

**АКАДЕМИК В.ВОҲИДОВ НОМИДАГИ РЕСПУБЛИКА
ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН ХИРУРГИЯ ИЛМИЙ-АМАЛИЙ
ТИББИЁТ МАРКАЗИ ҲУЗУРИДАГИ ИЛМИЙ ДАРАЖАЛАР
БЕРУВЧИ DSc.04/30.12.2019.Tib.49.01 РАҚАМЛИ ИЛМИЙ КЕНГАШ**

БУХОРО ДАВЛАТ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ

АБДУРАХМАНОВ ЗУФАР МАМУРОВИЧ

**АОРТАЛ ТАВАҚАСИ ТУҒМА НУҚСОНЛАРИДА РЕКОНСТРУКТИВ
ОПЕРАЦИЯЛАР**

14.00.34 – Юрак ва қон-томир хирургияси

**ТИББИЁТ ФАНЛАРИ БЎЙИЧА ФАЛСАФА ДОКТОРИ (PhD)
ДИССЕРТАЦИЯСИ АВТОРЕФЕРАТИ**

ТОШКЕНТ – 2020

Фалсафа доктори (PhD) диссертацияси автореферати мундарижаси

Оглавление автореферата диссертации доктора философии (PhD)

Contents of dissertation abstract of doctor of philosophy (PhD)

Абдурахманов Зуфар Мамурович

Аортал тавақаси туғма нуқсонларида реконструктив операциялар..... 3

Абдурахманов Зуфар Мамурович

Реконструктивные операции при врожденных пороках аортального клапана..... 21

Abdurakhmanov Zufar Mamurovich

Reconstructive operations for congenital aortic valve diseases..... 39

Эълон қилинган ишлар рўйхати

Список опубликованных работ

List of published works..... 43

**АКАДЕМИК В.ВОҲИДОВ НОМИДАГИ РЕСПУБЛИКА
ИХТИСОСЛАШТИРИЛГАН ХИРУРГИЯ ИЛМИЙ-АМАЛИЙ
ТИББИЁТ МАРКАЗИ ҲУЗУРИДАГИ ИЛМИЙ ДАРАЖАЛАР
БЕРУВЧИ DSc.04/30.12.2019.Tib.49.01 РАҚАМЛИ ИЛМИЙ КЕНГАШ**

БУХОРО ДАВЛАТ ТИББИЁТ ИНСТИТУТИ

АБДУРАХМАНОВ ЗУФАР МАМУРОВИЧ

**АОРТАЛ ТАВАҚАСИ ТУҒМА НУҚСОНЛАРИДА РЕКОНСТРУКТИВ
ОПЕРАЦИЯЛАР**

14.00.34 – Юрак ва қон-томир хирургияси

**ТИББИЁТ ФАНЛАРИ БЎЙИЧА ФАЛСАФА ДОКТОРИ (PhD)
ДИССЕРТАЦИЯСИ АВТОРЕФЕРА**

ТОШКЕНТ – 2020

Фалсафа доктори (Doctor of philosophy) диссертацияси мавзуси Ўзбекистон Республикаси Вазирлар Маҳкамаси ҳузуридаги Олий аттестация комиссиясида №В2018.1.PhD/Tib523 рақам билан рўйхатга олинган.

Диссертация Бухоро Давлат тиббиёт институтида бажарилган.

Диссертация автореферати икки тилда (ўзбек, рус, инглиз (резюме)) илмий кенгаш веб-саҳифасининг (www.rscs.uz) ва «Ziyonet» ахборот-таълим портали (www.ziyonet.uz) манзилларига жойлаштирилган.

Илмий раҳбар:

Емец Илья Николаевич
тиббиёт фанлари доктори, профессор

Расмий оппонентлар:

Абралов Хакимжон Кабулджанович
тиббиёт фанлари доктори

Алиев Шерзод Махмудович
тиббиёт фанлари доктори

Етакчи ташкилот:

**«Миллий илмий кардиохирургия маркази»
акциядорлик жамияти (Қозоғистон)**

Диссертация ҳимояси академик В.Воҳидов номидаги Республика ихтисослаштирилган хирургия илмий-амалий тиббиёт маркази ҳузуридаги DSc.04/30.12.2019.Tib.49.01 рақамли Илмий кенгашининг 2020 йил «___» _____ соат ____даги мажлисида бўлиб ўтади. (Манзил: 100115, Тошкент шаҳри, Кичик ҳалқа йўли 10-уй. Тел.: (+99871) 277-69-10; факс: (+99871) 277-26-42; e-mail: cs.75@mail.ru, Академик В.Воҳидов номидаги Республика ихтисослаштирилган хирургия илмий-амалий тиббиёт маркази).

Диссертацияси билан Академик В.Воҳидов номидаги Республика ихтисослаштирилган хирургия илмий-амалий тиббиёт марказининг Ахборот-ресурс марказида танишиш мумкин (№112-рақам билан рўйхатга олинган). Манзил: 100115, Тошкент шаҳри Кичик ҳалқа йўли 10-уй. Тел.: (+99871) 277-69-10; факс: (+99871) 277-26-42.

Диссертация автореферати 2020 йил «___» _____ куни тарқатилди.
(2020 йил «___» _____ даги ____ рақамли реестр баённомаси).

Ф.Г. Назиров

Илмий даражалар берувчи илмий кенгаш раиси,
тиббиёт фанлари доктори, профессор,
Академик

А.Х. Бабаджанов

Илмий даражалар берувчи илмий кенгаш илмий
котиби, тиббиёт фанлари доктори, профессор

А.В. Девятков

Председатель научного семинара при научном совете
по присуждению ученых степеней
д.м.н., профессор

КИРИШ (фалсафа доктори (PhD) диссертацияси аннотацияси)

Диссертация мавзусининг долзарблиги ва зарурати. “Аорта тавақа етишмовчилиги (АЕ) ва стенози (АС) ривожланишига олиб келувчи туғма аорта тавақа (АТ) вальвулопатияси барча туғма юрак нуқсонларининг тахминан 5% ни ташкил этади”¹. Ҳозирги вақтда “ушбу патологияни хирургик даволашнинг барча усуллари паллиатив ҳисобланади, чунки аорта илдизининг ўсишига мутаносиб равишда барча беморларда кўп босқичли операциялар ўтказилади”². АТни механик протез билан алмаштиришда кузатиладиган ҳаёт давомида тромбоэмболик асоратлар ривожланишининг юқори хавфи, қон кетиш, инфекцияли эндокардит, “бемор-протез мос келмаслиги” каби асоратлар ва биопротезларнинг бирламчи тўқима дегенерацияси, шунингдек, Ross операциясида юрак ўнг қоринчаси чиқув қисмини қайта тиклашда ишлатиладиган тавақали кондуитлар билан боғлиқ бўлган ҳал қилинмаган муаммолар ҳамда бола ўсишига мос равишда неоаортал етишмовчик ривожланишининг юқори фоизли кўрсаткичи янги даво усуллари излашга туртки берди. “АТсининг натив анатомиясини ва физиологисини сақлаш мақсадида боланинг соматик ўсишига мутаносиб равишда ривожланишига имкон берадиган, шунингдек, антикоагулянт терапия билан боғлиқ бўлган тромбогенлик ва геморрагик асоратлар ва инфекцияга нисбаттан табиий резистентлик каби хусусиятларга эга бўлган АТси бирламчи пластика амалиётининг бир қатор усуллари ишлаб чиқилган”³. Зеро, аорта илдизининг ўсишига мутаносиб равишда пластика турини танлаш масаласи баҳс доирасида қолмоқда. АТси пластикасининг турли хил усуллари ҳар доим ҳам кутилган натижаларни бермайди, бу эса ёшга ва пластик амалиётлар натижаларига боғлиқ ҳолда хирургик даволаш тактикасини янада такомиллаштириш заруриятини белгилайди.

Жаҳон амалиётида, генетик жиҳатдан аниқланган вальвуло- аортопатия комбинациясини инобатга олган ҳолда кўтарилувчи аорта томир девори бириктирувчи тўқималарининг эмбриогенезига зиён келтирувчи ва тизимли дисфункцияга олиб келувчи зарарли омил сифатида хужайраларнинг дифференцировкасига таъсир қилувчи экстрацеллюляр матрицада хужайраларнинг оғиши билан, шу билан биргаликда, кўтарилувчи аорта аневризмаси ривожланиши билан икки қопқоқли АТси морфологик субтипларининг ассоциациясига боғлиқ бўлган масалалар ўзининг долзарблигини йўқотмаган. Тавақанинг функциясига ностандарт гемодинамик оқимни таъсир қилиши ҳамда икки қопқоқли АТси қўйилган ўспиринларда бириктирувчи тўқима дисплазиясининг ҳар қандай турига хос қопқоқларнинг (кўпинча сохта комиссура соҳасида) кальцификациясига олиб келувчи

¹ Gobin A.S., Taylor D.A., Chau E., Sampaio L.C. Stem cell and gene therapy for cardiovascular disease. Organogenesis. 2016; Chapter 28: 349-373.

² Vergnat M., Asfour B., Arenz C., et al. Contemporary results of aortic valve repair for congenital disease: lessons for management and staged strategy. Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2017; 52(3): 581–587.

³ Greco R, Muretti M. Aortic valve repair techniques: an early UK experience. Open heart. 2020; 7(1): e001107corr1.

дистрофия жараёнларини ўрганишга бағишланган кўплаб илмий тадқиқотлар олиб борилмоқда.

Айни пайтда аҳолини ижтимоий ҳимоя қилиш ва соғлиқни сақлаш тизимини такомиллаштириш бўйича кенг қўламли ишлар олиб борилмоқда. Юрак-қон томир хирургиясида, хусусан, АТнинг туғма патологияси бўлган болаларни хирургик даволашни такомиллаштиришда муайян ижобий натижаларга эришилган. Шунингдек, даволашнинг эрта ва узоқ муддатли натижаларини яхшилаш учун ушбу туғма нуқсонларни реконструктив-қайта тиклаш амалиёти қониқарсиз натижаларининг аниқланган предикторларини инобатга олган ҳолда хирургик тактика самадорлигини баҳолаш бўйича илмий далилларга асосланган тадқиқотлар олиб борилиши зарур. “2017-2021 йилларда Ўзбекистон Республикасини ривожлантиришнинг бешта устувор йўналишлари бўйича ҳаракатлар стратегиясида аҳолининг заиф гуруҳларининг тўлақонли ҳаёт кечиришини таъминлаш мақсадида тиббий-ижтимоий ёрдам тизимини ривожлантириш ва такомиллаштириш вазифалари белгиланган”⁴. Ушбу вазифаларни амалга ошириш, шу жумладан, реоперацияларнинг предикторларини аниқлаш ва ёшга боғлиқ хирургик тактикани қўллаш йўли билан АТсининг туғма нуқсонларига эга болаларни хирургик даволаш натижаларини яхшилаш ва даволаш алгоритминини ишлаб чиқиш долзарб йўналишлардан бири ҳисобланади.

Ўзбекистон Республикаси Президентининг 2018 йил 17 декабрдаги ПФ-5590-сон “Ўзбекистон Республикаси соғлиқни сақлаш тизимини тубдан такомиллаштириш бўйича комплекс чора-тадбирлар тўғрисида”ги Фармони ва 2017 йил 20 июндаги ПҚ-3071-сон “Ўзбекистон Республикаси аҳолисига 2017-2021 йилларда ихтисослаштирилган тиббий ёрдам кўрсатишни янада ривожлантириш чора-тадбирлари тўғрисида”ги ва 2018 йил 26 январдаги ПҚ-3494-сонли “Шошилинч тиббий ёрдам тизимини тезкор такомиллаштириш чора-тадбирлари тўғрисида”ги қарорлари ҳамда ушбу соҳада қабул қилинган бошқа меъёрий ҳужжатларда белгиланган вазифаларни амалга оширишга ушбу диссертация тадқиқоти муайян даражада хизмат қилади.

Тадқиқотнинг республика фан ва технологиялари ривожланишининг устувор йўналишларига мослиги. Мазкур тадқиқот Республика фан ва технологиялар ривожланишининг VI “Тиббиёт ва фармакология” устувор йўналишига мувофиқ бажарилган.

Муаммонинг ўрганилганлик даражаси. Ҳозирги кунда АТсининг туғма нуқсонлари оқибатида юзага келган касалликлар сони тобора ошмоқда. Бу патология “операциядан сўнгги асоратларнинг юқори кўрсаткичи билан характерланади, шу боис, ушбу тоифадаги болаларни даволаш кардиохирургиянинг етарлича мунозарали йўналиши бўлиб қолмоқда”⁵. “АТсининг туғма патологиясига эга бўлган болалар, уларнинг ёшига, нуқсон

⁴Ўзбекистон Республикаси Президентининг 07.02.2017 йил «Ўзбекистон Республикасини янада ривожлантириш бўйича Ҳаракатлар стратегияси тўғрисида»ги ПФ-4947-сонли Фармони. ЎЗР Қонун Ҳужжатлари тўплами.

⁵Abzalov K., Alimov A. Short-Term Results of Sinus of Valsalva Aneurysm Repair // Wor J for Ped and Cong Heart Surg. 2017; 8(1): 13–17.

патологиясининг турига, қопқоқ ҳолатининг сифатига қараб хирургик давонинг мақбул усулини танлаш ва хирургик даво тактикасининг натижалари нуқтаи назардан беморларнинг оғир тоифасига киради. "Ушбу патологияда аорта илдизи ва кўтарилувчи аортанинг аневризмали кенгайиши кўп ҳолларда (40% дан 50% гача) 5-15 ёшдаги икки қопқоқли тавақага эга болаларда тез-тез кузатилади"⁶. Кўплаб муаллифлар "ушбу тоифадаги болаларда чап қоринчани ремоделланиши бўйича далиллар келтирган"⁷. Бу шундан далолат берадики, операциядан олдинги муддатда чап қоринчанинг функцияси ўзгармаган ҳолда натив АТсини реконструктив хирургик коррекция ёрдамида иложи борица узоқроқ сақлаш АТсини протезлашга бўлган эҳтиёжни самарали равишда кечиктиришга имкон беради.

Маълумки, болалардаги АТнинг патологиясини хирургик даволашнинг барча турлари (пластика, механик протез билан алмаштириш, Ross операцияси) вақтинчалик хирургик ечим ҳисобланади, чунки реинтервенциянинг аорта илдизи ўсишига мутаносиб равишда кузатилиши муқаррардир. "15 йиллик яшаш кўрсаткичи ушбу патологияга эга болаларда АТ ни механик протез билан алмаштиргандан сўнг тахминан 75-88% ни"⁸, ўз навбатида, "Ross операциясидан сўнг госпитал яшаш кўрсаткичи 90-94% ни ташкил этади"⁹. "1 ва 10 йиллик яшаш кўрсаткичи АТси пластикасидан (АТП) сўнг 99% ва 97,1% ни ташкил этди"². Аксарият муаллифларнинг фикрига кўра, "АТПси - ушбу патологияли болаларда 5, 10 ва 15 йиллик реоперациядан озод бўлиш кўрсаткичи 90%, 81,1% ва 74,8% билан кечадиган хавфсиз ва самарали усул ҳисобланади"¹⁰. Мельбурннинг (Қироллик болалар шифохонаси) кўп йиллик тажрибаси шуни кўрсатдики, "АТП - болаларнинг Ross операцияси ёки механик протез билан протезлашнинг узоқроқ самародорлигини таъминлаш мумкин бўлган ёшгача давомий улғайишини таъминлайди"¹¹. Шу сабабли Мельбурн тактикаси ўзини оқлади ва дунёдаги кўплаб етакчи кардиохирургия марказларида мустаҳкам пойдевор сифатида кенг қўлланиляпти. Бироқ, шуни таъкидлаш жоизки, адабиётларда Мельбурн тавсиялари билан биргаликда ёшга мутаносиб бўлган тактикага бағишланган илмий ишлар кам учрайди.

Адабиётларни таҳлил қилиш шуни кўрсатдики, АТсининг туғма патологиясида қўлланиладиган пластика амалиётларининг башорати, қайта амалиётлар ўтказиш предикторларини баҳолаш, болаларнинг ёш гуруҳига қараб хирургик пластика амалиётининг самарасиз ва самарали усулларини

⁶ Liu T., Xie M., Lv Q., et al. Bicuspid aortic valve: an update in morphology, genetics, biomarker, complications, imaging diagnosis, and treatment. *Front. Physiol.* 2019; 9: 1921.

⁷ Nucifora, G., Miller, J., Gillebert, C., et al. Ascending aorta and myocardial mechanics in patients with "Clinically normal" bicuspid aortic valve. *Int. Heart J.* 2018;59: 741–749.

⁸ Wilder T.J., Caldarone C.A., Van Arsdell G.S., et al. Aortic valve repair for insufficiency in older children offers unpredictable durability that may not be advantageous over a primary Ross operation // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2016; 49(23): 883–892.

⁹ Kallio.M., Pihkala J., Sairanen H., et al. Long-term results of the Ross procedure in a population-based follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015; 47: 164–170.

¹⁰ Poncelet A.J., El Khoury G, de Kerchove L, et al. Aortic valve repair in the paediatric population: insights from a 38-year single-centre experience. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2017; 51(3): 43–49.

¹¹ d'Udekem Y., Siddiqui J., Seaman C.S. et al. Long-term results of a strategy of aortic valve repair in the pediatric population. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2013; 145(2): 461–467.

