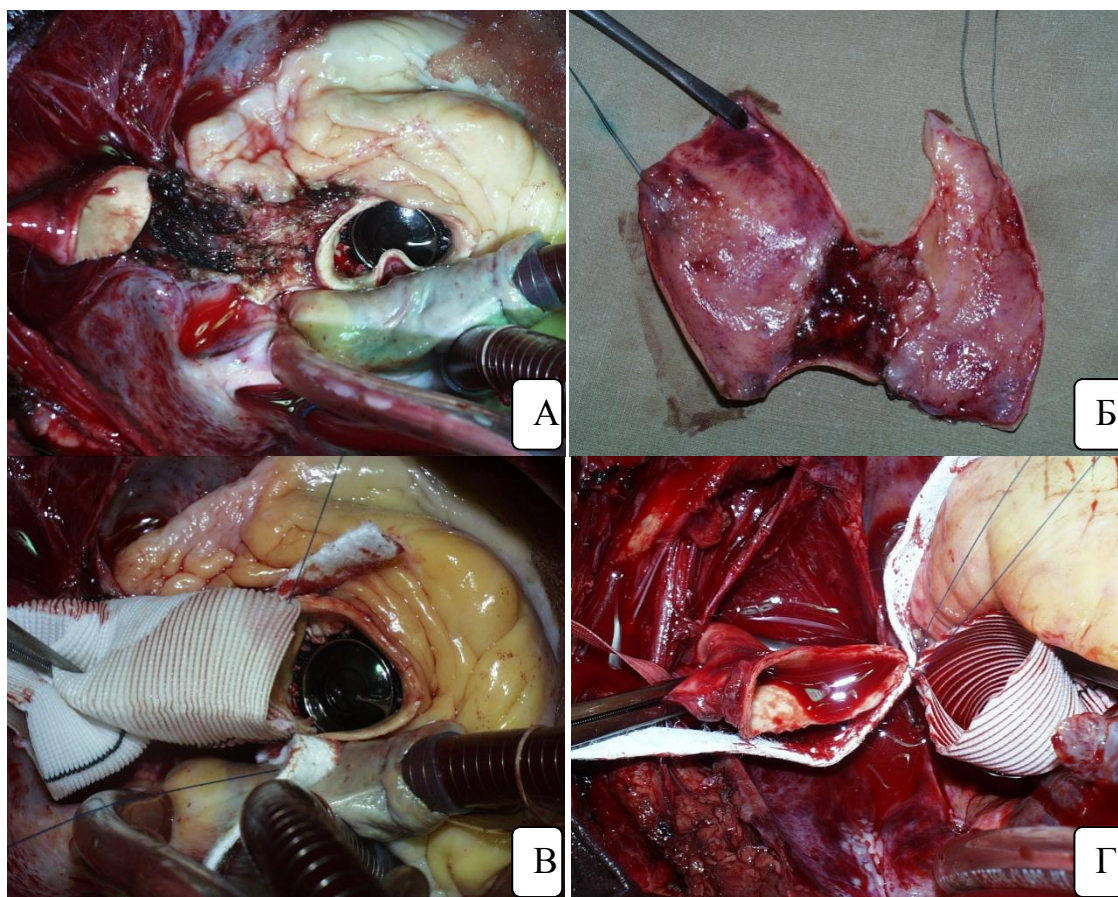


Рис. 3.3 Этапы линейного протезирования восходящей аорты (объяснения в тексте)

Фиксирование сосудистого протеза начинал с уровня синотубулярного гребня. Для этого использовали полипропиленовую нить «Пролен» 3/0 – 4/0 на колющих иглах 22 – 26 мм. Расстояние между стежками не более 5 мм (Рис 3.3 В). Важным являлось прохождение иглы через все слои аорты. Заднюю полуокружность анастомоза шили изнутри аорты и протеза, начиная с уровня устья левой коронарной артерии делая стежки на себя. Особое внимание обращали на качество создаваемого анастомоза по задней полуокружности, так как при снятии зажима и пуске кровотока, наложение дополнительных гемостатических швов в данной области может быть весьма затруднительным. Переднебоковую стенку анастомоза шили противоположной иглой с завязыванием узла на передней стенке анастомоза. После окончания формирования проксимального анастомоза протез умеренно натягивали до места будущего дистального анастомоза и отрезали протез, с учетом, что

заднелевая стенка восходящей аорты имела меньшую длину, чем переднеправая. Техника шитья и используемые нити при создании дистального анастомоза были теми же что и при создании проксимального анастомоза (Рис 3.3 Г). Основные характеристики и марки, имплантированных аортальных и сосудистых протезов представлены в таблице 10.

Таблица 10. Характеристики и марки, имплантированных аортальных и сосудистых протезов.

Сосудистый протез					M±σ
Марка	Vascutek	Polythese	Perouse	Север	29,8±0,73
Размер	28; 30; 32	30	30	30	
Общее количество	25	4	3	4	
Протез аортального клапана					M±σ
Марка	МИКС	ЛИКС	Карбоникс	Medtronic	23,89±1,61
Размер	23; 25; 27	27	21; 22; 24; 25; 26	21; 25	
Общее количество	7	1	20	8	

После завязывания узла на передней стенке дистального анастомоза останавливали дренаж левого желудочка, больному придавали положение Тренделенбурга, на край протеза накладывали зажим и устанавливали иглу Дюфо с боковой прорезью. Затем снимали зажим с аорты, и струя крови выгоняла весь воздух из аорты (Рис 3.4). Далее проводили ЭХО – контроль для уточнения наличия и количества воздуха в левом желудочке.

При наличии сопутствующей патологии со стороны коронарных артерий хирургическое вмешательство расширяли и выполняли сочетанную операцию. Так соответственно количеству пораженных артерий, производили забор большой подкожной вены ноги и параллельно, выделяли левую внутригрудную артерию, если на, то были показания. Дистальные анастомозы аутовен и коронарных артерий формировали до начала вмешательства на аорте и аортальном клапане. После завершения основного этапа операции создавали

анастомоз между внутригрудной и коронарной артерией. В случае выполнения резидуальной аортопластики, проксимальные анастомозы создавали по типу аутовена - брахицефальный ствол, аутовена – нисходящий сегмент грудной аорты, если проводили линейное протезирование восходящей аорты – между аутовеной и протезом.

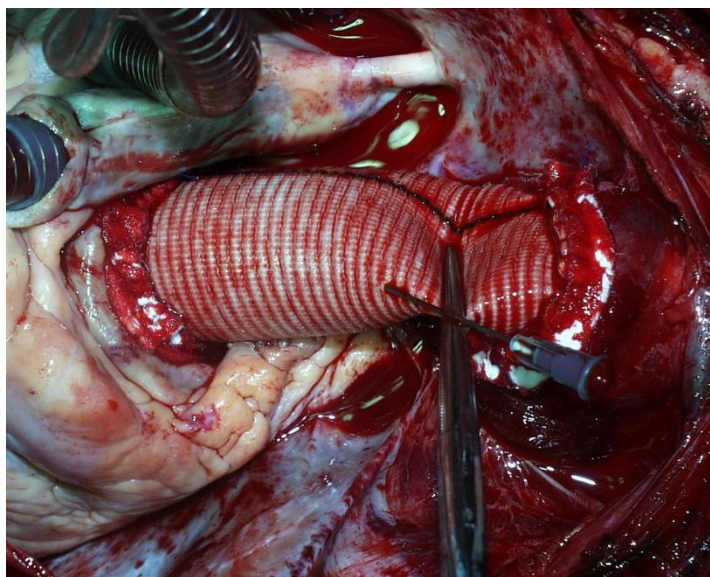


Рис 3.4 Эвакуация воздуха (объяснение в тексте)

Поскольку значительную долю ранних послеоперационных осложнений занимали кровотечения из мест анастомозов, так как аневризматически измененная стенка аорты по прочностным характеристикам во многом уступает нормальной аорте, это вело к необходимости не только многократных гемотрансфузий, консервативной гемостатической терапии, но и рестернотомий с высоким риском инфицирования операционной раны и увеличением времени пребывания больного в клинике. В связи с этим в отделении хирургии аорты и её ветвей использовали следующие методики укрепления линии анастомоза аорты с сосудистым протезом:

1. Использование синтетической полоски-прокладки
2. Использование «сэндвич» - техники
3. Использование двухрядного шва
4. Использование двойного обивного шва
5. Использование наружного опорного кольца на анастомозе
6. Использование биологического клея

3.2.1 Использование синтетической полоски-прокладки

В данном случае для укрепления анастомоза использовали тефлоновую полоску шириною 1 см и длиной соответствующую окружности анастомоза. Анастомоз протеза, как уже описывали ранее, шили по типу конец в конец полипропиленовой нитью 3/0 – 4/0. Заднюю и боковую стенки анастомоза, шили прокалывая протез изнутри кнаружи, а полоску-прокладку и аорту снаружи внутрь (Рис 3.3 В и Г). На передней стенке аорты ход иглы противоположный (Рис 3.5). Укрепление анастомоза указанным способом мы применяли не только при хронических расслоениях и грубых диспластичных изменениях стенки аорты, но и в целях профилактики прорезывания швов и кровотечений, так как материал доступный и положительно зарекомендовал себя в клинической практике.

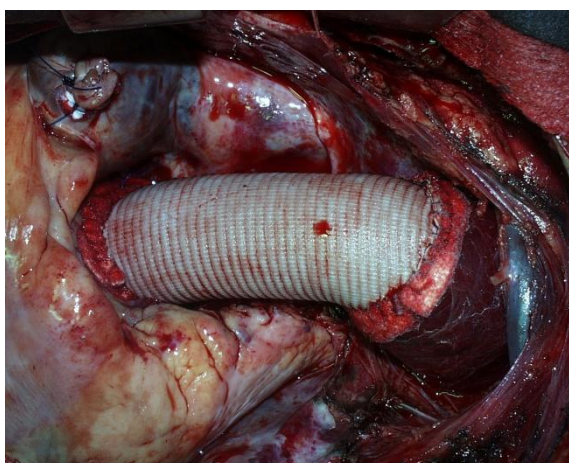


Рис 3.5 Конечный вариант анастомоза с использованием тефлоновых полосок – прокладок

3.2.2 Использование «сэндвич» - техники

При расслоении аорты для укрепления анастомоза и предотвращения прорезывания швов через стенку аорты применяли две тефлоновые полоски: изнутри аорты и снаружи неё. В первую очередь аорту и тефлоновые полоски прошивали между собой, с захватом всех слоев аорты, матрацным или обивным швом (Рис. 3.6).

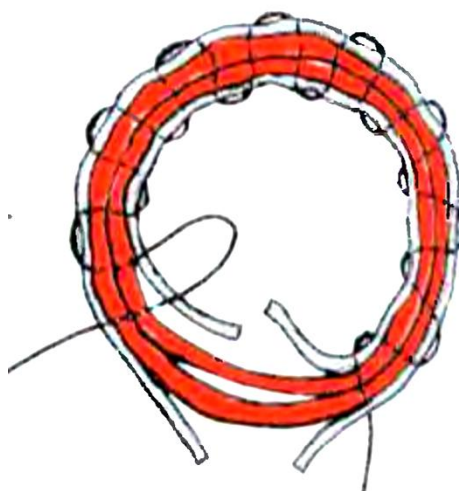


Рис. 3.6 «Сэндвич» - техника

Белов Ю.В. Руководство по сосудистой хирургии с атласом оперативной техники. Москва. «Де Ново». 2000: 318.

