

**ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ  
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ  
ЦЕНТР ИМЕНИ АКАДЕМИКА Е.Н. МЕШАЛКИНА»**

---

На правах рукописи

Налимов

Константин Александрович

**СРАВНЕНИЕ МЕТОДОВ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ  
ДИСКРЕТНЫХ СУБАОРТАЛЬНЫХ СТЕНОЗОВ У ДЕТЕЙ**

14.00.44 – сердечно-сосудистая хирургия

Диссертация

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
доктор медицинских наук  
профессор Ю.Н. Горбатов

Новосибирск 2017

## ОГЛАВЛЕНИЕ

	Стр.
ВВЕДЕНИЕ.....	6-13
<b>ГЛАВА I. СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДИСКРЕТНЫХ СУБАОРТАЛЬНЫХ СТЕНОЗОВ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)</b>	
1.1 Субаортальный стеноз - общие представления о частоте и этиологии порока.....	14-16
1.2 Классификация и анатомия субаортального стеноза.....	16-20
1.3 Механизмы гемодинамических нарушений при субаортальном стенозе.....	20-21
1.4 Клинические проявления порока и его естественное течение.....	21-24
1.5 Аортальная недостаточность при субаортальном стенозе.....	24-26
1.6 Диагностические методы исследования субаортального стеноза....	26-31
1.7 Хирургическое лечение субаортального стеноза	
1.7.1 Показания и выбор времени хирургического лечения.....	31-33
1.7.2 Методы хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов.....	33-39
1.8 Результаты клинических исследований по оценке клинической эффективности лечения дискретных субаортальных стенозов.....	39-48
<b>ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ</b>	
2.1 Дизайн исследования.....	49-54
2.2 Клиническая характеристика больных	
2.2.1 Характеристика общей когорты пациентов с дискретным субаортальным стенозом.....	54-61
2.2.2 Характеристика пациентов сравниваемых групп.....	61-64
2.3 Техника хирургической коррекции дискретного субаортального стеноза.....	66-68
2.4 Методы исследования.....	68-74
2.5 Статистическая обработка данных.....	74-75

## ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

3.1 Особенности анатомии выводного тракта левого желудочка у пациентов с дискретным субаортальным стенозом.....	76-80
3.2 Непосредственные результаты хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов	
3.2.1 Непосредственные результаты хирургического лечения в общей когорте пациентов.....	81-89
3.2.2 Непосредственные результаты хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов в группах сравнения.....	89-93
3.3 Отдаленные результаты хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов	
3.3.1 Отдаленные результаты коррекции дискретных субаортальных стенозов в общей группе пациентов.....	94-100
3.3.2 Факторы риска резидуальной обструкции выводного тракта левого желудочка.....	100-103
3.3.3 Отдаленные результаты коррекции дискретных субаортальных стенозов в группах сравнения.....	103-109
3.3.4 Клинические примеры.....	110-120
ГЛАВА 4. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	121-129
ВЫВОДЫ.....	130
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	131
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	132-153

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

1. АВК – атриовентрикулярная коммуникация
2. АоСт – аортальный стеноз
3. АоК – аортальный клапан
4. АоН – аортальная недостаточность
5. АСУ – аорто-септальный угол
6. ВПС – врожденный порок сердца
7. ВОЛЖ (ВТЛЖ) – выводной отдел (тракт) левого желудочка
8. ВОПЖ – выводной отдел правого желудочка
9. ГрД – градиент давления
10. ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
11. ДСубАоСт – дискретный субаортальный стеноз
12. ЗСЛЖ – задняя стенка левого желудочка
13. КДО – конечный диастолический объем
14. КДР – конечный диастолический размер
15. КСО – конечный систолический объем
16. КСР – конечный систолический размер
17. КоАо – коарктация аорты
18. КТИ – кардио-торакальный индекс
19. ЛЖ – левый желудочек
20. МЖП – межжелудочковая перегородка
21. ММ ЛЖ – масса миокарда левого желудочка
22. МК – митральный клапан
23. МН – митральная недостаточность
24. ПЖ – правый желудочек
25. ППТ – площадь поверхности тела
26. СубАоСт – субаортальный стеноз
27. ХСН – хроническая сердечная недостаточность
28. ФВ – фракция выброса

29. ФК – функциональный класс
30. ЭКГ – электрокардиография
31. ЭОС – электрическая ось сердца
32. ЭхоКГ – эхокардиография
33. NYHA - Нью-Йоркская ассоциация сердца

## ВВЕДЕНИЕ

### **Актуальность темы исследования.**

Субаортальный стеноз (СубАоСт) является относительно редким врожденным пороком сердца (ВПС) и составляет до 1% всех врожденных аномалий [Белозеров Ю.М., 2004; Спринджук М.В., 2012; Bejiqi R. et al., 2016; Poncelet A.J. et al., 2017]. Частота сочетания с другими ВПС составляет до 71%, среди них наиболее часто встречаются дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), коарктация аорты (КоАо), атрио-вентрикулярная коммуникация (АВК), клапанный аортальный стеноз (АоСт), открытый артериальный проток (ОАП) [Илендеева Н.В., Павхун Т.В., 2016; Караськов А.М. и др., 2003; Choi J.Y., Sullivan I.D., 1991]. Столь же часто встречается патология митрального клапана (МК), играющая роль в механизме развития обструкции у части таких больных [Митина Е.Н. и др., 1995; Чепурных Е.Е., Григорьев Е.Г., 2014]. Данная патология включает широкий спектр изменений – от дискретной фиброзной мембраны до туннельной обструкции [Караськов А.М. и др., 2003; Kelly D.T. et al., 1972; Van der Linde D. et al., 2013], то есть выводной отдел левого желудочка (ВОЛЖ) может быть сужен за счет фиброзной мембраны, фиброзно-мышечного ворота и фиброзно-мышечного «тоннеля». Первые два варианта относят к дискретной форме СубАоСт, на их долю приходится от 70 до 90% и более всех подклапанных сужений [Anderson M.J. et al., 2015; Mavroudis C. et al., 2003; Ruzmetov M. et al., 2005].

Анализ данных литературы по теме субаортальных обструкций не позволяет выделить четкого определения понятий «дискретная» и «диффузная» форма СубАоСт. В 1991 г. Choi J.Y., Sullivan I.D. на основании эхокардиографических данных предложили выделять короткий сегмент подаортальной обструкции протяженностью менее одной трети диаметра фиброзного кольца аортального клапана (АоК). По-видимому, данный вариант стеноза следует относить к «дискретной» форме СубАоСт

(ДСубАоСт). Протяженность обструкции более одной трети диаметра фиброзного кольца АоК была квалифицирована этими авторами в качестве длинного сегмента обструкции, которую рассматривают как «диффузная» форма СубАоСт.

Некоторые исследователи относят СубАоСт к приобретенной патологии с врожденной предрасположенностью [Минаев А.В., Ковалев Д.В., 2014; Cape E.G. et al., 1997; Lampros T.D., Cobanoglu A., 1998]. Среди основных причин возникновения турбулентности в ВОЛЖ и, вследствие этого, клеточной пролиферации с развитием обструкции, выделяют следующие: аномально расположенные желудочковые трабекулы, которые достигают ВОЛЖ; смещение межжелудочковой перегородки (МЖП) в сторону выводного тракта левого желудочка (ВТЛЖ); увеличение митрально-аортального контакта; уменьшение аорто-септального угла (АСУ) [Cilliers A.M., Gewillig M., 2002]. Выявление вышеперечисленных факторов до развития выраженных симптомов и осложнений данной патологии, позволит, по мнению ряда исследователей, осуществлять своевременную диагностику и хирургическое лечение данной категории больных [Зайнетдинов Е.М. и др., 2016; Poncelet A.J. et al., 2017].

В большинстве случаев СубАоСт прогрессирует, в отсутствие коррекции порок протекает с усилением обструкции ВОЛЖ, развитием повреждения АоК, желудочковой дисфункции и повышенным риском внезапной сердечной смерти [Oliver J.M. et al., 2001; Winkel B.G. et al., 2011]. Доминантным клиническим признаком может быть либо обструкция ВОЛЖ, либо аортальная регургитация, наблюдающаяся более чем в 50% случаев [Белозеров Ю.М., 2004; Карпова Н.Ю. и др., 2014].

Тактика лечения сопутствующей аортальной недостаточности (АоН) при рассматриваемом пороке сердца в настоящее время дискутируется. Некоторые авторы рекомендуют хирургическое вмешательство при появлении недостаточности АоК и её усилении в динамике до развития умеренной регургитации [Cho Y.H. et al., 2014; Lupinetti F.M. et al., 1992].

Другие исследователи при изучении отдаленных результатов хирургического лечения СубАоСт у взрослых пациентов не выявили достоверного уменьшения степени АоН [Brauner R. et al., 1997], а по данным Oliver J.M. et al. (2001), отмечается ее увеличение.

### **Степень разработанности темы.**

При ДСубАоСт чаще всего выполняется трансаортальное иссечение фиброзной мембраны. По данным разных авторов, летальность в отдаленном периоде после хирургического устранения субаортальной обструкции близка к нулю [Орлов В.Е., Белоусов Ю.В., 2013; Mashari A., Mahmood F., 2016; Rodriguez-Caulo E. et al., 2013]. Однако рестеноз ВОЛЖ в последующем развивается с частотой до 35% [Bayburt S. et al., 2016; Geva A. et al., 2007; Hirata Y. et al., 2009; van der Linde D. et al., 2015; Coleman D.M. et al., 1994; Brauner R. et al., 1997], что служит основанием проведения исследований, направленных на научное обоснование и разработку дополнительных методов хирургического лечения рассматриваемой патологии. Помимо банальной резекции обструкции, было предложено выполнять ограниченную или обширную миэктомию МЖП [Cain T. et al., 1984]. По мнению ряда авторов, использование этого варианта вмешательства при дискретном подаортальном стенозе снижает частоту рецидивов за счет ремоделирования ВОЛЖ и восстановления его геометрических характеристик [Подзолков В.П. и др., 2015; Ohye R.G. et al., 2002; Oliver J.M. et al., 2001; Shen L. et al., 2017]. Parry A.J. et al. (1999) при сравнении хирургического лечения ДСубАоСт, кроме уменьшения частоты развития рестеноза, выявили снижение риска развития аортальной регургитации у пациентов, которым изолированная резекция субаортальной мембраны дополнялась выполнением агрессивной миэктомией МЖП. В противоположность этому в некоторых исследованиях не было выявлено существенных различий ближайших и отдаленных результатов хирургического лечения ДСубАоСт при сравнении в группах больных, которым выполнялась либо не выполнялась миэктомия [Donald J.S. et al., 2017; Geva A. et al., 2007; Serraf A. et al., 1999].



Таким образом, в настоящее время не выработано однозначного мнения по поводу необходимости выполнения дополнительной миэктомии в области МЖП при хирургическом лечении субаортальной обструкции. Не сформулированы критерии, определяющие показания к применению этого дополнительного вмешательства. Вышеизложенное обусловлено низкой частотой встречаемости данной патологии и частым ее сочетанием с другими ВПС, что, с одной стороны, осложняет изучение и оценку клинической эффективности хирургического лечения данной аномалии, с другой - определяет высокую актуальность поиска оптимальных вариантов оперативных вмешательств при ДСубАоСт.

**Цель исследования** – сравнить результаты различных методов хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов у детей.

**Задачи исследования:**

1. Осуществить сравнительную оценку непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов в зависимости от метода хирургической коррекции (изолированной резекции и резекции в сочетании с миэктотомией межжелудочковой перегородки в области выводного отдела левого желудочка).

2. Проанализировать результаты хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов и выявить основные факторы развития рестеноза выходного тракта левого желудочка в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах.

**Научная новизна исследования.**

Впервые осуществлена оценка результатов лечения с высокой степенью достоверности ДСубАоСт у детей в зависимости от использованного метода хирургического лечения: резекции субаортальной мембраны с дополнительной миэктотомией МЖП в области ВОЛЖ и без выполнения таковой.

Впервые охарактеризованы особенности послеоперационного периода после хирургического устранения ДСубАоСт, приведены сведения о выживаемости, уровне свободы от рестеноза, от реопераций по поводу возникшего субаортального рестеноза, свободы и значимой АоН в большой когорте пациентов с изучаемой патологией.

Впервые продемонстрировано, что выполнение дополнительной резекции МЖП при устранении ДСубАоСт не способствует снижению риска развития резидуального стеноза. То есть, нет необходимости рутинного использования данной методики. При этом показано, что септальная миэктомия, выполняемая в ходе хирургического лечения СубАоСт, является безопасной процедурой, ее осуществление не приводит к увеличению частоты специфических осложнений в ближайшем и отдаленном периодах после операции.

Впервые выполнена оценка влияния анатомо-геометрических характеристик ВОЛЖ на результаты хирургического лечения ДСубАоСт.

Впервые охарактеризованы факторы риска развития рестеноза после оперативного лечения дискретных форм субаортальных обструкций различными методами регрессионного анализа. При этом показано, что при однофакторном анализе Кокса предикторами повторной обструкции являются: возраст пациентов и площадь поверхности тела (ППТ) на момент первичного устранения ДСубАоСт, сращение стенозирующих элементов со створками АоК, уровень непосредственного послеоперационного градиента давления (ГрД). После проведенного многофакторного регрессионного анализа Кокса, факторами риска возникновения рестенозов явились сращение стенозирующих элементов со створками АоК, уровень непосредственного послеоперационного ГрД.

## **Теоретическая и практическая значимость работы.**

Проведенное комплексное исследование пациентов детской возрастной группы с СубАоСт в пред- и послеоперационном периодах с учетом выбранной операционной техники с применением современных методов диагностики позволяет определить оптимальный метод хирургического лечения данной патологии.

Доказана безопасность проведения и обоснованы показания к выполнению дополнительной миэктомии при хирургическом лечении больных с ДСубАоСт.

Предложена схема для расчета глубины мышечной резекции МЖП при наличии локальной гипертрофии МЖП с «выпячиванием» в просвет ВОЛЖ.

Учет описанных в работе факторов развития рестеноза в послеоперационном периоде будет способствовать снижению частоты выполнения повторных оперативных вмешательств у данной категории больных и, в конечном счете, повышению уровня качества жизни прооперированных пациентов.

### **Основные положения, выносимые на защиту:**

1. Выполнение дополнительной резекции межжелудочковой перегородки при хирургическом лечении дискретных субаортальных стенозов является безопасной процедурой, не приводящей к увеличению частоты специфических осложнений.

2. Септальная миэктомия не способствует снижению риска развития рестеноза в ближайшем и отдаленном периоде после операции, а также количества реопераций по устранению повторных обструкций выводного отдела левого желудочка и аортальной недостаточности в отдаленном послеоперационном периоде.

3. В качестве предикторов развития рестеноза выходного тракта левого желудочка в послеоперационном периоде следует рассматривать сращение стенозирующих элементов со створками аортального клапана, уровень непосредственного послеоперационного градиента давления (результат многофакторного регрессионного анализа Кокса). Эти факторы могут рассматриваться в качестве показаний к проведению дополнительной миэктомии при хирургическом лечении больных с дискретным субаортальным стенозом.

### **Реализация результатов работы.**

Результаты работы внедрены в клиническую практику отделения детской кардиохирургии и врожденных пороков сердца ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России, а так же кардиохирургического отделения №3 (отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца) ФГБУ «ФЦССХ» г. Хабаровск.

Результаты, полученные в ходе выполнения исследования, позволили повысить качество медицинской помощи больным с дискретными формами СубАоСт.

### **Апробация работы.**

Основные результаты исследования доложены на: заседании сотрудников Центра новых хирургических технологий с участием членов Экспертного совета Института «14» ноября 2017 г.

### **Публикации.**

По теме диссертационного исследования опубликованы 4 статьи в рецензируемых научных журналах, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Министерства образования РФ для публикаций

основных результатов диссертаций на соискание ученой степени кандидата медицинских наук.

### **Личное участие автора в получении результатов.**

Автором самостоятельно разработаны дизайн и программа исследования, диссертант принимал участие в обследовании, ведении и хирургическом лечении детей с субаортальным стенозом. Автор освоил методы, применяемые для получения и оценки результатов, выполнил статистический анализ и описание результатов основных клинических, инструментальных и лабораторных исследований, сформулировал выводы и основные положения, выносимые на защиту.

### **Объем и структура работы.**

Диссертация изложена на 153 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследования, глав результатов собственных исследований и обсуждения полученных данных, выводов, практических рекомендаций, списка использованной литературы. Работа иллюстрирована 23 таблицами и 26 рисунками. Указатель использованной литературы содержит 207 библиографических источников, в том числе 39 отечественных и 168 иностранных публикаций.

# ГЛАВА I. СОСТОЯНИЕ ПРОБЛЕМЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДИСКРТЕННЫХ СУБАОРТАЛЬНЫХ СТЕНОЗОВ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

## 1.1 Субаортальный стеноз - общие представления о частоте и этиологии порока

Подклапанный аортальный стеноз представляет собой обструкцию пути оттока крови из левого желудочка (ЛЖ) ниже уровня АоК. Первое морфологическое описание врожденного стеноза аорты принадлежит Boneti (1700 г.) и Morgagni (1769 г.). В 1842 г. N. Chevers выделил новую анатомическую форму обструкции выхода из ЛЖ – подклапанный стеноз.