аниқлаш, АТ қопқоқлари сифатининг пластика амалиётларини бажариш учун мослигини баҳолаш, янги қопқоқ яратиш учун мақбул материални ишлаб чиқиш, операциядан олдин бажарилган баллон валвулотомиясининг АТПнинг узок муддатли натижаларига таъсир қилиши билан боғлиқ бўлган масалалар ҳалигача музокара қилинмоқда.

Диссертация тадқиқотининг диссертация бажарилган илмий-тадқиқот муассасасининг илмий-тадқиқот ишлари режалари билан боғлиқлиги. Диссертация тадқиқоти Бухоро давлат тиббиёт институтининг илмий ишлари режасига мувофиқ №01. 002 “Бухоро худуди иссиқ иқлими шароитида организмнинг патология олди ва патологик ҳолатларини эрта ташхислаш, даволаш ва профилактикасига янгича ёндашувларни ишлаб чиқиш” (2017-2021 йй.) мавзуси доирасида бажарилган.

Тадқиқотнинг мақсади аорта тавақа патологияси бор бўлган турли ёш гуруҳларига мансуб болаларда замонавий реконструктив амалиётларни қўллаш йўли билан табиий тавақани сақлашга бўлган кўрсатмаларни кенгайтириш орқали аорта тавақаси пластикасининг турли усуллари самарадорлигини ўрганишдан иборат

Тадқиқотнинг вазифалари:

ретроспектив равишда аорта тавақаси пластикасининг барча усулларини бевосита ва узок муддатли натижаларини ўрганиш;

операциядан кейинги узок муддатли даврда реоперациялар сабабларини аниқлаш;

аорта тавақасининг геометрик тузилишини ўрганиш ва Ozaki операциясини бажариш учун ўлчагичлар ва андоза тўпламларини ишлаб чиқиш;

нуқсоннинг бошланғич хусусиятлари, қопқоқларнинг микдорий ҳолати ва аорта тавақасининг операциядан аввалги геометриясини ҳисобга олган ҳолда Ozaki операцияси учун кўрсатмаларни такомиллаштириш;

аорта тавақасини реконструкция қилиш усулини танлаш учун ёшга асосланган алгоритмни ишлаб чиқиш.

Тадқиқотнинг объекти сифатида Украина соғлиқни сақлаш вазирлиги ҳузуридаги болалар кардиологияси ва кардиохирургияси илмий-амалий тиббиёт маркази Давлат муассасида 2004 йилдан 2019 йилгача бўлган даврда АТнинг туғма патологиясига эга 163 нафар болаларда бажарилган реконструктив-пластика амалиётларини таҳлил қилиш натижаси хизмат қилган.

Тадқиқотнинг предмети бўлиб турли ёшдаги болаларда аорта тавақаси турли хил реконструктив операцияларининг натижалари ва ўз тўқималаридан фойдаланиб, замонавий юқори технологияли кардиожарроҳлик усулини жорий этиши ҳисобланади.

Тадқиқотнинг усуллари. Тадқиқотнинг мақсадига эришиш ва қўйилган вазифаларни ечиш учун ушбу усуллардан фойдаланилди: умумий клиник, инструментал (ультратовуш ва рентген текширув) ва статистик текширув усуллари.

Тадқиқотнинг илмий янгилиги қуйидагилардан иборат:

функционал аорта халқаси дилатацияси, қопқоқ пролапси, рестрикция ёки ретракциясининг нисбатлари қисмини тасдиқлаган ҳолда реконструктив коррекцияни талаб этадиган аорта тавақаси етишмовчилиги ривожланишининг морфофункционал механизмлари аниқланган;

аорта тавақаси туғма патологиясида амалга оширилган реконструктив-пластика амалиётларининг аорта илдизи ва кўтарилувчи аортанинг чизиқли ва ҳажмли кўрсаткичларига таъсир қилишини чап қоринчанинг қайта ремоделланиши ва систо-диастолик функцияси ўзгаришини инобатга олган ҳолда аниқланган;

узоқ муддатли операциядан сўнгги даврда реоперациялардан эркинликнинг динамик индексли кўрсаткичларини болаларнинг ёш гуруҳлари, дастлабки клапан фенотиби, комплекс пластика жарроҳлик техникаси мураккаблиги, операциядан кейинги тавақа геометрияси, автоперикардиал ямоқ ва илгари баллон валвулотомиясини ўтказганлиги билан боғлиқ равишда аниқланган;

чап қоринча дилатациясининг дастлабки даражасини эътиборга олган ҳолда предикторларни ва уларнинг аорта тавақасининг такрорий дисфункцияси, ҳамда реоперациялар билан прогностик сабаб сифатида боғлиқлиги аниқланган;

аорта тавақаси қопқоқларининг геометрик параметрларини табиий математик ҳисоблашлар орқали Ozaki операциясини бажариш учун ўлчагичлар ва шаклли андоза тўпламлари ишлаб чиқилган, ҳамда 3D эхокардиография ёрдамида операция давомида қопқоқнинг оптимал баландлиги (қолдиқ тафовут ва регургитация белгиларисиз) аниқланган.

Тадқиқотнинг амалий натижалари қуйидагилардан иборат:

бирламчи пластика амалиётининг юрак ичи гемодинамик кўрсаткичларига нисбаттан сезиларли самарадорлиги аорта тавақасининг туғма патологияси бўлган турли ёшдаги болаларда аниқлаштирилган;

аорта тавақасининг туғма патологиясида қўлланиладиган бирламчи пластика амалиётининг яшаш кўрсаткичи, ҳамда реоперациялардан ва такрорий тавақа дисфункциясидан эркинлик даражаси бўйича самарадорлиги аниқланган;

аорта тавақасининг туғма патологиясини хирургик даволаш усулини оптималлаштирилган равишда танлаш ёшга боғлиқ тактикага, дастлабки нуқсон турларига, қопқоқларнинг миқдорий ҳолатига ва тавақанинг операциядан олдинги геометриясига асосланган бўлиши зарурлиги исботланган;

Ozaki операциясининг самарадорлиги аорта тавақасини реконструкция қилиш кўрсатмаларини кенгайтириш билан биргаликда аорта илдизи ва кўтарилувчи аортанинг гемодинамик параметрларини, шунингдек, чап қоринча ҳолатини ҳисобга олган ҳолда баҳоланган;

ушбу патологияга ега бўлган болаларни жарроҳлик даволаш тактикаси алгоритми олинган узоқ муддатли натижаларга асосланган ҳолда ишлаб чиқилган.

Тадқиқот натижаларининг ишончлилиги. Тадқиқот натижаларининг ишончлилиги беморларнинг аҳволини баҳолашнинг объектив мезонлари, диагностика ва даволашнинг замонавий усуллари, статистик таҳлил тўпламлари ва услубий ёндашувдан тўғри фойданилганлиги билан асосланган. Тадқиқот

етарли миқдордаги клиник материал асосида олиб борилган. Тиббий статистика таҳлили тадқиқот натижаларининг ишончлигини тасдиқланган.

Тадқиқот натижаларининг илмий ва амалий аҳамияти. Тадқиқот натижаларининг илмий аҳамияти олинган маълумотлар ва хулосалар ўзининг назарий аҳамиятига эга эканлиги, ҳамда реконструктив амалиётларнинг аорта илдизи ва кўтарилувчи аортанинг гемодинамик чизикли ва ҳажмли кўрсаткичларига, чап қоринчанинг қайтар ремоделланиши ва систо-диастолик функциясига таъсир қилишини, реоперациядан, такрорий тавақа дисфункциясидан динамик индексли эркинлик кўрсаткичларини, уларнинг предикторларини аниқлаш билан биргаликда аорта тавақаси етишмовчилиги ривожланишининг морфофункционал механизмларини ўрганишда улкан ҳиссасини кўшганлиги орқали белгиланади.

Тадқиқотнинг амалий аҳамияти шундан иборатки, ўтказилган таҳлил болалар ёшига, дастлабки нуқсон турларига, қопқоқнинг миқдорий ҳолатига, тавақанинг операциядан олдинги геометриясига боғлиқ ҳолда оптимал хирургик даво турини танлашга асосланган АТсининг патологиясига эга билан болаларни хирургик даволаш алгоритмини, ҳамда Ozaki операциясининг техник жиҳатларини яхшилаш мақсадида шахсий ўлчагичлар ва махсус шаклдор андаза тўпламини ишлаб чиқишга ёрдам берди, шунингдек, буларнинг барчаси реконструктив амалиётининг яқин ва узоқ муддатли натижаларини яхшилашини таъминлади.

Тадқиқот натижаларининг жорий қилиниши. Туғма этиологияли аорта тавақа патологияси бор болаларни хирургик даволашни ўрганиш бўйича олиб борилган илмий тадқиқот натижалар асосида:

“Аорта тавақаси туғма нуқсонларда реконструктив операциялар” услубий тавсияномаси тасдиқланган (Соғлиқни сақлаш вазирлигининг 2020 йил 27 августдаги 8н-з/105-сон маълумотномаси). Таклиф этилган тавсиялар хирургия тактикасини танлашни оптималлаштириш, тромбоземболик асоратлар, қон кетиш, юқумли эндокардит хавфини камайтириш, неоорта илдизнинг кенгайишига ва неоорта тавақаси етишмовчилигини ривожланишига, шунингдек, аорта тавақасини протезлаш усулларини кечиктириш орқали юракнинг ўнг ва чап қисмларида такрорий хирургик амалиётларни бажаришга йўл қўймаслик имконини берган;

“Ўлчагичлар ва қайта ишлатиладиган шаклдор андаза тўплами билан бажариладиган аорта тавақасида реконструктив амалиёти”га Украина патентлар агентлигининг ихтирога патенти олинган (№FAP 125759-сон, 25.05.2018). Тадқиқот натижалар шуни кўрсатдики, ишлаб чиқилган хирургик инструментлар тўплами керакли ўлчамдаги қопқоқни ўлчаш, кесиш имконини берган, биологик материалдан неотавақа қопқоқларининг компетентлигини таъминлаган ва қайта операциялардан тўлиқ эркинлик билан қониқарли ва ўрта муддатли гемодинамик натижаларни олиш имконини берган;

аорта тавақасининг туғма патологияси бўлган болаларни хирургик даволаш сифатини яхшилаш бўйича олинган илмий натижалар соғлиқни сақлаш амалиётига, шу жумладан, Бухоро вилояти болалар кўп тармоқли тиббиёт марказида ва Тошкент шаҳар “Эзгу Ният” кўп тармоқли тиббиёт марказининг

кардиохирургик бўлимлари амалий фаолиятига (Соғлиқни сақлаш вазирлигининг 2020 йил 27 августдаги 8н-з/105-сон маълумотномаси) татбиқ этилган. Қўлланилган ёшга боғлиқ тактикага асосланган тавсиялар аорта тавақасининг туғма патологияси бор болаларда хирургик даво турини танлашни такомиллаштириш натижасида олинган тадқиқот натижаларининг амалиётга жорий этилиши амалиётдан кейинги реоперациядан эркинлик кўрсаткичини 71,5% дан 94,7% гача, қопқоқ қониқарли коаптацияси даражасини 70,8% дан 97,4% гача ошириш, шу билан бирга, амалиётдан кейинги эрта даврда учрайдиган ўлим кўрсаткичини камайтириш имконини берган.

Тадқиқот натижаларининг апробацияси. Тадқиқот натижалари 8 та илмий-амалий конференцияларда, шу жумладан 6 та халқаро ва 2 та республика анжуманларида муҳокамадан ўтказилган.

Тадқиқот натижаларининг эълон қилинганлиги. Диссертация мавзуси бўйича жами 17 та илмий иш чоп этилган бўлиб, жумладан 5 та мақола, улардан 2 таси республика ва 3 таси хорижий журналларда, барчаси Ўзбекистон Республикаси ОАК докторлик диссертацияларининг асосий илмий натижаларини эълон қилиш учун тавсия этган илмий нашрларда чоп этилган.

Диссертациянинг тузилиши ва ҳажми. Диссертация таркиби кириш, тўртта боб, хотима, хулосалар, амалий тавсиялар, фойдаланилган адабиётлар рўйхатидан ташкил топган. Диссертация ҳажми 104 бетни ташкил этади.

ДИССЕРТАЦИЯНИНГ АСОСИЙ МАЗМУНИ

Кириш қисмида диссертация ишининг долзарблиги асосланган, тадқиқотнинг мақсад ва вазифалари шакллантирилган, илмий янгиликлар ва олинган натижаларнинг илмий-амалий аҳамияти, муҳокамадан ўтказиш ва илмий иш натижаларининг нашр қилинганлиги, ҳажми ҳамда тузилиши тўғрисида маълумотлар келтирилган.

Диссертациянинг **“Болаларда аорта тавақаси патологияси муаммосининг ҳозирги ҳолати”** деб номланган биринчи бобида тўрт бўлимдан иборат бўлган адабиётлар шарҳи ўтказилган, унда АТсининг туғма патологиясига эга болаларни хирургик даволашнинг ҳозирги кундаги муаммоларига оид маълумотлар келтирилган. Бобда хирургик даволашнинг мавжуд барча усуллари ва АТПси барча усуллари тарихий жихатлари баён этилган. Болаларда АТси патологияси давосининг келгусида ечимларни талаб қилувчи долзарб масалалар келтирилган.

Диссертациянинг **“Клиник материалнинг умумий хусусиятлари ва қўлланилган тадқиқот усуллари”**, деб номланган иккинчи бобида тадқиқот босқичлари, клиник материаллар ва қўлланилган тадқиқот усуллари тавсифланган. Тадқиқот иши АТсининг туғма нуқсонларига эга 163 болаларни хирургик даволаш натижалари таҳлилига асосланган. Тадқиқотга 80 нафар (49,1%) АЕ, 38 нафар (23,3%) АС ва 45 нафар (27,6%) комбинациялашган нуқсонлари бор беморлар ажратиб олинган. Бир нафар бемор инфекцияли эндокардит ташхиси билан операция қилинган. Беморлар бажарилган АТПси комплекс усуллари оғирлик даражасига қараб 4 гуруҳга бўлинган:

1-гурухга комиссуротомия, кальцификация, рафе «шейвинг», қопқокнинг эркин чегарасини пликацияси, Trusler ва Cabrol усуллари, фенестрацияни ямоқ билан пластика қилиш амалиётлари бажарилган 98 нафар бемор киритилган;

2-гурух аугментация, қопқокни протезлаш ва неокомиссура ҳосил қилиш усуллари ёрдамида бир қопқокли АТни бикуспидализация қилиш каби мураккаброқ амалиётлар бажарилган 40 нафар бемордан иборат.

3-гурух 15 нафар беморни ташкил этиб, уларда АТ сақловчи David, Yasoub операциялари ва АТ халқасини субаннуляр пластикаси бажарилган.

4-гурух 10 нафар бемордан иборат бўлиб, уларда АТсини неокуспидизациялаш (АТNeo) - Ozaki операцияси бажарилган.

Қўлланилган АТП усулларининг самарадорлигини ёш гуруҳларига боғлиқ ҳолда ўрганиш мақсадида барча беморлар 2 гуруҳга бўлинди: 10 ёшдан кичик беморлар 106 нафарни ва 10 ёшдан катта беморлар 57 нафарни ташкил этди.

Тадқиқотга киритилмаслик мезонлари қуйидагилардан иборат бўлди:

- Неонатал ёш (<30 кун), орттирилган аорта нуксони;
- Илгари сунъий қон айланиш доираси билан бажарилган операциялар;
- Иккиламчи тарзда АТ си зарарланиши билан кечувчи конотрункал нуксоннинг борлиги.

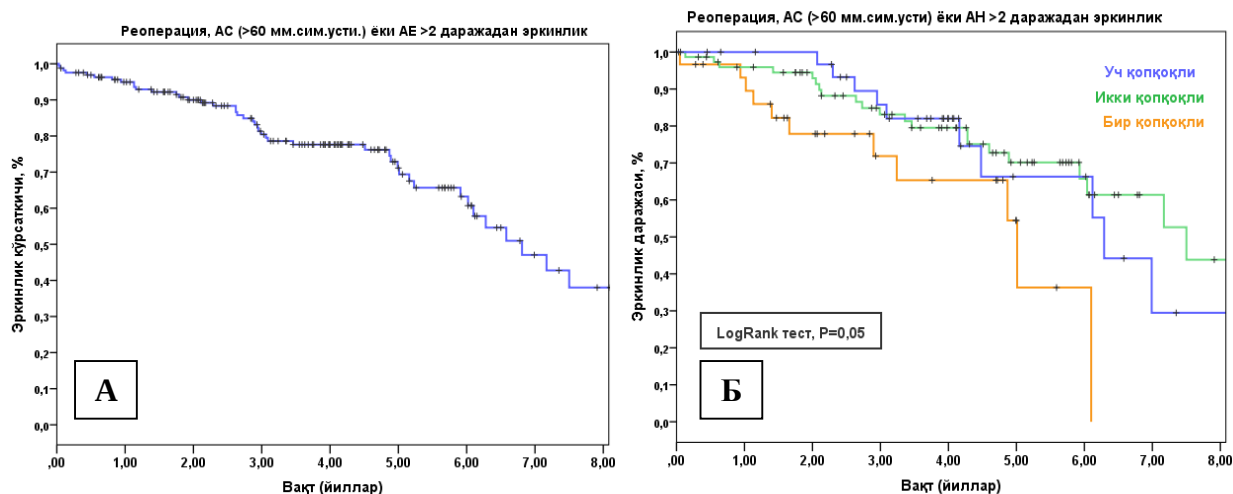
Операция қилинган беморларнинг умумий сонидан 130 нафари (79,7%) ўғил болалардан, 33 нафари (21,3%) қиз болалардан иборат бўлган. Беморларнинг ўртача ёши $9,58 \pm 9,3$ ни ташкил этди. 49 нафар (30,1%) беморда NYHA I, 85 нафар (52,1%) беморда NYHA 2 ва 29 нафар (17,8 %) беморда NYHA III аниқланган. Операциядан олдинги дастлабки амалиётлардан аорта коарктациясини пластикаси 12 нафар (7,4%) беморда, баллон валвулотомияси (БВ) 31 нафар (19%) беморда амалга оширилган.