Далее формировали анастомоз аорты и сосудистого протеза по схеме «протез – полоска – аорта – полоска». Помимо тефлоновых прокладок, в отделении хирургии аорты и её ветвей, для создания «сэндвич» - анастомоза широко использовали участки самих сосудистых протезов. Два кольца шириной 1 – 1,5 см и разницей между диаметрами 2 мм.

3.2.3 Использование двухрядного шва

В данном случае первый ряд – непрерывный обивной шов. По завершению шитья задней стенки его дополняли наложением второго ряда – отдельных П –

образных швов на тefлоновых прокладках размером 10x5 мм изнутри анастомоза на расстоянии 3 – 5 мм от непрерывного шва. По боковым и передней стенкам отдельные П – образные швы накладывали по завершению анастомоза непрерывным швом (Рис 3.7).

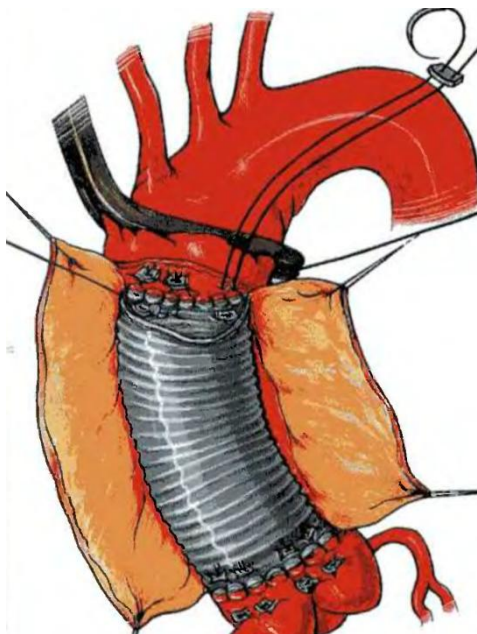


Рис 3.7 Техника использования двухрядного шва

Белов Ю.В. Руководство по сосудистой хирургии с атласом оперативной техники. Москва. «Де Ново». 2000: 319.

3.2.4 Использование двойного обвивного шва

Данный способ укрепления анастомоза подразумевает собой наложение второго, дополнительного обвивного шва после частичного завершения первого. Сначала зашивали заднюю и наружную стенку, в два ряда, таким образом, чтобы вколы игл второго ряда не совпадали с вколами первого ряда. Стежки швов на анастомозе должны перекрещиваться (Рис 3.8). Далее, использовали эту же технику, формируя переднюю и боковую части анастомоза.

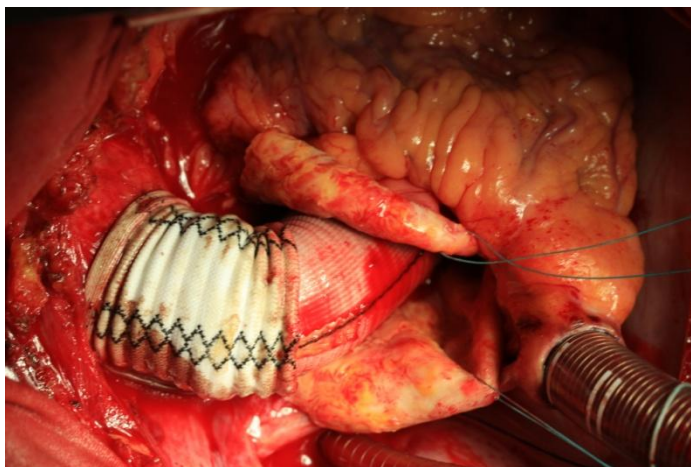


Рис 3.8 Техника двойного обвивного шва.

Белов Ю.В. Руководство по сосудистой хирургии с атласом оперативной техники. Москва. «Де Ново». 2000: 319.

3.2.5 Использование наружного опорного кольца на анастомозе

Перед созданием анастомоза отрезок сосудистого протеза длиной 3 - 5 см надевали на основную часть имплантируемого протеза. По завершению анастомоза на него сдвигали сегмент протеза таким образом, чтобы он полностью покрывал анастомоз и восходящую аорту до брахиоцефального ствола. Данный участок протеза плотно покрывал зону анастомоза, снимал напряжение со швов и создавал должную герметичность (Рис 3.9). Для предотвращения смещения данного опорного кольца фиксировали его в дистальном направлении дополнительными П-образными швами или провели его между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией (Глава 1, рис. 1.9). Модификацией данного метода являлось укрепление линии анастомоза «хомутом» создаваемого из сосудистого протеза диаметром 10 – 12 мм путем сплющивания. Края протеза сшивали, создавая небольшое давление на линию анастомоза.



**Рис 3.9 Экзопротез дистального анастомоза
(Объяснения в тексте)**

3.2.6 Использование биологического клея.

Биологический клей всегда использовали в сочетании с вышеуказанными методами укрепления линии анастомоза, как дополнительный фактор создания прочности и герметичности анастомоза. В отделении хирургии аорты и её ветвей чаще всего использовали альбуминовый хирургический клей «BioGlue» (Cryolife Inc.). Клей наносили на уже созданный анастомоз полоской шириною до 15 мм. Поверхность, на которую наносили клей, должна быть сухой и защищенной от промокания до момента затвердевания клея (Рис. 4.0).

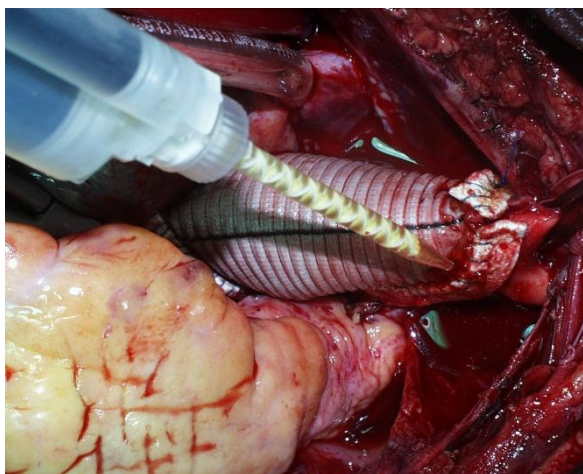


Рис 4.0 Момент нанесения биологического клея на область сформированного дистального анастомоза.

Из всего вышесказанного можно выделить, что показаниями для отдельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты являются: суправальвулярные и супраанулярные аневризмы аорты с пороком аортального клапана (стеноз или недостаточность), расслоение аорты А-типа по Стэнфордской классификации (2-го типа по ДеБейки), размеры синусов Вальсальвы до 4,5 см, размеры синотубулярного гребня до 4 см. Для выполнения протезирования аортального клапана и экзопротезирования восходящей аорты - суправальвулярные и супраанулярные аневризмы аорты диаметром до 6 см, с пороком аортального клапана (стеноз или недостаточность), отсутствие расслоения аорты, грубых деструктивных и атеросклеротических изменений стенки аорты. Размер имплантируемого протеза аортального клапана должен быть тщательно выверен, а протез аорты можно рутинно использовать диаметром 30 мм.

Для укрепления линии анастомоза необходимо использовать все вышеперечисленные методы по показаниям, но оптимальным вариантом укрепления анастомоза является комбинированное использование полоски прокладки, биологического клея и наружного опорного кольца (экзопротез дистального анастомоза). Комбинацию этих методов стоит использовать рутинно в ежедневной практике, так как это надежная профилактика послеоперационных кровотечений и рестернотомий.

Глава 4

Результаты хирургического лечения.

4.1 Непосредственные результаты хирургического лечения аневризм восходящей аорты и пороков аортального клапана

Как видно на представленной ниже таблице летальность в обеих группах была нулевая. Достоверных отличий по сравниваемым параметрам получено только лишь в длительности ишемии миокарда, но, несмотря на это, общая длительность искусственного кровообращения достоверно не отличается. Все остальные параметры так же не имеют достоверных отличий (Таблица 11).

Таблица 11. Основные интраоперационные показатели по группам.

Параметры	Показатели		
	I группа	II группа	P
ИМ (мин)	90±16	72±18	p=0,01
ИК (мин)	118±21,3	112±32,4	p=0,4
Кровопотеря (мл)	1683±805	1722±651	p=0,8
Трансфузия за время операции			
Эр. Масса (мл)	687,5±219	743±380	p=0,5
СЗП (мл)	766±358	808±432	p=0,07
Тром. масса (мл)	244±53	186±58	p=0,04
Криопреципитат (мл)	132±56	140±31	p=0,4
Кристаллоиды (мл)	2443±936	2483±1070	p=0,8
Коллоиды (мл)	1217±675	1344±665	p=0,5
КД в реанимации (сут)	3,17±1,9	3,3±2	p=0,5
КД в отделении (сут)	31±15	32±11	p=0,6
Летальность	0	0	0

Примечание: ИМ – ишемия миокарда; ИК – искусственное кровообращение; Эр. масса – эритроцитарная масса; СЗП – свежзамороженная плазма; Тром. масса – тромбоцитарная масса; КД – койка-день; Сут - сутки.

Немаловажным фактом являлось и то, что длительность пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии и в самом отделении хирургии аорты и её ветвей по группам статистически не отличалось.

Рестернотомий по поводу продолжающегося кровотечения по дренажам, на первые и вторые сутки после операции, было выполнено трем пациентам. Еще одному пациенту на 15 сутки после операции была выполнена рестернотомия и пластика грудины по поводу прорезывания металлических швов. Данным событиям у больного предшествовал медиастинит. У двух пациентов во время доступа на бедре были повреждены бедренные нервы, впоследствии на 26 и 30 сутки после операции больным был выполнен невролиз бедренного нерва.

На первые и вторые сутки после операций у троих пациентов развилась полная поперечная блокада, у одного пациента развился синдром слабости синусового узла с падением частоты сердечных сокращений до 30 ударов в минуту. Всем четверым больным были установлены временные электрокардиостимуляторы (ЭКС). В последующем данные больные были переведены в отделение нарушений ритма для установки постоянного ЭКС.

Наиболее частым осложнением, с которым сталкивались в ближайшие послеоперационные дни, была: мерцательная аритмия, возникшая у 9 (25%) пациентов. Трепетание предсердий имело место быть у 2 (5.5%) пациентов.

Сердечная недостаточность имела место у 6 (16%) пациентов. Легочная недостаточность развилась у 6 (16%) больных. Почечную недостаточность наблюдали у 4 (11%) и печеночную недостаточность у 1(2,7%) пациента.

В ближайшем послеоперационном периоде 13 (36,1%) больных были выполнены плевральные пункции по поводу плеврального выпота. 1 (2,7%) пациенту был установлен плевральный дренаж на 4-е сутки после операции в связи с пневмотораксом.

Сравнительная оценка по частоте встречаемости послеоперационных осложнений в группах сравнения представлена в таблице 12.

Таблица 12. Послеоперационные осложнения.

Осложнения		Группа I (n=18)		Группа II (n=18)		P	
		n	%	n	%		
Сердечные	Сердечная недостаточность	3	8,3	3	8,3	P=0,1	
	Сосудистая недостаточность	0	0	5	13,8	P=0,01	
	Нарушения ритма	Мерцание	6	16,6	3	8,3	P=0,02
		Трепетание	1	2,7	1	2,7	P=0,1
		АВ – блокада	0	0	3	8,3	P=0,02
СССУ		1	2,7	0	0	P=0,3	
Легочные	Легочная недостаточность	3	8,3	2	5,5	P=0,63	
	Пневмония	1	2,7	0	0	P=0,3	
	Плеврит	1	2,7	0	0	P=0,3	
	Пневмоторакс	1	2,7	0	0	P=0,3	
	Плевральные пункции	6	16,6	7	19,4	P=0,07	
	Плевральный дренаж	1	2,7	0	0	P=0,3	
Рестернотомий		3	8,3	1	2,7	P=0,02	
Невролиз бедренного нерва		1	2,7	1	2,7	P=0,1	
Почечная недостаточность		1	2,7	2	5,5	P=0,05	
Печеночная недостаточность		1	2,7	2	5,5	P=0,05	

Примечание: АВ – блокада: атриовентрикулярная блокада, СССУ: синдром слабости синусового узла.