Частота встречаемости врожденного АоСт составляет 0,22 (95% доверительный интервал (ДИ) = 0,2 -0,24 на 1000 живорожденных [van der Linde D., 2013], на его долю приходится до 5,5% всех ВПС [Дземешкевич С.Л. и др., 2004; Wright G.V. et al., 1983]. По данным специалистов ЦССХ им. А.Н. Бакулева, наиболее распространенной анатомической формой АоСт является клапанный стеноз, который наблюдается в 58% случаев. Подклапанный стеноз встречается у 24% пациентов, надклапанный – у 6% больных. В 12% случаев отмечена комбинация различных форм стеноза [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989]. Эти цифры совпадают с данными других авторов: частота встречаемости СубАоСт достигает 30% у больных с АоСт, при этом у пациентов мужского пола значение этого показателя в 2-3 раза выше [Бондарев Ю.И. и др., 2000; Григорьев Е.Г., 2014; Спринджук М.В., 2012; Чепурных Е.Е., Kelly D.T. et al., 1972]. По сведениям Dodge-Khatami A. et al. (2008), СубАоСт является довольно редкой патологией и составляет 1-2% от всех ВПС.

Ганс Банкл предполагает, что СубАоСт эмбриологически возникает вследствие неправильного развития в области перехода луковичы сердца к аортальному стволу. В результате по линии перехода мышечной и

мембранозной частей МЖП формируется дополнительная эндокардиальная подушечка, которая трансформируется в фиброзную мембрану [Банкл Г., 1980]. Однако в последние два десятилетия многие исследователи данную патологию стали относить к приобретенной патологии с врожденной предрасположенностью. В пользу приобретенного характера заболевания указывают:

- отмечена высокая частота послеоперационных рецидивов;
- субаортальная мембрана крайне редко выявляется в период новорожденности и при секции в неонатальном сердце [Минаев А.В., Ковалев Д.В., 2014; Nandi D., Rossano J.W., 2015].

Стенозирующие элементы ВОЛЖ имеют тенденцию к росту с прогрессивным увеличением обструкции [Чиатурели М.Р. и др., 2014; Freedom R.M. et al., 1985; Lampros T.D. et al., 1998; Cilliers A.M. et al., 2002 Vogt J. et al., 1989;]. Имеются сведения о генетической предрасположенности к развитию СубАоСт [Pyle R.L. et al., 1976], что в определенной мере подтверждается данными о семейном полигенном наследовании изучаемой патологии [Digilio M.C. et al., 1933; Fatimi S.H. et al., 2006].

Существует несколько гипотез развития СубАоСт. Одной из них является теория турбулентности, которая основана на данных о том, что при изучении эхокардиографической картины у пациентов с подаортальной обструкцией отмечается аномальный турбулентный поток крови в ВОЛЖ [Bejqi R. et al., 2016; Eleid M.F., Nishimura R.A., 2016]. Постоянное воздействие этого потока стимулирует эндотелий и вызывает его рост с развитием стеноза, после хирургического устранения которого, нередко отмечается рецидивирование [Шевченко Ю.Л. и др., 2008; Backer C.L. et al., 2015]. Причины возникновения турбулентности преимущественно анатомические: апикально расположенные желудочковые трабекулы, которые достигают ВОЛЖ; смещение МЖП в сторону ВТЛЖ; удлинение ВОЛЖ, связанное с увеличением митрально-аортального контакта [Gewillig et al., 1992].

Геометрическая теория развития этого порока рассматривает изменение формы ВТЛЖ. Rosenquist G. et al (1979) выявили двукратное увеличение митрально-аортального расстояния у больных с субаортальной обструкцией в сравнении со здоровыми сердцами. В 1987 г. Zielinsky P. et al. отметили, что у многих пациентов с СубАоСт имелся дефект МЖП с отклонением конусной перегородки в сторону ВОЛЖ. В 1993 г. Kleinert S. и Geva T. подтвердили вышеупомянутые факты, а также выявили наличие оверрайдинга корня аорты и достоверное уменьшение АСУ при данной патологии. В дальнейшем было установлено наличие более острого АСУ у пациентов с СубАоСт [Sigfusson G. et al., 1997]. Было показано, что поток крови при прохождении через ВОЛЖ с более острым углом становится турбулентным и воздействует на эндотелий, вызывая впоследствии его пролиферативный ответ на участке напряженного воздействия потока.

Заслуживает внимания гипотеза Cape E. et al. (1997), которые обобщили предыдущие теории и разделили процесс формирования субаортальной обструкции на 4 стадии. Итак, генетическая предрасположенность приводит к изменению геометрических характеристик ВОЛЖ (наличие острого АСУ). В результате механического воздействия потока крови на эндокард в клетках эндотелия усиливается генная экспрессия, способствующая развитию пролиферации ткани, в свою очередь этот процесс вызывает обструкцию [Cape E.G. et al., 1997; Davies P.F., Tripathi S.C., 1993].

## **1.2 Классификация и анатомия субаортального стеноза**

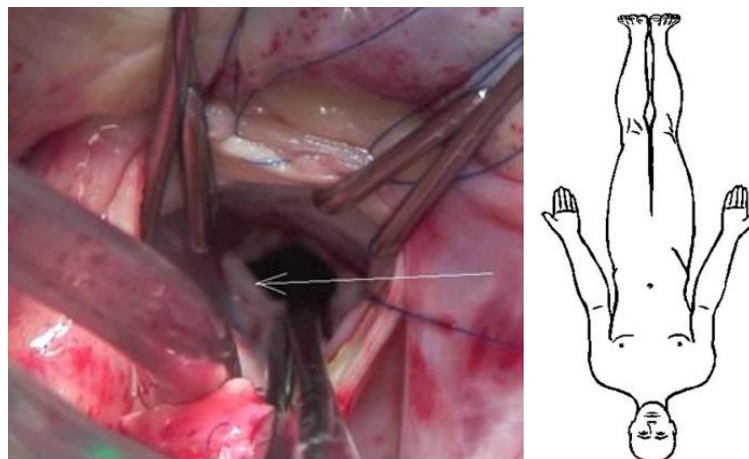
Обструкция при СубАоСт обычно представлена мембраной или воротом, которые образованы фиброзной или фиброзно-мышечной тканью, окружающей ВОЛЖ, вследствие чего в некоторых случаях обструкция имеет сходство с уменьшающимся в диаметре туннелем [Deutsch V. et al 1971; Karagyz A. et al., 2014; Newfeld E.A. et al, 1976; Nomura A. et al., 2015]. При гистологическом изучении фиброзной ткани выявляется наличие плотных



коллагеновых волокон, эластичных волокон и гладких миоцитов [Ferrans V.J. et al., 1978].

Одной из особенностей данной патологии является разнообразие её анатомических проявлений и терминологии, используемой в различных классификациях. В некоторых классификациях авторы используют идентичные термины для различных вариантов порока, и наоборот, множество названий для идентичных изменений ВОЛЖ. Некоторые термины являются описательными, другие – гистологическими или анатомическими [Kitchiner D., 1999]. Наиболее часто используют классификацию, разработанную Kelly D.T. et al. в 1972 г., согласно которой выделяется три анатомических варианта СубАоСт. ВОЛЖ может быть сужен за счет фиброзной мембраны (мембранозный тип), фиброзно-мышечного ворота (валикообразный тип) и фиброзно-мышечного «туннеля» (туннельный тип). Эта классификация дополняется различными аномалиями митрального клапана (МК), приводящих к стенозированию ВОЛЖ (аномальное прикрепление передней створки МК, аневризма передней створки МК, «парашютная» деформация МК и др.) [Белозеров Ю.М., 2004; Зиньковский М.Ф., Игнатов П.И., 1987; Cohen L. et al., 2002; Feigl A. et al., 1984; Kimmelstiel C., Kapur N.K., 2014; Oliver J.M. et al., 2001].

Анатомические варианты СубАоСт различаются длиной, формой и гистологией ткани, вызывающей обструкцию. При мембранозном типе стеноза, который встречается у 75-85% пациентов с СубАоСт, циркулярная или серповидная (полулунная) мембрана располагается под клапанным кольцом [Бондарев Ю.И. и др., 2000; Караськов А.М. и др., 2003; Choi J.Y. et al., 1991; Konishi Y. et al., 2015; Wright G.V. et al., 1983] (рисунок 1.1). В зависимости от уровня локализации мембрана может быть связана с фиброзным кольцом и с основанием правой и некоронарной створок АоК, переходить на передне-медиальную створку МК [Гетманский В.Н., 1984; Митина Е.Н. и др., 1995; Edwards J.E., 1965].



**Рисунок 1.1. Циркулярная фиброзная субаортальная мембрана под фиброзным кольцом аортального клапана (указана стрелкой)**

Фиброзно-мышечный тип стеноза выявляется с частотой от 5 до 12,5% [Бондарев Ю.И. и др., 2000; Караськов А.М. и др., 2003]. Данный вариант препятствия ВОЛЖ представлен фиброзно-мышечной складкой, достигающей у основания толщины 8-10 мм, воротничкообразно располагающейся под АоК и охватывающей ВОЛЖ с формированием его сужения [Белоусов Ю.В., Охотин И.К., 1989; Hvid-Jensen H.S. et al., 2015].

Туннельный или диффузный стеноз – наиболее редкая и самая тяжелая из подклапанных обструкций, частота встречаемости которой составляет 2-10%. Анатомическим субстратом этого варианта порока является протяженное, длиной 2-3 см, циркулярное фиброзно-мышечное сужение ВОЛЖ, которое часто сочетается с гипоплазией фиброзного кольца и стенозом АоК [Игнатов П.И. 1983; Лебедев П.А. и др., 2016; Choi J.Y., Sullivan I.D., 1991; Nyuga S. et al., 2016; Liebrechts M. et al., 2016; Mavroudis C., 2003]. Туннельный СубАоСт часто сочетается с АоН. Изначально АоК обычно нормален, хотя фиброзное кольцо его может быть меньше нормы. Со временем створки клапана деформируются и утолщаются из-за турбулентного потока, что сопровождается развитием регургитации на АоК [de Vries A.G. et al., 1992; Helder M.R. et al., 2014; Maron B.J., Maron M.S., 2016].

Диффузную субаортальную обструкцию сложно дифференцировать с гипертрофической кардиомиопатией, которая определяется как гипертрофия

ЛЖ с маленькой полостью при отсутствии любого увеличения постнагрузки [Coppini R. et al., 2016; Elliott P.M., 2016; Но А.М. et al., 2014; Ingwall J.S., 2014]. Приблизительно у 25% пациентов с диагнозом гипертрофическая кардиомиопатия встречается обструкция путей оттока из ЛЖ.

Удобной является классификация, предложенная Choi J.Y. и Sullivan I.D., основанная на морфологических особенностях, определяемых при эхокардиографическом исследовании. В рамках этой классификации:

1. короткий сегмент подаортальной обструкции;
2. длинный сегмент подаортальной обструкции;
3. СубАоСт в результате смещения МЖП с наличием ДМЖП:
  - заднее смещение с обструкцией над ДМЖП;
  - переднее смещение с обструкцией ниже ДМЖП.

4. СубАоСт в результате наличия ткани атриовентрикулярного клапана в ВОЛЖ, при этом ткань определяется, как:

- добавочная ткань МК;
- аномальное отхождение хорд МК;
- ткань трикуспидального клапана, выпадающая через ДМЖП;
- аномальный левый атриовентрикулярный клапан при АВК.

Короткий сегмент подаортальной обструкции определяется как СубАоСт с длиной менее одной трети диаметра АоК, и включает типы, которые разные авторы квалифицируют как «мембранозный», «диафрагмальный», «дискретный», «фиксированный», «фиброзный» или «фибромускулярный». Преимущество термина «короткий сегмент» заключается в том, что его использование позволяет избежать неточных описаний и не подразумевает гистологический диагноз. Длинный сегмент подаортальной обструкции авторы определяют как стеноз, протяженность которого более одной трети диаметра АоК. Его называют «туннельной» или «диффузной» преградой [Choi J.Y., Sullivan I.D, 1991; Maron B.J. et al., 2016].

СубАоСт может быть осложнением после первичных процедур, выполнявшихся с целью коррекции других ВПС: двойного отхождения

магистральных сосудов от желудочков, полной формы открытого атриовентрикулярного канала и других [Малышев М.Ю. и др., 2004; Подзолков В.П. и др., 2001; Сарыева О.П. и др., 2014]. Субаортальная обструкция также может наблюдаться в составе некоторых комплексных ВПС (например – синдрома Шона), что существенно усложняет хирургическую технику, влияет на тактику лечения порока и его результаты [Подзолков В.П. и др., 2015; Panaich S.S. et al., 2014; Shone J.D. et al., 1963].

При патологии ВОЛЖ часто встречаются аномалии МК. В дополнение к вышеперечисленным эти аномалии включают: крепление папиллярных мышц или хорд к МЖП или к створкам АоК, наличие дополнительной створки МК и мускуляризацию подаортальной части передней створки [Cohen L. et al., 2002; Park B.W. et al., 2015].

### **1.3 Механизмы гемодинамических нарушений при субаортальном стенозе**

Изменения гемодинамики при рассматриваемом пороке обусловлены наличием препятствия на пути поступления крови из ЛЖ в аорту, в результате чего возникает разница давления до и после обструкции – ГрД. Выраженность ГрД определяет тяжесть гемодинамических нарушений и клинических проявлений при этой патологии [Бешляга В.М., 2003].

Качественные нарушения гемодинамики отмечаются при сужении просвета аорты на 60-70%, их выраженность возрастают до критических значений, если площадь ВОЛЖ уменьшается до  $0,5 \text{ см}^2$  на  $1 \text{ м}^2$  поверхности тела. Основным механизмом компенсации, обеспечивающим кровообращение при наличии преграды выбросу крови из желудочка в аорту, является усиление работы ЛЖ, проявляющееся главным образом возрастанием внутрижелудочкового систолического давления [Mashari A., Mahmood F., 2016]. Помимо гиперфункции желудочка, определенную роль в компенсации кровообращения играют изменения продолжительности фаз

сердечных сокращений: удлинение периода изгнания и укорочение периода напряжения. Отмечаемая тенденция к брадикардии обеспечивает удлинение диастолы, улучшение диастолического наполнения и коронарного кровотока [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989; Mitsube K. et al., 2015; Parker M.W., Kiernan F.J., 2015].

Перегрузка давлением ЛЖ и увеличение энергетических затрат, обеспечивающее усиление работы миокарда, способствуют развитию вторичной концентрической гипертрофии желудочка [Jonas R.A., 2004]. В большинстве случаев степень гипертрофии соответствует степени стеноза, но в некоторых случаях этого не происходит [Shem-Tov A. et al., 1982]. Усиление работы сердца ограничено пороговой величиной, обусловленной спазмом коронарных артерий [Власов Ю.А. и др., 1995, 2002]. Длительная гиперфункция желудочка, способствующая гипертрофии миокарда, постепенно приводит к истощению компенсаторных механизмов. Главная роль в этом процессе принадлежит деструктивным изменениям в гипертрофированном миокарде, функционирующем в условиях относительной недостаточности коронарного кровотока [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989; Меерсон Ф.З., 1975; 1978].

Коронарная недостаточность, недостаточное развитие коллатералей при нарастании степени мышечной гипертрофии приводит к субэндокардиальной ишемии и способствует повышению риска внезапной смерти от фибрилляции желудочков [Allen H.D. et al., 2008; Jonas R.A., 2004].

#### **1.4 Клинические проявления порока и его естественное течение**

Симптомы СубАоСт даже при тяжелой форме порока не являются характерными для раннего детского возраста. Другие ВПС нередко маскируют проявления субаортальной обструкции, которая обнаруживается при проведении эхокардиографии (ЭхоКГ) по поводу сопутствующей сердечной аномалии, например, ДМЖП или КоАо [Белозеров Ю.М., 2004].

Изолированный СубАоСт обычно протекает с бессимптомным систолическим сердечным шумом, затем шум становится более типичным для обструкции ВОЛЖ. Систолический шум изгнания, являясь максимально громким в середине фазы, выслушивается слева от грудины и иррадирует кверху в супрастернальную область. Систолический щелчок выслушивается редко, его обнаружение помогает дифференцировать подклапанный аортальный стеноз от клапанного. Сердечный толчок может быть гипердинамическим, также его наличие может быть связано с присоединившейся аортальной или митральной регургитацией [Allen H.D. et al., 2008; Mohan J.C. et al., 2016].

Клинические проявления часто начинаются в возрасте 10-12 лет. Признаки порока в виде одышки при физической нагрузке, синкопальных или пресинкопальных состояний, болей в грудной клетке, ортопноэ, застойной сердечной недостаточности начинают выявляться у детей старше 12 лет. Эти признаки указывают на выраженную обструкцию ВОЛЖ при градиенте давления более 50 мм рт. ст. Заболевание может манифестировать внезапной сердечной смертью [Белозеров Ю.М., 2004].