Тадқиқотлар давомида қуйидаги текшириш усуллари қўлланилган: кўкрак қафаси рентгенографияси, ЭКГ, трансаортал доплерография билан трансторакал ва трансэзофагеал ЭхоКГ. Икки тавақали АТси 130 нафар (79,75%) беморда трансторакал ЭхоКГ ёрдамида аниқланган бўлиб, улар орасида 34 та бола «моноқопқокли» анатомияга (Sievers таснифига кўра иккинчи тип) эга эди. АЕнинг ривожланиш механизмлари 62 беморда G.El Khoury таснифига асосланган ҳолда аниқланди. 158 механизмлар орасида вентрикулоартериал бирикма (ВАБ) кенгайиши (I с) (24,7%), қопқоқ пролапси (II) (24,7%) ва қопқоқ рестрикцияси ёки ретракцияси (III) (24%) энг кенг тарқалган морфофункционал механизмлар ҳисобланди.

Диссертациянинг **“Аорта тавақасида бажарилган реконструктив операциялар самарадорлигини уларнинг ножўя ходисаларнинг аниқланган предикторлари билан баҳолаш”**, деб номланган учинчи боби АТда бажариладиган реконструктив операцияларнинг бевосита, узоқ муддатли натижаларини, ҳамда реоперация ва АС (тиғизли градиент >60 мм.сим.усти.) ёки АЕ (>2 даража) каби композитли тадқиқот охирги нуктасидан эркинлик кўрсаткичини ўрганишга бағишланган. Сунъий қон айланиш доирасининг ўртача давомийлиги $98,4 \pm 54,7$ минутни, аортани сиқиш ўртача вақти - $63,4 \pm 44,5$ минутни ташкил этди. Яшовчанлик даражасини баҳолаш натижасига кўра бирламчи АТси пластикасидан 9 ойдан сўнг,

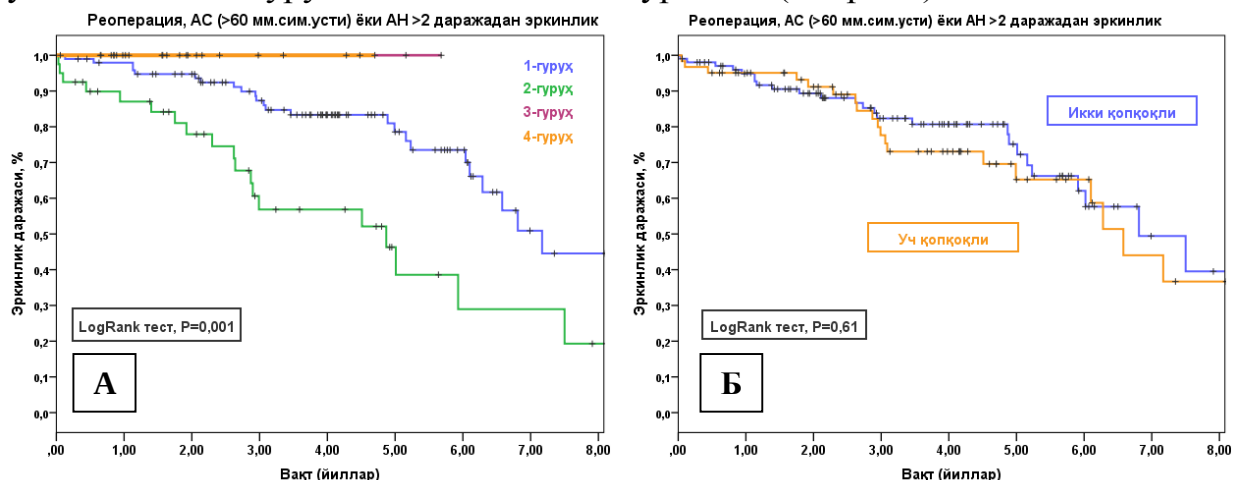
иккиламчи пластика амалиётидан кейин чап қоринча (ЧҚ) систолик дисфункцияси туфайли битта ўлим ҳолати кузатилди. Умуман олганда, 10 йиллик яшовчанлик кўрсаткичи 99,4% ни ташкил этди.

Операциядан сўнгги ўртача кузатув даври $3,6 \pm 1,8$ йилни ташкил этди. Ташрихдан 1,5 ва 7 йилдан сўнг композитли охирги нуқтадан эркинлик кўрсаткичи 95%, 70% ва 47% ни ташкил этди (1А-расм). Натив АТси реоперацияга кўрсатмасиз 116 нафар (71,1%) беморда сақланди. Операциядан аввалги бир қопқоқли АТси композитли охирги нуқтага нисбатан энг ёмон натижани кўрсатди (1Б-расм).



1-расм. (А) Kaplan-Meier бўйича композитли охирги нуқтадан эркинлик; (Б) аорта тавақасининг дастлабки фенотипига боғлиқ равишда (n=163)

Тадқиқотлар шуни кўрсатдики, АТП комплекс усулларнинг оғирлик даражасига кўра ажратилган учинчи ва тўртинчи яъни тавақа сақловчи операциялар ва АТНео си бажарилган гуруҳларда композитли охирги нуқтадан эркинлик кўрсаткичи статистик аҳамиятга эга энг яхши натижаларни берди, аммо бир қопқоқли АТни аугментация, қопқоқни протезлаш ва неокомиссура яратиш усуллари орқали бикуспидализация қилишдан иборат бўлган иккинчи гуруҳ энг ёмон натижа кўрсатди (2А-расм).



2-расм. Kaplan-Meier бўйича композитли охирги нуқтадан эркинлик (А) аорта тавақаси комплекс усулларнинг оғирлик даражасига кўра; (Б) операциядан кейинги тавақа геометриясига кўра (n=163)

2/3 ҳолатда қопқокни протезлаш ва аугментация қилиш 10 ёшдан кичик болаларда бажарилган бўлиб, эришилган операциядан кейинги 3 қопқокли АТ геометрияси композитли охириги нуқтадан эркинлик кўрсаткичига нисбатан статистик аҳамиятга эга бўлмади (2Б-расм).

Биринчи жадвалда кўриниб турибдики, операциядан олдинги даврдаги аорта илдизи ва кўтарилувчи аортанинг (КА) z-қиймати ушбу тузилмаларнинг дилатациясидан далолат беради. ВАБнинг кескин кенгайиши ($z > 2,5$) 12 нафар 10 ёшдан кичик беморларда ва 27 нафар 10 ёшдан катта беморларда аниқланди. Операциядан олдинги давр билан солиштирганда узок муддатли даврда, тигиз ва ўрта систолик босим градиенти (СБГ) ($p=0,000$), Вальсальва синусларининг (ВС) индексли кўрсаткичи ($p=0,026$), ЧҚ кескин дилатацияси 44 ҳолатдан 29 ($p=0,000$) гача, ЧҚ диастола охири ўлчами ($p=0,035$), ЧҚ масса индекси ($p=0,000$), синотубуляр бирикиш z-қиймати ($p=0,006$) ва КАнинг z-қиймати ($p=0,000$) пасайди. АЕги даражаси пасайиши аниқланди: АЕ III даражаси операциядан олдин – 54 нафар (33,12%) болада, операциядан сўнгги узок муддатли даврда – 43 (26,38%) нафар болада аниқланди ($p=0,022$).

1-жадвал

Реконструктив операциялардан кейинги узок муддатли ва операциядан олдинги кўрсаткичларнинг қиёсий хусусиятлари

Кўрсаткичлар		Таққослаш муддати		p
		Операциядан олдин	Операциядан кейин	
Тигиз систолик босим градиенти (мм.сим.уст.)		58,5±30,9	25,8±12,7	0,000
Ўртача систолик босим градиенти (мм.сим.усти)		29,5±16,4	13,1±6,78	0,000
Регургитация даражаси	1	11	64	0,022
	2	9	23	
	3	54	43	
Қон ҳайдаш фракцияси (%)		68,3±10,5	65,2±9,1	0,544
z-қиймат				
Вентрикулоартериал бирикма		1,6±2,1	1,4±1,5	0,278
Вальсальва синуслари		1,2±2,5	0,9±1,4	0,075
Синотубуляр бирикма		1,9±3,2	1,1±1,5	0,006
Кўтарилувчи аорта		5,0±4,1	3,0±1,6	0,000
Чап қоринчанинг диастола охиридаги ҳажми		1,8±2,9	0,9±2,1	0,035
Чап қоринча дилатацияси даражалари, n (%)	Енгил	18 (11,0)	25 (15,3)	0,467
	Ўрта	14 (8,5)	7 (4,3)	0,514
	Кескин	44 (27,0)	29 (17,8)	0,000
Аорта илдизи ва чап қоринчанинг индексли кўрсаткичлари				
Вентрикулоартериал бирикма (мм/м ²)		17,7±11,5	16,6±4,4	0,234
Вальсальва синуслари (мм/м ²)		22,9±14,7	20,7±7,9	0,026
Синотубуляр бирикма (мм/м ²)		18,4±13,0	17,0±6,0	0,228
Кўтарилувчи аорта (мм/м ²)		19,1±13,6	20,4±5,7	0,369
ЧҚ диастола охиридаги ҳажми индекси (мл/м ²)		76,7±40,2	77,1±32,4	0,900
ЧҚ систола охиридаги ҳажми индекси (мл/м ²)		25,8±23,0	28,0±18,6	0,315
ЧҚ зарб ҳажми индекси (мл/м ²)		51,0±23,0	50,5±20,2	0,815
ЧҚ масса индекси , гр/м ²		123,0±48,4	102,3±45,4	0,000

Бироқ, ВАБ индекси ва z-қиймат кўрсаткичининг статистик ишончли пасайиши кузатилмади. Ўн саккиз ёшгача бўлган 34 нафар болаларда z-қийматга кўра ВАБ кенгайиши аниқланиб, уларнинг 18 нафарида (53%) реоперация бажарилди.

АЕги устунлиги билан кечган комбинациялашган тавақа нуқсонига эга 24 нафар болада бажарилган реконструктив операциялар бошқа нуқсон турларидан фарқли равишда энг ёмон узок муддатли натижаларни кўрсатиб, 11 ҳолларда (45,8%) реоперация қилинди, ваҳоланки, 38 нафар яхлит АЕга эга беморлар орасида эса фақатгина 12 нафарида (31,6%) реоперация бажарилди. Тахмин қилиш мумкинки, комбинациялашган тавақа нуқсонига қопқок сифати яхлит АЕдаги тавақа қопқоғи сифатидан ёмонроқ бўлиб, АТПсини бажаришни мушкуллаштиради.

Қайта амалиёт ўтказилган 47 боладан 23 нафарида (49%) бирламчи АТПдан олдин ЧҚ дилатацияси (z -қиймати $>2,5$) кузатилган. Уларнинг 9 нафарида кескин ЧҚ дилатацияси (z -қиймат >4), 10 нафарида дилатациянинг ўртача даражаси (z -қиймат 3-4) ва 4 нафарида енгил даражаси (z -қиймат <3) аниқланган.

Кокс (Cox proportional hazards model) модели бўйича кўп омилли регрессион таҳлил ёрдамида қуйидаги реоперация предикторлари аниқланди (2-жадвал): Trusler бўйича пластика усули, қопқок аугментацияси, рафе «шейвинг»и, аутоперикард қўлланилиши, қопқок ретракцияси, АТП усулларининг бажариш мураккаблиги. Бандан ташқари, ушбу тадқиқот композитли охириги нуқтанинг қуйидаги омилларини аниқлади: ЧҚ диастола охири ўлчами z -қиймати, ЧҚ диастола охири ҳажми индекси, ЧҚ зарб ҳажми индекси ва ЧҚ масса индекси, аммо ROC (receiver operating characteristic) эгрилиги остидаги майдон $<0,7$ қийматни ташкил этди.

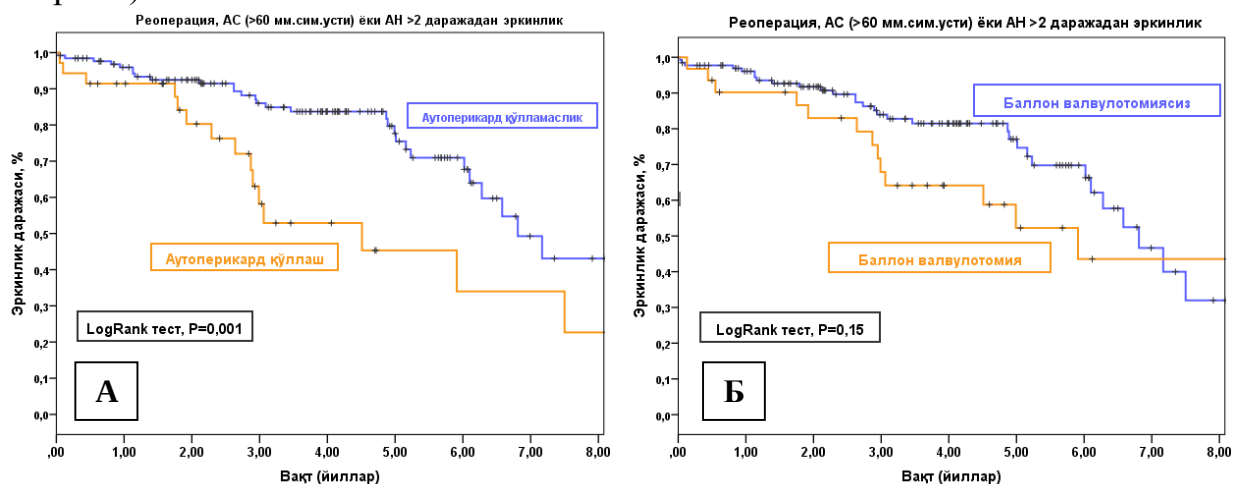
2-жадвал

Реоперация ва АС (тиғиз градиент >60 мм.сим.уст.) ёки АЕ (>2 даража) хавф омиллари учун Кокс моделининг кўп омилли регрессион таҳлили

Параметрлар	Реоперация ва АС (тиғиз градиент >60 мм.сим.уст.) ёки АН (>2 даража) дан эркинлик			
	Ягона омил таҳлили	Мультиомил таҳлили		
	p	ХМ*	ИИ 95%	p
Trusler бўйича пластика	0,000	5,83	1,61-21,03	0,007
Қопқок аугментацияси	0,014	6,09	1,64-22,57	0,007
Рафе «шейвинг»	0,025	7,39	3,01-18,17	0,000
Аутоперикард қўлланилиши	0,039	7,47	1,00-55,70	0,013
Қопқок ретракцияси	0,022	0,32	0,10-1,04	0,05
АТП усулларининг бажариш мураккаблиги	0,000	4,49	1,23-21,45	0,001
ЧҚ диастола охиридаги ўлчами z -қиймати	0,016	6,31	1,41-28,28	0,016
ЧҚ диастола охиридаги ҳажми индекси	0,005	1,84	1,07-3,14	0,026
ЧҚ зарб ҳажми индекси	0,025	0,57	0,33-0,96	0,035
ЧҚ масса индекси	0,013	1,06	1,0-1,11	0,032

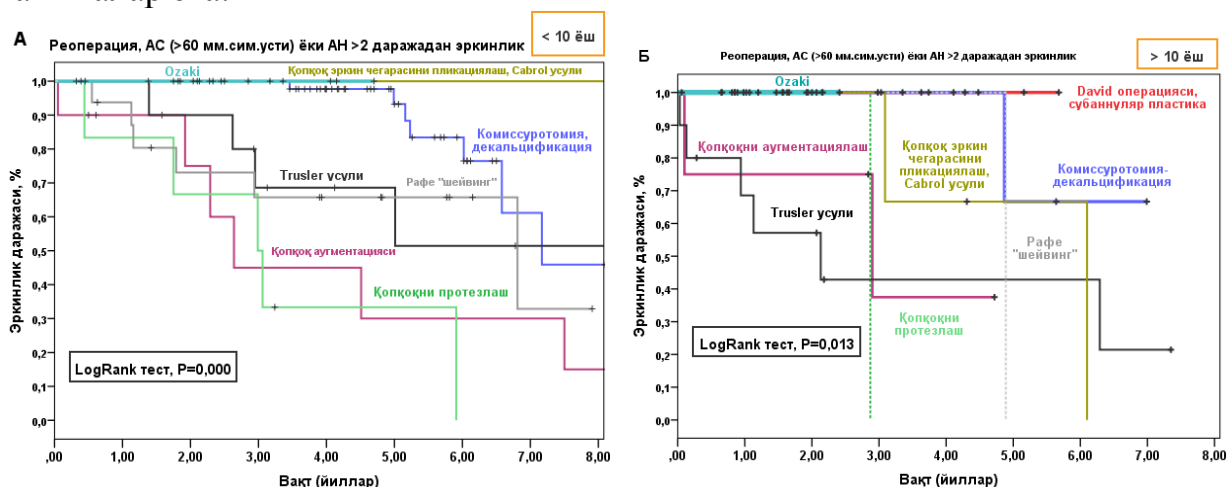
Аортал етишмовчилик мавжуд бўлган 62 нафар болалардаги аорта илдизининг ROC эгрилиги параметрлари натижалари алоҳида эътиборга молик бўлиб, ROC эгрилиги остидаги майдон қиймати якуний белгиси 19,63

мм/м² бўлган ВАС индексига нисбатан 0,7 га юқорилиги аниқланди. Шу билан бирга, аутоперикард қўлланилган болалардан фарқли равишда аутоперикард қўлланилмаган болаларнинг композитли охириги нуқтадан эркинлик кўрсаткичи баландроқ бўлди (3А-расм). БВ 32,35% ҳолларда БВ бажарилмаган беморлардан (17,42%) фарқли равишда реоперацияга сабаб бўлсада, реоперация кўрсаткичига таъсир қилиши статистик аҳамиятга эга бўлмади (3Б-расм).