Как видно из таблицы 12, по частоте встречаемости и разновидности послеоперационных осложнений, группы не отличаются. Лишь по некоторым позициям имеются статистически значимые отличия как в первой, так и во второй группах.

По данным трансторакальной эхокардиографии, при сравнении параметров корня аорты как до оперативного вмешательства, так и после операции, выявлена значительная динамика показателей в положительную сторону (Таблица 13).

Таблица 13. Параметры корня аорты до и после операции.

Уровень эхолокации	Показатели по группам					
	Группа I			Группа II		
	до	после	P	до	после	P
ФК АК	27±2,5	24,3±0,8	p < 0,001	26±2,6	23,5±1,1	p < 0,001
СВ	39±5,1	35,2±1,2	p < 0,001	38±4,8	34,6±1,2	p < 0,001
СТГ	38,5±4,2	30,5±0,8	p < 0,001	34,3±5,5	29,1±0,7	p < 0,001
ВА	54,5±8,5	30,2±1,3	p < 0,001	52±11,4	30±1,5	p < 0,001
Градиент давления на АК	54±12,4	15,4±1,5	p = 0,004	79±15	13±1,8	p < 0,001

Примечание: ФК АК – фиброзное кольцо аортального клапана; СВ – синусы Вальсальвы; СТГ – синотубулярный гребень; ВА – восходящая аорта; АК – аортальный клапан.

При изучении интраоперационных данных и ранних послеоперационных осложнений среди больных, у которых были выполнены сочетанные хирургические вмешательства (Группа Б) и при сравнении полученных результатов с пациентами которым выполнили «изолированные операции» (раздельное протезирование аортального клапана и протезирование восходящей аорты или протезирование аортального клапана и резидуальная аортопластика с интимсохраняющим экзопротезированием) (Группа А) получены следующие результаты: таблица 14 и таблица 15.

Таблица 14. Сравнительная характеристика интраоперационных данных по группам с изолированными - «Группа А» и с сочетанными оперативными вмешательствами – «Группа Б».

Параметры	Показатели		
	Группа А (n=29)	Группа Б (n=7)	Р
ИМ (мин)	77±18	104±22	p=0,002
ИК (мин)	110±25	138±23	p=0,01
Кровопотеря (мл)	1668±703	1842±838	p=0,5
Трансфузия за время операции			
Эр.масса (мл)	760±298	637±225	p=0,06
СЗП (мл)	918±268	780±344	p=0,1
Тромбомасса (мл)	209±62	202±37	p=0,3
Криопреципитат (мл)	138±48	142±35	p=0,4
Кристаллоиды (мл)	2696±188	2900±189	p=0,2
Коллоиды (мл)	1422±580	1564±447	p=0,5
КД в реанимации (дни)	3,1±2	3,4±2,3	p=0,7
КД в отделении (дни)	30±11	36±18	p=0,1

Примечание: ИМ – ишемия миокарда; ИК – искусственное кровообращение; Эр. масса – эритроцитарная масса; СЗП – свежзамороженная плазма; Тром. масса – тромбоцитарная масса; КД – койка-день.

Таблица 15. Сравнительная характеристика послеоперационных осложнений по группам с изолированными - «Группа А» и с сочетанными оперативными вмешательствами – «Группа Б».

Осложнения		Группа А (n=29)		Группа Б (n=7)		P	
		n	%	n	%		
Сердечные	Сердечная недостаточность	3	10,3	3	42,8	p=0,5	
	Сосудистая недостаточность	5	17,2	0	0	p=0,01	
	Нарушения ритма	Мерцание	6	20,6	3	42,8	p=0,02
		Трепетание	2	6,8	0	0	p=0,1
		АВ - блокада	3	10,3	0	0	p=0,007
СССУ		0	0	1	14,2	p=0,3	
Легочные	Легочная недостаточность	4	13,7	1	14,2	p=0,09	
	Пневмония	1	3,4	0	0	p=0,3	
	Плеврит	0	0	1	14,2	p=0,3	
	Пневмоторакс	1	3,4	0	0	p=0,3	
	Плелральные пункции	10	34	3	42,8	p=0,06	
	Плевральный дренаж	1	3,4	0	0	p=0,3	
Рестернотомия		3	10,3	1	14,2	p=0,07	
Невролиз бедренного нерва		1	3,4	1	14,2	p=0,04	
Почечная недостаточность		3	10,3	0	0	p=0,007	
Печеночная недостаточность		3	10,3	0	0	p=0,007	

Примечание: АВ – блокада: атриовентрикулярная блокада, СССУ: синдром слабости синусового узла.

Как видно из таблицы 14 статистически значимые отличия имеются только по длительности искусственного кровообращения и ишемии миокарда (p=0,01 и p=0,002, соответственно). По всем остальным параметрам, статистически значимых результатов не получено. Аналогичные данные получены при сравнении частоты встречаемости и структуры послеоперационных осложнений, статистически достоверно группы А и Б отличаются лишь по частоте возникновения мерцательной аритмии (p=0,02), АВ-блокад (p=0,007) и сосудистой недостаточности (p=0,01) (Таблица 15).

Результаты гистологического исследования интраоперационного биоптата

Для изучения характера патологического процесса весь материал, полученный на операции (резецированная стенка аорты и створки аортального клапана), подвергали гистологическому исследованию. Морфологический анализ был проведен у всех оперированных больных.

Подготовку операционного материала осуществляли по следующей технологии: стенка аорты и створки аортального клапана фиксировали в 10% растворе нейтрального формалина и доставляли в патологоанатомическое отделение. После автоматизированной проводки в гистопроцессоре Leica TP1020 (Leica Microsystems, Германия) и заливки материала по стандартной методике, с полученных парафиновых блоков на микротоме Leica RM 2235 (Leica Microsystems, Германия) изготавливали срезы толщиной 5 мкм, которые окрашивали гематоксилином-эозином, пикрофуксином по Ван Гизону с докраской фуксилином, а также толуидиновым синим, а затем исследовали в световом микроскопе Leica DM5000, оснащенный цифровой камерой Leica DFC490 (Leica Microsystems, Германия) с установленным программным обеспечением для анализа изображений и морфометрии ImageScope M (СМА, Россия).

Макроскопическая картина аортального клапана представляла собой ткань с очагами каменной плотности, с резкой деформацией створок за счет поверхностных бугристых образований, желто-красного цвета крошащихся на разрезе. В некоторых случаях створки были сращены по комиссурам.

Микроскопическая картина створок аортального клапана характеризовалась неправильным формированием слоев с прерывистостью эластических и коллагеновых структур, значительным расширением среднего слоя с вакуолизацией и базофилией. В отдельных участках наблюдали множественные крупные фибробласты звездчатой формы. Местами средний слой полностью лишен эластики. В участках миксоматозных изменений

располагались отдельные пучки и тонкие короткие волокна коллагена, обрывки эластики. Тинкториальные свойства как правило сохранялись. Наиболее выраженные изменения захватывали все слои створок, тем самым полностью стиралась послойность строения. При электронно-микроскопическом исследовании участков миксоматозных изменений выявило избыточное развитие межучного вещества, с немногочисленными коллагеновыми волокнами, которые располагались беспорядочно, сохраняли поперечную исчерченность, отличались различной электронной плотностью, иногда собирались в рыхлые пучки. В беспорядочно расположенных мелких обрывках эластических волокон сохранялась микрофибриллярная основа и аморфный эластин.

Морфологическую картину дисплазии ткани аорты отмечали в среднем слое. Она характеризовалась расширением межмембранных пространств с формированием мелких полостей, заполненных базофильным содержимым. Отмечалось очаговое истончение эластических волокон, их разволокнение и атрофия, что подтверждалось при окраске орсеином. Неправильное формирование эластического каркаса с замещением её на соединительную ткань. В отдельных участках присутствовали липосклеротические бляшки. Резко выраженное истончение меди, местами представлявшее собою скопление небольшого количества эластических мембран. Фрагментация приобретала генерализованный характер, кистозные полости становились более многочисленными. Формирование лакун в среднем слое, заполненных миксоматозным веществом, очаговая базофилия с наличием мелких кистозных полостей. Местами отмечались надрывы среднего слоя, сливающиеся между собой. Граница между внутренней и средней оболочкой часто не выявлялась, отростки основного вещества интимального утолщения проникали в толщу меди (Рис. 4.1).

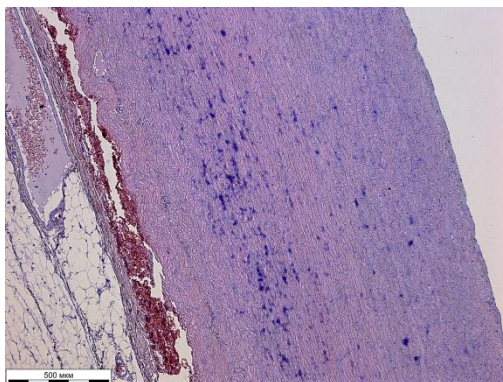


Рис. 4.1 Стенка восходящей аорты при соединительнотканной дисплазии
Окраска гематоксилином эозином, увеличение x50

Интима представляла собой очаги рыхлого внеклеточного матрикса, представленный гликозамингликанами. Базальная мембрана была расслоена и истончена, в некоторых участках отсутствовала. Местами эндотелиальная выстилка замещена скоплением тромбоцитов и эритроцитов. Отмечалось наличие большого количества гладкомышечных клеток и беспорядочно расположенных эластических волокон. Липоидоз, липосклероз и гиперплазия. В наружном слое имело место очаговая лимфоплазмацитарная инфильтрация по ходу сосудов, выраженное полнокровие сосудов, очаговые кровоизлияния

Атеросклеротическое поражение стенки аорты представляло собой склеротические изменения среднего слоя с мелкими очагами кальциноза, очаговая атрофия. Интима представляла собой плоские атероматозные бляшки в стадии липосклероза, атероматоза и утолщенные кальцинированные бляшки. В наружном слое полнокровие сосудов, мелкие преваскулярные лимфоидные инфильтраты (Рис. 4.2). В замороженных гистологических срезах липиды, находящиеся вне- и внутриклеточно, избирательно окрашивались Суданом III в оранжево-красный цвет. При окраске по Ван Гизону была видна соединительнотканная покрывка, внеклеточный матрикс соединительной ткани, а также внутри- и внеклеточные отложения липидов. Основная масса бляшки представлена её центральной частью – очаг некроза, содержащий холестерин и его эфиры, белки плазменного происхождения и клеточный детрит.

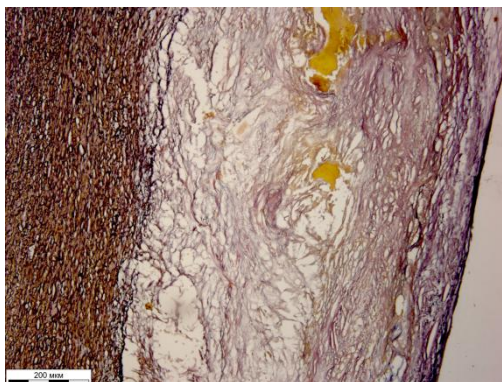


Рис.4.2 Стенка восходящей аорты при атеросклеротической аневризме
Окраска по Ван Гизону, увеличение x100

В одном случае была обнаружена кистозная дегенерация меди characterized by the presence of small cysts in the wall of the aorta with rupture of elastic fibers (Fig. 4.3 and 4.4). Elastic plates thinned, stretched and fragmented. Defects arising as a result of the defects, resembled cysts, filled with basophilic substance, when stained by Kreiberg identified as mucopolysaccharides. Cysts did not have clear walls and represented simple voids, filled with proteoglycans. In this variant, the loss of normal elastic architecture of the aortic media was also noted. Vasa vasorum were dilated and lost their external supporting frame, acquiring a tendency to rupture.