Одышка при физической нагрузке является наиболее характерным симптомом СубАоСт и наблюдается более чем у 40% больных. Одышка при нагрузке, а также ортопноэ связаны с легочной венозной гипертензией из-за увеличения конечного диастолического давления ЛЖ.

Синкопальные состояния во время физической нагрузки обусловлены уменьшением церебральной перфузии. Пресинкопальные состояния проявляются потемнением в глазах, головокружением. У детей эти состояния в покое при СубАоСт наблюдаются редко. Возникновение синкопе в покое может свидетельствовать о наличии у ребенка сердечных аритмий, преимущественно в виде транзиторной желудочковой тахикардии.

Боли в грудной клетке ишемического характера могут отмечаться у 25% подростков и взрослых больных, обычно их проявление ассоциировано с тяжелой обструкцией ВОЛЖ. Как правило, эти боли провоцируются

физической нагрузкой и исчезают в покое. При отсутствии патологии коронарных артерий ишемические боли у пациентов с СубАоСт обусловлены увеличенной потребностью гипертрофированного миокарда в кислороде и относительным сдавлением коронарных сосудов увеличенной массой миокарда [Белозеров Ю.М., 2004; Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989].

Застойная сердечная недостаточность наблюдается у детей с СубАоСт обычно только при сочетании с другим пороком сердца. Уровень сердечного выброса, как правило, длительно близок к нормальному благодаря компенсаторной гипертрофии, поэтому возникновение сердечной недостаточности при изолированной патологии свидетельствует о декомпенсации порока [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989; Белозеров Ю.М., 2004].

СубАоСт, выявленный в раннем возрасте, отличается непредсказуемым течением с возможным быстрым прогрессивным увеличением обструкции ВОЛЖ, с повреждением АоК [Choi J.Y. et al., 1991; Freedom R.M. et al., 1985; Leichter D.A. et al., 1989; Rohlicek C.V. et al., 1993]. Для предотвращения этих осложнений некоторые авторы применяли тактику ранней хирургической коррекции при ГрД менее 30 мм рт.ст. [El-Said G. et al., 1972; Freedom R.M. et al., 1981; Mody M.R., Mody G.T., 1975; Newfeld E.A. et al., 1976]. Однако позже было продемонстрировано, что течение ДСубАоСт у многих детей может быть стабильным с отсутствием быстрого увеличения ГрД [de Vries A.G. et al., 1992; Leichter D.A. et al., 1989]. При изучении естественного течения порока у детей было показано, что предикторами прогрессирования гемодинамических изменений на уровне ВОЛЖ явились младший возраст или более высокий ГрД на момент установления диагноза [Илендеева Н.В., Павхун Т.В., 2016; Bezold L.I. et al., 1998; Drolet C. et al., 2011; Karamlou T. et al., 2007]. Rohlicek C. et al. (1993) выявили положительную корреляцию между величиной ГрД и скоростью нарастания обструкции ВОЛЖ.

Субаортальная обструкция у взрослых в отличие от младенцев и детей имеет более стабильное течение с медленным прогрессированием стеноза и

увеличением аортальной регургитации [Карпова Н.Ю. и др., 2014; Сазоненков М.А. и др., 2008; Oliver J.M., et al. 2001; van der Linde D. et al., 2012]. По данным Oliver J.M., et al. 2001, ускорение обструктивных изменений ВОЛЖ у возрастной категории пациентов происходит после пятого десятилетия жизни.

Внезапная сердечная смерть может явиться первой клинической манифестацией СубАоСт, при значениях ГрД на уровне стеноза выше 50 мм рт. ст. Наблюдается с частотой 2-10% у не оперированных пациентов с данной патологией [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989]. 20-летняя выживаемость больных с ДСубАоСт сопоставима с выживаемостью в общей популяции в той же возрастной категории. По данным Van der Linde D. et al. (2012), риск внезапной смерти довольно высок, он составляет 0,17-0,25% в год. Значение данного показателя выше, чем у взрослых пациентов с любым типом ВПС, который составляет, по разным оценкам, 0,09% в течение года у данной популяции пациентов [Oechslin E.N. et al., 2000; Silka M.J. et al., 1998; van der Linde D. et al., 2012]. Более того, риск внезапной смерти при СубАоСт в 30-125 раз превышает таковой в общей популяции населения аналогичной возрастной категории [Chugh S.S. et al., 2004; Eckart R.E. et al., 2011; Margey R. et al., 2011; van der Linde D. et al., 2012; Vaartjes I. et al., 2009; Winkel B.G. et al., 2011].

### **1.5 Аортальная недостаточность при субаортальном стенозе**

Аортальная регургитация при рассматриваемой патологии встречается с частотой до 80 % [Frommelt M.A. et al., 1992; Gersony W.M., 2001; McMahon C.J. et al., 2004; Oliver J.M. et al., 2001; Shem-Tov A. et al., 1982; Sung C.S. et al., 1978]. Она усиливает объемную перегрузку ЛЖ и предрасполагает к поражению миокарда. Наиболее частой причиной возникновения аортальной регургитации считают повреждение АоК турбулентным потоком крови во время систолы ЛЖ [Choi J.Y., Sullivan I.D, 1991; Kitchiner D. 1999; Wright G.B.



et al., 1983]. Распространение обструктивной фиброзной ткани на клапан также может привести к утолщению и деформации створок АоК с нарушением его функции [Choi J.Y., Sullivan I.D, 1991]. Наличие у пациентов с СубАоСт двустворчатого АоК также часто сопровождается развитием АоН [Kitchiner D., 1999].

Недостаточность АоК редко бывает выраженной у детей раннего возраста [de Vries A.G. et al., 1992; Wright G.B. et al., 1983]. При этом у детей показана взаимосвязь между ее степенью и тяжестью стеноза [Rizzoli G., et al., 1993; Rohlicek C.V. et al., 1993]. Наличие аналогичной корреляции Oliver J.M. et al. (2001) продемонстрировали и у взрослых больных. Тем не менее, авторы отмечают отсутствие значительного увеличения аортальной регургитации с течением времени у пациентов от 20 до 50 лет.

McMahon C. et al. (2004) к факторам риска развития АоН относят возраст старше 17 лет и ГрД на уровне стеноза свыше 50 мм рт. ст. На увеличение риска возникновения гемодинамически значимой АоН при ГрД более 50 мм рт. ст. указывают и другие авторы [de Vries A.G. et al., 1992; Leichter D.A. et al., 1989; Parry A.J. et al., 1999].

Van Son J.A. et al. (1993) выявили связь развития АоН в позднем послеоперационном периоде с использованным методом хирургического лечения ДСубАоСт. Так, после изолированной мембранэктомии недостаточность АоК встречалась в 38,6% случаев, а после резекции обтурирующих ВОЛЖ элементов с дополнительной септальной миэктомией – в 7,3% случаев.

Большинство групп исследователей проблемы СубАоСт сходятся во мнении, что развитие АоН является важным фактором, влияющим на принятие решения об оперативном лечении. Однако, хирургическая тактика при наличии аортальной регургитации не однозначна. В некоторых клиниках рекомендуют устранение СубАоСт при начальных стадиях недостаточности АоК с целью предотвращения её увеличения [Бондарев Ю.И., и др., 2000; Jonas R.A. 2004]. В руководстве по ВПС у взрослых специалисты

Американской Кардиальной Ассоциации (АНА) не рекомендуют выполнять устранение СубАоСт для предотвращения аортальной регургитации, если у пациента нет выраженной обструкции ВОЛЖ и гемодинамически значимой АоН [АСС/АНА., 2008]. Группа из Нидерландов во главе D. van der Linde поставила под сомнение необходимость выполнения.

### **1.6 Диагностические методы исследования субаортального стеноза**

У 50-80% пациентов с СубАоСт выявляется различной степени выраженности гипертрофия ЛЖ, однако даже при тяжелом стенозе показатели электрокардиографии (ЭКГ) могут быть нормальными [Kelly D.T. et al., 1972; Newfeld E.A. et al., 1976]. При выраженном стенозе выявляются характерные ЭКГ-признаки гипертрофии ЛЖ: увеличение зубца R в отведениях V<sub>5</sub>,V<sub>6</sub> и зубца S в отведениях V<sub>1</sub>-V<sub>3</sub> выше установленных возрастных норм, уровень высоты зубца R в отведениях V<sub>5</sub>,V<sub>6</sub> в сумме со значением высоты зубца S в отведениях V<sub>1</sub>,V<sub>2</sub>  $\geq 35$  мм [Митина Н.И., Бондарев Ю.И., 2004]. Глубокий зубец Q в левых отведениях свидетельствует о гипертрофии МЖП. Перегрузка миокарда ЛЖ по типу strain (снижение сегмента ST ниже изолинии на 2 мм и более с отрицательным зубцом T в V<sub>3</sub>-V<sub>6</sub> отведениях, отражающее систолическую перегрузку миокарда ЛЖ, снижение субэндокардиального кровотока, ухудшение диастолического расслабления миокарда из-за его гипертрофии) наблюдается примерно у 25% пациентов и свидетельствует о тяжелой обструкции ВОЛЖ [Белозеров Ю.М., 2004].

При рентгенографическом исследовании органов грудной клетки нередко не выявляются патологические изменения, не всегда определяется расширение границ сердца, а его размер не коррелирует с величиной ГрД между ЛЖ и аортой [Kelly D.T. et al., 1972]. Кардиомегалия может проявиться только при выраженной обструкции ВОЛЖ и дилатации ЛЖ в период декомпенсации порока [Jonas R.A., 2004].

ЭхоКГ с доплеровской оценкой является чувствительным методом диагностики СубАоСт, позволяющим определять анатомические характеристики порока и степень изменения внутрисердечной гемодинамики [Бешляга В.М., 2003; Митина Е.Н. и др., 1995; Frommelt M.A. et al., 1992; Kinney E.L. et al., 1985; Vogt J. et al., 1983; Zoghbi W.A. et al., 2003]. При этом М-эхокардиографический режим позволяет диагностировать порок по косвенным признакам, которыми являются: раннее систолическое прикрытие аортальных створок (обусловлено эффектом Venturi) и систолическое трепетание аортальных створок [Белозеров Ю.М., 2004; Krueger S.K. et al., 1979; Sabbah H.N. et al., 1982].

С помощью двухмерной ЭхоКГ определяют тип подклапанного сужения, его позицию, протяженность и взаимосвязь с окружающими структурами [Белозеров Ю.М., 2004; Vogt J. et al., 1983; Wilcox W.D. et al., 1980]. Локацию ЛЖ, ВОЛЖ, корня аорты и ее восходящего отдела проводят из парастернальной позиции проекции длинной оси ЛЖ, из парастернальной и субксифоидной позиции длинной оси приточного и ВОЛЖ с выведением аорты и парастернальной проекции короткой оси на уровне корня аорты. Кроме того, используют супрастернальную проекцию длинной оси аорты и правую парастернальную проекцию с выведением корня аорты и ее восходящего отдела [Митина Е.Н. и др., 1995].

Для оценки величины пикового и среднего градиента обструкции ВОЛЖ используется непрерывно-волновая доплерография [Белозеров Ю.М., 2004; Kinney E.L. et al., 1985; Wilcox W.D. et al., 1980]. Показано наличие высокой корреляции пикового ГрД, определенного при доплерографии и пиковым градиентом, рассчитанным при катетеризации [Бешляга В.М., 2003; Митина Е.Н. и др., 1995; Vogt J. et al., 1983]. Однако в ряде исследований выявлено превышение эхокардиографического систолического ГрД над таковым, измеренным инвазивно при обструктивных пороках ВОЛЖ [Barker P.C. et al., 2002; Baumgartner H. et al., 1999; Currie P.J. et al., 1986; Smith M.D. et al.,

1985]. Существует мнение о соответствии эхокардиографического среднего и инвазивного пикового ГрД [Barker P.C. et al., 2002; Smith M.D. et al., 1985].

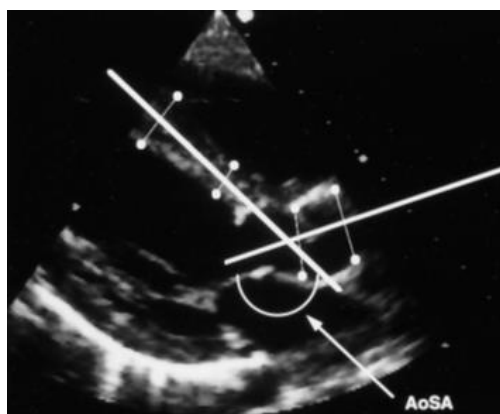
Информативной диагностической процедурой является чреспищеводная ЭхоКГ, особенно в тех случаях, когда трансторакальное исследование не позволяет детально определить характер порока (у тучных больных, при деформации грудной клетки, при наличии сопутствующей патологии). Также этот метод используется при интраоперационной оценке результатов хирургической коррекции порока [Белозеров Ю.М., 2004; Allen H.D. et al., 2008; Gnanapragasam J.P. et al., 1991; Seward J.V. et al., 1988].

Все более широкое использование 3D-ЭхоКГ способствует улучшению планирования хирургического лечения рассматриваемого контингента больных. Применение этого метода в режиме реального времени позволяет более точно оценить динамические изменения внутрисердечных структур во время сердечного цикла [Bharucha T. et al., 2008].

При описании геометрических характеристик ВОЛЖ при субаортальной обструкции часто используют следующие параметры, полученные при выполнении ЭхоКГ: митрально-аортальное расстояние, АСУ, степень декстрапозиции АоК, расстояние от септального крепления стенозирующего гребня до основания правой коронарной створки, ширина ВОЛЖ в месте обструкции, толщина стенок ЛЖ, толщина МЖП [Kleinert S., Geva T., 1993].

Аорто-септальный угол, впервые описанный в 1980 г. Fowles et al., измеряется из парастернальной позиции длинной оси. Его стороны сформированы длинной осью восходящей аорты и продольной осью МЖП [Belanger M.C. et al., 2014]. Измерение проводится в конце диастолы перед закрытием створок АоК (рисунок 1.2). Ряд исследований выявил уменьшение АСУ у пациентов с дискретными формами СубАоСт по сравнению с данными, полученными у больных без признаков субаортальной обструкции [Barkhordarian R. et al., 2007; Fowles R.E. et al., 1980; Kleinert S., Geva T., 1993]. Sigfusson G. et al. (1997) предлагают использовать значение этого угла менее  $130^{\circ}$ - $135^{\circ}$  как предиктор возможного развития СубАоСт. Таких детей,

по их мнению, необходимо наблюдать и выполнять ЭхоКГ 1 раз в год. Barkhordarian R. et al. (2007) отметили увеличение величины АСУ в послеоперационном периоде у пациентов в возрасте до 10 лет, таким образом, предполагая возможность ремоделирования ВОЛЖ после хирургической коррекции у детей младшей возрастной группы. В работе Bharucha T. et al. (2008) была использована трехмерная ЭхоКГ с целью диагностики СубАоСт. Авторами было выявлено уменьшение АСУ у пациентов с данной патологией ВОЛЖ по сравнению с соответствующими показателями у здоровых людей, однако не было найдено различий его величины в зависимости от формы субаортальной обструкции (циркулярной и серповидной).



**Рисунок 1.2. Измерение аортосептального угла (AoSA) из парастернальной позиции длинной оси ЛЖ [по Sigfusson G. et al., 1997]**

Митрально-аортальное расстояние измеряется от точки крепления некоронарной створки AoK до места фиксации передней створки МК из парастернальной позиции длинной оси в систолу [Barkhordarian R. et al., 2007]. В 1979 г. Rosenquist G. et al. выявили увеличение митрально-аортального расстояния на аутопсии у пациентов с ДСубАоСт. Barkhordarian R. et al. (2007) подтвердили факт достоверного увеличения митрально-аортального расстояния в эхокардиографическом исследовании. Однако другая группа исследователей не обнаружила значимого увеличения этого показателя при проведении ЭхоКГ у пациентов с ДСубАоСт [Sigfusson G. et al., 1997].

Кроме вышеуказанных параметров ЭхоКГ оценивают также диаметр фиброзного кольца АоК, степень декстрапозиции аорты, толщину МЖП, стенок ЛЖ. Проводится оценка величины гипертрофии ЛЖ и его функции, параметров ЛЖ в систолу и диастолу. Визуализируются вторичные изменения при подклапанном стенозе, такие как аортальная регургитация, постстенотическая дилатация аорты, митральная недостаточность (МН) [Vriesendorp P.A. et al., 2014]. В ходе проведения исследования могут быть выявлены сопутствующие ВПС, имеющие гемодинамическое значение при СубАоСт [Митина Е.Н. и др., 1995; Barkhordarian R. et al., 2007].