3-расм. Kaplan-Meier бўйича композитли охириги нуқтадан эркинлик (А) аорта аутоперикард қўлланилишига кўра; (Б) операциядан олдин баллон валвулотомиясига кўра (n=163)

Хирургик давонинг узок муддатли натижаларини таҳлил қилиш ёш гуруҳларига боғлиқ холда қўлланилган АТПсининг маълум бир усуллари қоникарсиз самарадорликка эга эканлигидан далолат берди (4 А,Б-расм). Ёши 10 дан кичик бўлган болаларда тавақа эркин чети пликацияси, субкомиссурал аннулопластика (Cabrol усули), декальцификация билан биргаликдаги комиссуротомия ишончли ҳисобланади; бошқа 2 та усуллар (рафени сайқаллаш («шейвинг») ва Trusler усули) бир хил паст самадорликка эга бўлган холда тавақаларни аугментациялаш ва протезлаш ёмон узок муддатли натижалар эга.

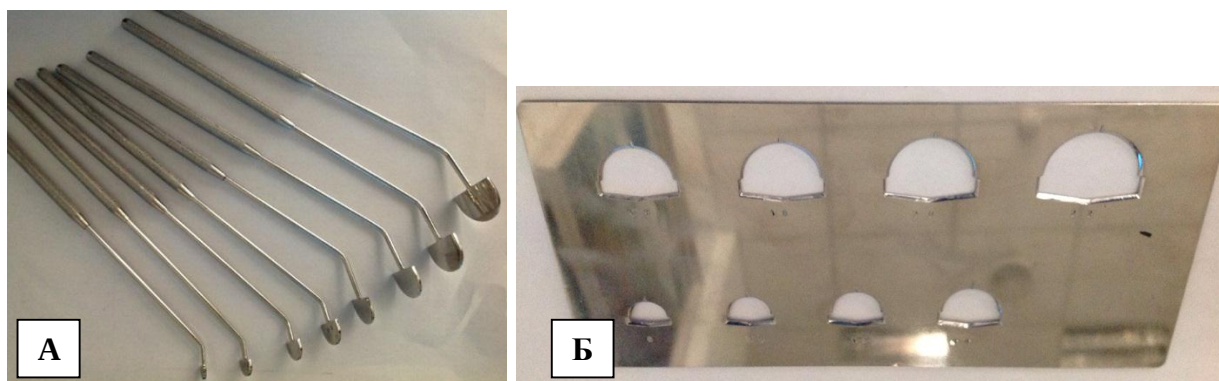


4-расм. Kaplan-Meier бўйича қўлланилган хирургик амалиёт турига ва бемор ёшига кўра композитли охириги нуқтадан эркинлик (А) <10 ёшли беморларда; (Б) >10 ёшли беморларда (n=163)

Ўн ёшдан катта болаларда қопқоқ аугментациясидан ва Trusler техникасидан ташқари барча усуллар узоқ муддатли даврдаги кузатувларда композитли охирги нуқтадан 70% ли эркинлик кўрсаткичини намоён қилди (4Б-расм). Комиссуротомия самарали тавақа сақловчи усул бўлиб, барча ёш гуруҳларга мансуб АС ли болаларда салбий ходисалардан қониқарли эркинлик даражасини кўрсатди (4 А,Б-расм).

Диссерациянинг **“Аорта тавақасини неокуспидизация қилиш»**, деб номланган тўртинчи бобида АТсининг туғма патологиясига эга бўлган 10 нафар болада шахсий ўлчагичлар ва махсус шаклдор андаза тўпламини қўллаган ҳолда бажарилган ушбу техниканинг асосий ривожланиш босқичлари ва ўрта муддатли натижалари келтирилган.

S.Ozaki томонидан яратилган асбоблар тўпламининг қимматлилигини ҳисобга олган ҳолда, биз неотавақани зарурий ўлчамларини аниқлаш ва кесиб ясаш учун шахсий ўлчагичлар ва махсус шаклдор андазадан иборат асбоблар тўпламини ишлаб чиқдик ва амалиётга тадбиқ этдик (5А-расм). Аорта тавақаси компонентининг геометрик параметрларини табиий математик ҳисоблашлар орқали аниқлашга асосланиб, комиссуралар орасидаги масофани миллиметрларда ўлчаш учун мўлжалланган янги калибрланган ўлчагичлар ишлаб чиқилди. Шундай қилиб, ўлчагичда кўрсатилган рақам, комиссуралар орасидаги аниқ масофани билдиради. Ҳар битта ўлчагичга 2000 йилда Гаспарян томонидан тасвирланган формулаларга асосланиб яратилган махсус шаклдор андазанинг 8 дан 28 мм гача рақамланган ойналари мос келади (5А-расм).



5-расм. (А) Комиссуралар орасидаги масофани ўлчаш учун ўлчагичлар тўплами; (Б) Неоқопқоқларни аутоперикардан кесиб ясаш учун андаза

Болаларнинг операция вақтидаги ўртача ёши $15,4 \pm 6,6$ ни ташкил этди. Барча беморлар эркак жинсига мансуб. Бир қопқоқли тавақа 7 нафар болада, икки қопқоқлиги 3 нафар болада аниқланди. АТси нуқсонининг тавсифи қуйидагича бўлди: АЕ - 3 нафар беморда (30%), АС – 1 нафарда (10%), комбинациялашган нуқсон – 6 (60%) нафарда кузатилди. Бир ҳолатда КА дастлабки редукцияси каби операция бажарилган.

Эътиборга моликлиги, ушбу операция 10 ёшгача бўлган 2 беморда ва 10 ёшдан катта бўлган “битта қопқоқли” аралаш АТ нуқсонига эга 8 нафар беморда амалга оширилган. Ўн ёшдан катта беморларнинг 5 тасида ВАБ кенгайиши ($z\text{-score} > 2$) кузатилган. Сунъий қон айланиш ўртача давомийлиги $130,0 \pm 23,0$ минутни, аортани сиқиш ўртача вақти - $92,5 \pm 15,4$ минутни ташкил этди.

Операциядан сўнгги ўртача кузатув даври $1,8 \pm 0,8$ йилдан иборат бўлди. Учинчи жадвалдан кўриниб турибдики, операциядан олдинги даврда аорта илдиши ва КА z-қиймати, ушбу тузилмаларнинг дилатациясидан далолат беради. Операциядан сўнгги ўрта узоқ муддатда реоперацияга кўрсатма ва ўлим ҳолати кузатилмади, болаларнинг NYHA бўйича клиник ҳолати яхшиланди, тигиз, ўрта СБГ, ВАБнинг ўртача диаметри, z-қиймати, индексли кўрсаткичи, КАнинг z-қиймати, ЧҚ диастола охиридаги ўлчами, ЧҚ масса индекси пасайди.

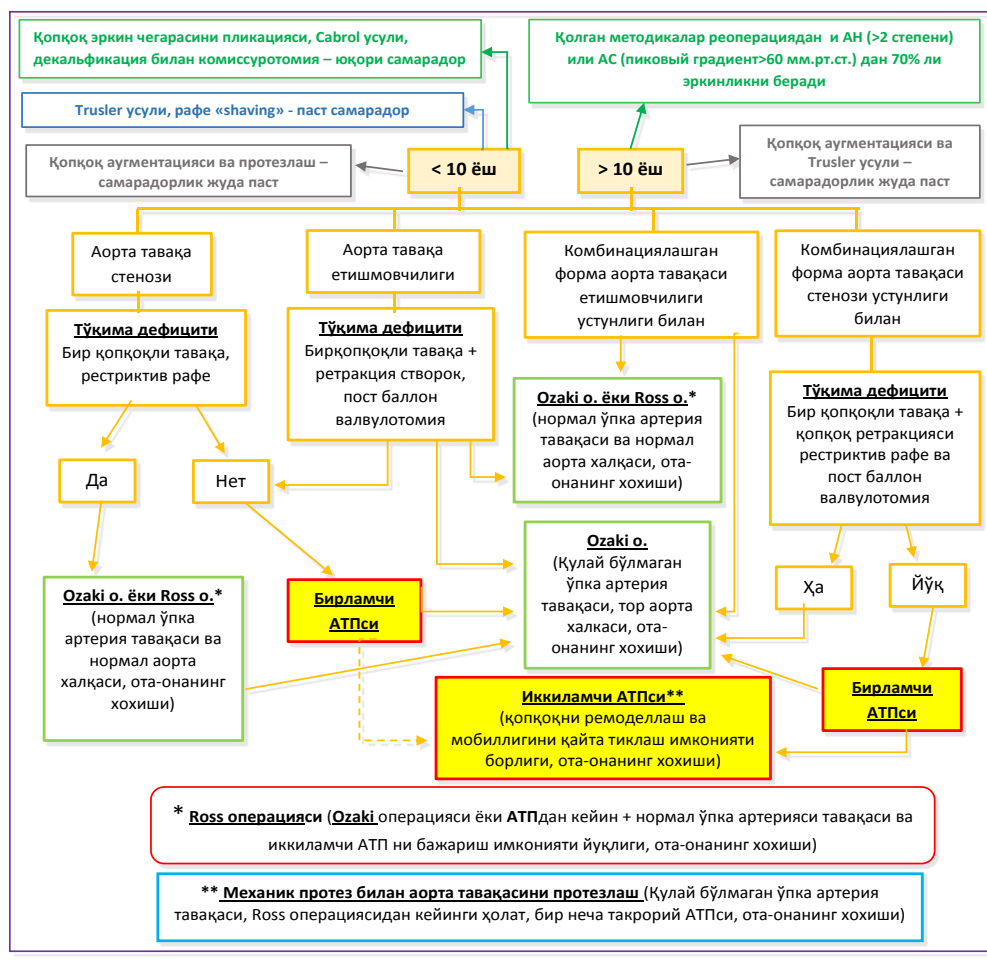
3-жадвал

Аорта тавақаси неокуспидизациясидан кейинги ўрта муддатли ва операциядан олдинги кўрсаткичларнинг қиёсий хусусиятлари

Кўрсаткичлар		Таққослаш вақти		p
		Операцидан олдин	Операциядан кейин	
NYHA даражаси	1	3	8	0,011
	2	4	2	
	3	3	-	
Қон ҳайдаш фракцияси (%)		$66,0 \pm 9,7$	$68,5 \pm 6,8$	0,475
Тигиз систолик босим градиенти (мм.сим.усти)		$27,1 \pm 18,3$	$12,3 \pm 7,4$	0,019
Ўртача систолик босим градиенти (мм.сим.усти)		$52,8 \pm 33,9$	$23,3 \pm 16,0$	0,006
Аорта илдизининг диаметри				
Вентрикулоартериал бирикма (мм)		$23,5 \pm 4,1$	$21,0 \pm 3,1$	0,050
Вальсальва синуслари (мм)		$29,6 \pm 6,9$	$29,3 \pm 6,9$	0,830
Синотубуляр бирикма (мм)		$24,9 \pm 6,2$	$25,9 \pm 4,2$	0,470
Кўтарилувчи аорта (мм)		$33,0 \pm 5,8$	$31,4 \pm 6,3$	0,318
z-қиймат				
Вентрикулоартериал бирикма		$2,0 \pm 1,01$	$0,5 \pm 0,8$	0,009
Вальсальва синуслари		$1,2 \pm 1,1$	$0,4 \pm 0,8$	0,088
Синотубуляр бирикма		$1,2 \pm 1,2$	$0,9 \pm 0,6$	0,217
Кўтарилувчи аорта		$3,9 \pm 1,3$	$2,7 \pm 1,2$	0,003
Чап қоринчанинг диастола охиридаги ҳажми		$1,4 \pm 2,7$	$0,6 \pm 0,7$	0,050
Чап қоринча дилатацияси даражаси, n (%)	Енгил	2 (20,0)	1 (10,0)	0,343
	Ўрта	3 (30,0)	-	0,081
	Кескин	2 (20,0)	-	0,163
Аорта илдиши ва чап қоринчанинг индексли кўрсаткичлари				
Вентрикулоартериал бирикма (мм/м ²)		$14,8 \pm 2,9$	$12,4 \pm 1,3$	0,012
Вальсальва синуслари (мм/м ²)		$18,4 \pm 2,9$	$16,9 \pm 1,4$	0,164
Синотубуляр бирикма (мм/м ²)		$15,4 \pm 2,9$	$15,6 \pm 3,0$	0,915
Кўтарилувчи аорта (мм/м ²)		$21,2 \pm 6,4$	$18,7 \pm 3,7$	0,094
Чап қоринчанинг диастола охиридаги ҳажми (мл/м ²)		$83,7 \pm 39,3$	$58,1 \pm 9,4$	0,088
ЧҚ зарб ҳажми индекси (мл/м ²)		$53,8 \pm 39,9$	$23,2 \pm 5,9$	0,107
ЧҚ масса индекси, гр/м ²		$143,2 \pm 89,5$	$46,3 \pm 34,3$	0,016

Шундай қилиб, ишлаб чиқилган ўлчагичлар ва махсус шаклдор андазадан иборат асбоблар тўплами кардиохирургик амалиётда фойдали бўлиши мумкин, операция эса, самарали, арзон, истиқболли хирургик усул ҳисобланиб, аорта тавақасининг туғма нуқсонли патологияси бор турли ёш гуруҳига мансуб болаларнинг бир, икки ёки уч қопқоқларини аутоперикард билан протезлаш учун амалий тиббиётда кенг қўламда қўлланилиши мумкин.

Тадқиқот натижалари АТсининг патологияси бўлган болаларни хирургик усуллар билан даволаш алгоритмини яратишга имкон берди. (7-расм).



7-расм. Аорта тавақасининг патологияси бўлган болаларни хирургик усуллар билан даволаш алгоритми.

ХУЛОСА

1. АТсининг туғма нуқсонларида пластика амалиёти 10 йиллик паст ўлим даражасини (0,6%), паст реоперация частотасини, натив тавақани реоперацияга кўрсатмасиз 116 нафар болада (71,1%) сақлаш имконини намоиш этиб, захира арсеналидаги бошқа (иккиламчи пластика, Ross операцияси, АТсини механик протез билан протезлаш) хирургик усуллар юқори самара билан бажарилиши мумкин бўлган ёшгача болани давомий ўсишини таъминлайди.

2. Реоперация муолажаси бажарилган 47 та боладан 23 нафарида (49%) бирламчи АТПдан олдин ЧҚ дилатацияси (z -қиймати $> 2,5$) кузатилган, бу шундан далолат берадики, операциядан олдинги муддатда ЧҚнинг функцияси ўзгармаган ҳолда натив АТсини реконструктив хирургик коррекция қилиш ёрдамида иложи борича узокроқ сақлаш АТсини протезлашга бўлган эҳтиёжни самарали равишда кечиктиришга имкон беради.

3. Операциядан олдинги давр билан солиштирганда АТПсидан кейин узок муддатли даврда, тиғиз ва ўрта СБГи ($p=0,000$), ВСнинг индексли кўрсаткичи

($p=0,026$), ЧҚ кескин дилатацияси 44 ҳолатдан 29 ($p=0,000$) гача, ЧҚ диастола охири ўлчами ($p=0,035$), ЧҚ масса индекси ($p=0,000$), синотубуляр бирикиш z -қиймати ($p=0,006$) ва КАнинг z -қиймати ($p=0,000$), АЕги даражаси ($p=0,022$) пасайди, бу еса юрак ичи гемодинамикаси, ҳамда ЧҚ систолик функциясининг яхшиланишини ифодалайди. Бироқ, ВАБнинг z -қиймати ва индекси камайиши статистик аҳамиятга эга бўлмаганлиги ва операциядан олдин 34 нафар <18 ёшли болаларда z -қийматга кўра ВАБ кенгайиши аниқланиб, уларнинг 18 нафарида (53,0%) реоперация бажарилиши болаларда ВАБмани мустаҳкамлаш усуллари ишлаб чиқишга ва қўллашга ундайди.

4. Кокс моделининг кўп омилли регрессион таҳлилига кўра Trusler бўйича пластика усули ($p=0,007$), қопқоқ аугментацияси ($p=0,007$), рафе «шейвинг»и ($p=0,000$), аутоперикард қўлланилиши ($p=0,013$), қопқоқ ретракцияси ($p=0,05$), АТП усуллариининг бажариш оғирлиги ($p=0,001$) реоперациянинг предикторлари сифатида баҳоланди. АЕги бор 62 нафар боладаги аорта илдизининг ROC эгрилиги остидаги майдон қиймати $>0,7$ бўлиб, бўсага кўрсаткичи $19,63 \text{ мм/м}^2$ ни ташкил этди.