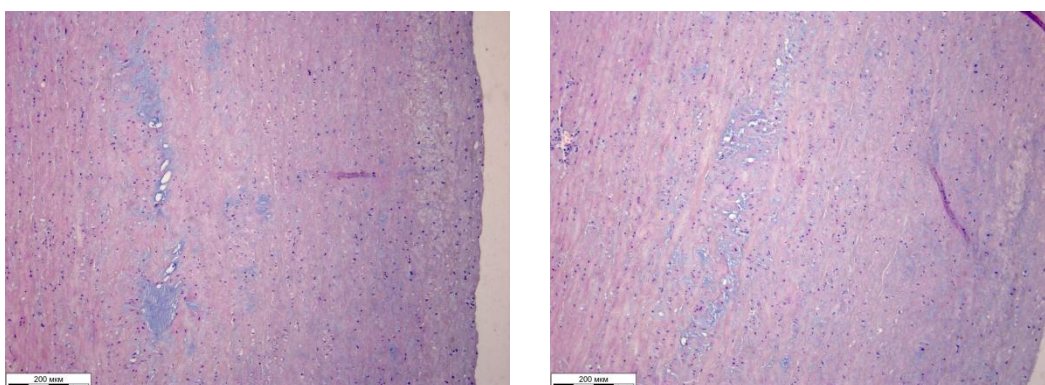


Рис. 4.3 и 4.4 Стенка восходящей аорты при кистозной дегенерации меди

Окраска гематоксилином эозином, увеличение x100

При изучении процентно-количественного соотношения получены следующие данные: у 20 (55%) пациентов была обнаружена недифференцированная соединительнотканная дистрофия (СтД), в 7 (20%) случаях был обнаружен атеросклероз, в 8 (22%) случаях гистологическая картина стенки аорты была без изменений (БИ), в 1 (3%) случае была обнаружена гистологическая картина кистозной дегенерации меди (КДМ) (Рис. 4.5).

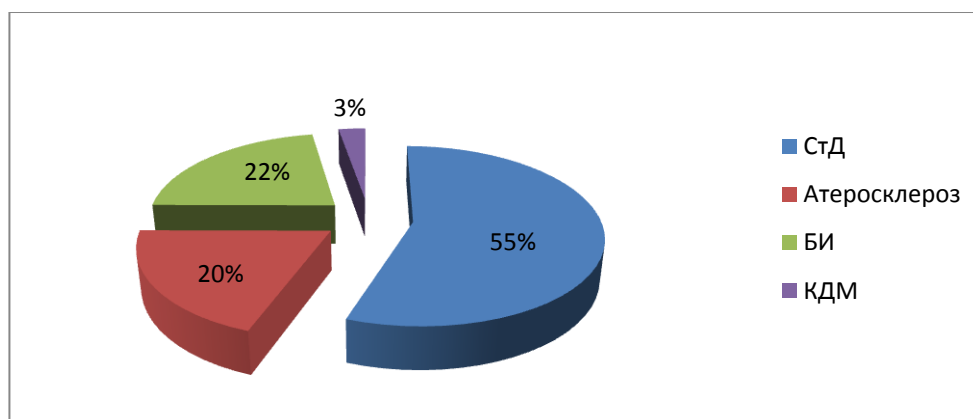


Рис. 4.5 Распределение больных по этиологии.

При сравнительном анализе выраженности соединительнотканной дистрофии с размерами аневризм аорты (от 39 мм до 98 мм, в среднем $54,2 \pm 10,7$ мм), выяснили, что при размерах аневризм более 45 мм в стенках аорты имеются гистологические изменения свойственные соединительнотканной дистрофии. У 8 (22%) больных, у которых гистологическая картина была без изменений, размеры восходящей аорты были в пределах от 39 мм до 43 мм.

Исследование наглядно подтвердило, что в основе развития аневризмы аорты лежала патология среднего слоя, характеризовавшаяся истончением эластических волокон, их разволокнением и атрофией, нарушением ориентации эластического каркаса и склерозом. Несмотря на различные этиологические факторы, присутствующие в генезе аневризмы аорты, механизмы и точки приложения были схожи (Andreotti L., 1986; Klima T., 1983; Moreno-Cabral C.E., 1984; O'Rourke M.F., 1987). Наличие генетически обусловленных изменений в

средней оболочке аорты представляют собой единую структурно-функциональную систему комплексом взаимосвязанных деструктивных и компенсаторно-репаративных процессов, в которой вовлекаются все слои её стенки. Формирование диффузно-очагового интимального утолщения является морфологической основой, способствующей развитию раннего атеросклероза при синдроме Марфана и болезни Эрдгейма (Klima T., 1983; Roberts W.C., 1982).

Немаловажным фактом является то, что уже при размерах аневризмы 45 мм и более имеются гистологические изменения стенки аорты (Белов Ю.В., Тааев Б.К. 2013). В связи с этим возникает необходимость пересмотра показаний к более раннему хирургическому вмешательству, поскольку эти изменения будут вести к неуклонному прогрессированию болезни.

Заключение.

На сегодняшний день показания к разделённому протезированию аортального клапана и протезированию восходящей аорты или резидуальной аортопластике с интимсохраняющим экзопротезированием окончательно не определены. Разногласия между различными исследователями как по части линейного протезирования, так и резидуальной аортопластике остаются нерешёнными. Некоторые исследователи полагают, что разделённое протезирование восходящей аорты и аортального клапана является выбором у пациентов высокого хирургического риска, другие утверждают, что данная техника «канула в лету времени» и используют её как дань уважения старым традициям, третьи вообще ставят под сомнение сочетанное выполнение резидуальной аортопластики с другими операциями. Спорным моментом остается вопрос экзопротезирования восходящей аорты. Нет единого мнения насчет показаний к оперативному лечению двухстворчатого аортального клапана и связи его наличия с возникновением аневризм восходящей аорты.

В данное исследование вошло 36 пациентов, находившихся на обследовании и лечении в отделении хирургии аорты и её ветвей РНЦХ им. акад. Б.В. Петровского РАМН. За период с января 2000 по октябрь 2011 года всем им были выполнены операции разделённого протезирования восходящей аорты и аортального клапана или протезирование аортального клапана и резидуальная аортопластика с интимсохраняющим экзопротезированием.

Большинство пациентов в нашем исследовании были мужчины – 27 (76%), женщин 9 (24%).

I группа – пациенты, которым было выполнено разделённое протезирование аортального клапана и восходящей аорты в сочетании (или без) с различными оперативными вмешательствами на сердце и магистральных сосудах (18 пациентов – 50% от общего числа наблюдаемых больных). Соотношение мужчин и женщин в группе составило 4,5:1

II группа – пациенты, которым было выполнено протезирование аортального клапана и резидуальная аортопластика с интимсохраняющим экзопротезированием в сочетании (или без) с различными с оперативными вмешательствами на сердце и магистральных сосудах (18 пациентов – 50% от общего числа наблюдаемых больных). Соотношение мужчин и женщин в группе составило 3,6:1 (Таблица 3).

У всех пациентов ($n = 36$) диаметр тубулярной части восходящей аорты колебался от 39 мм до 93 мм ($54,2 \pm 10,7$ мм в среднем), на уровне синусов Вальсальве от 31 мм до 53 мм ($40 \pm 5,3$ мм в среднем). Диаметр фиброзного кольца аортального клапана колебался от 24 мм до 33 мм ($27 \pm 2,4$ мм в среднем). На уровне синотубулярного гребня от 25 мм до 47 мм (36 ± 5 мм в среднем).

Среди сопутствующих сердечно – сосудистых заболеваний лидировали пороки аортального клапана. Из них двухстворчатый аортальный клапан выявлен у 12 (33,3%) пациентов, одностворчатый у 1 (2,8%) больного. Стеноз аортального клапана у 1(2,8%) пациента. Недостаточность аортального клапана у 16 (44%) лиц. Комбинированный порок аортального клапана с преобладанием стеноза у 18 (50%) пациентов. Комбинированный порок аортального клапана с преобладанием недостаточности имелся у 1(2,8%) больного.

Ишемическая болезнь сердца была выявлена у 8 (22,2%) пациентов. По функциональным классам пациенты распределились следующим образом: безболевого форма: 1(2,8%) пациент в I группе, во II группе пациентов с безболевого формой ишемической болезни сердца не было. 0 – I ФК не обнаружено ни у одного больного. II ФК – 1 (2, 8%) и 1 (2, 8%) в I и II группе соответственно, III ФК – 3(8, 3%) и 1(2, 8%) в I и II группе соответственно, IV ФК – 1(2, 8%) в I группе, во II группе пациентов с IV ФК не было. Статистически значимых различий по частоте и структуре встречаемой патологии не выявлено.

Жалобы у исследуемых пациентов и клиническое проявление болезни были разнообразными. Спектр жалоб в основном был связан с наличием или отсутствием сопутствующих заболеваний. Течение заболевания варьировало от бессимптомного до выраженных кардиальных жалоб на боли в области сердца с иррадиацией, ощущения нехватки воздуха. Как в покое, так и при физической и психоэмоциональной нагрузке. Жалобы на «перебои» в работе сердца.

В исследуемых группах больных наиболее часто пациенты предъявляли жалобы на боли в грудной клетке, колющего, давящего, сжимающего характера, как при физической нагрузке, так и в покое. Среди исследуемых пациентов жалобы на боли давящего характера за грудиной предъявляли 5 (13,8%), внезапно возникающие боли в области сердца беспокоили 2 (5,5%) больных, боли в грудной клетке при физической нагрузке беспокоили 8 (22%) пациентов, из них у 2 (5,5%) лиц боли возникали при незначительной физической нагрузке. Боли в области сердца не связанные с физической нагрузкой беспокоили 4 (11%) пациентов. Дискомфорт за грудиной отмечал в своих жалобах 1 (2,7%). Периодические боли в левой половине грудной клетки с иррадиацией в левую лопатку отмечали 2 (5,5%). На боли в области сердца, возникающие в положении лежа жаловался 1 (2,7%) пациент, на колющие боли в области сердца 1 (2,7%).

Жалобы на перебои в работе сердца предъявляли 4 (11%) пациента, учащенное сердцебиение беспокоило 8 (22%) человек.

Одышка при физической нагрузке беспокоила 20 (55,5%) пациентов, из них 2 (10%) пациента жаловались на одышку при минимальной физической нагрузке, 1 (5%) пациент на одышку в положении лежа. Постоянная одышка инспираторного характера беспокоила 1 (5%) пациентов.

Головокружение отмечали 10 (27,7%) лиц, общую слабость отмечали 7 (19,4%) пациентов. Обморочные состояния отмечались в жалобах 1 (2,7%) пациента. Сердечная недостаточность отмечалась у 9 (25%) больных, среди них 6 (66,6%) пациентов с сердечной недостаточностью 2 ФК по NYHA, 2 (22,2%)

пациентов с сердечной недостаточностью 3 ФК по NYHA. И 1 (11,1%) пациент с сердечной недостаточностью 4 ФК по NYHA.