В работе Бешляга В.М. (2003) был выполнен эхокардиографических показателей, морфометрических и гемодинамических характеристик ЛЖ при разной степени выраженности СубАоСт в сравнении с показателями здоровых лиц. Автором было показано, что при увеличении степени субаортальной обструкции происходило уменьшение объемов ЛЖ. Наиболее выраженными были изменения индекса конечного систолического объема и ударного объема. С увеличением степени СубАоСт максимально изменялись два индексированных показателя гипертрофии ЛЖ: индекс массы миокарда (иММ ЛЖ) и отношение массы миокарда к конечному диастолическому объему (ММ ЛЖ/КДО).

Диагностическое зондирование сердца, как инвазивное исследование, в эпоху развития ЭхоКГ стало необязательным в комплексе диагностики СубАоСт, однако этот метод может быть востребован в случаях, когда расходятся клинические проявления и данные неинвазивных исследований. При катетеризации полостей сердца могут быть измерены пиковый и средний ГрД на уровне обструкции, а также конечное диастолическое давление в ЛЖ. В случае наличия одновременно клапанного и подклапанного стенозов при медленном проведении катетера через ВОЛЖ можно определить ГрД на обоих уровнях обструкции [Allen H.D. et al., 2008; Suri R.S. et al., 2006]. Ангиография в правильно выбранных проекциях также может ясно продемонстрировать анатомические изменения при данном

пороке, однако ЭхоКГ (особенно трансэзофагальная) также позволяет получить аналогичные данные при обследовании больных с СубАоСт [Wilcox W.D. et al., 1980].

## **1.7 Хирургическое лечение субаортального стеноза**

### **1.7.1 Показания и выбор времени хирургического лечения**

Противоречия в отношении определения сроков выполнения операции и показаний к хирургическому лечению пациентов с ДСубАоСт обусловлены скоростью нарастания подаортальной обструкции у пациентов разных возрастных групп. При этом мнение исследователей в значительной мере определяются расхождениями сведений о частоте развития и прогрессирования аортальной регургитации, уровне риска развития эндокардита и частоте рецидивов после хирургической коррекции. Основными критериями при выборе тактики лечения по-прежнему остаются величина ГрД на уровне обструкции и степень аортальной регургитации.

В 1970-е гг. ряд исследователей отметили факты быстрого увеличения обструкции до тяжелой степени со всеми ее гемодинамическими последствиями [Freedom R.M. et al., 1981, 1985; Mody M.R. et al., 1975; Newfeld E.A. et al., 1976; Wright G.B. et al., 1983]. В этих работах была определена тактика, согласно которой во многих клиниках хирургическое вмешательство применялось при пиковом ГрД 30 мм рт. ст. и более. Показания к операции устранения ДСубАоСт стали более агрессивными, чем для клапанного АоСт, чтобы предотвратить быстрое прогрессирование порока у детей до полового созревания [Gersony W.M., 2001]. До недавнего времени некоторые авторы придерживались тактики раннего хирургического вмешательства. Аргументами в пользу такой стратегии являются риск быстрого развития АоН, резидуального стеноза при уровне ГрД свыше 40 мм рт.ст., снижение риска возникновения бактериального эндокардита и

выраженной гипертрофии ЛЖ при раннем устранении обструкции [Brauner R. et al., 1997; Coleman D.M. et al., 1994; Mavroudis C., 2003; Stewart J.R. et al., 1990].

Американской Коллегией Кардиологов (ACC) и Американской Сердечной Ассоциацией (AHA) (2008) даны следующие рекомендации по лечению СубАоСт:

Класс I. Хирургическое лечение рекомендуется:

1. при пиковом ГрД выше 50 мм рт. ст. или среднем ГрД выше 30 мм рт. ст.;
2. при пиковом ГрД менее 50 мм или среднем ГрД менее 30 мм рт. ст., при наличии аортальной регургитации, конечном систолическом размере ЛЖ более 50 мм или фракции выброса ЛЖ менее 55%.

Класс IIb. Хирургическое лечение может быть рекомендовано:

1. при среднем ГрД давления 30 мм, когда в наблюдаемом периоде отмечается нарастание стеноза либо увеличение аортальной регургитации;
2. при пиковом ГрД менее 50 мм или среднем ГрД менее 30 мм в следующих ситуациях: когда имеется гипертрофия ЛЖ, когда у пациентки планируется беременность, когда пациент планирует участвовать в спортивных соревнованиях.

Класс III. Для предотвращения аортальной регургитации у пациентов с СубАоСт выполнять коррекцию не рекомендуют, если обструкция ВОЛЖ и регургитация на аортальном клапане незначительная.

Аналогичной тактики придерживаются авторы многих публикаций [Бондарев Ю.И. и др., 2000; Караськов А.М. и др., 2003; Jonas R.A. 2004; Pizoc T. et al., 2015; Rohlicek C.V. et al., 1999].

Следует отметить, что на тактику лечения также влияет наличие сопутствующих сердечных аномалий. Например, при сопутствующем ДМЖП хирургическая коррекция может потребоваться до развития ГрД свыше 50 мм рт. ст.



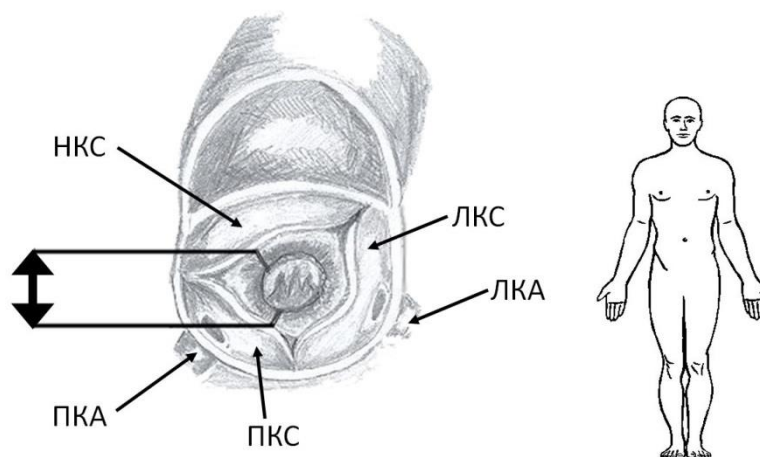
Европейские авторы, в отличие от стратегии исследователей из США, выставляют другие показания к хирургическому лечению ДСубАоСт, полагая, что хирургическая коррекция должна выполняться у пациентов с клиническими проявлениями патологии при среднем ГрД на уровне обструкции свыше 50 мм рт.ст. и при наличии выраженной АоН [Baumgartner H. et al., 2010]. Обоснованием такого подхода служат результаты изучения естественного течения данной патологии у взрослых пациентов. Авторы указывают на медленное прогрессирование стеноза (менее 1 мм рт.ст. в год) и аортальной регургитации [Oliver J.M. et al., 2001; van der Linde D., 2013].

### **1.7.2 Методы хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов**

Спектр оперативных вмешательств коррекции СубАоСт разнообразен, выбор операции определяется видом обструкции и наличием сопутствующих аномалий [Затушевский И.Ф., 1982; Микаелян А.Л., 1963; Орлов В.Е., Белоусов Ю.В., 2013; Петренко Ю.В. и др., 2015; Bayburt S. et al., 2016; Nishimura R.A., Schaff H.V., 2015; 2016]. Впервые о хирургическом лечении субаортальной мембраны с использованием закрытой трансвентрикулярной дилатации в 1956 г. сообщил Brock R. После этого Spencer F. et al. в 1958 г. устранили СубАоСт с использованием сердечно-лёгочного обхода, а в 1960 г. эти авторы описали хирургическое лечение диффузного туннельного стеноза. В 1975 г. Konno S. выполнил коррекцию диффузного СубАоСт с гипоплазией корня аорты. Позже Clarke D. (1987) сообщил о замене корня аорты с вентрикулосептопластикой с использованием клапансодержащего аортального аллотрансплантата и реимплантацией коронарных артерий при диффузном СубАоСт стенозе у детей. В 1986 г. Cooley D.A., Garret J.T. выполнили септопластику с сохранением собственного АоК.

В настоящее время при коротком сегменте СубАоСт общепринятым методом лечения является трансаортальное иссечение фиброзной мембраны [Anderson M.J. et al., 2015; Brown J.W. et al., 1985; DeLeon S.Y. et al., 1991;

Jonas R.A. 2004; Ruzmetov M. et al., 2006; Serraf A. et al., 1999]. Различия при его выполнении могут заключаться в способе аортотомии (поперечная, клюшкообразная) и способах отделения мембраны от базального эндокарда (тупым либо острым способом). Jonas R.A. (2004) рекомендует начинать рассечение мембраны, выполнив радиальный разрез мембраны под межкоронарной комиссурой. В этой точке мембрана располагается дальше всего от ткани створки клапана, и эта область безопасна с точки зрения возможности повреждения митрального клапана или проводящей системы. Затем мембрану отделяют от базального эндокарда тупым способом. Если при этом начинает отделяться ткань, спаянная с аортальным или митральным клапанами, разделение заканчивают острым путем [Jonas R.A., 2004; Rodriguez-Caulo E. et al., 2013; Talwar S. et al., 2001]. При резекции ткани, вызывающей субаортальную обструкцию, с осторожностью манипулируют в «опасной» зоне межжелудочковой перегородки, ограниченной проекцией крепления на одну треть не коронарной и на две трети правой коронарной створки и комиссурой между ними (рисунок 1.3).



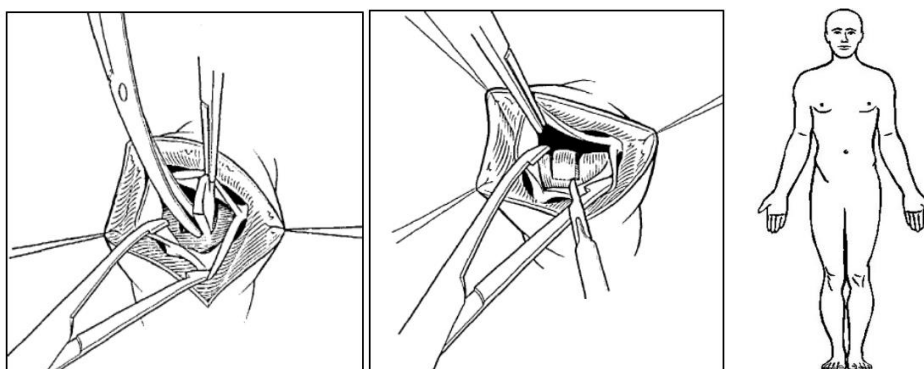
**Рисунок 1.3 «Опасная» зона при хирургическом устранении дискретного субаортального стеноза (указана жирной стрелкой). НКС – некоронарная створка, ПКС – правая коронарная створка, ЛКС – левая коронарная створка, ПКА – правая коронарная артерия, ЛКА – левая коронарная артерия**

В этой области проходит пучок Гиса, который делится на правую и левую ножки, поэтому существует риск развития полной поперечной атриовентрикулярной блокады при повреждении проводящих путей [Donald J.S. et al., 2017; Jonas R.A. 2004; Ohye R.G. et al., 2002].

Предметом дискуссий в настоящее время является необходимость выполнения дополнительной миэктомии при иссечении ДСубАоСт с целью ремоделирования пути оттока из ЛЖ и уменьшения частоты рецидивирования [Cho Y.H. et al., 2014; Poncelet A.J. et al., 2017; Schafer U. et al., 2015]. Еще в 1964 г. Morrow A. et al. была описана техника чрезаортальной миэтомии при идиопатической гипертрофической кардиомиопатии, заключающейся в щадящем рассечении МЖП. Эффект операции обеспечивался не столько рассечением мышц, сколько нервных волокон, что препятствовало преждевременному сокращению мышц ВОЛЖ. После этого в некоторых клиниках стали дополнительно выполнять ограниченную или обширную миэктомию при дискретных субаортальных обструкциях [Cain T. et al., 1984; Jaumin P. et al., 1990]. Сторонники данной оперативной техники рекомендуют выполнять ее при всех дискретных стенозах, что, по их мнению, снижает частоту рецидива [Lupinetti F.M. et al., 1992; Ohye R.G. et al., 2002; Rayburn S.T. et al., 1997; Tefera E. et al., 2015]. Другие авторы не выявили снижения частоты резидуальной обструкции у больных, которым выполнялась дополнительная миэктомия ВОЛЖ [Зайнетдинов Е.М. и др., 2016; Dodge-Khatami A. et al., 2008; Geva A. et al., 2007; Hirata Y. et al., 2009]. Jonas R. (2004) указывает на возможность развития рестеноза за счет формирования рубца в зоне мышечной резекции. К осложнениям метода относят нарушения проводимости за счет ятрогенного повреждения проводящих путей (атриовентрикулярная блокада различной степени), а также возникновение ятрогенного ДМЖП при чересчур агрессивной резекции [Jonas R.A., 2004; Ohye R.G. et al., 2002; Rayburn S.T. et al., 1997]. В доступной литературе не выявлено сообщений, в которых бы рассматривались показания к выполнению либо простому

иссечению дискретного СубАоСт либо проведение дополнительной резекции мышечной ткани МЖП в ВОЛЖ.

Техника миэктомии заключается в клиновидном или П-образном иссечении участка миокарда под межкоронарной комиссурой [Jonas R.A., 2004; Ohye R.G. et al., 2002]. Ohye R.G. et al. (2002) описывает следующую методику септальной миэктомии: «Уровень иссечения мышечной ткани МЖП распространяется чуть ниже фиброзного кольца АоК вглубь ЛЖ до папиллярной мышцы МК. Разрез не должен продолжаться вправо под правую коронарную створку, чтобы избежать повреждения проводящих путей. Начинают миэктомию скальпелем, а затем ножницами продолжают резекцию дистальной части мышечного клина» (на рисунке 1.4). Ориентация соответствует схематическому расположению человека.

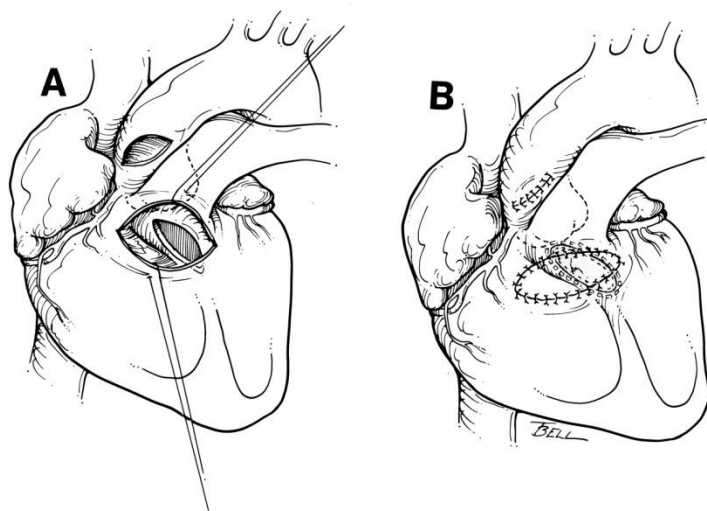


**Рисунок 1.4. Техника миэктомии [по Ohye R.G., 2002]**

В редких случаях при коротком сегменте субаортальной обструкции может потребоваться выполнение модифицированной процедуры Конно, когда имеется выраженная вторичная концентрическая гипертрофия ВОЛЖ [Caldarone S.A. et al., 2003]. После ранее выполненной первичной резекции дискретного стеноза также может развиваться туннельная обструкция, которая обычно представлена фиброзно-мышечным изменением со стороны ВОЛЖ в результате процесса рубцевания и аномальной его формы [Jonas R.A., 2002]. По данным Kirklin J., Barratt-Boyes В. фактором риска ранней и отдаленной летальности больных с дискретными формами СубАоСт является остаточный ГрД после устранения дискретной обструкции более 20 мм рт. ст. В таких случаях должна быть выполнена модифицированная процедура Конно,

которая была впервые описана Kirklin J. и Cooley D. Эта операция обеспечивает расширение ВОЛЖ с сохранением нативного клапана [Cooley D.A., Garret J.T., 1986].

Roughneen P.T. et al. (1998) описали следующую технику модифицированной операции Конно. После антеградной или ретроградной кардиopleгии выполняется поперечная, либо продольная аортотомия, и через клапан оценивается субаортальная обструкция. После этого выполняется разрез на выводном отделе правого желудочка, рассекается перегородка (рисунок 1.5). При трансвентрикулярном доступе разрез конусной перегородки выполняется ниже легочного клапана. Аккуратно, чтобы не повредить АоК и проводящую систему, резецируется ткань, создающая обструкцию. Для этого лишняя ткань убирается преимущественно с левой стороны разреза конусной перегородки, при этом уменьшается вероятность травмирования правой ножки пучка Гиса. В созданный разрез вшивается заплата из PTFE, после этого ВОПЖ (выводной отдел правого желудочка) расширяется заплатой также из PTFE.



**Рисунок 1.5 Модифицированная процедура Конно-Растана, выполняемая через трансортальный и трансвентрикулярный доступ. Трансаортальный и трансвентрикулярный разрезы (А). Законченная коррекция (В) [по Roughneen P.T. et al., 1998]**

Осложнения при модифицированной процедуре Конно включают: резидуальный ДМЖП, травму проводящих путей, бактериальный

эндокардит, ухудшение правожелудочковой функции вследствие вентрикулотомии [Roughneen P.T. et al., 1998].