5. АТПсини бажарётганда ёшга асосланган тактикани қўллаш мақсадга мувофиқдир. Ўн ёшдан кичик болаларда қопқоқ эркин четининг пликацияси, субкомиссурал аннулопластика (Cabrol усули), декальцификация билан комиссуротомия кутилган ишончли самарадорликни кўрсатди; 2 та бошқа усуллар (рафени сайқаллаш («шейвинг») ва Trusler усули) бир хил паст самадорликка эга, зеро қопқоқ аугментацияси ва протезланиши ёмон узок муддатли натижаларни берди. Ўн ёшдан катта болаларда қопқоқ аугментациясидан ва Trusler техникасидан ташқари барча усуллар узок муддатли даврда реоперациядан 70% ли эркинлик кўрсаткичини берди. Комиссуротомия барча ёш гуруҳларга мансуб АС ли болаларда салбий натижалардан юқори эркинлик даражасини кўрсатиб, АТПсининг самарадор усули эканлигини исботлади.

6. Ozaki операцияси болаларда реоперация хавфини оширмасдан, АТПнинг салбий натижалари кутилиши мумкин бўлган ҳолатларда альтернатив усул сифатида бажарилиши мумкин. Операциядан кейинги ўрта узок муддатда болаларнинг NYHA бўйича клиник ҳолати яхшилانганлиги ($p=0,011$), неоаорта тавақаси ва ЧҚ гемодинамик кўрсаткичлари (АТсида тиғиз ($p=0,019$) ва ўрта СБГи ($p=0,006$), ВАБнинг ўрта диаметри ($p=0,05$), z -қиймати ($p=0,009$) ва индексли кўрсаткичлари ($p=0,012$), КАнинг z -қиймати ($p=0,003$), ЧҚ диастола охири ўлчамининг z -қиймати ($p=0,05$), ЧҚ масса индекси ($p=0,016$)) самарали натижа кўрсатгани боис, Ozaki операциясининг ушбу патологияга эга болаларда қўлланилгандан кейинги узок муддатли натижаларини ўрганиш мақсадга мувофиқдир.

7. Ушбу патология билан хасталанган болаларни хирургик даволаш алгоритми боланинг ёшини, дастлабки нуқсон турини, қопқоқнинг миқдорий ва сифат хусусиятларини, дастлабки АТси геометриясини инобатга олган ҳолда мақбул операция турини (АТП, Ross операцияси, АТ ни механик протез билан протезлаш) тизимли равишда танлаш имконини беради, бу эса ўз навбатида хирургик усулни танлашни такомиллаштиради ва уларнинг натижаларини яхшилаш имконини беради.

**НАУЧНЫЙ СОВЕТ DSc.04/30.12.2019.Tib.49.01
ПРИ РЕСПУБЛИКАНСКОМ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННОМ
НАУЧНО-ПРАКТИЧЕСКОМ МЕДИЦИНСКОМ ЦЕНТРЕ ХИРУРГИИ
ИМЕНИ АКАДЕМИКА В.ВАХИДОВА ПО ПРИСУЖДЕНИЮ
УЧЕНЫХ СТЕПЕНЕЙ**

БУХАРСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ

АБДУРАХМАНОВ ЗУФАР МАМУРОВИЧ

**РЕКОНСТРУКТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ
АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА**

14.00.34 - Сердечно-сосудистая хирургия

**АВТОРЕФЕРАТ ДИССЕРТАЦИИ ДОКТОРА ФИЛОСОФИИ (PhD)
ПО МЕДИЦИНСКИМ НАУКАМ**

ТАШКЕНТ – 2020

Тема диссертации доктора философии (PhD) зарегистрирована в Высшей аттестационной комиссии при Кабинете Министров Республики Узбекистан за №B2018.1.PhD/Tib523.

Диссертация выполнена в Бухарском государственном медицинском институте.

Автореферат диссертации на двух языках (узбекский, русский, английский (резюме)) размещен на веб-странице Научного совета (www.rscs.uz) и Информационно-образовательном портале «Ziyonet» (www.ziyonet.uz).

Научный руководитель:	Емец Илья Николаевич доктор медицинских наук, профессор
Официальные оппоненты:	Абралов Хакимжон Кабулджанович доктор медицинских наук Алиев Шерзод Махмудович доктор медицинских наук
Ведущая организация:	АО «Национальный научный кардиохирургический центр» (г.Нурсултан, Казахстан)

Защита диссертации состоится «__» _____ 2020 г. в ____ часов на заседании Научного Совета DSc.04/30.12.2019.Tib.49.01 при Республиканском специализированном научно-практическом медицинском центре хирургии имени академика В.Вахидова (Адрес: 100115, г.Ташкент, ул.Кичик халка йули,10. Тел.: (+99871) 277-69-10; факс: (+99871) 277-26-42; e-mail: cs.75@mail.ru, Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр хирургии имени академика В.Вахидова).

С диссертацией можно ознакомиться в Информационно-ресурсном центре Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра хирургии имени академика В. Вахидова (зарегистрирована за №112). Адрес: 100115, г.Ташкент, ул. Кичик халка йули, 10. Тел.: (+99871) 277-69-10; факс: (+99871) 277-26-42.

Автореферат диссертации разослан «__» _____ 2020 года.
(реестр протокола рассылки №__ от _____ 2020 года).

Ф.Г. Назиров

Председатель научного совета по присуждению
ученых степеней, д.м.н., профессор, академик

А.Х. Бабаджанов

Ученый секретарь научного совета по присуждению
ученых степеней, д.м.н., профессор

А.В. Девятов

Председатель научного семинара при научном совете
по присуждению ученых степеней
д.м.н., профессор

ВВЕДЕНИЕ (аннотация диссертации доктора философии (PhD))

Актуальность и востребованность темы диссертации. «Врожденная вальвулопатия аортального клапана (АК) с развитием аортальной недостаточности (АН) и стеноза (АС) составляет около 5% среди всех врожденных пороков сердца»¹. В настоящее время «все методы хирургического лечения данной патологии являются паллиативными, так как все пациенты подвергаются многоэтапным операциям по мере роста корня аорты»². Такие недостатки, как высокий пожизненный риск развития тромбоэмболических осложнений, кровотечений, инфекционного эндокардита, «пациент-протез несоответствия» при замене клапана механическим протезом и первичная тканевая дегенерация биопротезов, а также нерешенные вопросы, связанные с клапансодержащими кондуитами, используемыми при операции Ross для реконструкции выходного отдела правого желудочка и высокий процент развития неоаортальной недостаточности по мере роста ребенка, побудили к поиску новых путей лечения. «С целью сохранения нативной анатомии и физиологии АК были разработаны различные методики первичной пластики, которые дают возможность корню аорты развиваться пропорционально соматическому росту ребенка, а также способствуют нивелированию риска тромбогенности, геморрагических осложнений, связанных с антикоагулянтной терапией и естественной резистентности к инфекции»³. Однако, выбор вида пластики в зависимости от роста корня аорты остается дискуссионным. Различные методы пластики не всегда приводят к желаемым результатам, что диктует необходимость дальнейшего совершенствования тактики хирургического лечения в зависимости от возраста и результатов пластических операций.

В мировой практике наиболее актуальными остаются вопросы касательно молекулярных отклонений в экстрацеллюлярном матриксе, влияющие на дифференцировку клеток с учетом, как и повреждающего фактора в процессе эмбриогенеза и системной дисфункции соединительной ткани сосудистой стенки восходящей аорты, так и сочетания генетически детерминированной вальвуло- и аортопатии, а также ассоциации морфологических подтипов створок двухстворчатого клапана с развитием аневризмы восходящей аорты у детей. Продолжаются многочисленные научные исследования по изучению нестандартного гемодинамического потока на функцию клапана, процессы дистрофии, нередко переходящие в кальцификацию створок (наиболее часто - в зоне ложной комиссуры), характерные для любого типа соединительно-тканной дисплазии у подростков с двухстворчатым АК.

На современном этапе развития отечественного здравоохранения продолжается широкомасштабная работа по социальной защите населения и реформирования системы здравоохранения. В сердечно-сосудистой хирургии,

¹ Gobin A.S., Taylor D.A., Chau E., Sampaio L.C. Stem cell and gene therapy for cardiovascular disease. *Organogenesis*. 2016; Chapter 28: 349-373.

² Vergnat M., Asfour B., Arenz C., et al. Contemporary results of aortic valve repair for congenital disease: lessons for management and staged strategy. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2017; 52(3): 581–587.

³ Greco R, Muretti M. Aortic valve repair techniques: an early UK experience. *Open heart*. 2020; 7(1): e001107corr1.

в частности, в совершенствовании хирургического лечения детей с врожденной патологией АК достигнуты положительные результаты. Вместе с тем для улучшения ближайших и отдаленных результатов лечения, этим пациентам требуются научно-обоснованные исследования по оценке эффективности хирургической тактики при патологии АК врожденной этиологии с учетом выявленных предикторов неудовлетворенных результатов пластической коррекции порока. В стратегию действий по пяти приоритетным направлениям развития Республики Узбекистан на 2017 - 2021 годы поставлены задачи по развитию и усовершенствованию системы медико-социальной помощи уязвимым категориям населения для обеспечения их полноценной жизнедеятельности⁴. Реализация данных задач, в том числе улучшение результатов и разработки алгоритма хирургического лечения детей разных возрастных групп с врожденным пороком АК путем определения предикторов повторных операций и применением возраст-ассоциированной тактики является одним из актуальных направлений.

Данное диссертационное исследование в определенной степени служит выполнению задач, утвержденных Указом Президента Республики Узбекистан «О комплексных мерах по коренному совершенствованию системы здравоохранения Республики Узбекистан» за №УП-5590 от 17 декабря 2018 года, Постановлениями Президента Республики Узбекистан «О мерах по дальнейшему развитию специализированной медицинской помощи населению Республики Узбекистан на 2017-2021 годы» за №ПП-3071 от 20 июня 2017 года и «О мерах по ускоренному совершенствованию системы экстренной медицинской помощи» за №ПП-3494 от 26 января 2018 года, а также других нормативно-правовых документов, принятых в данной сфере.

Соответствие темы исследования приоритетным направлениям исследования в Республике. Настоящая работа выполнена в соответствии с приоритетным направлением развития науки и технологий Республики Узбекистан VI «Медицина и фармакология».

Степень изученности проблемы. В настоящее время в мире непрерывно увеличивается число заболеваний, в основе развития которых лежит врожденная патология АК. Для этой патологии характерен относительно «высокий уровень послеоперационных осложнений, поэтому хирургическое ведение детей данной категории продолжает оставаться достаточно дискуссионным направлением кардиохирургии»⁵. Дети с врожденной патологией АК являются наиболее сложной категорией пациентов, как по выбору оптимального метода хирургического лечения в зависимости от их возраста, вида патологии порока, качества состояния створок, так и в отношении результатов лечебно-хирургической тактики. «При данной патологии аневризматическое расширение корня и восходящей аорты наблюдаются довольно часто, наибольшая распространенность (от 40% до

⁴ Указ Президента РУз от 07.02.2017 г. N УП-4947 «О стратегии действий по дальнейшему развитию Республики Узбекистан». Сборник законодательных актов.

⁵ Abzalov K., Alimov A. Short-Term Results of Sinus of Valsalva Aneurysm Repair // Wor J for Ped and Cong Heart Surg. 2017; 8(1): 13–17.

50%) которых выявляется у детей в возрасте 5-15 лет с двухстворчатым АК»⁶. Многими авторами «представлены доказательства в отношении развития ремоделирования левого желудочка у данной категории детей»⁷. Это свидетельствует о том, что с помощью пластики сохранение нативного АК как можно дольше с исходно сохранённой функцией левого желудочка дает возможность эффективно отсрочить необходимость в протезировании АК.

Известно, что все виды хирургического лечения (пластика, замена механическим протезом, операция Ross) патологии АК у детей являются временным решением и реинтервенция неизбежна по мере роста корня аорты. Врожденная патология АК, как правило, протекает с менее выраженной клинической картиной, а оперативное вмешательство сопряжено с повышенным риском возникновения летальности. Так, «выживаемость в течение 15 лет у детей с данной патологией составляет около 75-88% после замены клапана механическим протезом»⁸, в свою очередь «после операции Ross госпитальная выживаемость составляет 90-94%»⁹. После пластики АК (ПлАК) «через 1 год и 10 лет выживаемость составила 99% и 97,1%, соответственно»². По мнению многих авторов, «ПлАК является безопасным и эффективным методом хирургического лечения детей с данной патологией со свободой от реопераций через 5, 10 и 15 лет - 90%, 81,1% и 74,8%, соответственно»¹⁰. Многолетний опыт Мельбурна (Royal Children's Hospital) показал, что «ПлАК у детей обеспечивает развитие пациента до того возраста, когда выполнение операции Ross или протезирования механическим протезом характеризуется более высокой и продолжительной эффективностью»¹¹. Поэтому данная тактика достаточно оправдала себя и получила твердое основание для широкого применения во многих ведущих кардиохирургических центрах мира. Однако, следует отметить, что в литературе имеется ограниченное число научных работ, посвященных возраст-ассоциированной тактике в сочетании с рекомендациями Мельбурна.

Проведенный анализ литературы показывает, что до сих пор дискутируются вопросы, касающиеся прогноза пластических вмешательств при врожденной патологии АК, оценки предикторов реопераций, определения неэффективных и эффективных методик пластики в зависимости от возрастной группы детей, оценки качества створок для пластики, разработки оптимального материала для формирования неостворок, влияния

⁶ Liu T., Xie M., Lv Q., et al. Bicuspid aortic valve: an update in morphology, genetics, biomarker, complications, imaging diagnosis, and treatment. *Front. Physiol.* 2019; 9: 1921.

⁷ Nucifora, G., Miller, J., Gillebert, C., et al. Ascending aorta and myocardial mechanics in patients with "Clinically normal" bicuspid aortic valve. *Int. Heart J.* 2018;59: 741–749.

⁸ Wilder T.J., Caldarone C.A., Van Arsdell G.S., et al. Aortic valve repair for insufficiency in older children offers unpredictable durability that may not be advantageous over a primary Ross operation // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2016; 49(23): 883–892.

⁹ Kallio.M., Pihkala J., Sairanen H., et al. Long-term results of the Ross procedure in a population-based follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015; 47: 164–170.

¹⁰ Poncelet A.J., El Khoury G, de Kerchove L, et al. Aortic valve repair in the paediatric population: insights from a 38-year single-centre experience. *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2017; 51(3): 43–49.

¹¹ d'Udekem Y., Siddiqui J., Seaman C.S. et al. Long-term results of a strategy of aortic valve repair in the pediatric population. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2013; 145(2): 461–467.

предоперационной баллонной вальвулотомии на отдаленные результаты, что требует дальнейшего совершенствования хирургической тактики и улучшения результатов ПЛАК.

Связь диссертационного исследования с планами научно-исследовательских работ научно-исследовательского учреждения. Диссертационная работа выполнена по плану научно-исследовательских работ Бухарского государственного медицинского института за №01. 002 по теме: «Разработка новых подходов ранней диагностики, лечения и профилактики предпатологических и патологических состояний организма в условиях жаркого климата Бухарского региона» (2017-2021 гг.).

Целью исследования является изучение эффективности различных методов пластики аортального клапана у детей разных возрастных групп с врожденной патологией аортального клапана с расширением показаний к сохранению нативного клапана путем применения современного метода реконструктивного вмешательства.

Задачи исследования:

изучить ретроспективно непосредственные и отдаленные результаты всех методик пластики аортального клапана;

выявить причины реопераций в отдаленном послеоперационном периоде;

изучить геометрическое строение аортального клапана и разработать набор сайзеров и лекал для выполнения операции Ozaki;

оптимизировать показания к операции Ozaki с учетом исходных характеристик порока, количественного состояния створок, предоперационной геометрии аортального клапана.

разработать возраст-ассоциированный алгоритм по выбору способа реконструкции аортального клапана.

Объектом исследования явились 163 ребенка с врожденным пороком АК, пролеченных в Государственном учреждении "Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины" за период с 2004 по 2019гг.

Предмет исследования составляют результаты различных видов реконструктивных операций на аортальном клапане у детей разных возрастных групп и внедрение современного высокотехнологичного метода кардиохирургической помощи путем использования собственных тканей.

Методы исследования. Для достижения цели исследования и решения поставленных задач использованы следующие методы: общеклинические, инструментальные (ультразвуковые и рентгенологические методы исследования) и статистические методы исследования.

Научная новизна исследования заключается в следующем:

уточнены морфофункциональные механизмы развития недостаточности аортального клапана у детей, требующей реконструктивной коррекции, с верификацией доли дилатации функционального аортального кольца, пролапса и рестрикции или ретракции створок аортального клапана;

определено влияние реконструктивных вмешательств при врожденных пороках аортального клапана на линейные и объемные гемодинамические

параметры корня и восходящей аорты с учетом процессов обратного ремоделирования и изменения систо-диастолической функции левого желудочка;

определены динамические индексированные показатели свободы от реопераций в отдаленном периоде в зависимости от возрастных групп детей, исходного фенотипа клапана, сложности выполненных комплексных методик пластики, послеоперационной геометрии клапана, применения аутоперикардальной заплаты и пост-баллонной вальвулопластики;

выявлены предикторы и причинно-следственная связь предикторов с повторной дисфункцией аортального клапана и необходимостью реоперации после первичной пластики с учетом исходной степени дилатации левого желудочка;

разработан набор сайзеров и лекал для выполнения операции Ozaki на основании естественных математических расчетов геометрических параметров створок аортального клапана, с интраоперационной верификации оптимальной высоты коаптации створок (без признаков остаточного градиента и регургитации) с помощью 3D эхокардиографии.