При аускультации у 26 (72%) больных выслушивали ясный систолический шум во втором межреберье справа, из них у 15 (57%) пациентов помимо систолического шума выслушивался диастолический шум, свидетельствующий о наличии комбинированного порока аортального клапана. У 10 (27%) лиц выслушивался диастолический шум во втором межреберье справа, указывая на наличие изолированной аортальной недостаточности.

Различная степень гипертрофии левого желудочка была выявлена у 34 (94,4%) обследованных пациентов. Выраженность её оценивали по электрокардиографическим критериям, предложенным М. Socolov и Т. Lyon (1949). В соответствии с этим было зарегистрированы три степени гипертрофии: I степень ($R_{V6} < R_{V5}$) – 7 (20,5%) наблюдениях, II степень ($R_{V5-V6} + S_{V1} \geq 35$ мм или $R_{V5-V6} > 20$ мм) – 19 (55,8%) наблюдениях, III степень ($R_{V5-V6} + S_{V1} \geq 35$ мм или $R_{V5-V6} > 20$ мм при депрессии сегмента ST в V_5-V_6 и инверсии зубца T в V_5-V_6) – 8 (23,5%) наблюдениях. Первая степень гипертрофии была выявлена у 5 и 2 пациентов в I и II группе соответственно. Вторая степень гипертрофии была выявлена у 7 и 12 пациентов в I и II группе соответственно. Третья степень гипертрофии была выявлена у 3 и 5 пациентов в I и II группе соответственно. На фонокардиограммах исследуемых больных основными признаками аортальной недостаточности и стеноза были протодиастолические, 6 (16,6%) наблюдений, и/или ромбовидные систолические шумы, 10 (27,7%) наблюдений, во II межреберье справа от грудины. В 3 (8,3%) случаях у больных были обнаружены систолические шумы во 2 межреберье справа. Раздвоение I тона на вершине указывающий на несинхронное сокращение обоих желудочков был обнаружен в 3 (8,3%). Уменьшение амплитуды II тона во 2 межреберье справа было обнаружено 8 (22,2%) случаях. У всех этих пациентов отмечался кальциноз аортального клапана различной степени.

При изучении корреляции между степенями гипертрофии и перегрузки левого желудочка и стадий порока аортального клапана коэффициент корреляции был равен 0,92.

Рентгенологические исследования были выполнены всем исследуемым пациентам. Увеличение левого желудочка 1 степени выявлено у 8 (22,2%) пациентов; 2 степени – 17 (47,8%); 3 степени – 11 (30%) больных.

Увеличение объема сердца 1 степени отмечалось у 15 (41,6%) пациентов; 2 степени – 16 (44,4%) пациентов; 3 степени – 5 (13,8%).

Увеличение КТИ 1 степени отмечалось у 12(33,4%) пациентов, 2 степени – 16 (44,4%), 3 степени - 8 (22,2%) (Рис 2.6).

Кальциноз аортального клапана был выявлен у 10 (27,7%) пациентов.

При сравнении показателей КТИ, увеличения левого желудочка и объема сердца и выраженности гемодинамических нарушений корреляционная связь составила 0,88, 0,92 и 0,96, что свидетельствует о хорошей связи.

Оценку степени аортальной недостаточности проводили с помощью классификации М.И. Иваницкой (1971): 1 степень не была отмечена ни в одном случае; 2 степень была выявлена в 2 (5,5%) случаях; 3 степень была выявлена в 4 (11%) случаях; 4 степень не была отмечена ни в одном случае.

При коронарной ангиографии стеноз ствола левой коронарной артерии более 50% отмечался в 3 случаях. Стеноз передней межжелудочковой артерии 40%-80% отмечался в 5 случаях. В 4 случаях был выявлен стеноз огибающей артерии от 50% вплоть до окклюзии. В 2 случаях был выявлен стеноз правой коронарной артерии 55% и 60%.

Диаметр фиброзного кольца аортального клапана который оценивался с помощью трансторакальной эхокардиографии колебался в пределах от 22 мм до 32 мм ($26,7 \pm 2,6$ мм). Диаметр на уровне синусов Вальсальвы был в пределах от 31 мм до 50мм ($38,6 \pm 4,47$ мм). Диаметр на уровне синотубулярного гребня колебался от 25 мм до 47 мм ($36,1 \pm 5,1$ мм). Диаметр тубулярной части восходящей аорты колебался от 42 мм до 64 мм ($51,3 \pm 4,9$ мм в среднем). У 7

(19,4%) больных была обнаружена аортальная недостаточность 1 степени. У 12 (33,3%) больных была обнаружена аортальная недостаточность 2 степени. У 8 (22,2%) больных была обнаружена аортальная недостаточность 3 степени. У 4 (11%) больных выявили аортальную недостаточность 4 степени

Одностворчатый аортальный клапан был обнаружен в 1 (2,8%) случае. Двухстворчатый аортальный клапан выявлен в 12 (33,3%) случаях. Проплап створок митрального клапана был обнаружен в 10 (27,7%) случаях.

Всем исследуемым больным провели Чп-ЭхоКГ, как до начала основного этапа, так и после. Диаметр фиброзного кольца аортального клапана варьировал в пределах от 23 мм до 33 мм ($27 \pm 2,4$ мм). На уровне синусов Вальсальвы от 31 мм до 53 мм ($40 \pm 5,3$ мм). На уровне синотубулярного гребня от 25 мм до 47 мм (36 ± 5 мм). На уровне тубулярной части восходящей аорты от 39 до 93 мм ($54,2 \pm 10,7$ мм). При сравнении корреляционной связи данных полученных интраоперационно и данных ЧП-ЭхоКГ с корреляцией интраоперационных данных и ЭхоКГ, сила связи составила 0,96 и 0,88.

Несмотря на то, что диагностика патологии аортального клапана и восходящей аорты является трудоемким процессом, при правильной констатации результатов рутинных методов исследования уже на поликлиническом этапе, с высокой долей вероятности можно правильно поставить диагноз и направить больного в профильное отделение. Результаты, полученные при помощи ЭКГ, рентгенологических методов исследования при сопоставлении с жалобами больного и клиническими проявлениями болезни несут большую диагностическую ценность. Комбинирование различных методов исследования позволяют более точно, как в клиническом, так и в анатомо – топографическом смысле, поставить правильный диагноз и выявить сопутствующую патологию.

Показаниями для выполнения отдельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты явились: суправальвулярные и супраанулярные аневризмы аорты с пороком аортального клапана (стеноз или недостаточность),

расслоение аорты А-типа по стэнфордской классификации (2-го типа по ДеБейки), размеры синусов Вальсальвы до 4,5 см, размеры синотубулярного гребня до 4 см. Для выполнения протезирования аортального клапана и экзопротезирования восходящей аорты - суправальвулярные и супраанулярные аневризмы аорты диаметром до 6 см, с пороком аортального клапана (стеноз или недостаточность), отсутствие расслоения аорты. грубых деструктивных и атеросклеротических изменений стенки аорты.

Окончательный объем оперативного вмешательства решали интраоперационно после ревизии сердца и аорты.

При оценке непосредственных послеоперационных результатов выявлены статистически значимые различия только лишь по длительности искусственного кровообращения ($p=0,01$) и ишемии миокарда ($p=0,4$). Все остальные параметры статистически не отличались. Госпитальной летальности в исследуемых группах не было. Длительность пребывания в отделении реанимации и интенсивной терапии и в самом отделении хирургии аорты и её ветвей по группам статистически не отличается. Рестернотомий, по поводу продолжающегося кровотечения по дренажам, на первые и вторые сутки после операции, было выполнено трем пациентам. По частоте встречаемости и разновидности послеоперационных осложнений, группы не отличаются. По данным трансторакальной эхокардиографии, при сравнении параметров корня аорты, как до оперативного вмешательства, так и после, выявлена значительная динамика показателей в положительную сторону.

При изучении интраоперационных данных и ранних послеоперационных осложнений среди больных, которым были выполнены сочетанные хирургические вмешательства, и группы в которых провели «изолированные» хирургические вмешательства, статистически значимых отличий не получено.

Несмотря на бытующее в литературе мнение о том, что резидуальная аортопластики с интимсохраняющим экзопротезированием восходящей аорты является более приемлемым методом лечения аневризм восходящей аорты

(Мкртчян А.Н. 2010), проведенное исследование наглядно демонстрирует, что при расширении оперативного вмешательства (протезирование аортального клапана), ближайшие послеоперационные результаты статистически значимо не отличаются. Не вызывает сомнения тот факт, что экзопротезирование восходящей аорты после резидуальной аортопластики является необходимым компонентом данного метода.

Нерешенным остается вопрос хирургического лечения двухстворчатого аортального клапана, несмотря на то, что его присутствие, даже в отсутствии патологических изменений, в 50-68% случаев обуславливает возникновение аневризм восходящей аорты. Но как быть хирургу, если на операции по поводу аневризмы восходящей аорты сталкивается с двухстворчатым, не измененным аортальным клапаном? Если двухстворчатый аортальный клапан состоятелен и возраст больного на момент оперативного вмешательства более 60 лет, логично будет сохранить нативный клапан, так как срок его службы будет больше ожидаемой продолжительности жизни пациента. Другой вопрос если мы имеем дело с пациентом молодого возраста, до 50-55 лет.

Сравниваемые методы никак не могут быть альтернативой друг другу у больных более старшей возрастной категории, так как показания к ним весьма разнятся, особенно при расширении операции (протезирование аортального клапана).

Комбинации указанных методов с другими оперативными вмешательствами на сердце и аорте помогают избежать осложнений в послеоперационном периоде и уменьшить длительность госпитализации. И, что немаловажно, позволяют избежать повторных хирургических вмешательств. Последний момент является ключевым у старшей возрастной категории больных, так как повторные оперативные вмешательства в преклонном возрасте могут иметь неудовлетворительные результаты.

Выводы.

1. Показаниями для выполнения отдельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты оказались: суправальвулярные и супраанулярные аневризмы аорты с пороком аортального клапана (стеноз или недостаточность), расслоение аорты А-типа по стэнфордской классификации (2-го типа по ДеБейки), размеры синусов Вальсальвы до 4,5 см, размеры синотубулярного гребня до 4 см.

2. Показаниями для выполнения протезирования аортального клапана и резидуальной аортопластики с интимсохраняющим экзопротезированием являются: суправальвулярные и супраанулярные аневризмы аорты диаметром до 6 см, с пороком аортального клапана (стеноз или недостаточность), отсутствие расслоения аорты, грубых деструктивных и атеросклеротических изменений стенки аорты.

3. Непосредственные результаты резидуальной аортопластики с интимсохраняющим экзопротезированием восходящей аорты при комбинации с протезированием аортального клапана не отличаются от результатов операции отдельного протезирования аортального клапана и восходящей аорты.

4. Клиническая картина заболевания не специфична для аневризмы восходящей аорты. В большинстве случаев клиника представлена симптомами таких заболеваний как ИБС (72,2%) и клапанной недостаточностью (67%).

5. Отдельное протезирование аортального клапана и протезирование восходящей аорты или протезирование аортального клапана с резидуальной аортопластикой и интимсохраняющим экзопротезированием как в изолированном виде, так и в комбинации с другими одномоментными вмешательствами на сердце и магистральных сосудах не демонстрируют статистически значимых различий.

6. Данные типы хирургических вмешательств могут и должны сочетаться с другими хирургическими вмешательствами на сердце и магистральных

сосудах. Сочетанное хирургическое вмешательство позволяет исключить риск осложнений со стороны имеющейся патологии и избежать повторных хирургических вмешательств для её устранения.