Альтернативный хирургический метод лечения СубАоСт с сохранением собственного клапана был описан Vouhé P.R. et al. (1984, 1993). Авторы сообщили о своем опыте применения аортосептального доступа к подаортальной области путем рассечения кольца по комиссуре между правым и левым коронарными синусами. Одновременно пересекается инфундибулум правого желудочка, через созданный доступ к субаортальной области иссекается стеноз. Затем восстанавливаются все разделенные ткани. Аортальное кольцо восстанавливается без повреждения левой и правой створки. Однако авторы указывают на возможность сужения фиброзного кольца после реконструкции межстворчатого треугольника, что является существенным недостатком у пациентов с пограничным по размеру кольцом.

При СубАоСт с одновременным поражением АоК, когда невозможна пластика последнего, используется ряд других оперативных техник в зависимости от возраста ребенка, наличия расходного материала и хирургического опыта клиник. В 1975 г. Konno S. et al. описали аорто-венстрикулопластику при значительном уменьшении диаметра фиброзного кольца АоК с имплантацией механического протеза в аортальную позицию. В 1987 Clarke D. описал аорто-венстрикулопластику по технике «miniroot» как альтернативу модифицированной процедуре Конно для пациентов с СубАоСт и пороком АоК. При этой технике используется аортальный гомографт с реимплантацией коронарных артерий [Clarke D.R., 1987]. Другие группы авторов описали подобную процедуру у детей с пораженным АоК с использованием легочного аутографта в аортальной позиции (процедура Росса-Конно) [Скопин И.И. и др., 1995; Calhoon J.H., Bolton J.W., 1995; Hraska V. et al., 2004].

Имплантация апикоаортального кондуита представляет собой метод коррекции туннельной формы или многоуровневой обструкции, который использовался как первичная паллиативная процедура. До внедрения в

практику процедуры Росса в некоторых клиниках метод успешно применялся до начала 90-х годов XX в. [Brown J.W. et al., 2003; Ruzmetov M. et al., 2006]. Суть его – размещение клапаносодержащего кондуита от верхушки ЛЖ к брюшной аорте. Несмотря на вполне удовлетворительные результаты применения метода, ему сопутствовала высокая частота осложнений: инфекционный эндокардит, стеноз кондуита, дисфункция протеза клапана, образование псевдоаневризм левого желудочка, необходимость выполнения повторных операций. Существенным недостатком данного хирургического пособия является отсутствие развития структур левого сердца и, как следствие, потенциальная обструкция коронарных артерий [Cain T. et al., 1984].

Кроме «открытых» методов лечения рассматриваемой патологии имеются сообщения об успешном применении эдоваскулярной баллонной дилатации тонких субаортальных мембран [Darcin O.T. et al., 2003].

### **1.8 Результаты клинических исследований по оценке клинической эффективности лечения дискретных субаортальных стенозов**

В таблице 1.1 представлен опыт и результаты хирургического лечения ДСубАоСт в различных клиниках мира и данные, полученные при выполнении мультицентровых исследований. Одним из наиболее масштабных мультицентровых исследований является работа, проведенная группой авторов во главе с Van der Linde D. в 2013 г. Проведен анализ хирургической коррекции, выполненной 313 взрослым пациентам в возрасте 20,2 лет (межквартильный размах 18,4–31,0), 52% из них были мужчины. Медианный период послеоперационного наблюдения составил 12,9 лет. Пиковый ГрД на ВОЛЖ снизился с  $75,7 \pm 28,0$  мм рт. ст. до операции до  $15,1 \pm 14,1$  мм рт. ст. в послеоперационном периоде ( $p < 0.001$ ), а затем с постепенным его увеличением на  $1,31 \pm 0,6$  мм рт. ст. в год. Умеренная АоН наблюдалась у 68% пациентов, которая не прогрессировала с течением времени ( $p = 0,76$ ).

Таблица 1.1

Результаты лечения дискретного субаортального стеноза, опыт  
различных клиник

Авторы	Год	Количество пациентов, n	Летальность, ближайшая/отдаленная n (%)	Повторные операции n (%), время реоперации	Пиковый ГрД при повторных операциях, мм рт.ст.	Сопутствующая AoН при реоперациях n (%)	Факторы риска рестеноза (реоперации)
Van der Linde D. et al. Мультицентровое исследование	2015	313	1(0,3%) / 10(3%)	80 (25,6%), 12,0 ± 7,6 лет	≥80	24 (30%)	Женский пол (ОШ=1,53) Прогрессивное увеличение градиента на ВОЛЖ (ОШ=1,45).
Ruzmetov M. et al. J.W.	2006	140	4(2,8%)/ 5(3,6%)	15 (10,7%), 10,2±6,7 лет	90±33	8 (53%)	
Serraf A. et al.	1999	120	2(1,6%)	14 (11,6%), 13,3 года			Гипоплазия ФКАоК Наличие КоАо Непосредственный пик. послеопер. ГрД ≥ 30 мм рт.ст.
Geva A. et al.	1999	111	0	16 (14%), 8,2 года	67 (25; 100)	6 (38%)	Возраст при первичной операции <4 лет Синдром Шона Пиковый предоперационный ГрД ≥70 мм рт.ст. Гипоплазия ФКАоК z score <0 Короткое расстояние между AoК и СубAoСт ≤ 6 мм
van Son J.A. et al.	1993	108	0(0%)/ 9%	21 (19,4%)			
Hirata Y. et al.	2007	106	1(0,9%)/ 10 (0,9%); 10 лет	8(7,5%), 6,9±5,2 лет			Наличие КоАо (p 0,023) Молодой возраст при первичной операции (p 0,0094) Высокий предоперационный ГрД (p 0,0226)
Бондарев Ю.Т. и др.	2000	73	0				
Dodge-Khatami A. et al.	2008	58	0/1 (1,7%)	11 (19%), 2,6 лет	69 (32; 99)		Наличие сопутствующих внутрисердечных дефектов Высокий послеоперационный ГрД Молодой возраст при первичной операции Наличие а. Lusoria
Marasini M. et al.	2000	45	1(2,2%)				
Rohlicek C. et al.	1999	42	0	8 (19%)	53	1 (12,5%)	
Cobanglu A., Lampros T.	1998	36	0	10 (27,7%)	60,7		
Караськов А.М. и др.	2003	30	4 (13,3%)				

Примечание: ГрД – градиент давления, AoН – аортальная недостаточность, ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка, ФКАоК – фиброзное кольцо аортального клапана, КоАо – коарктация аорты, СубAoСт – субаортальный стеноз.



Было установлено, что предоперационный ГрД $\geq$ 80 мм рт. ст. явился предиктором прогрессирования аортальной регургитации в послеоперационном периоде. Восемьдесят пациентов подверглись, по меньшей мере, одной реоперации (1,8% в год). К предикторам выполнения реоперации авторы отнесли женский пол (отношение шансов=1,53), увеличение ГрД (ОШ=1,45). Дополнительная миктотомия не уменьшала риск повторных операций ( $p=0,92$ ), но значительно повышала риск развития полной АВ-блокады (8,1% против 1,7%;  $p=0,005$ ) [van der Linde D. et al., 2013].

В работе Ruzmetov M. et al. (2006) был проведен анализ данных 140 пациентов в возрасте от 1 недели до 36 лет с субаортальной обструкцией, у 32 из них имелся многоуровневый стеноз пути оттока из ЛЖ; у 50 пациентов наблюдалась туннельная форма подклапанной обструкции. Ранняя послеоперационная летальность составила 2,8% ( $n=4$ ), поздняя – 3,6% ( $n=5$ ). Выживаемость (с учетом послеоперационной летальности) пациентов с дискретным и туннельным СубАоСт была на уровне 94% и 84% к 40 годам ( $p=0,14$ ) соответственно. Спустя  $7,1\pm 6,2$  лет возвратный пиковый ГрД свыше 50 мм рт. ст. и с умеренной и выраженной степенью АоН был отмечен у 50 пациентов (28%), которым было выполнено в общей сложности 104 реоперации. В отдаленном периоде после операции (в среднем  $9,6\pm 7,5$  лет) ГрД на ВОЛЖ был выше у пациентов с туннельной формой СубАоСт против дискретной ( $28\pm 11$  против  $13\pm 9$  мм рт. ст.;  $p=0,01$ ); свобода от реоперации к 40-летнему периоду наблюдения составила 14% против 89% соответственно ( $p=0,001$ ). В группе пациентов с ДСубАоСт ( $n=140$ ) предоперационный пиковый ГрД в среднем составил  $90\pm 34$  мм рт.ст., после выполнения вмешательства значение показателя снизилось до  $27\pm 24$  мм рт.ст. 15 больным (10,7%) выполнялось 26 повторных операций, некоторым из них по 2 либо по 3 вмешательства. Изолированный рестеноз наблюдался у 7 пациентов, рестеноз с АоН – у 8. Выполнялись следующие виды повторных хирургических вмешательств: 12 фиброзных и 8 фибромышечных

субаортальных резекций, 5 процедур Росса и одно протезирование АоК механическим протезом.

Serraf A. et al. (1999) представили анализ результатов хирургической коррекции ДСубАоСт у 120 детей, послеоперационный период у которых составил в среднем 13,3 года. В ближайшем послеоперационном периоде умерло 2 пациента (1,6%), повторные операции были выполнены 14 (11,6%) детям. К факторам риска повторных вмешательств исследователи отнесли: гипоплазию фиброзного кольца АоК, наличие сопутствующей КоАо, значение непосредственного пикового послеоперационного ГрД  $\geq 30$  мм рт. ст.

В работе Geva A. et al. (2007) при обследовании 111 пациентов с ДСубАоСт, которым было выполнено хирургическое лечение порока, 16 пациентов (11,6%) нуждались в повторной операции, летальных исходов не было. Среднее время наблюдения составило 8,2 лет. К факторам риска резидуального стеноза авторы отнесли: близкое расположение мембраны к АоК (менее 6 мм), возраст при первичной операции младше 4 лет, дооперационный пиковый ГрД более 70 мм рт.ст., синдром Шона, гипоплазию фиброзного кольца АоК [Geva A. et al., 2007].

В Российской Федерации богатый опыт хирургической коррекции СубАоСт представлен в публикациях специалистов НЦССХ им. А.Н. Бакулева и НИИПК им. академика Е.Н. Мешалкина. Ю.И. Бондарев и др. (2000) сообщили о хирургическом лечении 88 пациентов с субаортальной обструкцией, 69 из которых имели сопутствующую патологию. 66 больных были детского возраста. В 43 случаях резекция подклапанной мембраны была выполнена через аортотомию, у 6 детей резекция дополнялась миэтомией, у 8 – миэктомией. Миэктомия была выполнена у всех пациентов с туннельным стенозом. 2 детям в связи с узким фиброзным кольцом АоК и туннельным стенозом выполнялась аортовентрикулопластика по Конно. Пластика АоК проводилась 7 больным, протезирование - 3 пациентам. Больных старше 18 лет было 22, миэктомия выполнялась 2 пациентам, операция Конно – 3

больным. Систолический дооперационный ГрД, в том числе у больных с туннельной обструкцией, колебался от 35 до 200 мм рт.ст. (в детской группе  $94,8 \pm 6$ , во взрослой –  $105 \pm 13,4$  мм рт. ст.). Послеоперационный пиковый ГрД составил  $16 \pm 3,2$  и  $34 \pm 1,6$  мм рт.ст. в обеих группах соответственно.

Караськов А.М. и др. (2003) из ННИИПК им. академика Е.Н. Мешалкина представили опыт лечения 32 больных с СубАоСт от 4 до 40 лет, у 18 (56,3%) из них была выявлена мембранозная форма обструкции, у 12 (37,5%) пациентов – фибромышечная, у 2 (6%) – туннельная форма. Обычная резекция мембраны выполнялась в 20 случаях, в сочетании с миотомией – в 3, в сочетании с протезированием клапанов – в 8 и в одном случае проводилась операция Конно-Растана.

Анализируя результаты оперативного лечения можно сделать вывод, что хирургическая коррекция ДСубАоСт имеет низкую раннюю послеоперационную летальность (от 0 до 3%), поздняя послеоперационная летальность отмечается с частотой до 4% [Geva A. et al., 2007; Lampros T.D. et al., 1998; Marasini M. et al., 2003; van der Linde D. et al., 2015]. Однако частота возникновения резидуального стеноза после устранения дискретной субаортальной обструкции колеблется от 13 до 35% [Bayburt S. et al., 2016; Geva A. et al., 2007; Hirata Y. et al., 2009; van der Linde D. et al., 2015; Coleman D.M. et al., 1994; Brauner R. et al., 1997]. В указанных сообщениях в качестве критериев резидуального стеноза рассматриваются различные величины ГрД, как и предел ГрД, после которого необходимо хирургическое лечение порока. Так, Geva A. et al. (2007) считают рестенозом ВОЛЖ при нарастании на нем ГрД свыше 40 мм рт. ст. Van der Linde D. et al. (2015) повторную обструкцию определяют при повышении пикового ГрД на ВОЛЖ более 80 мм рт.ст.

Как указано в проанализированных статьях, повторные вмешательства проводились несколько реже, с частотой 7,5-20%. По данным некоторых авторов, показанием к реоперации при повторных стенозах являлся более высокий, чем при первичных вмешательствах, ГрД [Geva A. et al., 2007;

Lampros T.D. et al., 1998; Ruzmetov M. et al., 2006; Serraf A. et al., 1999]. AoH при рестенозах встречалась с частотой до 53% [Geva A. et al., 2007; Ruzmetov M. et al., 2006].

К факторам риска развития рестеноза авторы относят следующие предикторы:

– высокий дооперационный пиковый ГрД (свыше 60-70 мм рт. ст.) [Geva A. et al., 2007; Hirata Y. et al., 2009],

– наличие дополнительной обструкции пути оттока из ЛЖ (КоАо, синдром Шона) [Geva A. et al., 2007; Serraf A. et al., 1999; Hirata Y. et al., 2009],

– гипоплазию фиброзного кольца AoK [Geva A. et al., 2007; Serraf A. et al., 1999],

– близкое расположение ткани, вызывающей обструкцию, к AoK (менее 6 мм) [Geva A. et al., 2007],

– молодой возраст при первичной операции [Geva A. et al., 2007; Hirata Y. et al., 2009],

– высокий непосредственный пиковый ГрД (более 30 мм рт.ст.) [Serraf A. et al., 1999],

– женский пол и прогрессирование градиента на ВОЛЖ [van der Linde D. et al., 2015].

Однако в этом направлении проведено недостаточное количество исследований. Поэтому факторы, влияющие на развитие повторного стеноза после первичной коррекции СубAoСт, требуют дальнейшего изучения.

Сравнительные результаты методов хирургического лечения ДСубAoСт (простая резекция либо резекция в дополнении с миотомией и/или миэктомией) противоречивы. В таблице 1.2 приведены данные коррекции субаортальной обструкции в течение последних двух десятилетий. Среди исследователей можно выделить авторов, которые не выявили различий результатов лечения в зависимости от применяемой техники, тогда как другие обнаружили преимущества того или иного метода операции.

Таблица 1.2

Результаты оперативного лечения дискретных субаортальных  
обструкций в зависимости от метода коррекции

Авторы	Резекция СубАоСт (%)/летальность n(%)				Резекция СубАоСт+миотомия/ летальность n(%)				Резекция СубАоСт+миэктомия/ летальность n(%)			
	Реоперация n/%	АоН $\geq$ умеренная n/%	Полная АВ блокада n/%	Ятрогенный ДМЖП n/%	Реоперация n/%	АоН $\geq$ умеренная n/%	Полная АВ блокада n/%	Ятрогенный ДМЖП n/%	Реоперация n/%	АоН $\geq$ умеренная n/%	Полная АВ блокада n/%	Ятрогенный ДМЖП n/%
Hirata Y., et al. (2007)	59(55,7%)/1(1,7%)								47(44,3%)/0			
	6/ 10%								2/ 4%			
Serraf A. (1999)	39(32,5%)/0				67(55,8%)/1(1,5%)				14(11,7%)/1(7,1%)			
	5/ 12,8%				7/ 10,4%		1/ 1,5%		2/ 14,3%		1/ 7,1%	
Geva A. et al. (1999)	50(46%)/0								58(54%)/0			
	3/ 6%				3/ 6%				3/ 6%			
Lupinetti F.M. et al. (1992)	16(40%)/0								24(60%)/0			
	4/ 25%	2/ 12,5%	1/ 6%						1/ 4%		2/ 8%	
Rohlicek C.V. et al. (1999)									42 (100%)/0			
									8/ 19%		2/ 4,8%	
Parry A.J. et al. (1999)									37(100%)/0			
											5/ 13,5%	
Rayburn S.T. et al. (1997)									23(100%)/0			
									1/ 4,3%			
Darcin O.T. et al. (2003)									21(100%)/0			
									1/ 4,7%			1/ 4,7%

Примечание: СубАоСт – субаортальный стеноз, АоН – аортальная недостаточность, АВ – атриовентрикулярная, ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки.