Практические результаты исследования заключается в следующем:

выявлена внутрисердечная гемодинамически значимая эффективность применения первичной пластики у детей разных возрастных групп с врожденной патологией аортального клапана;

установлена эффективность первичной пластики при патологии аортального клапана врожденной этиологии в отношении показателей выживаемости и свободы от реопераций и повторной дисфункции клапана;

доказано, что оптимизированный выбор метода хирургического лечения врожденной патологии аортального клапана должен основываться на возраст-ассоциированной тактике, исходных характеристик порока, количественного состояния створок и предоперационной геометрии клапана;

оценена эффективность операции Ozaki с расширением показаний для реконструкции аортального клапана с учетом гемодинамических параметров корня и восходящей аорты, а также состояния левого желудочка;

разработан алгоритм по тактики хирургического лечения детей с данной патологией с учетом полученных отдаленных результатов.

Достоверность результатов исследования. Достоверность результатов обоснована использованием объективных критериев оценки состояния больных, современных методов диагностики и лечения, корректным применением методологических подходов и наборов статистического анализа. Исследование проведено на достаточном количестве клинического материала. Статистическая обработка подтвердила достоверность полученных результатов.

Научная и практическая значимость результатов исследования. Научная значимость результатов исследования определяется тем, что полученные данные и выводы имеют свою теоретическую значимость, вносят существенный вклад в изучение морфофункциональных механизмов развития недостаточности аортального клапана с уточнением влияния реконструктивных вмешательств на гемодинамические линейные и объемные

параметры корня и восходящей аорты, а также обратное ремоделирование, систо-диастолическую функцию левого желудочка с выявлением динамических индексированных показателей свободы от реопераций и повторной дисфункции клапана и их предикторов.

Практическая значимость исследования заключается в том, что проведенный анализ с учетом возраста детей, исходных характеристик порока, количественного состояния створок, предоперационной геометрии клапана позволил разработать возраст-ассоциированный алгоритм хирургического ведения детей с патологией АК с систематизированным подходом к выбору оптимального вида хирургического вмешательства, а также разработать набор сайзеров и соответствующих лекал для улучшения технических аспектов выполнения операции Ozaki, что в целом обеспечило улучшение ближайших и отдаленных результатов реконструктивных вмешательств.

Внедрение результатов исследования. На основании полученных результатов исследования по реконструктивному хирургическому лечению детей с врожденной патологией аортального клапана:

разработаны методические рекомендации «Реконструктивные операции при врожденных пороках аортального клапана» (справка Министерства здравоохранения №8 н-з/105 от 27 августа 2020 года). Применение предложенных рекомендаций позволило оптимизировать выбор хирургической тактики, сократить риски развития тромбэмболических осложнений, кровотечений, инфекционного эндокардита, избежать дилатации корня неоаорты и развития неоаортальной недостаточности, а также повторных интервенций на правых и левых отделах сердца путем отсрочивания методов протезирования аортального клапана;

разработан «Способ реконструктивного вмешательства на аортальном клапане с использованием набора сайзеров и многоразового лекала» (Государственное патентное ведомство Украины, патент на полезную модель №FAP 125759 от 25 мая 2018 года). Разработанный набор инструментов позволяет измерить и выкраивать створки необходимого размера, создать компетентность створок неоклапана из биологического материала и получить удовлетворительные непосредственные и средне отдалённые гемодинамические результаты с полной свободой от реопераций;

полученные научные результаты по лечению детей с данной патологией внедрены в практическую деятельность Бухарского детского областного многопрофильного медицинского центра и отделения кардиохирургии многопрофильного медицинского центра «Эзгу Ният» города Ташкента (справка Министерства здравоохранения №8 н-з/105 от 27 августа 2020 года). Применение предложенных рекомендаций с учетом применения возраст-ассоциированной стратегии позволило оптимизировать выбор хирургического лечения детей с врожденной патологией аортального клапана, увеличить уровень свободы от реоперации с 71,5% до 94,7%, показатель удовлетворительной коаптации створок клапана с 70,8% до 97,4% и сократить частоту ранней летальности.

Апробация результатов исследования. Результаты данного исследования были обсуждены на 8 научно-практических конференциях, в том числе, на 6 международных и 2 республиканских.

Опубликованность результатов исследования. По теме диссертации опубликовано 17 научных работ, в том числе 5 журнальных статей, 2 из которых в республиканских и 3 в зарубежных журналах, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Республики Узбекистан для публикаций основных научных результатов диссертаций.

Структура и объем работы. Диссертация состоит из введения, четырех глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка использованной литературы. Объем диссертации составляет 104 страницы.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ ДИССЕРТАЦИИ

Во введении обоснована актуальность и востребованность диссертационной работы, сформулированы цель и задачи исследования, приводится научная новизна и научно-практическая значимость результатов, представлены сведения об апробации и опубликованности результатов работы, объеме и краткой структуре диссертации.

В первой главе «**Современное состояние проблемы патологии аортального клапана у детей**» приводится обзор литературы, состоящий из 4 подглав, в которых приводятся сведения о современном состоянии проблемы лечения детей с врожденной патологией АК. Описаны существующие методы хирургического лечения, а также исторические аспекты всех методик реконструктивных вмешательств на АК. Представлены актуальные проблемы по лечению патологии АК у детей, требующие своего дальнейшего решения.

Во второй главе «**Клиническая характеристика материала и использованных методов исследования**» приведена характеристика материала, методов и результатов исследования. Работа основана на анализе проведенных исследований у 163 детей с врожденной патологией АК. Показаниями к отбору пациентов для операции служили АН, АС, смешанные пороки АК у 80 (49,1%), 38 (23,3%) и 45 (27,6%) случаев, соответственно. Один ребенок был прооперирован по поводу инфекционного эндокардита. В зависимости от степени тяжести выполненных комплексных методик ПЛАК пациенты были разделены на 4 группы:

1-группу составили 98 пациентов, которым были применены комиссуротомия, кальцификация, рафе «шейвинг», пликация свободного края створки, методика по Trusler и Cabrol, пластика фенестрации заплатой;

2-группу составили 40 пациентов, которым были применены более комплексные методики, с помощью которых выполнена бикуспидализация одностворчатого АК с помощью аугментации, протезирования створок и созданием неокомиссуры.

3-группа состояла из 15 пациентов, которым были выполнены клапансохраняющие операции David, Yacoub и субаннулярная пластика кольца АК.

4-группа состояла из 10 пациентов, которым выполнена неокуспидизация АК (НеоАК) - операция Ozaki.

Для изучения эффективности примененных методик ПлаК в зависимости от возрастных групп, все пациенты были подразделены на 2 группы: пациенты <10 лет, которые составили 106 пациентов и >10 лет - 57 пациентов.

Критерием исключения были следующие:

- неонатальный возраст (<30 дней), приобретенный аортальный порок;
- предшествующие операции с искусственным кровообращением (ИК);
- наличие конотрункального порока с развитием вторичных изменений АК.

Из общего числа оперированных больных (79,7%) 130 были мальчики, 33 (21,3%) - девочки. Средний возраст больных к моменту операции составил $9,58 \pm 9,3$ лет. У 49 пациентов (30,1%) была выявлена NYHA I, когда NYHA 2 - у 85 пациентов (52,1%), NYHA 3 - у 29 (17,8%). Из предоперационных вмешательств пластика коарктации аорты была выполнена у 12 (7,4%) пациентов, баллонная вальвулотомия (БВ) у - 31 (19%).

Для обследования пациентов производились следующие инструментальные методы: рентгенография грудной клетки, ЭКГ, трансторакальная и транsezофагеальная ЭхоКГ сердца с трансаортальной доплерографией. С помощью трансторакальной ЭхоКГ сердца двухстворчатый АК был выявлен у 130 (79,75%) пациентов, среди которых у 34х детей была «моностворчатая» анатомия (второй тип по классификации Sievers). Согласно классификации G.El Khoury, определены механизмы возникновения АН у 62 пациентов. Среди 158 механизмов, наиболее встречаемыми морфофункциональными механизмами АН являлись расширение вентрикулоартериального соединения (ВАС) (I c) (24,7%), пролапс одной из створок (II) (24,7%) и рестрикция или ретракция одной из створок (III) (24%).

Третья глава диссертации **«Оценка эффективности реконструктивных операций на аортальном клапане с их выявленными предикторами неблагоприятных событий»** посвящена оценке непосредственных, отдаленных результатов реконструктивных операций на АК и выявлению предикторов композитной конечной точки изучения, как свобода от реопераций и АС (пиковый градиент >60 мм.рт.ст.) или АН (>2 степени). Средняя продолжительность ИК составила $98,4 \pm 54,7$ минуты, время пережатия аорты - $63,4 \pm 44,5$ минуты.

Результат оценки уровня выживаемости показал один смертельный случай на 9 месяце в послеоперационном периоде, после повторной пластики, причиной чего, являлась систолическая дисфункция левого желудочка (ЛЖ). Выживаемость в целом составила 99,4% в течение 10 лет наблюдения.

Длительность послеоперационного наблюдения в среднем составила $3,6 \pm 1,8$ года. Свобода от композитной конечной точки составила 95%, 70% и 47% через 1,5 и 7 лет после операции (рис. 1А). Нативные АК были сохранены без показания к реоперации у 116 (71,1%). Исходный одностворчатый АК показал наихудший результат в отношении конечной точки (рис. 1Б).

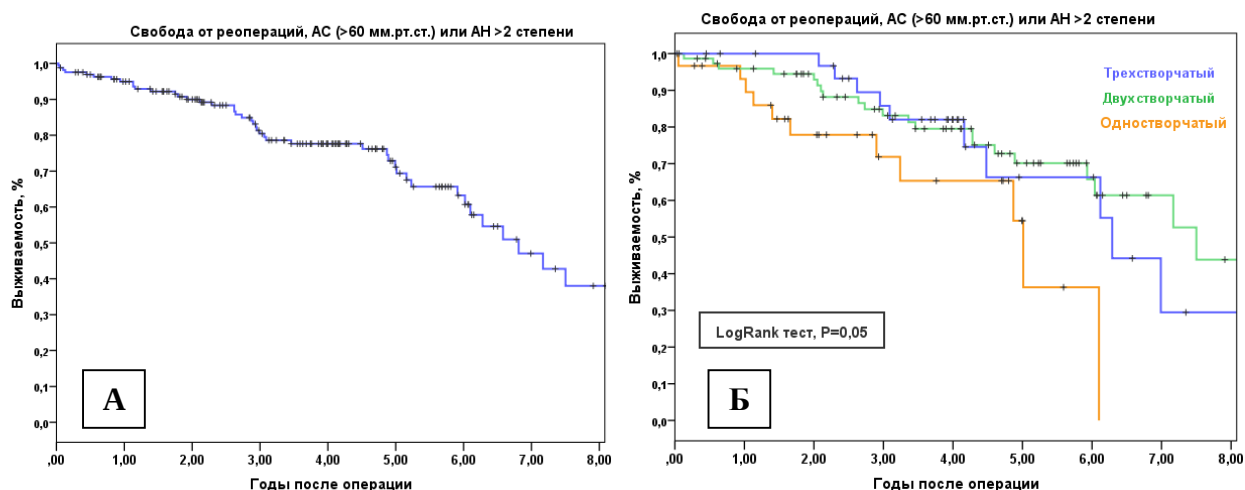


Рис. 1. (А) Свобода от композитной конечной точки; (Б) в зависимости от исходного фенотипа аортального клапана по Kaplan-Meier (n=163)

Исследование показало статистически значимые наилучшие результаты композитной конечной точки изучения у третьей и четвертой групп по тяжести выполненных комплексных методик реконструкции АК, которым были выполнены клапансохраняющие операции и НеоАК, соответственно, тогда как самые наихудшие результаты показала вторая группа, включающая бикуспидизацию одностворчатого АК, аугментацию и протезирование створок (рис. 2А). Послеоперационная трехстворчатая геометрия клапана, достигнутая протезированием и аугментацией створок у 2/3 детей моложе 10 лет, не была статистически значимой в отношении конечной точки (рис. 2Б).

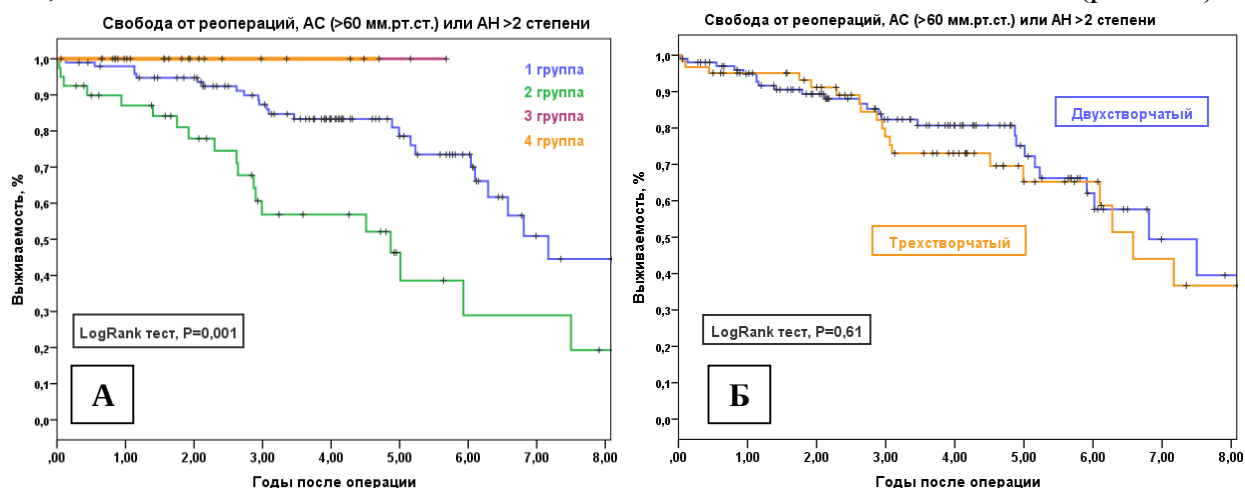


Рис. 2. Свобода от композитной конечной точки в зависимости от (А) групп по тяжести методик пластики аортального клапана; (Б) послеоперационной геометрии клапана по Kaplan-Meier (n=163)

Как видно из таблицы 1, в дооперационном периоде показатели z-значение корня и восходящей аорты (ВА) свидетельствуют о дилатации соответствующих структур. Выраженное расширение ВАС ($z > 2,5$) встречалось у 12 детей < 10 лет и у 27 детей > 10 лет. В отдаленном периоде у пациентов по сравнению с дооперационным периодом снижается пиковый и средний градиент систолического давления (ГСД) на клапане ($p = 0,000$),

индексированный показатель синусов Вальсальвы (СВ) ($p=0,026$), общее количество выраженной дилатации ЛЖ с 44 случаев до 29 ($p=0,000$), показатели z-значений конечно-диастолического размера ЛЖ ($p=0,035$), массы индекса ЛЖ ($p=0,000$) и показателей z-значений синотубулярного соединения (СТС) ($p=0,006$), z- значений ВА ($p=0,000$). Определяется уменьшение степени АН: до операции со степенью III – 54 пациентов (33,12%), в отдаленном периоде после операции – 43 (26,38%) ($p=0,022$). Однако, не отмечается статистически достоверного уменьшения показателя z- значения и индекса ВАС. У 34 детей до 18 лет была выявлена дилатация ВАС по z-значений и из них 18 (53,0%) детям выполнена реоперация.

Таблица 1

Сравнительная характеристика дооперационных показателей в отдаленном периоде после реконструктивных операций

Показатели		Время сравнения		p
		До операции	После операции	
Пиковый градиент систолического давления (мм.рт.ст)		58,5±30,9	25,8±12,7	0,000
Средний градиент систолического давления (мм.рт.ст)		29,5±16,4	13,1±6,78	0,000
Регургитация, степень	1	11	64	0,022
	2	9	23	
	3	54	43	
Фракция выброса (%)		68,3±10,5	65,2±9,1	0,544
z-значение				
Вентрикулоартериальное соединение		1,6±2,1	1,4±1,5	0,278
Синусы Вальсальвы		1,2±2,5	0,9±1,4	0,075
Синотубулярное соединение		1,9±3,2	1,1±1,5	0,006
Восходящая аорта		5,0±4,1	3,0±1,6	0,000
Конечно-диастолический размер левого желудочка		1,8±2,9	0,9±2,1	0,035
Дилатация левого желудочка, n (%)	Незначительная	18 (11,0)	25 (15,3)	0,467
	Умеренная	14 (8,5)	7 (4,3)	0,514
	Выраженная	44 (27,0)	29 (17,8)	0,000
Индексированные показатели корня аорты и левого желудочка				
Вентрикулоартериальное соединение (мм/м ²)		17,7±11,5	16,6±4,4	0,234
Синусы Вальсальвы (мм/м ²)		22,9±14,7	20,7±7,9	0,026
Синотубулярное соединение (мм/м ²)		18,4±13,0	17,0±6,0	0,228
Восходящая аорта (мм/м ²)		19,1±13,6	20,4±5,7	0,369
Индекс конечно-диастолического объема ЛЖ (мл/м ²)		76,7±40,2	77,1±32,4	0,900
Индекс конечно-систолического объема ЛЖ (мл/м ²)		25,8±23,0	28,0±18,6	0,315
Индекс ударного объема левого желудочка (мл/м ²)		51,0±23,0	50,5±20,2	0,815
Индекс массы левого желудочка, гр/м ²		123,0±48,4	102,3±45,4	0,000

При наличии комбинированного аортального порока с преобладанием АН у 24-х детей, реконструктивные операции демонстрируют наихудшие отдаленные результаты и в высоком проценте 11 случаев (45,8%) была выполнена реоперация, тогда как среди 38 пациентов с АН, у 12 (31,6%) детей. Можно предположить, что у пациентов с комбинированным аортальным

пороком качество створок уступает таковому, при изолированной АН, что и обуславливает трудности выполнения оперативного лечения.