7. При сравнении показателей кардиоторакального индекса, увеличения левого желудочка и объема сердца с выраженностью гемодинамических нарушений корреляционная связь составила, соответственно: 0,88, 0,92 и 0,96. Выявлена высокая (0,92) корреляция между степенями гипертрофии и перегрузки левого желудочка и стадиями порока аортального клапана.

8. Гистологическая картина интраоперационного биоптата характеризуется тем, что уже при диаметре аневризмы более 45 мм имеются патогистологические изменения стенки аорты. И чаще всего это недифференцированная соединительнотканная дистрофия.

Практические рекомендации

1. При выполнении линейного протезирования восходящей аорты можно рутинно использовать сосудистые протезы диаметром 30 мм. Данный диаметр достаточен и позволяет, приблизить анатомо-физиологические характеристики, описанные Bellhouse В.Л., к норме.

2. При резидуальной аортопластике с интимсохраняющим экзопротезированием расчет будущего диаметра аорты должен рассчитываться с использованием формулы Белова Ю.В. ($X = \pi (D_a - D_n)$), до оперативного вмешательства. Категорически недопустимы примерные расчеты, так как это может повлечь за собой неудовлетворительные результаты.

3. Экзопротез необходимо создавать при расслабленной аорте во время искусственного кровообращения. Диаметр экзопротеза должен быть на 5 мм меньше диаметра аорты. При этом протез должен плотно облегать аорту и снимать напряжение с линии шва.

4. При наличии сопутствующей патологии (ИБС, многоклапанные пороки, поражение брахиоцефальных сосудов) следует выполнять сочетанные операции: реваскуляризацию миокарда, протезирование или пластика клапанов, каротидную эндартерикэктомию, не утяжеляя прогноз и уменьшая процент послеоперационных осложнений.

5. Всегда необходимо использовать методики укрепления анастомоза. Это позволяет более качественно укрепить линию анастомоза, уменьшить риск послеоперационных кровотечений, рестернотомий и уменьшить длительность госпитализации.

6. При правильной интерпретации результатов рутинных методов исследований (ЭКГ, рентгенограмма, ФКГ) с высокой долей вероятности можно говорить о наличии аневризмы аорты и порока аортального клапана (стеноза или недостаточности).

7. При обнаружении двухстворчатого аортального клапана во время оперативного вмешательства необходимо учесть следующие факторы: возраст больного и состояние самого клапана. То, что двухстворчатый аортальный клапан является предиктором возникновения аневризмы восходящей аорты и что он чаще подвергается дегенеративным процессам, нежели трехстворчатый, не вызывает сомнения. Но в случае, если, при обнаружении, двухстворчатый аортальный клапан состоятелен и больному на момент оперативного вмешательства 60 и более лет нет необходимости расширять оперативное вмешательство и протезировать аортальный клапан, так как срок службы нативного клапана больше ожидаемой длительности жизни.

8. Так как в данном исследовании подтверждается наличие гистологических изменений стенки аорты при диаметре аневризмы более 45 мм возникает необходимость более раннего оперативного вмешательства. Особенно при наличии патологии аортального клапана, одномоментное вмешательство позволит нам избежать повторных операций по поводу аневризмы аорты.

Список литературы.

1. Белов Ю.В. Дозированная резекция аневризмы восходящей аорты с интимсохраняющим экзопротезированием аорты. Хирургия 1998; 6: 16-21.
2. Белов Ю.В., Комаров Р.Н., Тааев Б.К. и др. Двустворчатый аортальный клапан - нерешенная проблема кардиохирургии. Кардиология и сердечно - сосудистая хирургия. 2012; 2: 40-44.
3. Белов Ю.В., Чарчян Э.Р., Мкртчян А.Н. Использование метода «экзопротезирования» для профилактики дилатации аорты дистальнее зоны анастомоза при реконструкции восходящей аорты. Кардиология и сердечно - сосудистая хирургия. 2010; 2: 29- 33.
4. Белов Ю.В., Федоров Д.Н., Тааев Б.К. и др. Особенности гистологического строения стенки восходящей аорты при аневризме. Кардиология и сердечно - сосудистая хирургия. 2013; 2; 34-36.
5. Белов Ю.В., Комаров Р.Н., Тааев Б.К. Раздельное протезирование аортального клапана и восходящей аорты или протезирование аортального клапана и аортопластика с экзопротезированием: что лучше? Кардиология и сердечно - сосудистая хирургия. 2012; 5: 29-33.
6. Белов Ю.В. Руководство по сосудистой хирургии с атласом оперативной техники. Москва. «Де Ново». – 2000.
7. Белов Ю.В., Генс А.П., Степаненко А.Б. и др. Хирургическое лечение гигантских аневризм восходящего отдела и дуги аорты в условиях глубокой гипотермии и остановки кровообращения с периферическим подключением аппарата искусственного кровообращения. Хирургия. 2003; 5: 4-8.
8. Белоусов Ю.В. Охотин И.К. Выбор метода хирургической коррекции врожденного аортального стеноза в зависимости от анатомического варианта. Восстановительная и реконструктивная хирургия. Горький , 1980; 49-59.

9. Белоусов Ю.В. Врожденный аортальный стеноз (клиника, диагностика, хирургическое лечение). Дисс. Д.м.н. – Нижний Новгород. 1991.
10. Белоусов Н.П. Дисплазия аортального клапана. (Диагностика и хирургическая тактика). Дисс. К.м.н. Москва. 2003.
11. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. Москва. 1989; 384-390.
12. Гаприндашвили Т.В. Хирургическое лечение аневризм восходящей аорты. Дисс. Д.м.н.- Москва. 1989.
13. Горбаченков А. А., Поздняков Ю. М.. Клапанные пороки сердца: митральные, аортальные, сердечная недостаточность. Издательство: ГЭОТАР- Медиа. 2007. 51-67.
14. Дземешкевич С. Л., Стивенсон Л. У., Алекси - Месхишвили В.В. Болезни аортального клапана. ГЭОТАР-МЕД. Москва. 2004; 325.
15. Дземешкевич С. Л., Иванов А.С., Сагалевич В.М., и др. Свойство аортального комплекса корня аорты человека открывать створки аортального клапана при равенстве давлений в аорте и левом желудочке сердца. Открытие № 295 от 8 июля 1986г.
16. Земцовкий Э.В. Соединительнотканная дисплазия сердца. – Санкт – Петербург, Политекс. – 1998: 96.
17. Иваницкая М.А., Петросян Ю.С., Хомутова М.Г. Рентгенкинематография в диагностике заболеваний сердца. М., Медицина. 1971; 66-67.
18. Казанчян П.О., Попов В.А. Осложнения в хирургии аневризм брюшной аорты. Москва 2002; 304.
19. Караськов А. М., Чернявский А. М., Порханов В. А.. Реконструктивная хирургия корня аорты. Новосибирск. Академическое издательство «Гео». 2006; 6- 13.
20. Ковалевская О.А., Чреспищеводная эхокардиография в хирургии аневризм и расслоений восходящего отдела аорты. Дисс. К.м.н. – Москва . 2000.

21. Константинов Б.А., Сычеников И.А., Саголевич В.М. и др. Функциональная анатомия аортальных клапанов. Хирургия. 1980; 3: 11-15.
22. Константинов Б.А. Таричко Ю.В. Поражение грудной аорты при синдроме Марфана. Кардиология. 1981;11(21): 43-47.
23. Лисиченко О.В. Синдром Марфана. Новосибирск. 1986; 147- 163.
24. Литунова О.В., Мусиенко Е.В. Диагностическое значение показателей метаболизма соединительной ткани для идентификации различных форм синдрома пролапса митрально клапана у детей. Л., 1987.
25. Мешалкин Е.Н., Короткова М.П., Покровская И.В., и др. О компенсации и паракompенсации при митральном и аортальных стенозах. Материалы Респ. Научно-прак. конфер. – Новосибирск: Наука. 1987; 188-190.
26. Моисеев В.С., Сумароков А.В. Клиническая кардиология. – М.: Универсум публ. 1995; 240.
27. Мкртчян А.Н. Дозированная резекция с интимсохраняющим экзопротезированием аорты как вариант хирургического лечения аневризм восходящей аорты. Дисс. К.м.н. Москва. 2010.
28. Рабкин И.Х., Григорян Э.А., Ажеганова Г.С., Рентгенокардиометрия. Ташкент. 1975.
29. Спиридонов А.А., Аракелян В.С., Тутов Е.Г. и др. О классификации аневризм аорты и периферических артерий. Грудная и сердечно-сосуд. Хир. 2000; 1: 28-35.
30. Трегубова Е.В. Синдромальная диагностика и гемодинамическая характеристика врожденного двухстворчатого клапана аорты у детей. Автореф. Дисс. К.м.н. – Саратов. 1997.
31. Шумаков В.И., Семеновский В.В., Соколов В.В., и др. Протезирование клапанов сердца при инфекционном эндокардите у пациентов, находящихся на хроническом гемодиализе. Груд. и серд.-сосуд. Хирургия. 1999; 6: 45-49.

32. Abbott M.E., Hamilton W.F. Coarctation of the aorta of the adult type. *Am. Heart. J.* 1928; 3: 381– 421.
33. Anderson C.A., Rizzo R.J., Cohn L.H. Ascending Aortic Aneurysm. In: Cohn L.H., Edmund L.H. Jr., eds. *Cardiac Surgery in the Adult*. New York: McGraw-Hill. 2003: 911-915.
34. Anderson R.H. Clinical anatomy of the aortic root. *Heart* 2000; 84:670-673.
35. Anderson R.H. Becker A.E. *Anatomie des Hearzens*. Stuttgart – New York, 1982; 244.
36. Andreotti L., Bussotti A., Cammelli D. et al: Aortic connective tissue in atherosclerotic aorta-a biochemical study. *Angiology* 1986; 37: 735.
37. Ando M., Okita Y., Matsukawa R., et al. Surgery for aortic dissection associated with congenital bicuspid aortic valve. *Jpn. J. Thoracic. Cardiovasc. Surg.* 1998; 46: 1069–1073.
38. Antunes M.J., Baptista A.L., P.R. Colson, R.H. Kinsley. Surgical treatment of aneurysms of the ascending aorta associated with severe aortic regurgitation. *Thorax.* 1984; 39: 305-310.
39. Arsan S., Akgun S., Kurtoglu N. et al. Reduction aortoplasty and
40. external wrapping for moderately sized tubular ascending aortic aneurysm with concomitant operations. *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 78: 858-861.
41. Baer R.W., Taussig H.B., Oppenheimer E.H. Congenital aneurismal dilatation of the aorta associated with arachnodactyly. *John Hopkins Med. J.* 1943; 72: 309- 331.
42. Bauer M., Pasic M., Meyer R. et al. Morphometric analysis of aortic media in patients with bicuspid and tricuspid aortic valve. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 74: 58-62.
43. Bauer M., Grauhan O., Hetzer R. How to avoid problems with reduction aortoplasty: Reply, *Ann. Thorac. Surg.* 2004; 78: 387.