Hirata Y. et al. (2009), изучая группу пациентов (n=66), которым ранее не выполнялось интракардиальных оперативных вмешательств, не нашли достоверных различий частоты развития резидуального стеноза (28% против 27%) и частоты реопераций (4,7% против 4,4%) при проведении обычной резекции стенозирующих элементов и резекции с дополнительной

миэктомией МЖП. В другой группе (n=40), где в прошлом выполнялась внутрисердечная коррекция, при выполнении дополнительной миэктомии отмечалась достоверно меньшая частота развития рестеноза (13% против 44%). В таблице 1.2 приведены суммированные данные по двум группам, поэтому складывается впечатление о меньшей частоте реопераций в целом после выполнения септальной мышечной резекции.

Serraf A. et al. (1999) при изучении результатов хирургического лечения дискретных форм подаортального стеноза у 120 пациентов, отметили большую частоту рестенозов в группе с выполненной банальной резекцией и в группе с миэктомией, по сравнению с группой пациентов, которые дополнительно была произведена миотомия МЖП. Авторы связали этот факт с высоким уровнем ГрД до операции в первых двух когортах.

Dodge-Khatami A. (2008) при оценке случаев с изолированным ДСубАоСт (n=43) выявили несколько большую свободу от повторных операций при сопутствующей миэктомии, по сравнению с резекцией мембраны, хотя статистически значимых различий выявлено не было ( $p = 0,60$ ).

Parry A.J. et al. (1999) сообщили о выполнении резекции субаортальной обструкции с «агрессивной» миэктомией у 37 пациентов, десятерым из которых ранее выполнялась мембранэктомия. 5 больным (13,5%) потребовалась имплантация постоянного кардиостимулятора по поводу полной АВ-блокады, четверо из них были оперированы повторно по поводу рестеноза. В 3 случаях (8%) отмечался ятрогенный ДМЖП, который был ушит у 2 и закрыт перикардальной заплатой у 1 пациента интраоперационно. Исследователи отмечают отсутствие необходимости проведения повторных операций по поводу подклапанного сужения.

Некоторыми авторами выявлено, что после использования дополнительной миэктомии отмечается уменьшение степени АоН в послеоперационном периоде, длительность наблюдения при этом составила  $27,0 \pm 16,2$  мес. [Dodge-Khatami A. et al., 2008].

Сходными были результаты Rayburn S. et al. (1997) – авторы представили данные о результатах «агрессивной» миеэктомии у 23 пациентов с ДСубАоСт. У 14 больных (61%) были выявлены сопутствующие ВПС, которые были устранены одномоментно. Пиковый ГрД на ВОЛЖ после операции снизился в среднем с  $63,39 \pm 7,63$  мм рт. ст. до  $15,17 \pm 3,06$  мм рт. ст. Срок среднего периода наблюдения составил  $3,32 \pm 0,6$  лет. Было установлено, что АоН снизилась после операции у 8 больных (34,8%), осталась без изменений у 6 пациентов (26,1%) и незначительно прогрессировала у 4 больных (17,4%). Госпитальной летальности не отмечалось, единственный случай поздней смерти не был связан с кардиальной причиной. У одного пациента (4,3%) был отмечен рецидив, который потребовал повторной операции.

Lupinetti F.M. et al. (1992) пришли к выводу, что септальная миеэктомия в сочетании с удалением мембраны у пациентов с ДСубАоСт не увеличивает риск летального исхода или развития АВ-блокады и позволяет снизить риск повторной операции по поводу рецидивирующей субаортальной обструкции. По данным этих авторов, обычная резекция выполнялась 16 пациентам (I группа), дополнительная миеэктомия – в 24 случаях (II группа). Повторные операции в связи с рестенозом в I группе были выполнены 4 больным (25%), во II группе – одному пациенту (4%).

Geva A. et al. (2007) отметили, что у пациентов с дополнительно выполненной септальной миеэктомией имели в дальнейшем наблюдается тенденция к развитию рестеноза.

Помимо «открытых» методов хирургического устранения ДСубАоСт, описаны результаты применения чрескожной транскатетерной баллонной дилатации. De Lezo J. et al. (2011) выполнили такую процедуру у 76 пациентов с тонкой субаортальной мембраной. (средний возраст –  $19 \pm 16$  лет). Средний периодом наблюдения после интервенционного вмешательства составил  $16 \pm 6$  лет. При этом резидуальный стеноз наблюдался у 15% пациентов, выраженной АоН не было отмечено ни у кого из больных. В

результате лечения средний пиковый градиент с  $70\pm 27$  снизился до  $18\pm 12$  мм рт. ст.

### **Заключение**

Проведенный анализ литературных источников показал, что имеющиеся в настоящее время данные не позволяют осуществить окончательный выбор метода хирургического лечения при наличии у больных признаков ДСубАоСт. Подобное состояние рассматриваемой проблемы обусловлено редкой встречаемостью данной патологии, частым ее сочетанием с другими внутрисердечными и экстракардиальными аномалиями, включая обструкцию пути оттока из ЛЖ. Кроме того, различной является протяженность стеноза и состояние ткани, вызывающая обструкцию, которая может срастаться с АоК и МК, а также способствовать патологическим изменениям клапанов. Все это обуславливает трудность проведения рандомизированных проспективных клинических исследований, направленных на определение оптимальной тактики хирургического лечения дискретной субаортальной обструкции. Тем не менее, очевидной является необходимость дальнейшего научного поиска путей решения этой актуальной научной задачи, чему и посвящено наше исследование.



## ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

### 2.1 Дизайн исследования

Поводом к выполнению настоящего исследования послужил ряд публикаций, в которых авторы указывают на уменьшение частоты рестенозов в послеоперационном периоде после устранения ДСубАоСт с применением дополнительной миэктомии по сравнению с соответствующими показателями в группах пациентов, у которых не выполнялась миэктомия [Lupinetti F.M. et al., 1992; Ohye R.G. et al., 2002; Tefera E. et al., 2015]. Lupinetti F. et al. (1992) опубликовали результаты хирургического лечения пациентов с ДСубАоСт, в группе 1 шестнадцати пациентам выполнялась обычная резекция субаортальной мембраны, 24 больным группы 2 была произведена резекция мембраны, дополненная миэктомией МЖП ВОЛЖ. Авторы показали, что в отдаленном периоде частота рестенозов в группе 1 составила 25%, в группе 2 – только 4% [Lupinetti F.M. et al., 1992].

Группа авторов во главе Tefera E. et al. (2015) представили результаты хирургической коррекции ДСубАоСт, выполненной 46 пациентам, 27 из которых было выполнено удаление стенозирующих элементов без применения агрессивной септальной миэктомии, а остальным 19 выполнялась резекция обструкции с применением таковой. В группе с банальной резекцией (n=27) при наблюдении в течение  $7,7\pm 3,9$  лет рестеноз был выявлен у 33% (n=9) пациентов, тогда как у пациентов второй группы в течение  $10,9\pm 3,6$  лет наблюдения не было отмечено ни одного случая резидуальной обструкции [Tefera E. et al., 2015].

На этом основании при использовании номограммы Альтмана был рассчитан объем выборки исследования, необходимый для обеспечения достаточной надежности результатов исследования. При статистической мощности исследования равной 80%, количество пациентов должно

составлять 70, при этом минимальное стандартизованное различие между сравниваемыми группами составило 0,6 [Реброва О.Ю., 2002].

Клиническое исследование, результаты которого представлены в данной работе, было одобрено на заседании ученого совета ФГБУ «НМИЦ им. ак. Е.Н. Мешалкина» Минздрава России.

В работе использованы данные 163 пациентов с ДСубАоСт в возрасте до 18 лет с нормальной сегментарной анатомией по Ван Праагу, подвергшихся оперативному лечению в период с 2000 по 2013 гг. в Центре детской кардиохирургии и хирургии новорожденных детей ФГБУ «НМИЦ имени академика Е.Н. Мешалкина» Минздрава России. Пациенты с унивентрикулярной гемодинамикой, с пороками развития конотрункуса (двойное отхождение сосудов, транспозиция магистральных сосудов, тетрадой Фалло), с идеопатической гипертрофической кардиомиопатией и диффузным СубАоСт не рассматривались. После скрининга с использованием нижеприведенных критериев включения и исключения, а также применения псевдорандомизации (propensity score matching) в исследование были включены 64 больных.

**Критерии включения** пациентов в исследование:

1. пациенты, которым выполнена операция резекции ДСубАоСт;
2. пациенты, которым выполнена операция резекции ДСубАоСт с дополнительной миеэктомией;
3. наличие признаков хронической сердечной недостаточности (ХСН) I-III функционального класса (ФК) по Нью-Йоркской ассоциации сердца (NYHA).

**Критерии не включения:**

1. пациенты, которым выполнена процедура Росса с резекцией предклапанной аортальной мембраны или операция Конно-Растана по поводу ДСубАоСт в сочетании с пороком АоК;

2. сочетание ДСубАоСт с ВПС с легочной гипертензией выше II стадии по В.И. Бураковскому и Л.Р. Плотниковой [Бураковский В.И., Бокерия Л.А., 1989];

3. сочетание ДСубАоСт с неполной формой АВК;

4. наличие выраженной АоН;

5. пациенты с повторными операциями по поводу дискретного подклапанного рестеноза;

6. наличие признаков ХСН IV ФК по NYHA;

По типу данное исследование – ретроспективное с проспективным компонентом исследование «случай-контроль». По сравнению с рандомизированными проспективными исследованиями, такой дизайн обладает меньшей ценностью. Однако проведение рандомизированного исследования в данном случае было ограничено вследствие низкой частоты выявления изучаемого порока, прогнозируемый срок выполнения научной работы в этом направлении составил бы не менее 10 лет.

Дизайн исследования представлен на рисунке 2.1. Из 168 больных с ДСубАоСт после применения критериев включения и исключения осталось 104 пациента. Исключенные из исследования пациенты: с операцией Росса + Конно Росса n=4, с ХСН IVФК n=13, с выраженной АоН n=4, с легочной гипертензией > IIст. n=32, с неполной формой АВК n=4, с рестенозом ВОЛЖ n=2.

Оставшиеся 104 пациента, в свою очередь, были разделены на две группы сравнения:

в первую группу были включены 70 пациентов с изолированной резекцией дискретной субаортальной обструкции;

во вторую группу были включены 34 пациента, которым резекция стенозирующих элементов ДСубАоСт дополнялась выполнением миеэтомии МЖП ВОЛЖ.

В дальнейшем был применен метод «псевдорандомизации» (propensity score matching) для максимальной сопоставимости двух групп. В результате

получилось две группы (основная и контрольная) по 32 человека. В таблицах 2.1 и 2.2 представлены антропометрические и эхокардиографические показатели больных до применения метода и после.

Таблица 2.1

Сопоставимость групп по антропометрическим и эхокардиографическим показателям до применения метода «псевдорандомизации» (p1) и после (p2)

Характеристики	p 1	p 2
Возраст, лет	0,28	0,94
Рост, см	0,26	0,93
Масса тела, кг	0,37	0,57
Площадь поверхности тела, м <sup>2</sup>	0,58	0,68
Дооперационный пиковый ГрД, мм рт. ст.	0,39	0,45
Дооперационный средний ГрД, мм рт. ст.	0,42	0,54
ЗСЛЖ, см	0,26	0,87
МЖП, см	0,6	0,86
ММ ЛЖ, г	0,5	0,66
иММ ЛЖ, г/м <sup>2</sup>	0,31	0,95

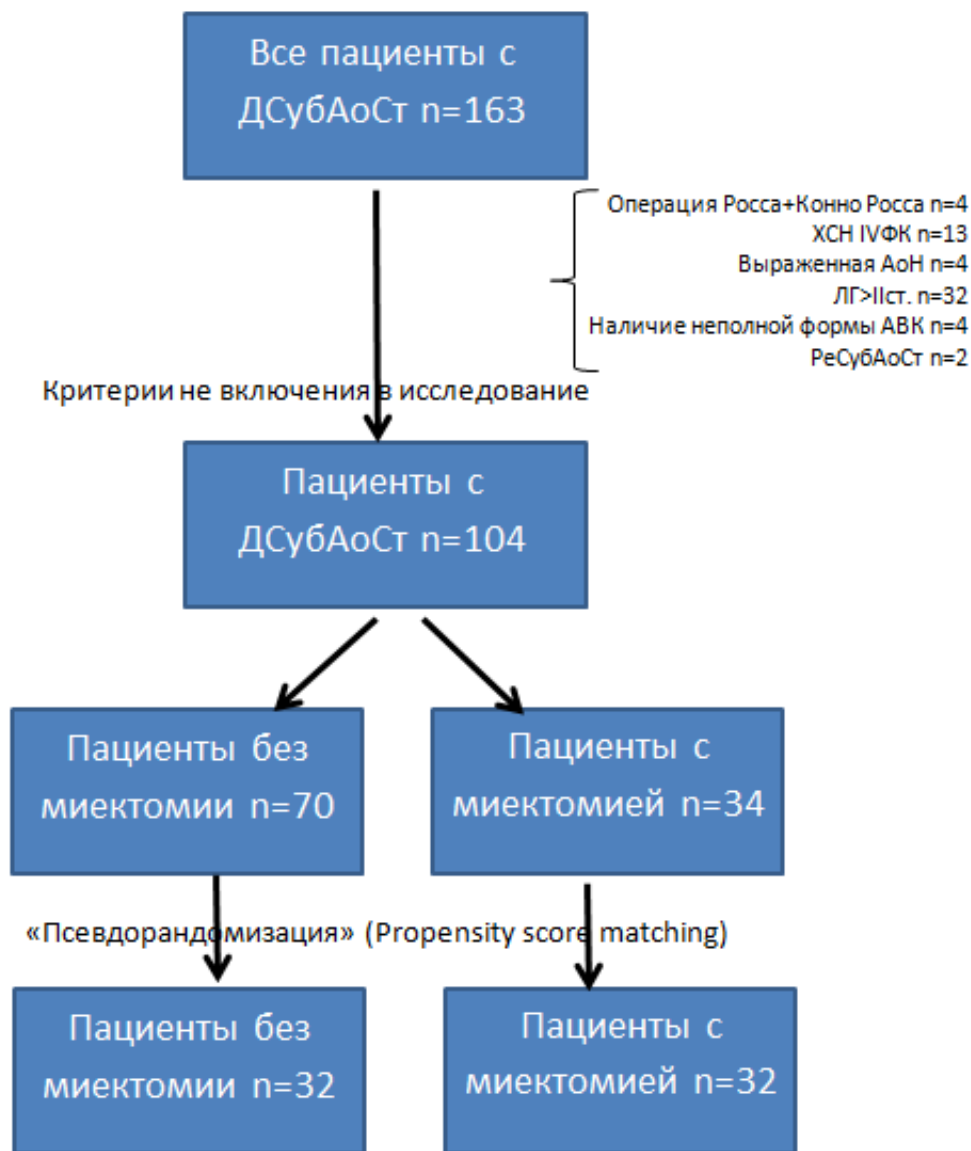
Примечание: ГрД – градиент давления в выходном отделе левого желудочка, ЗСЛЖ – толщина задней стенки левого желудочка, МЖП – толщина межжелудочковой перегородки, иММ ЛЖ – индекс массы миокарда левого желудочка.

В качестве первичных конечных точек исследования использовали:

1) развитие рестеноза в отдаленном послеоперационном периоде с пиковым ГрД свыше 50 мм рт. ст. или средним ГрД свыше 30 мм рт. ст. на уровне обструкции;

*Гипотеза в отношении первичных точек:* различия в группах в зависимости от применяемой методики (обычной резекции и резекции в сочетании с септальной миэктомией) существуют. При  $p > 0,05$  гипотеза не

отклоняется, при  $p < 0,05$  – отклоняется и принимается альтернативная гипотеза о наличии межгрупповых различий.



**Рисунок 2.1 Дизайн исследования**

В качестве вторичных точек использовали:

- 1) выполнение реоперации по поводу резидуального СубАоСт;
- 2) развитие значимой АоН (умеренной и выраженной).

*Гипотеза в отношении вторичных точек:* различия в группах в зависимости от применяемой методики (обычной резекции и резекции в сочетании с септальной миэктомией) существуют. При  $p > 0,05$  гипотеза не отклоняется, при  $p < 0,05$  – отклоняется и принимается альтернативная гипотеза о наличии межгрупповых различий.

Сроки оценки изучаемых показателей больных, включенных в исследование:

- 1) дооперационный период;
- 2) послеоперационный период:
  - 1-15 сутки;
  - 12 мес.;
  - 24 мес.;
  - > 24 мес.

В соответствии с задачами исследования был выполнен анализ результатов хирургического лечения всех 163 оперированных пациентов с ДСубАоСт, при этом выявлены факторы риска развития резидуальной обструкции. Кроме того, изучены особенности течения АоН и спектр повторных оперативных вмешательств. У части пациентов были оценены некоторые геометрические показатели ВОЛЖ, полученные при проведении ЭхоКГ а также влияние этих параметров на хирургическую тактику и результаты коррекции ДСубАоСт.