Среди 47 пациентов, которым потребовалась реоперация, у 23-х (49%) исходно до первичной ПлаК выявлена дилатация ЛЖ (z-значение >2,5). Среди них, у 9-х выявлена выраженная дилатация ЛЖ (z-значение >4), у 10-х – умеренная дилатация (z-значение 3-4) и 4-х – незначительная (z-значение <3).

С помощью мультифакторного анализа по модели Сох выявлены следующие предикторы реопераций (табл. 2): пластика по Trusler, аугментация створки, рафе «шейвинг», применение аутоперикарда, ретракция створок, сложность выполнения методик ПлаК. Также данный анализ выявил следующие факторы, ассоциированные с конечной точкой: z-значение конечно-диастолического размера ЛЖ, индекс конечно-диастолического объема ЛЖ, индекс ударного объема ЛЖ и индекс массы ЛЖ, хотя площадь под кривой ROC (receiver operating characteristic) отмечалось <0,7.

Таблица 2

Мультифакторный регрессионный анализ по модели Сох для риска реопераций и АС (пиковый градиент>60 мм.рт.ст.) или АН (>2 степени)

Параметры	Свобода от реопераций и АС (пиковый градиент>60 мм.рт.ст.) или АН (>2 степени)			
	Однофакторный анализ		Мультифакторный анализ	
	<i>p</i>	ОР*	ДИ 95%	<i>p</i>
Пластика по Trusler	0,000	5,83	1,61-21,03	0,007
Аугментация створки	0,014	6,09	1,64-22,57	0,007
Рафе «шейвинг»	0,025	7,39	3,01-18,17	0,000
Применение аутоперикарда	0,039	7,47	1,00-55,70	0,013
Ретракция створок	0,022	0,32	0,10-1,04	0,05
Сложность выполнения методик ПлаК	0,000	4,49	1,23-21,45	0,001
z-значение КДР ЛЖ	0,016	6,31	1,41-28,28	0,016
Индекс КДО ЛЖ	0,005	1,84	1,07-3,14	0,026
Индекс ударного объема ЛЖ	0,025	0,57	0,33-0,96	0,035
Индекс массы ЛЖ	0,013	1,06	1,0-1,11	0,032

Особое внимание вызывает результаты ROC кривых параметров корня аорты у 62 детей с АН, у которых площадь под кривой ROC отмечалось выше 0,7 в отношении индекса ВАС с конечной отметкой 19,63 мм/м². Также, выявлен высокий уровень свободы от композитной точки изучения у пациентов, которым аутоперикард не был применен по сравнению с пациентами, которым аутоперикард был применен (рис. 3А). БВ статистически недостоверно влияло на частоту реоперации, что и отмечалось у 32,35% пациентов, которым проводилась БВ в сравнение с 17,42%, которым не проводили (рис. 3Б).

Анализ результатов хирургического лечения в отдалённом периоде свидетельствует о неудовлетворительной эффективности некоторых из использованных хирургических методик ПлаК в зависимости от возрастной группы (рис. 4 А,Б). У детей (<10 лет) пликация свободного края створки, субкомиссуральная аннулопластика (пластика по Cabrol), комиссуротомия с

декальцификацией являются надежными; 2 других метода (выбрирование рафе («шейвинг») и техника по Trusler) одинаково менее эффективны, тогда как аугментация и протезирование створок имеют плохие отдаленные результаты. У детей (>10 лет), все методики, кроме аугментации створок, техники по Trusler, предлагают 70% и более свободы от композитной точки изучения в отдаленном периоде наблюдения (рис. 4Б). Комиссуротомия является эффективной клапан-сберегающей методикой, которая чаще даёт удовлетворительную свободу от неблагоприятных событий в отдаленном периоде у больных всех возрастных групп с АС (рис. 4 А,Б).

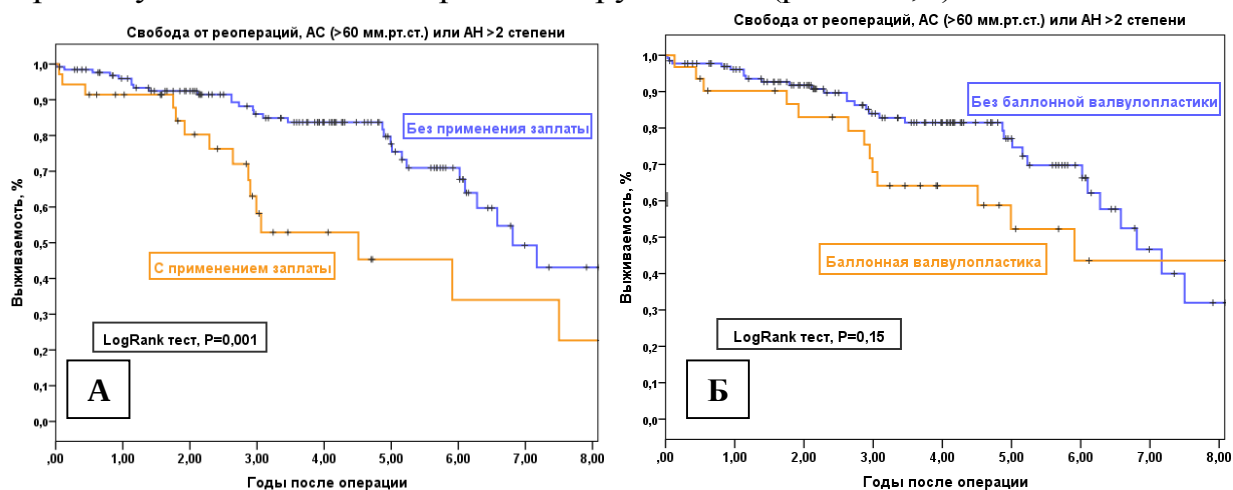


Рис. 3. Свобода от композитной конечной точки в зависимости от (А) применения аутоперикарда; (Б) применения баллонной вальвулопластики по Kaplan-Meier (n=163)

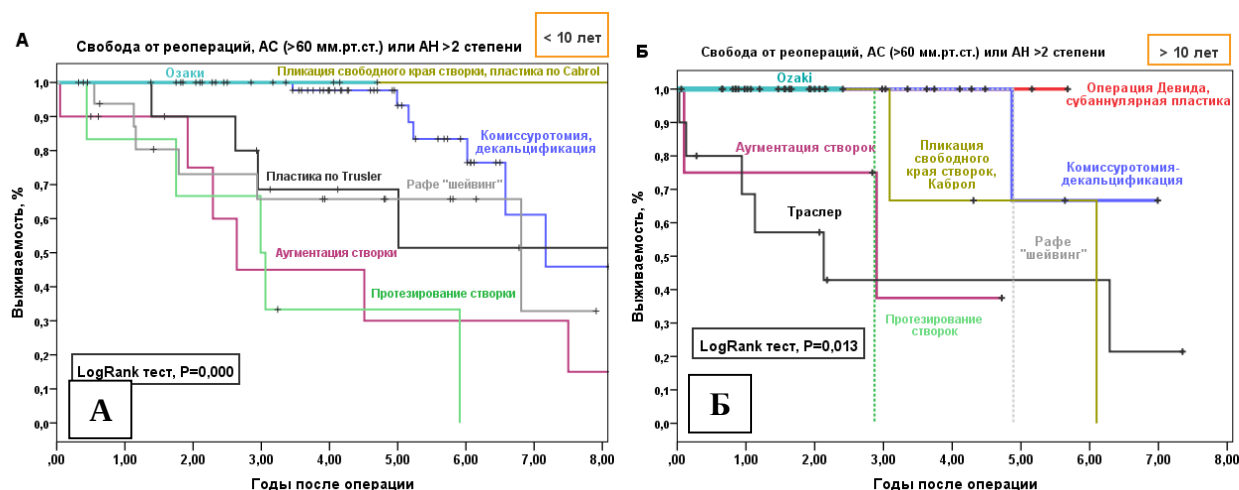


Рис. 4. Свобода от композитной конечной точки в зависимости от применяемой оперативной методики и возраста по Kaplan-Meier (n=163): (А) пациенты моложе 10 лет; (Б) старше 10 лет

В четвертой главе «Неокуспидизация аортального клапана», приведены основные вехи развития и среднеотдаленные результаты данной методики, примененной у 10 детей с врожденной патологией АК с использованием набора сайзеров и лекал собственной разработки.

Учитывая дороговизну набора инструментов, созданных S.Ozaki, нами был разработан и внедрен в практику оригинальный набор сайзеров (рис. 5А) и соответствующих лекал для измерения и выкраивания неостворок необходимого размера. Основываясь на естественных математических соотношениях между компонентами АК, новые калиброванные сайзеры были разработаны для того, чтобы измерить межкомиссуральное расстояние в миллиметрах. Таким образом, номер указанной на сайзере отражает точную длину межкомиссурального расстояния определенного пациента. Каждому размеру сайзера соответствует пронумерованные от 8 до 28 мм окна на лекале - реальные формы (рис. 5Б) створок АК, расчеты и изготовления которых базировалось на формулах, описанных Гаспаряном в 2000 г. Окна на лекале пронумерована от 8 до 28 мм.

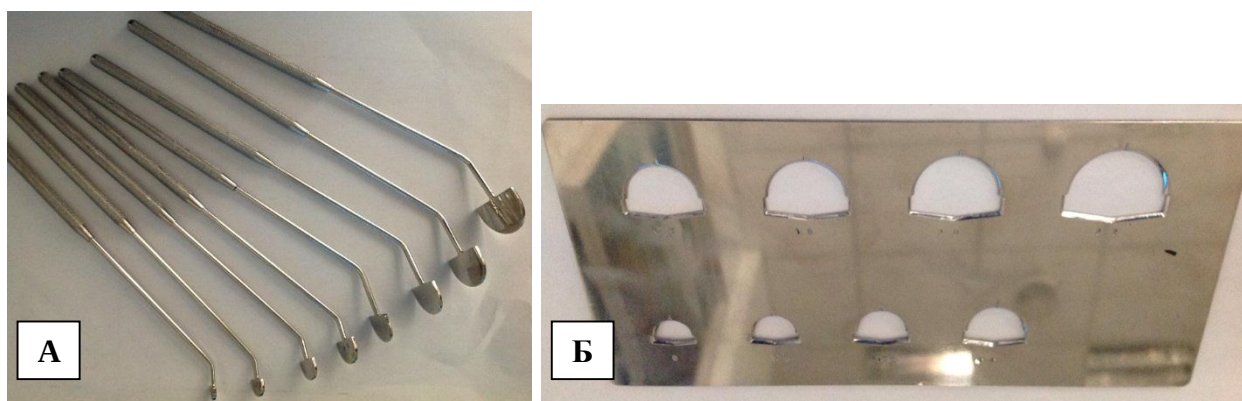


Рис. 5. (А) Набор сайзеров для измерения межкомиссуральной дистанции; (Б) Лекало для выкраивания створок из аутоперикарда

Средний возраст детей к моменту операции составил $15,4 \pm 6,6$ лет. Все пациенты были мужского пола. Одностворчатый клапан был выявлен у 7 детей, двухстворчатый у - 3. Характер порока АК был следующим: АН - 3 больных (30%), АС - 1 (10%), смешанный аортальный порок - 6 (60%). В одном случае была выполнена такая предшествующая операция, как редукция ВА.

Обращает на себя внимание, что данная операция выполнена двоим пациентам <10 лет и восьмерым детям >10 лет со смешанным пороком «моностворчатого» АК. У пятерых пациентов >10 лет выявлено расширение ВАС ($z\text{-score} > 2$). Средняя продолжительность ИК составила $130,0 \pm 23,0$ минуты, время пережатия аорты - $92,5 \pm 15,4$ минуты.

Длительность послеоперационного наблюдения составила $1,8 \pm 0,8$ лет. Как видно из таблицы 3, в дооперационном периоде показатели $z\text{-score}$ ВАС и ВА свидетельствуют о дилатации соответствующих структур. В средне-отдаленном периоде после операции показаний к реоперации и летальных исходов не было, у пациентов по сравнению с дооперационным периодом улучшился клинический статус детей по NYHA, снизились пиковый и средний ГСД на клапане, средний диаметр, $z\text{-score}$ и индексированный показатель ВАС, $z\text{-score}$ ВА, $z\text{-score}$ конечно-диастолического размера ЛЖ, также индекс массы ЛЖ.

Таблица 3

Сравнительная характеристика дооперационных показателей и в средотдаленном периоде после неоксупидизации аортального клапана

Показатели		Время сравнения		p
		До операции	После операции	
NYHA, степень	1	3	8	0,011
	2	4	2	
	3	3	-	
Фракция выброса (%)		66,0±9,7	68,5±6,8	0,475
Пиковый ГСД (мм.рт.ст.)		27,1±18,3	12,3±7,4	0,019
Средний ГСД (мм.рт.ст.)		52,8±33,9	23,3±16,0	0,006
Диаметр корня аорты				
Вентрикулоартариальное соединение (мм)		23,5±4,1	21,0±3,1	0,050
Синус Вальсальвы (мм)		29,6±6,9	29,3±6,9	0,830
Синотубулярное соединение (мм)		24,9±6,2	25,9±4,2	0,470
Восходящая аорта (мм)		33,0±5,8	31,4±6,3	0,318
z-значение				
Вентрикулоартериальное соединение		2,0±1,01	0,5±0,8	0,009
Синус Вальсальвы		1,2±1,1	0,4±0,8	0,088
Синотубулярное соединение		1,2±1,2	0,9±0,6	0,217
Восходящая аорта		3,9±1,3	2,7±1,2	0,003
Конечно-диастолический размер левого желудочка		1,4±2,7	0,6±0,7	0,050
Дилатация левого желудочка, n (%)	Незначительная	2 (20,0)	1 (10,0)	0,343
	Умеренная	3 (30,0)	-	0,081
	Выраженная	2 (20,0)	-	0,163
Индексированные показатели корня аорты и левого желудочка				
Вентрикулоартариальное соединение		14,8±2,9	12,4±1,3	0,012
Синус Вальсальвы		18,4±2,9	16,9±1,4	0,164
Синотубулярное соединение		15,4±2,9	15,6±3,0	0,915
Восходящая аорта		21,2±6,4	18,7±3,7	0,094
Индекс конечно-диастолического объема ЛЖ (мл/м ²)		83,7±39,3	58,1±9,4	0,088
Индекс ударного объема ЛЖ (мл/м ²)		53,8±39,9	23,2±5,9	0,107
Индекс массы ЛЖ, гр/м ²		143,2±89,5	46,3±34,3	0,016

Таким образом, разработанный набор сайзеров и соответствующего лекало в кардиохирургической практике может быть полезен, а операция является эффективным, доступным, экономически выгодным, перспективным хирургическим методом и может быть широко внедрен в профильную практическую медицину для протезирования одной, двух или трех створок аутоперикардом у детей разных возрастных групп с врожденной патологией аортального клапана и при заранее ожидаемых плохих результатах различных методик ПЛАК.

Полученные результаты научного исследования позволили составить алгоритм хирургического ведения детей с патологией АК (рис. 7).

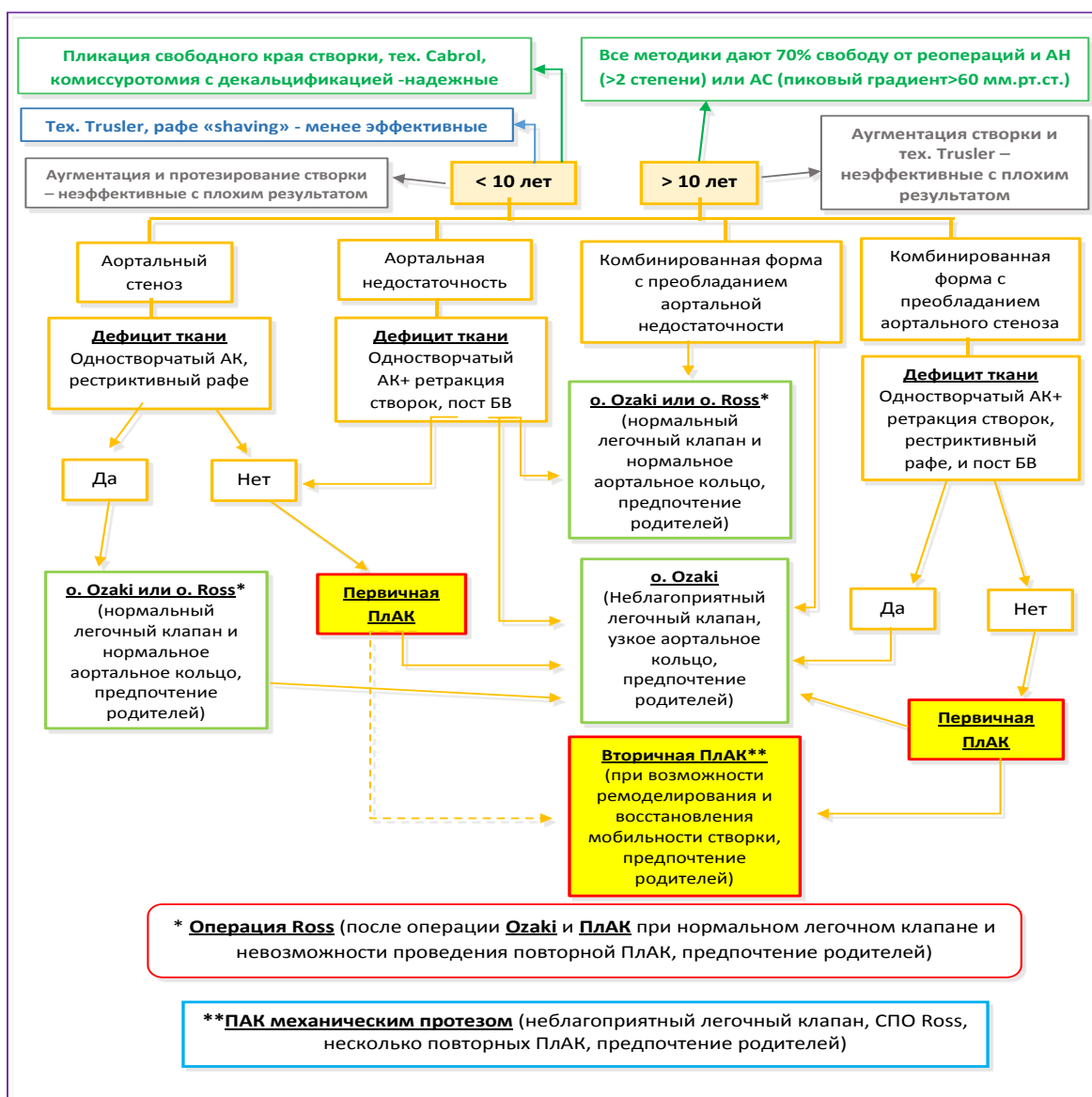


Рис. 7. Алгоритм хирургической тактики у детей с патологией аортального клапана

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

1. Пластика врожденных пороков АК демонстрирует низкий уровень смертности (0,6%) в течение 10 лет наблюдения и низкую частоту реопераций (95%, 70% и 47% через 1,5 и 7 лет), возможность сохранения нативных клапанов без показания к реоперации у 116 (71,1%) пациентов, позволяя пациенту вырасти до того возраста, когда в арсенале сохранившиеся другие операции (вторичная ПЛАК, операция Ross, протезирования АК механическим протезом) более эффективно выполнимы.