44. Basso C., Boschello M., Perrone C. et al. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am. J. Cardiol.* 2004; 93: 661–663.
45. Bellhouse B.J. The fluid mechanics of the aortic valve. In: Lonescu M.L. Ross D.N. Woller G.H., eds. *Biological tissue in heart valve replacement*. London: Butterworth- Heinemann 1972; 23- 47.
46. Belov I.V., Stepanenko A.B. Gens A.P. et al. Reducion aortoplastic for ascending aortic aneurysm: 14- year experience. *Asian Cardiovasc. Thorc. Ann.* 2009; 17(2): 162- 166.
47. Bentall H.H., DeBono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax.* 1968; 23: 338-339.
48. Beppu S., Suzuki S., Matsuda H. et al. Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valve. *Am. J. Cardiol.* 1993; 71: 322–327.
49. Beroukhim R.S., Kruzick T.L., Taylor A.L. et al. Progression of aortic dilation in children with a functionally normal bicuspid aortic valve. *Am. J. Cardiol.* 2006; 98: 828–830.
50. Borst H.G., Hainemann M.K., Stone C.D. *Surgical treatment of aortic dissection.* Churchili Livingstone Inc. – 1996; 357.
51. Boilean C., Sandean G., Bonati C. *J. med. Genet.* 1990; 27(2): 78-81.
52. Bonow R.O., Carabello B., de Leon A. C. el al. Guidelines for the management of patients with valvular heart disease, executive summary a report of the American college of cardiology American heart association task force on practice guidelines (Committee an Management of Patients With Valvular Heart Disease). *Circulation.* 1998; 96: 1949-1984.
53. Burks J.M., Illes R.W., Keating E.C., Lubbe W.J. Ascending aortic aneurysm and dissection in young adults with bicuspid aortic valve: implications for echocardiographic surveillance. *Clin. Cardiol.* 1998; 21: 439-43.

54. Braverman A.C., Guven H., Beardslee M.A. et al. The bicuspid aortic valve. *Curr. Probl. Cardiol.* 2005; 30: 470-522.
55. Campbell M. Calcific aortic stenosis and congenital bicuspid aortic valves. *Br. Heart. J.* 1968; 30; 606-16.
56. Carrel T., Segesser L., Jenni R., et al. Dealing with dilated ascending aorta during aortic valve replacement: advantages of conservative surgical approach. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 1991; 5: 137-143.
57. Coady M.A., Rizzo J.A., Hammond G.L. et al. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1997; 113: 476–491.
58. Coady M.A., Rizzo J.A., Elefteriades J.A. Pathologic variants of thoracic aorta dissection: penetrating atherosclerotic uncens and intramural hematomas. *Cardiol. Clin.* 1999; 17: 637 – 641.
59. Cohen O., Odum J., De la Zerda D., et al. Long-term experience of girdling the ascendind aorta with Dacron mesh as definitive treatment for aneurismal dilation. *Ann. Thorac. Surg.* 2007; 83: 780-784.
60. Cooley D.A. Surgycal treatment of aortic aneurysms of cause. *Ann. Thorac. Surg.* 1986; 62: 463-468.
61. Crawford E.S., Coselli J.S. Marfan’s syndrome. Brood spectral surgical treatment of cardiovascular manifestations. *Ann. Surg.* 1983; 198: 487-490.
62. Cripe L., Adelfinger G., Martin L.J. et al. Bicuspid aortic valve is heritable. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2004; 44: 138-43.
63. Davies R.R., Kaple R.K., Mandapati D. et al. Natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. *Ann. Thorac. Surg.* 2007; 83: 1338-1344.
64. Davies R.R., Goldstein L.J., Coady M.A. et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 73: 17-28.

65. Daily P.O., Trueblood H.W., Stinson E.B. et al. Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg* 1970; 10: 23-24.
66. DeBakay M.E., Beall A.C., Cooley D.A., et al: Dissection aneurysms of the aorta. *Surg. Clin. North. Am.* 1966; 46: 1045-1047.
67. De Paepe A., Devereux R.B., Dietz H.C. et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am. J. Med. Genet.* 1996; 62: 417-26.
68. Dietz H.C., Loeys B., Carta L., Ramirez F. Recent progress towards a molecular understanding of Marfan syndrome. *Am. J. Med. Genet. C. Semin. Med. Genet.* 2005; 139: 4-9.
69. Doerr W. Thoracic aortic aneurysms. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1987; 42: 500-505.
70. Dore A., Brochu M.C., Baril J.F. et al. Progressive dilation of the diameter of the aortic root in adults with a bicuspid aortic valve. *Cardiol. Young.* 2003; 13: 526-531.
71. Edwards W.D., Leaf D.S., Edwards J.E. Dissecting aortic aneurysm associated with congenital bicuspid aortic valve. *Circulation.* 1978; 57: 1022-1025.
72. Elefteriades J.A. Natural history of thoracic aortic aneurysms: indications for surgery, and surgical versus nonsurgical risks. *Ann. Thorac. Surg.* 2002; 74: 1877-1880.
73. Eric M. Thoracic and Abdominal Aortic Aneurysms. *Circulation.* 2005; 111; 816-828.
74. Espinal M., Fuisz A.R., et al. Sensivity and specificity of transesophageal echocardiography for determination of aortic valve morphology. *Am. Heart J.* 2000; 139(6): 1071-1076.
75. Etter L.E., Clover L.P. Arahnodactyly complicated by dislocated lans and death from rupture of dissecting aneurysm of aorta. *JAMA.* 1943; 123: 88-89.
76. Fedak P.W., Verma S., David T.E. et al. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation.* 2002; 106: 900-4.

77. Fenoglio J.J., McAllister H.A., DeCastro C.M. et al. Congenital bicuspid aortic valve after age 20. *Am. J. Cardiol.* 1977; 39: 164–169.
78. Ferencik M., Pape L.A. Changes in size of ascending aorta and aortic valve function with time in patients with congenitally bicuspid aortic valves. *Am. J. Cardiol.* 2003; 92: 43-46.
79. Fukunaga S., Akashi H., Tayama K. et al. Aortic root replacement for annulo-aortic ectasia in Shprintzen- Goldberg Syndrome: a case report. *J. Heart Valve Dis* 1997; 6: 181-183.
80. Fulton M.N., Levine S.A. Sub-acute bacterial endocarditis with special reference to the valvular lesions and previous history. *Am. J. Med. Sci.* 1932; 183: 60-77.
81. Goldstein J.A. Aortic stenosis. *Essential of cardiovascular medicine.* Ed. M. Freed and C.Grines. Birmingham. 1994.
82. Gore I. Dissecting aneurysms of the aorta in persons under forty years
83. of age. *AMA Arch. Pathol.* 1953; 55: 1-13.
84. Gott V.L., Pyeritz R.E., Magovern G.J. et al. Composite graft repair of Marfan aneurysm of the ascending aorta: results in 100 patients. *Ann. Thorac. Surg.* 1991; 52: 38-45.
85. Guiney T.E., Davies M.J., Parker D.J. et al. The aetiology and course of isolated severe aortic regurgitation. *Br. Heart J.* 1987; 58: 358-68.
86. Grant R.T., Wood J.E., Jones T.D. Heart valve irregularities in relation to sub-acute bacterial endocarditis. *Heart* 1928; 14: 247-55.
87. Gruschen R., Thomas A., Joseph A. et al. Fate of Bicuspid Aortic Valves in Patients Undergoing Aortic Root Repair or Replacement for Aortic Root Enlargement. *Mayo Foundation for Medical Education and Research. Mayo Clin. Proc.* 2006; 81(3): 322-326.
88. Gsell O. Wandnekrosen der aorta als selbständige Erkrankung und ihre Beziehung zur spontanruptur. *Virchow Archiv.* 1928; 270: 1-36.

89. Higgins C.B., Wexler L. Reversal of dominance of the coronary arterial system in isolated aortic stenosis and bicuspid aortic valve. *Circulation* 1975; 52: 292-296.
90. Hoffman J.I., Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2002; 39: 1890-1900.
91. Hofmann W., Coder D. Report on the differentiation of vascular wall smooth muscle cells with the aid of immunofluorescence. *Virchows Archiv.* 1974; 363: 225-229.
92. Holmes K.W., Lehmann C.U., Dalal D. et al. Progressive dilation of the ascending aorta in children with isolated bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol.* 2007; 99: 978-983.
93. Huntington K., Hunter A.G., Chan K.L. A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1997; 30: 1809-1812.
94. Karck M., Laas J., Heinemann M., Borst H. G. Long-term follow-up after separate replacement of the aortic valve and ascending aorta. *Herz* 1992; 17(6): 394-397.
95. Keane M.G., Wiegers S.E., Plappert T. et al. Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation.* 2000; 102: 35-39.
96. Klima T., Spjut H.J., Coelho A. et al. The morphology of ascending aorta aneurysms. *Hum. Pathol.* 1983; 14: 810-817.
97. La Canna G., Ficarra E., Tsagalau E. et al. Progression rate of ascending aortic dilation in patients with normally functioning bicuspid and tricuspid aortic valves. *Am. J. Cardiol.* 2006; 98: 249-253.
98. Larson E.W., Edwards W.D. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am. J. Cardiol.* 1984; 53: 849-855.
99. Liddicoat J.E., Bekassl S.M., Rubio P.A. et al. Ascending aortic aneurysms. Review of 100 consecutive cases. *Circulation* 1975; 51, 52: Suppl 1: 202-209.

100. Lindsay J. Coarctation of the aorta, bicuspid aortic valve and abnormal ascending aortic wall. *Am. J. Cardiol.* 1988; 61: 182-184.
101. Liotta D., Chafizaden G.N., La Mure D. et al. Surgical treatment of aneurysm of the ascending aorta. *Surg.* 1970; 10: 734-739.
102. Klima T., Spjut H.J., Coelho A. et al. The morphology of ascending aorta aneurysms. *Hum. Pathol.* 1983; 14: 810-817.
103. Majumdar R., Yagubyan M., Gobinda S. et al. Bicuspid aortic valve and ascending aortic aneurysm are not associated with germline or somatic homeobox NKX2-5 gene polymorphism in 19 patients. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2006; 131(6): 1301-1305.
104. Majumder P.P., Jean P.L., Ferrell R.E., et al. On the inheritance of abdominal aortic aneurysm *Am. J. Hum. Genet.* 1991; 48; 164
105. Mauro de Sa., Moshkovitz Y., Butany J., David T.E. Histologic abnormalities of the ascending aorta and pulmonary trunk in patients with bicuspid aortic valve disease: clinical relevans to the Ross procedure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1999; 118: 588-596.
106. Michael D., Thomas A., Alison K. et al. Bicuspid Aortic Valve: Four-dimensional MR Evaluation of Ascending Aortic Systolic Flow Patterns. *Radiology:* 2010; 255(1): 53-61.
107. Michelena H.I., Desjardins V.A., Avierinos J.F. et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation* 2008; 117: 2776-2784.
108. Miller D.C., Stinson E.B., Oyer P.E. et al. Concomitant resection of ascending aortic aneurysm and replacement of the aortic valve. *J. Thorac. cardiovasc. Surg.* 1980; 79: 388-401.
109. Mohler E.R. Aortic valve calcificacation: How and Why? // ACC current J. review. – May/Jun. 2001; 84-85.
110. Moreno-Cabral C.E., Miller D.C. et al: Degenerative and atherosclerotic aneurysms of the thoracic aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1984; 88: 1020.