## **2.2 Клиническая характеристика больных**

### **2.2.1 Характеристика общей когорты пациентов с дискретным субаортальным стенозом**

Для выявления факторов, способствовавших развитию рестеноза ВОЛЖ, а также анализа АоН и повторных хирургических вмешательств в ближайшем и отдаленном послеоперационном периодах после

хирургического лечения ДСубАоСт, изучали клинические характеристики пациентов, которым выполнялась операция по устранению стеноза.

В период с 2000 по 2013 гг. прооперировано 163 пациента с ДСубАоСт. Пациенты с диффузной формой субаортальной обструкцией, с обструкцией ВОЛЖ в составе унивентрикулярных ВПС и пороков развития конотрункуса, в исследование включены не были.

Было установлено, что в 68,1% (n=111) случаях ДСубАоСт сочетался с другими врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы. 37,8% пациентам (n=40) ранее уже была выполнена коррекция ВПС.

Как видно из таблицы 2.1, чаще всего у обследуемых больных выявлялся ДМЖП – в 32,5% случаях, несколько реже – ОАП (21,5%). В ряде случаев отмечалось сочетание ДСубАоСт с другой обструкцией пути оттока из ЛЖ, частота выявления КоАо составила 13,5%, АоСт – 10,4%, надклапанного стеноза аорты – 1,8%, КоАо в сочетании с гипоплазией дуги аорты – 1,8%.

Выраженная АоН наблюдалась у 4 больных (2,5%), умеренная – у 10 (6,1%) детей с ДСубАоСт. В 7 наблюдениях отмечалось сочетание нескольких (более двух) аномалий сердечно-сосудистой системы одновременно. В 26,4% (n=43) случаях дети с ДСубАоСт перенесли предшествующие операции на сердце и магистральных сосудах по поводу КоАо (n=18), ДМЖП (n=14) и ОАП (n=11). Двое пациентов, поступивших с дискретным субаортальным рестенозом, первично были прооперированы в других медицинских учреждениях.

Пациентов мужского пола было в 2 раза, чем больных женского пола, соответственно 100 (61,3%) против 63 (38,7%) человек. Возраст на момент проведения оперативного лечения в общей когорте больных составил  $9,0 \pm 4,8$  лет. ППТ, измеренная по формуле DuBois D. и DuBois D.F., составила  $1,04 \pm 0,4$  м<sup>2</sup>.

Таблица 2.2

Частота выявления сопутствующих пороков сердечно-сосудистой системы при дискретных субаортальных стенозах

Сопутствующая патология	Общее количество		Ранее оперированные	
	Абс.	%	Абс.	%
Дефект межжелудочковой перегородки	53	32,5	14	8,6
Открытый артериальный проток	3	21,5	11	6,7
Коарктация аорты	22	13,5	18	11
Неполная форма АВК	4	2,5		
Стеноз аортального клапана	17	10,4		
Двустворчатый аортальный клапан	15	9,2		
Выраженная АоН	4	2,5		
Умеренная АоН	10	6,1		
Надклапанный стеноз аорты	3	1,8		
Коарктация аорты+Гипоплазия дуги	3	1,8		
Обструкция ВТПЖ	8	4,9		
Митральный стеноз	2	1,2		
Умеренная митральная недостаточность	6	3,7		
Косой атриовентрикулярный канал	1	0,6		
Аорто-легочное окно	1	0,6		
Дефект межпредсердной перегородки	11	6,7		
Абберантная пр ПКА	1	0,6		
Аневризма ПКС	1	0,6		
Синдром WPW	1	0,6		

Примечание: АоН - недостаточность аортального клапана, пр ПКА – правая подключичная артерия, ПКС – правая коронарная створка.



Другие клинико-антропометрические показатели больных, включенных в исследование, представлены в таблице 2.2.

При госпитализации большинство пациентов или их родители не предъявляли активных жалоб либо эти жалобы были слабо выражены. Чаще всего систолический шум над АоК выявлялся случайно во время проведения медицинских осмотров.

Таблица 2.3

Клинико-антропометрическая характеристика пациентов  
с дискретным субаортальным стенозом

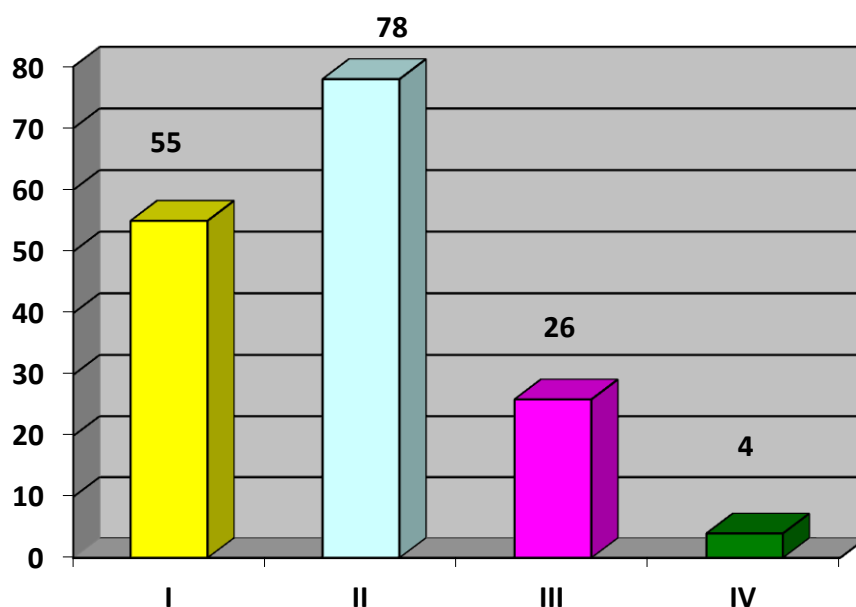
Показатели	Среднее	Стандартное отклонение
Возраст, лет	9,1	4,9
Рост, см	129	30
Вес, кг	31,5	20,3
ППТ (Bois), м <sup>2</sup>	1,04	0,41
Пиковый ГрД, мм рт. ст.	69	30
Средний ГрД, мм рт. ст.	40	24
ФВ, %	73	7
УО, мл	48,4	22,1
КДО ЛЖ, мл	67,9	32,2
иКДО ЛЖ, мл/м <sup>2</sup>	71,2	39,3
ЗСЛЖ, см	0,95	0,33
МЖП, см	1	0,37
ММ ЛЖ, г	127,4	82,1
иММ ЛЖ, г/м <sup>2</sup>	117,1	47,6

Примечание: ППТ – площадь поверхности тела; ГрД – градиент давления в выходном отделе левого желудочка, ФВ – фракция выброса левого желудочка, УО – ударный объем, иКДО ЛЖ – индекс конечного диастолического объема левого желудочка, ЗСЛЖ – толщина задней стенки левого желудочка, МЖП – толщина межжелудочковой перегородки, иММ ЛЖ – индекс массы миокарда левого желудочка.

Известно, что одышка при нагрузке и ортопноэ у больных с рассматриваемой патологией, связаны с легочной венозной гипертензией, обусловленной увеличением конечного диастолического давления ЛЖ

[Белозеров Ю.М., 2004]. В нашем исследовании одышка при физической нагрузке наблюдалась у 38% пациентов старше 10-12 лет. Распределение больных (абсолютное количество) по выраженности сердечной недостаточности представлено на рисунке 2.2. У большинства пациентов (33,7 и 47,8 %) наблюдалась ХСН соответственно I и II ФК класса по NYHA. III и IV ФК был установлен в 15,9% и 2,6% случаях соответственно.

Застойная сердечная недостаточность у детей с СубАоСт обычно сочетается с другим пороком сердца. Уровень сердечного выброса при этом может длительно находиться на нормальном уровне благодаря развитию компенсаторной гипертрофии, в связи с чем возникновение сердечной недостаточности при изолированном ДСубАоСт свидетельствует о декомпенсации порока [Белозеров Ю.М., 2004]. Как видно из рисунка 2.2, у четверых детей с ДСубАоСт был выявлен IV ФК по NYHA, двое из них имели крупные ДМЖП в сочетании с высокой легочной гипертензией, у других двоих пациентов отмечалось наличие дополнительной обструкции пути оттока из ЛЖ – КоАо, в одном случае – в сочетании с гипоплазией дуги аорты.



**Рисунок 2.2** Распределение пациентов с ДСубАоСт по степени ХСН (по NYHA) (Абс.)

Усиленный верхушечный толчок определялся практически у всех пациентов с умеренно выраженной обструкцией ВОЛЖ с систолическим ГрД свыше 50 мм рт. ст. При аускультации выслушивался низкоамплитудный систолический шум изгнания слева от грудины, наиболее громкий в середине фазы, который irradiровал кверху в супрастернальную область.

Таблица 2.4

## Показатели ЭКГ у пациентов с ДСубАоСт

Показатели		Количество	
		Абс.	%
Синусовый ритм		162	99,3
Положение электрической оси сердца	Не отклонена	104	63,8
	Влево	26	15,9
	Вправо	26	15,9
	Горизонтальное	3	2,0
	Вертикальное	4	2,4
Нарушение функции проводимости сердца	Неполная блокада правой ножки пучка Гиса	35	21,5
	Полная блокада правой ножки пучка Гиса	6	3,7
	Блокада передней ветви левой ножки пучка Гиса	5	3,1
	Нарушение внутрижелудочковой проводимости	31	19,0
	Бифасцикулярная неполная блокада	1	0,6
Гипертрофия левого желудочка	Нет	64	39,3
	Не значительная	46	28,2
	Умеренная	31	19,0
	Выраженная	22	13,5
Гипертрофия других отделов сердца	Правого предсердия	18	11,0
	Правого желудочка	17	10,4
	Левого предсердия	17	10,4
Общее количество		163	100

При анализе ЭКГ отклонение ЭОС влево отмечалось в 26 случаях (15,9%) (таблица 2.3). В 99 случаях (60,7%) по ЭКГ выявлялась гипертрофия ЛЖ различной степени выраженности. Из нарушений внутрисердечной проводимости чаще всего отмечалась неполная блокада правой ножки пучка Гисса ( $n=35$ ; 21,5%) и замедление внутрижелудочковой проводимости ( $n=31$ ; 19%). Реже встречалась полная блокада правой ножки пучка Гисса ( $n=6$ ; 3,7%), блокада передней ветви левой ножки пучка Гисса ( $n=5$ ; 3,1%), неполная бифасцикулярная блокада ( $n=1$ ; 0,6%).

На рентгенограммах органов грудной клетки патологических изменений часто не обнаруживалось. Кардио-торакальный индекс (КТИ) составил  $53,8 \pm 7,5\%$ ; значение этого показателя до уровня 50% наблюдалось у 47 пациентов (28,8%), от 51 до 55% – у 55 пациентов (33,7%), от 56 до 60% – у 42 пациентов (25,7%), свыше 60% – у 19 пациентов (11,3%). КТИ не коррелировал с величиной систолического и среднего ГрД между ЛЖ и аортой (коэффициент корреляции составил менее 0,25).

Изменения малого круга кровообращения по типу гиперволемии с усилением легочного рисунка отмечались в 16 случаях (9,8%) и были связаны с наличием сопутствующего ВПС с лево-правым сбросом.

Оценка показателей ЭхоКГ показала, что пиковый ГрД составил  $69 \pm 30$  мм рт.ст., средний ГрД –  $40 \pm 24$  мм рт.ст. Хотя показанием к хирургической коррекции в нашем исследовании являлись значения ГрД свыше 50 (30) мм рт. ст., однако, как видно, оперативное лечение выполнялось и при более низких уровнях ГрД. Это связано с наличием сопутствующей патологии, по поводу которой выполнялось вмешательство с одновременным удалением стенозирующих ВОЛЖ элементов.

В связи с включением в исследование больных разных возрастных групп целесообразным являлось использование индексированных показателей, рассчитанных относительно ППТ: индекса КДО ЛЖ, и ММ ЛЖ, величины которых составили  $71,2 \pm 39,3$  мл/м<sup>2</sup> и  $117,1 \pm 47,6$  г/м<sup>2</sup> соответственно.

В результате усиленной работы ЛЖ при наличии обструкции ВОЛЖ развивается концентрическая гипертрофия миокарда ЛЖ. В последние годы наметилась тенденция к использованию более низких значений этого показателя в качестве критерия гипертрофии ЛЖ. Levy D. (1992) показали, что у лиц с иММ ЛЖ более  $116 \text{ г/м}^2$  риск развития сердечно-сосудистых заболеваний в 3-4 раза выше, чем у лиц с индексом меньше  $75 \text{ г/м}^2$ . Бешляга В.М. (2003) при исследовании большой когорты пациентов с СубАоСт выявил, что уровни иММ ЛЖ =  $120 \text{ г/м}^2$ , ММ ЛЖ/КДО ЛЖ =  $2,5 \text{ г/мл}$  можно рассматривать в качестве границы физиологической (адекватной) компенсации хронической систолической перегрузки ЛЖ. При уровнях выше этих значений пациенты с СубАоСт предъявляют жалобы, специфичные для данного заболевания, при этом отмечаются выраженные клинические проявления. В нашем случае значения иММ ЛЖ  $>120 \text{ г/м}^2$  были отмечены у 68 (41,7%) пациентов, что свидетельствовало о выраженной гипертрофии миокарда ЛЖ.

Диагностическая катетеризация камер сердца с ангиоэнтерикулографией выполнялась в неясных случаях у 16 пациентов в период до 2006 г. Пиковый ГрД на уровне СубАоСт был измерен у 14 больных этой группы. При сравнении пикового ГрД, измеренного с помощью ЭхоКГ у тех же пациентов, статистически значимых различий не выявлено, значение критерия Манна-Уитни составило  $p=0,16$ .

### **2.2.2 Характеристика пациентов сравниваемых групп**

Для оценки результатов хирургического лечения пациентов с ДСубАоСт в зависимости от используемого метода больные были разделены на две группы. В результате мы проводили сравнительный анализ двух групп численностью по 32 человека: в первой выполнялась изолированная резекция субаортальной мембраны, во второй – резекция подклапанного стеноза дополнялась выполнением миктотомии МЖП в области ВОЛЖ. Решение о

проведении дополнительной миэктомии принималось интраоперационно оперирующим хирургом.

Проверка статистических гипотез распределения числовых значений признака осуществлялась с использованием критерия Шапиро-Уилка, который является наиболее мощным и универсальным, в сравнении с другими [Реброва О.Ю., 2002]. Нулевая гипотеза состояла в том, что распределение исследуемого признака в генеральной совокупности соответствует нормальному распределению, альтернативная – не соответствует. При  $p < 0,05$  нулевая гипотеза отклоняется и принимается альтернативная (таблица 2.5).

Таблица 2.5

Проверка статистических гипотез распределения числовых значений признака в сравниваемых группах

Характеристики	1-я группа (n=32)		2-я группа (n=32)	
	W	p	W	p
Возраст, лет	0,93	0,04	0,92	0,04
Рост, см	0,96	0,02	0,97	0,76
Масса тела, кг	0,92	0,02	0,78	0,0002
Площадь поверхности тела, м <sup>2</sup>	0,94	0,13	0,9	0,007
Дооперационный пиковый ГрД, мм рт. ст.	0,96	0,34	0,89	0,004
Дооперационный средний ГрД, мм рт. ст.	0,74	0,002	0,087	0,01
иКДО ЛЖ, мл/м <sup>2</sup>	0,84	0,0002	0,62	>0,0001
ЗСЛЖ, см	0,86	0,0007	0,94	0,09
МЖП, см	0,89	0,004	0,92	0,04
ММ ЛЖ, г	0,88	0,003	0,83	0,002
иММ ЛЖ, г/м <sup>2</sup>	0,92	0,016	0,89	0,007

Примечание: W- критерий Шапиро-Уилко

Группы пациентов были сопоставимы по возрасту, массе тела, росту, ППТ, значениям дооперационного пикового и среднего ГрД, толщине МЖП, ММ ЛЖ и др. При сравнении всех показателей значения  $p$  более 0,05 (таблица 2.6). При этом использовался критерий Манна-Уитни, поскольку распределение признака не соответствовало Гауссову.