2. Среди 47 пациентов, которым потребовалась реоперация, у 23-х (49%) исходно до первичной пластики выявлена дилатация ЛЖ (z-score >2,5), что свидетельствует о том, что сохранение нативного клапана как можно дольше, с исходно сохранённой функцией ЛЖ дает возможность эффективно отсрочить виды протезирования АК.

3. В отдаленном периоде после ПЛАК у детей по сравнению с дооперационным периодом снизились пиковый и средний ГСД на АК ($p=0,000$), индексированный показатель СВ ($p=0,026$), также общее количество выраженной дилатации ЛЖ с 44 случаев до 29, показатели z-значения конечно-диастолического размера ЛЖ ($p=0,000$), СТС ($p=0,0006$) и ВА ($p=0,000$), массы индекса ЛЖ, степень АН ($p=0,022$), что свидетельствует об улучшении внутрисердечной гемодинамики, систолической функции ЛЖ. Однако, статистически незначимое уменьшение показателя z-значения и индекса ВАС, также выявление по z-значению дилатации ВАС у 34 детей младше 18 лет в дооперационном периоде, 18 (53,0%) из которых выполнена реоперация, подчеркивает необходимость разработки и применения методов укрепления ВАС у детей.

4. По результатам мультифакторного регрессионного анализа по модели Сох, пластика по Trusler ($p=0,007$), аугментация створки ($p=0,007$), рафе «шейвинг» ($p=0,000$), применение аутоперикарда ($p=0,013$), ретракция створок ($p=0,05$), сложность выполнения методик ПЛАК ($p=0,001$) явились предикторами реопераций в отдаленном периоде. По результатам ROC кривых параметров корня аорты, площадь под кривой ROC отмечалось выше 0,7 в отношении индекса ВАС с конечной отметкой 19,63 мм/м² у 62 детей с АН.

5. Возраст-ассоциированная тактика при ПЛАК является целесообразной. У детей (<10 лет) пликация свободного края створки, субкомиссуральная аннулопластика и также, комиссуротомия с декальцификацией являются надежными; 2 других метода (выбрирование рафе («шейвинг») и техника по Trusler) одинаково менее эффективны, тогда как аугментация и протезирование створок имеют плохие отдаленные результаты. У детей (>10 лет), все методики, кроме аугментации створок, техники по Trusler, предлагают 70% и более свободу от реопераций и АС (пиковый градиент >60 мм.рт.ст.) или АН (>2 степени) в отдаленном периоде.

6. Операция Ozaki может быть выполнена без увеличения риска реопераций, как альтернативный метод у детей, имеющих заранее ожидаемые плохие результаты ПЛАК. В средне отдаленном периоде клинический статус детей по NYHA ($p=0,011$), гемодинамические характеристики неоаортального клапана и ЛЖ (снижение пикового ($p=0,019$) и среднего ГСД ($p=0,006$), среднего диаметра ($p=0,05$), z-значение ($p=0,009$) и индексированного показателя ($p=0,012$) ВАС, z-значение ВА ($p=0,003$), z-значение конечно-диастолического размера ЛЖ ($p=0,05$), индекса массы ЛЖ ($p=0,016$)) являются вполне удовлетворительными, что было бы целесообразным в перспективе изучить отдаленные результаты операции Ozaki у детей с патологией АК.

7. Разработанный алгоритм хирургического ведения детей с патологией АК имеет систематический подход к выбору оптимального вида хирургии (ПЛАК, операция Ross, ПАК механическим протезом) с учетом возраста детей, исходных характеристик порока, количественного, качественного состояния створок и предоперационной геометрии АК, что в свою очередь, оптимизирует выбор хирургической методики и может улучшить её результаты.

**SCIENTIFIC COUNCIL DSc.04/30.12.2019.Tib.49.01 AT THE
REPUBLICAN SPECIALIZED SCIENTIFIC AND PRACTICAL
MEDICAL CENTRE OF SURGERY NAMED AFTER ACADEMICIAN
V.VAKHIDOV ON AWARD OF SCIENTIFIC DEGREES**

BUKHARA STATE MEDICAL INSTITUTE

ABDURAKHMANOV ZUFAR MAMUROVICH

**RECONSTRUCTIVE OPERATIONS FOR CONGENITAL AORTIC
VALVE DISEASES**

14.00.34 – Cardiovascular surgery

**DISSERTATION ABSTRACT OF THE DOCTOR OF
PHYLOSOFY (PhD) IN MEDICAL SCIENCES**

TASHKENT – 2020

The subject of the doctoral dissertation is registered at the Supreme Attestation Commission at the Cabinet of Ministers of the Republic of Uzbekistan with the number B2018.1.PhD/Tib523.

The doctoral (PhD) dissertation has been prepared at the Republican specialized scientific and practical medical centre of surgery named after academician V.Vakhidov.

Abstract of the doctoral dissertation in two languages (Uzbek, Russian, English (resume)) has been posted on the website of Scientific council (www.rscs.uz) and the information-educational portal «Ziyonet» at (www.ziyonet.uz).

Scientific supervisor:	Yemets Illya Mykolaiovych doctor of medicine, professor
Official opponents:	Абралов Хакимжон Кабулджанович doctor of medicine Алиев Шерзод Махмудович Doctor of medicine
The leading organization:	JSC «National research cardiac surgery center» (Nursultan, Kazakhstan)

The defense will be take place on «___» _____ 2020 at ___ o'clock at the meeting of the Scientific Council DSc.04/30.12.2019.Tib.49.01 at the Republican specialized scientific and practical medical centre of surgery named after academician V.Vakhidov. (Address: 100115, Tashkent c., Kichik halka yoli str. 10, Republican specialized scientific and practical medical center of surgery named after academician V.Vakhidov; Phone: (99891) 227-69-10; fax: (99871) 227-26-42; e-mail: cs.75@mail.ru).

The dissertation is available in the Information Resource Center of the Republican specialized scientific and practical medical centre of surgery named after academician V.Vakhidov (registration number №112), (Adress 100115, Tashkent c., Kichik halka yoli str., 10. Phone: (99871) 227-69-10; fax (99871) 227-26-42).

Abstract of the dissertation sent out on «___» _____ 2020.
(mailing report № ___ of _____ 2020).

F.G. Nazirov
Chairman of the scientific council to award of scientific
degrees, doctor of medicine, professor,
academician

A.Kh. Babadjanov
Scientific secretary of the scientific council to award of
scientific degrees, doctor of medicine, professor

A.V. Devyatov
Chairman of the scientific seminar at the
scientific council to award scientific degrees,
doctor of medicine, professor

INTRODUCTION (abstract of PhD dissertation)

The aim of the research work: is to study the efficacy of the various valve repair techniques in congenital aortic valve disease children of different ages with expansion of indications for native valve preservation by means of the application of modern reconstructive surgery method.

The object of the study: were 163 patients with congenital aortic valve disease operated on at the Ukrainian Children's Cardiac Center for the period from 2004 to 2019.

The scientific novelty of the research consists of the followings:

the morphofunctional mechanisms of the development of aortic insufficiency were clarified with verification of the proportion of functional aortic annulus dilatation, prolapse and restriction or retraction of the aortic valve cusps in children requiring reconstructive correction;

the influence of reconstructive operations for congenital aortic valve diseases on the linear and volumetric hemodynamic parameters of the aortic root and ascending aorta was determined, given the processes of reverse remodeling and changes in the systo-diastolic function of the left ventricle;

the dynamic indices of long-term freedom from reoperations were determined depending on the age groups of children, the initial phenotype of the valve, the complexity of the performed repair techniques, the postoperative geometry of the valve, the use of autopericardial patch and post-balloon valvuloplasty;

predictors and a causal relationship of predictors with recurrent aortic valve dysfunction and the need for reoperation after primary repair were identified, taking into account the initial degree of left ventricular dilatation;

a set of sizers and templates for performing the Ozaki operation was developed on the basis of mathematical calculations of the geometric parameters of the aortic valve leaflets with intraoperative verification of the optimal leaflet coaptation height (without signs of residual gradient and regurgitation) using 3D echocardiography.

Introduction of research results. According to the results of a scientific study on results of reconstructive surgery of patients with congenital aortic valve disease:

methodological recommendations "Reconstructive operations for congenital aortic valve diseases" (certificate of the Ministry of Health No. 8n-z/105 dated by August 27, 2020) were constituted. The proposed recommendations allowed to optimize the choice of surgical tactics, reduce the risks of thromboembolic complications, bleeding, infective endocarditis, avoid dilatation of the neo-aortic root and the development of neo-aortic insufficiency, as well as reinterventions on the right and left ventricles by delaying the methods of aortic valve replacement;

"Method of reconstructive intervention on the aortic valve using a set of sizers and a reusable template" was developed (State Patent Office of Ukraine, utility model patent No. FAP 125759 dated by May 25, 2018). The developed set of instruments makes it possible to measure and trim the leaflets of the required size, create the competence of the neo-aortic leaflets from biological material and obtain satisfactory immediate and mid-term hemodynamic results with complete freedom from reoperations;

the obtained scientific results on treating children with the current pathology have been introduced into the practice of public health, in particular, in the pediatric multispecialty medical centre of Bukhara region and cardiac surgery department of multispecialty medical centre “Ezgu Niyat” (certificate of the Ministry of Health No. 8n-z/105 dated by August 27, 2020). The introduction of research results by using an age-based strategy made it possible to optimize the choice of surgical treatment for children with congenital aortic valve pathology and increase the level of freedom from reoperation from 71,5% to 94,7%, the sign of satisfactory coaptation of the valve leaflets from 70,8% to 97,4% and reduce the rate of early mortality.

Structure and scope of the dissertation. The dissertation consists of an introduction, four chapters, conclusion, practical recommendations and a list of cited literature. The volume of text material is 104 pages.

НАШР ЭТИЛГАН ИЛМИЙ ИШЛАР РУЙХАТИ
СПИСОК ОПУБЛИКОВАННЫХ РАБОТ
LIST OF PUBLISHED WORKS

I бўлим (I часть; I part)

1. Sekelyk R., Abdurakhmanov Z., Andrii Kurkevych., Tammo R., Mykychak Y., Yemets I. A Successful Repair of Pseudocoarctation with Associated Aortic Arch Aneurysm in an Eight-Month-Old Infant // World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery, 2018. С. 1-3. (14.00.00, №14, SCOPUS).
2. Abdurakhmanov Z.M., Yemets I.N. Primary repair for congenital aortic valve diseases in children // Тиббиётда янги кун. - Бухара, 2020 - №2 – С. 16-22 (14.00.00, №22).
3. Абдурахманов З.М. Эффективность различных методик пластики аортального клапана у детей // Журнал теоретической и клинической медицины. - Ташкент. 2020 - №1. С. 50-54 (14.00.00, №3).
4. Абдурахманов З.М., Емец И.Н. Непосредственные и отдаленные результаты реконструктивных операций при врожденных пороках аортального клапана у детской популяции // Вестник Национального медико-хирургического центра им Н.И. Пирогова. – 2020; 15(2):38-43. (14.00.00, №16)
5. Abdurakhmanov Z.M., Yemets I.N. Long-term outcomes of aortic valve repair in children with congenital heart disease and their predictors // Russian journal of cardiology. – 2020; 25(8):131-138. (14.00.00, №125, SCOPUS).

II бўлим (II часть; II part)

6. Абдурахманов З.М., Емец И.Н. Реконструктивные операции при врожденных пороках аортального клапана // Методические рекомендации. Бухарский Государственный медицинский институт. Бухара, 2020. 20 стр.
7. Варбанец С.В., Емец И.Н., Абдурахманов З.М. Способ реконструктивного вмешательства на аортальном клапане с использованием набора сайзеров и многоразового лекала // Государственное патентное ведомство Украины, патент №FAP 125759 от 23.05.2018г.
8. Abdurakhmanov Z.M., Varbanets S.V., Yemets I.N. Whether aortic valve repairs are a reasonable substitute for replacement in children? // Ukrainian journal of cardiovascular surgery. Kyiv, Ukraine. 2018. - Том 33, №4 - С. 54-56.
9. Варбанец С.В., Гурьева О.С., Артёменко Е.А., Абдурахманов З.М., Емец И.Н. Реконструктивная хирургия аортального клапана у пациентов детского возраста: непосредственные и раннеотдаленные результаты // Педиатрия. Восточная Европа. Минск, Белоруссия. 2019. - Том 7, №3 - С. 419-427.
10. Abdurakhmanov Z.M., Abdurakhmanov M.M., Yemets I.N. Children with congenital disease amenable to aortic valve repairs: lessons for management and where do these techniques currently stand? // HSOA Journal of Angiology and Vascular Surgery. Virginia, USA. 2020. 5(2):046.

11. Варбанець С.В., Гурьева О.С., Абдурахманов З.М., Пукас О.С., Емец Г.И., Руденко Н.Н., Емец И.Н. Переваги методів реконструкції аортального клапана із стабілізацією кільця у дорослих: безпосередні та віддалені результати // Матеріали XIX Національного конгреса кардіологів України. Ukrainian Journal of Cardiology. Київ. Україна. 26-28 вересня 2018 - № 1 - С.121.
12. Варбанець С.В., Гурьева О.С., Абдурахманов З.М. Неоконсультація аортального клапана з використанням розробленого комплексу вимірювачів та шаблонів // Сборник материалов конференции молодых ученых при кафедры детской кардиологии и кардиохирургии национальной академии последилового образования имени П.Л. Щупика. Київ, Україна. 23 червня 2018 - № 1 - С.7-8.
13. Абдурахманов З.М., Емец И.Н. Новый способ формирования гастротрансплантата при эзофагопластике // Материалы международной научно-практической конференции «Миниинвазивные технологии в медицине: вчера, сегодня и завтра. Проблемы и перспективы развития». Ургенч. 2019 - С.129.
14. Abdurakhmanov Z.M., Varbanets S.V., Guryeva O.S. Yemets I.N. Functional aortic annulus stabilization oriented repair with its medium – term outcome. // Сборник тезисов научно -практической конференции с международным участием «Актуальные вопросы социально значимых заболеваний». Бухара. 2019 - С.3.
15. Abdurakhmanov Z.M., Pavlova A.A., Gurjeva O.S., Rudenko N.N., Yemets I.N. Age associated long –term outcome of complex aortic valve repairs in children. // Сборник тезисов научно -практической конференции с международным участием «Актуальные вопросы социально значимых заболеваний». Бухара. 2019 - С.3.
16. Abdurakhmanov Z.M. Age associated long –term outcome of complex aortic valve repairs in children. // VIII Eurasian cardiology congress. Moscow, Russian Federation. 27- 28 May 2020 - №2 - С. 6-7.
17. Abdurakhmanov Z.M. Echocardiographic parameters associated with poor outcomes after aortic valve reconstruction. // VIII Eurasian cardiology congress. – Moscow, Russian Federation. 27- 28 May 2020 - №2 - С. 8-9.

Автореферат «Ўзбекистон Хирургияси» журнали таҳририятида таҳрирдан ўтказилиб, ўзбек, рус ва инглиз тилларидаги матнлар ўзаро мувофиқлаштирилди.

Бичими 60x84¹/₁₆. Рақамли босма усули. Times гарнитураси.
Шартли босма табағи: 3,5. Адади 100 нусха. Буюртма № 180.

Гувоҳнома № 10-3719
“Тошкент кимё технология институти” босмахонасида чоп этилган.
Босмахона манзили: 100011, Тошкент ш., Навоий кўчаси, 32-уй.