111. Movahed M.R., Hepner A.D., Ahmadi-Kashani M. Echocardiographic
112. prevalence of bicuspid aortic valve in the population. *Heart Lung Circ.* 2006; 15: 297-299.
113. Mueller X., Tevaeerai H., Genton C. et al. Drawback of aortoplasty for aneurysm of the ascending aorta associated with aortic valve disease. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 762-767.
114. McCready R.A., Pluth J.R. Surgical treatment of ascending aortic aneurysms associated with aortic valve insufficiency. *Ann. Thorac. Surg.* 1979; 28(4): 307-316.
115. McKusick V.A., Logue R.B., Bahnson H.T. Association of aortic valvular disease and cystic medial necrosis of the ascending aorta. Report of four cases. *Circulation* 1957; 16: 188–194.
116. McKusick V.A. The cardiovascular aspects of Marfan syndrome: a heritable disorder of connective tissue. *Circulation.* 1955; 2: 321-341.
117. Nasrallah A.T., Cooley D.A., Goussous Y. et al. Surgical experience in patients with Marfan's syndrome, ascending aortic aneurysm and aortic regurgitation. *Am. J. Cardiol.* 1975; **36**: 338-341.
118. Nataatmadja M., West M., West J. et al. Abnormal extracellular matrix protein transport associated with increased apoptosis of vascular smooth muscle cells in Marfan syndrome and bicuspid aortic valve thoracic aortic aneurysm. *Circulation.* 2003; 108: II329 –II334.
119. Nistri S., Basso C., Marzari C. et al. Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am. J. Cardiol.* 2005; 96: 718-721.
120. Nistri S., Sorbo M.D., Marin M. et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart* 1999; 82: 19-22.
121. Novaro G.M., Griffin B.P. Congenital bicuspid aortic valve and rate of ascending aortic dilatation. *Am. J. Cardiol.* 2004; 93: 525–526.
122. O'Brien K.D., Kuusisto J., Reichenbach D.D. et al. Osteopontin is expressed in human aortic valvular lesions. *Circulation* 1995; 92: 2163-2168.

123. Ogus N., Cicek S., Isik O. Selective management of high risk patients with an ascending aortic dilatation during aortic valve replacement. *J. Cardiovasc. Surg. (Torino)*. 2002; 43: 609-615.
124. Olsen E.G. Marfan's disease. *Pathol. Et Microbiol.* 1975; 43(2): 120-123.
125. Olsson M., Thyberg J., Nilsson J. Presence of oxidized low density lipoprotein in nonrheumatic stenotic aortic valves. *Arterioscler .Thromb. Vasc. Biol.* 1999; 19: 1218-1222.
126. Olson L.J., Subramanian R., Edwards W.D. Surgical pathology of pure aortic insufficiency: a study of 225 cases. *Mayo Clin. Proc.* 1984; 59: 835-841.
127. Orekhov A.N., Kalantarov G.F., Andreeva E.R., et al. Monoclonal antibody reveals heterogeneity in human aortic intima. *Am. J. Path.* 1986; 122: 379.
128. O'Rourke M.F., Avolio A.P., Nichols W.W. Left-ventricular-systemic arterial coupling in humans and strategies to improve coupling in disease states In Yin FCP (ed): *Ventricular/Vascular Coupling: Clinical, Physiological and Engineering Aspects*. New York, Springer-Verlag, 1987.
129. Osler W. The bicuspid condition of the aortic valve. *Trans Assoc Am Physicians* 1886; 2: 185-92.
130. Osler W., Grant R.T. Observations relating to sub-acute infective endocarditis. *Heart* 1923; 10: 21-99.
131. Otto C.M., Kuusisto J., Reichenbach D.D. et al. Characterization of the early lesion of 'degenerative' valvular aortic stenosis: Histological and immunohistochemical studies. *Circulation* 1994; 90: 844-853.
132. Pachulski R.T., Weinberg A.L., Chan L. Aortic aneurysm in patients with functionally normal or minimally stenotic bicuspid aortic valve. *Am. J. Cardiol.* 1991; 67: 781-782.
133. Paerce W.H., Slaughter M.S., LeMaire S. et al. Aortic diameter as a function of age, gender, and body surface area. *Surgery* 1993; 114: 691.

134. Pape L.A., Tsai T.T., Isselbacher E.M. et al. Aortic diameter or 5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*. 2007; 116: 1120-1127.
135. Paul W., M. Fedak. Bicuspid aortic valve syndrome: heterogeneous but predictable? *European Heart Journal* 2008; 29: 432-433.
136. Peacock T.B. *Valvular disease of the heart*. London: Churchill, 1865: 2-33.
137. Perry G.J., Helmoke F., Nanda N.C. et al. Evaluation of aortic insufficiency by Doppler color-flow mapping. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1987; 9: 952-959.
138. Pohle K., Moffert R., Robert D., et al. Progression of aortic valve calcification association with coronary atherosclerosis and cardiovascular risk factors. *Circulation*. 2001; 104: 1927-1932.
139. Polvani G., Barili F., Dainese L. et al. Reduction ascending aorta plasty: mid-term follow-up and predictors of redilatation. *Ann. Thorac. Surg.* 2006; 82: 586-591.
140. Pyeritz R.E. Diagnosis and management of cardiovascular disorder in the Marfan syndrome. *Cardiovasc. Med.* 1980; 5: 759-769.
141. Ramanath M., Marineh Y., Gobinda S. et al. Bicuspid aortic valve and ascending aortic aneurysm are not associated with germline or somatic homeobox NKX2-5 gene polymorphism in 19 patients. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2008; 13(16): 1301-1305.
142. Roberts W.C. Living with a congenitally bicuspid aortic valve [editorial]. *Am J Cardiol.* 1989; 64: 1408-1409.
143. Roberts W.C. The congenitally bicuspid aortic valve: a study of 85 autopsy cases. *Am. J. Cardiol.* 1970; 26: 72-83.
144. Roberts W.C., Honig H.S. The spectrum cardiovascular disease in the Marfan syndrome: A clinic morphologic study of 48 necropsy patients and comparison to 151 previously reported necropsy patients. *Ann. Heart J.* 1982; 104: 115-119.
145. Roberts W.C., Morrow A.G., McIntosh C.L. et al. Congenitally bicuspid aortic valve causing severe, pure aortic regurgitation without superimposed infective

- endocarditis: analysis of 13 patients requiring aortic valve replacement. *Am J Cardiol.* 1981; 47: 206-209.
146. Roberts W.C., Honig H.S. The spectrum cardiovascular disease in the Marfan syndrome: A clinic morphologic study of 48 necropsy patients and comparison to 151 previously reported necropsy patients. *Ann. Heart J.* 1982; 104: 115-119.
147. Robicsek F. A new method to treat fusiform aneurysms of the ascending aorta associated with aortic valve disease: an alternative to radical resection. *Ann. Thorac. Surg.* 1982; 34: 92-94.
148. Robicsek F. Conservative in the management of aortic aneurysm. *J. Cardiovasc. Surg.* 1984; 25: 81-85.
149. Robicsek F., Daugherty H.K., Mullen D.C. External grafting of aortic aneurysms. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1971; 61: 131-134.
150. Robicsek F., Daugherty K., Mullen D.C. et al. Is there a place for wall reinforcement in modern aortic surgery? *Arch. Surg.* 1972; 105: 827-829.
151. Robicsek F., Cook J.W., Reames M.K., Skipper E.R. Size reduction ascending aortoplasty: Is it dead or alive? *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2004; 128: 562-570.
152. Rosamond W., Flegal K., Furie K., et al. Heart disease and stroke statistics—2008 update: a report from the American Heart Association Statistics Committee and Stroke Statistics Subcommittee. *Circulation.* 2008; 117: 25-146.
153. Sabet H.Y., Edwards W.D., Tazelaar H.D., Daly R.C. Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases (1991 through 1996) and a literature review of 2,715 additional cases. *Mayo Clin. Proc.* 1999; 74: 14-26.
154. Savunen T., Aho H.J. Annulo-aortic ectasia: light and electron microscopic changes in aortic media. *Virchow Archiv A [Pathol Anat]* 1985; 407: 279-88.
155. Sioris T., David T., Ivanov J. et al. Clinical outcomes after separate and composite replacement of the aortic valve and ascending aorta. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2004; 128(2): 260-265.

156. Sitsir R.M., Sayre K., Flacke S. et al. Assessment of ventricular contractility during cardiac magnetic resonance imaging examinations using normalized maximal ventricular power. *Ann. Biomed. Eng.* 2001; 29: 974-978.
157. Sokolow M., Lyon T. The ventricular complex in left ventricular hypertrophy as obtained by unipolar precordial and limb leads. *Am. Heart J.* 1949; 37: 161-186.
158. Sophie E. P., Aikawa E. Cardiovascular Calcification an Inflammatory Disease. *Circulation Journal.* 2011; 75: 1305-1313.
159. Sun Q.B., Ihang K.I. et al. *American Heart J.* 1990; 120(11): 934-948.
160. Symbas T.N., Raizner A.E., Tyras D.H. et al. Aneurysms of all sinuses of Valsalva in patients with Marfan's syndrome. *Ann. Surg.* 1971; **174**: 902-907.
161. Shimada I., Rooney S.J., Pagano D. et al. Prediction of thoracic aortic aneurysm expansion: validation of formulae describing growth. *Ann. Thorac. Surg.* 1999; 67: 1968-1970.
162. Starling H.J. Endocarditis lenta. *Q.J.Med.* 1923; 16: 263-81.
163. Steinberger J., Moller J.H., Berry J.M., Sinaiko A.R. Echocardiographic diagnosis of heart disease in apparently healthy adolescents. *Pediatrics.* 2000; 105: 815-818.
164. Stewart A.B., Ahmed R., Travill C.M., et al. Coarctation of the aorta, life and health 20–44 years after surgical repair. *Br. Heart. J.* 1993; 69: 65-70.
165. Svensson L.G., Kim K-H., Lytle B.W., Cosgrove D.M. Relationship of aortic cross-sectional area to height ratio and the risk of aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2003; 126: 892-893.
166. Teague S.M. Doppler echocardiographic evaluation of aortic regurgitation. In: *Doppler Echocardiography*, ed. Schiller N.B., *Cardiology Clinics.* 1990; 8: 2.
167. Thomas M. Tadros, Michael D. Klein, Oz M. Shapira. Ascending Aortic Dilatation Associated With Bicuspid Aortic Valve Pathophysiology, Molecular Biology, and Clinical Implications. *Circulation* 2009; 119: 880-890.
168. Tutar E., Ekici F., Atalay S. et al. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J.* 2005; 150: 513-515.

169. Tzemos N., Therrien J., Yip J. et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008; 300: 1317-1325.
170. Waller C., Hiller K.H., Voll S. et al. Myocardial perfusion imaging using a non-contrast agent MR imaging technique. *Int. J. Card. Imaging.* 2001; 17: 123-128.
171. Walker T., Bail D.L., Gruler M. et al. Unsupported reduction ascending aortoplasty: Fate of diameter and of Windkessel function. *Ann. Thorac. Surg.* 2007; 83; 1047-1054.
172. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart* 2000; 83:81-85.
173. Warren A.E., Boyd M.L., O'Connell C., Dodds L. Dilatation of the ascending aorta in pediatric patients with bicuspid aortic valve: frequency, rate of progression and risk factors. *Heart.* 2006; 92: 1496-1500.
174. Warren B.A., Yong J.L. Calcification of the aortic valve: Its progression and grading. *Pathology* 1997; 29: 360-368.
175. Wheat M. W., Bartley T. D. Aneurysms of the aortic root. *Dis. Chest* 1965; 47: 430.
176. Wheat M. W., Boruchow I.B., Ramsey H. W., Surgical Treatment of Aneurysms of the Aortic Root. *Ann. Thorac. Surg.* 1971; 12: 593-607.
177. Wheat M. W., Palmer R. F., Bartley T. D., Seelman. R. C. Treatment of dissection aortic aneurysms without surgery. *J. thorac. carcdiovasc. Surg.* 1965; 50: 364-373.
178. Wheat M. W., Wilson J. R., Bartley T. D. Successful replacement of the entire ascending aorta and aortic valve. *J.A.M.A.* 1964; 188: 717.
179. Yoshihiro O., Koto K., Shimazu C. et al. Cusp extension technique for bicuspid aortic valve in Turner-like stigmata. *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* 2004; 12(3): 266-269.
180. Yun K.L., Miller D.C. Ascending aortic aneurysm and aortic valve disease: What is the most optimal surgical technique? I/Semin. *Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1997; 9: 233-238.