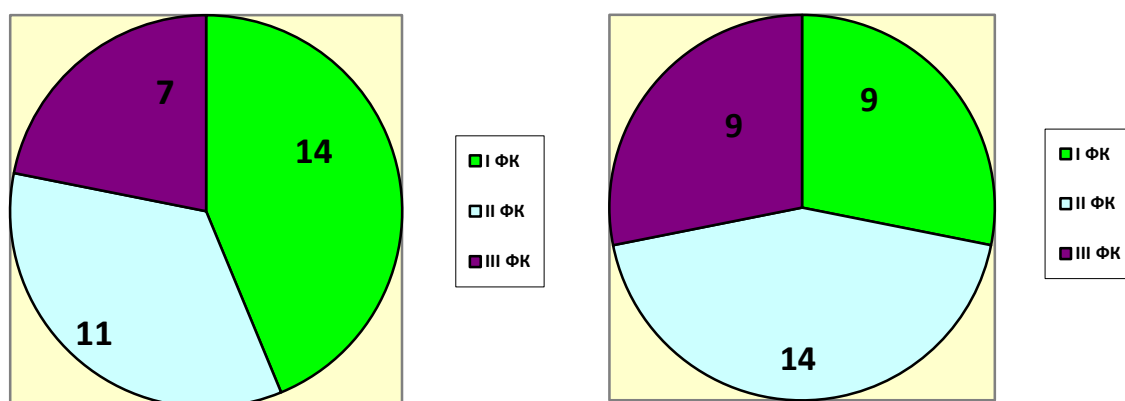
Таблица 2.6

Различия антропометрических и эхокардиографических показателей в группах сравнения

Характеристики	1-я группа (n=32)			2-я группа (n=32)			p
	Me	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>	Me	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>	
Возраст, лет	8,1	4,9	13,6	7,4	5,2	12,6	0,94
Рост, см	133	110	154	127,5	110,5	149	0,93
Масса тела, кг	29	16,6	42	27,8	20	41	0,57
Площадь поверхности тела, м <sup>2</sup>	1,03	0,72	1,36	0,99	0,79	1,25	0,68
Дооперационный пиковый ГрД, мм рт. ст.	71	60	80	66	53	81	0,45
Дооперационный средний ГрД, мм рт. ст.	36	28	37	34	28	50	0,54
иКДО ЛЖ, мл/м <sup>2</sup>	58	49,6	66,5	54,5	45,1	63,7	0,51
ЗСЛЖ, см	0,9	0,7	1,2	0,9	0,7	1,1	0,87
МЖП, см	0,9	0,7	1,2	1	0,8	1,3	0,86
ММ ЛЖ, г	96	58	165	81	70	159	0,66
иММ ЛЖ, г/м <sup>2</sup>	97	77	136	93	79	123	0,95

Примечание: ГрД – градиент давления в выходном отделе левого желудочка, иКДО ЛЖ – индекс конечного диастолического объема левого желудочка, ЗСЛЖ – толщина задней стенки левого желудочка, МЖП – толщина межжелудочковой перегородки, иММ ЛЖ – индекс массы миокарда левого желудочка.

ХСН у пациентов обеих групп соответствовала I-IIА стадиям по классификации Стражеско-Василенко и I-III ФК по NYHA. Распределение пациентов обеих групп по ФК приведено на рисунке 2.3. Как видно, в 1 группе преобладали пациенты с ФК I ХСН, во второй группе – с ФК II ХСН по NYHA. Сравнение частоты выявления различных классов ХСН не выявило статистически значимых различий, значение  $p=0,94$ . При этом использовался критерий  $\chi^2$  Пирсона после построения таблицы сопряженности.



1-я группа (без митральной недостаточности)

2-я группа (с дополнительной митральной недостаточностью)

**Рисунок 2.3 Распределение пациентов по функциональному классу ХСН по NYHA**

Умеренная недостаточность AoK в 1-й группе больных наблюдалась в 2-х случаях (5,7%), во 2-й группе значимой AoН (от умеренной до выраженной) выявлено не было. Стеноз AoK, в связи с которым проводилась пластика клапана, в 1-й группе отмечен в четырех случаях (11,4%), во 2-й – в одном (3,1%).

Другая сопутствующая врожденная патология сердечно-сосудистой системы у пациентов сравниваемых групп отражена в таблице 2.7. Чаше



других встречались ДМЖП и КоАо, в большинстве случаев эта патология корригировалась ранее. Достоверных различий по частоте встречаемости указанных в таблице сопутствующих ВПС в группах больных выявлено не было.

Таблица 2.7

## Частота выявления сопутствующей патологии в группах сравнения

Сопутствующая патология	1-я группа (n=32)		2-я группа (n=32)		p
	n (ранее прооперированы)	%	n (ранее прооперированы)	%	
ДМЖП	4 (2)	12,5	7 (4)	21,9	0,33
ОАП	6 (0)	18,8	3 (0)	9,4	0,41
КоАо	7 (6)	21,9	3 (2)	9,4	0,29
АоСт	4 (0)	12,5	1 (0)	3,1	0,23
2АоК	5 (0)	15,6	2 (0)	6,3	0,33
Умеренная АоН	2 (0)	6,3	0	0	0,18
Над АоСт	0	0,0	1 (0)	3,1	0,3
Умеренная МН	0	0,0	1 (0)	3,1	0,3
ДМПП	1 (0)	3,1	0	0	0,34
Аберрантная пр ПКА	1 (0)	3,1	0	0	0,34
Синдром WPW	1 (0)	3,1	0	0	0,34

Примечание: ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки, ОАП – открытый артериальный проток, КоАо – коарктация аорты, АоСт – стеноз аортального клапана, 2АоК – двустворчатый аортальный клапан, АоН – аортальная недостаточность, Над АоСт – надклапанный стеноз аорты, МН – митральная недостаточность, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, пр ПКА – правая аберрантная артерия, WPW – синдром Вольфа-Паркенсон-Уайта

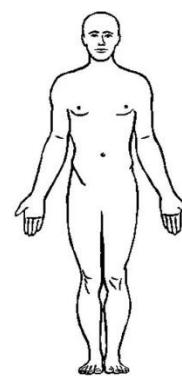
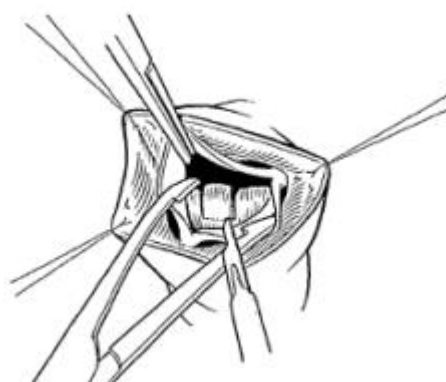
### **2.3 Техника хирургической коррекции дискретного субаортального стеноза**

Общие вопросы планирования операции, в том числе проведение анестезии и искусственного кровообращения (ИК) не являются предметом подробного обсуждения, поскольку они не влияют на результаты настоящего исследования. В качестве доступа к сердцу использовали срединную стернотомию. При подключении аппарата ИК выполняли аортальную и бикавальную канюляцию. Место для проведения аортальной канюли выбирали тотчас проксимальнее отхождения брахиоцефального ствола с учетом того, чтобы можно было свободно манипулировать на восходящей аорте. Дренирование левых отделов сердца проводилось через устье правой верхнедолевой легочной вены либо через стенку левого предсердия чуть ниже борозды Ватерстоуна. Кардиopleгия выполнялась в корень аорты либо раздельно в устья коронарных артерий при наличии выраженной АоН. В качестве кардиopleгического раствора использовали кустодиол, выпускаемый компанией «Dr. F. Koehler Chemie GmbH» (Германия).

Доступом к ВОЛЖ служила поперечная аортотомия сразу над синусами Вальсальвы. После этого оценивали АоК и подклапанную зону. Далее осуществляли полное удаление элементов, вызывающих субаортальную обструкцию, с обращением внимания на «опасную» зону МЖП, ограниченную проекцией крепления 1/3 некоронарной, 2/3 правой коронарной створки и комиссурой между ними. Удаление ткани подклапанной обструкции выполнялось с использованием обычного иссечения либо «тупой» отслойки. Техника последней заключается в рассечении мембраны до стенки МЖМ, затем последовательного ее отслоения. «Острая» резекция выполняется лишь в тех местах, где ткань, вызывающая обструкцию, не удаляется подобным способом, а также в

области передней створки МК, при наличии высокого риска ее перфорации при «тупом» способе удаления стенозирующих элементов.

Резекцию МЖП (миэктомию) выполняли в проекции комиссуры между коронарными створками, при этом высекали эндокард с миокардом трапецевидной формы. Ширина резецируемого участка составляла 5-10 мм, глубина – 5-6 мм (рисунок 2.4). Сначала скальпелем выполняли два параллельных разреза глубиной 5-6 мм, протяженностью от подклапанной зоны (на расстоянии 4-5 мм от фиброзного кольца АоК) вниз до уровня папиллярной мышцы МК. Затем ножницами высекали миокард МЖП. Смещение зоны резекции в сторону правой коронарной створки опасно повреждением проводящей системы сердца с развитием нарушений ритма в виде полной АВ блокады в послеоперационном периоде. Решение в пользу проведения дополнительной миэктомии МЖП принималось оперирующим хирургом во время операции. Основанием для ее выполнения могла служить визуально определяемая остаточная обструкция в ВОЛЖ либо предпочтение хирурга выполнению данного варианта вмешательства.



**Рисунок 2.4 Миэктомия межжелудочковой перегородки выводного тракта левого желудочка: слева – интраоперационное фото (стрелкой указана часть резецируемой перегородки), справа – схематическое изображение [Ohye R. et al., 2002]**

Далее выполнялась профилактика воздушной эмболии, подшивалось два желудочковых эпикардальных электрода. При необходимости (сердечная

слабость, наличие остаточной обструкции) проводилось чреспищеводное ЭхоКГ исследование в операционной. В последнее время выполнение данного исследования является стандартным интраоперационным диагностическим методом адекватности выполненного вмешательства.

После оперативного вмешательства все больные находились в палате реанимации для дальнейшего медикаментозного лечения и динамического наблюдения. На послеоперационном этапе всем больным после перевода из отделения реанимации выполнялись ЭхоКГ, ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки. После выписки из стационара всем больным было рекомендовано проведение ежегодного амбулаторного клинического обследования.

#### **2.4 Методы исследования**

Пред- и послеоперационный статус у всех больных оценивали на основании данных медицинской документации: историй болезни, амбулаторных карт, протоколов исследований. Объем и особенности хирургического вмешательства оценивали по протоколам операции.

Исследование сердечно-сосудистой системы производилось с помощью комплекса клинико-инструментальных неинвазивных методов, применяемых на современном этапе развития диагностики ВПС, включая динамическую оценку состояния больных, изучение их анамнеза, ЭКГ, рентгенографию, трансторакальную и чреспищеводную ЭхоКГ с доплерографией, а также катетеризацию с ангиокардиографией.

ЭКГ исследование проводилось на аппаратах «Cardiovit AT-2» (Schiller AG, Швейцария), «PageWriter 200» (Philips Electronics N.V., Нидерланды), «MingoGraph 42B» (Siemens AG, Германия) в 12 отведениях: трех стандартных (W. Einthoven), трех усиленных униполярных (E. Goldberger) и шести униполярных грудных отведениях (F. Wilson). При расшифровке пленок определялись: водитель ритма, частота сердечных сокращений,

ориентация электрической оси сердца, наличие и степень выраженности гипертрофии отделов сердца, наличие нарушений проводимости и кровоснабжения миокарда.

Для диагностики гипертрофии миокарда ЛЖ применяли критерии, основанные на вольтажных показателях комплекса QRS, ряд других показателей ЭКГ: критерии Соколова-Лайона, Ромхильта-Эстеса, Корнельский вольтажный. По мнению большинства исследователей, Корнельские критерии являются наиболее чувствительными [Casale P.N. et al., 1985; Molloy T.J. et al., 1992]. Отклонение ЭОС определялось по величине угла альфа с помощью таблицы Р.Я. Письменного.

Обзорная рентгенография органов грудной клетки производилась на следующих установках: рентгенодиагностический комплекс «Вассара» (Arelem DMS Group, Франция), аппарат рентгенографический цифровой «Новорент» (НПФ «Дигирент», Россия). Оценивались следующие параметры: состояние малого круга кровообращения, относительные размеры камер сердца – кардиоторакальный индекс (КТИ). КТИ рассчитывали по формуле:

$$\text{КТИ} = (M_r + M_l) \times 100\% / \text{базальный диаметр грудной клетки} \quad (2.1);$$

где  $M_r + M_l$  – поперечный диаметр сердца, равный сумме перпендикуляров, опущенных на среднюю линию из самых отдаленных точек правого и левого контуров сердца, таким образом, это отношение поперечного диаметра сердца к базальному диаметру грудной клетки в процентах

При проведении ультразвуковой диагностики проводили, как правило, трансторакальную одно- и двухмерную ЭхоКГ с доплерографией на аппаратах «VIVID 4» и «VIVID 7» (General Electric MS, США), «Sonos 5500» (Philips Electronics N.V., Нидерланды). При трансторакальной ЭхоКГ использовались стандартные позиции: парастернальный доступ по короткой и длинной осям, апикальный и субкостальный доступ. Для выведения ВОЛЖ

и корня аорты при необходимости применяли дополнительные позиции. Оценивались изображения по длинной, короткой оси и четырехкамерное. Для трансторакального исследования использовались дуплексные секторальные датчики с частотой 3,5; 5,0; 7,5 МГц. Для чреспищеводного исследования использовался детский трансэзофагеальный биплановый датчик 7,0-7,5 МГц. Помимо получения ЭхоКГ изображения применялась параллельная регистрация одного из стандартных отведений ЭКГ для определения фаз сердечного цикла.

Рассчитывали линейные, планиметрические и объемные показатели сердца. КДО ЛЖ и конечно-систолический объем ЛЖ (КСО) рассчитывали по модифицированному методу Симпсона в В-режиме из апикальной четырёхкамерной проекции сердца. Сократительную функцию миокарда ЛЖ оценивали по показателю фракция выброса (ФВ). С помощью двухмерной ЭхоКГ определяли тип подклапанного сужения, его позицию, протяженность и взаимосвязь с окружающими структурами: МК, АоК, МЖП.

Для оценки геометрических особенностей ВОЛЖ использовали следующие показатели ЭхоКГ:

1) Аорто-септальный угол, сформированный длинной осью восходящей аорты и продольной осью МЖП, измерялся в конце диастолы перед закрытием створок АоК из парастернальной позиции длинной оси (рисунок 1.2).

2) Степень декстрапозиции аорты («аортальное верхомсиденье», «оверрайдинг») определялась степенью юкстапозиции к продольной оси МЖП и оценивалась как легкая, умеренная или выраженная, если продольная ось пересекала аортальное кольцо меньше чем на  $1/3$ , между  $1/3$  и  $2/3$ , и больше  $2/3$ , соответственно (рисунок 2.5). Этот показатель измерялся из апикальной, 5-и 2-х камерных позиций в середину систолы.

3) Расстояние от септального крепления СубАоСт до основания правой коронарной створки измерялось в конце диастолы из парастернальной позиции длинной оси (рисунок 2.6).

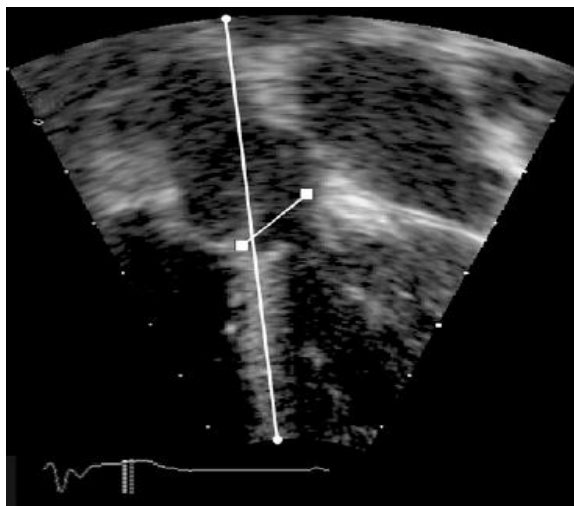
4) Ширина ВОЛЖ в месте обструкции – минимальное расстояние в области стеноза, измеренное в систолу из парастернальной позиции длинной оси (рисунок 2.6).

5) Диаметр ВОЛЖ – расстояние от внутренней стенки ВОЛЖ на уровне крепления септальной створки МК до противоположной стенки, измеренной в систолу при максимальном раскрытии ВОЛЖ.

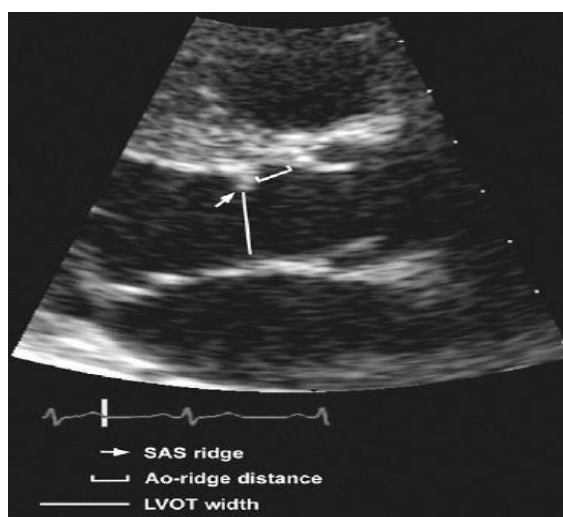
6) Протяженность стенозирующего образования в области крепления к МЖП (толщина субаортальной мембраны), измерялось в диастолу из парастернальной позиции длинной оси (рисунок 2.7).

7) Диаметр фиброзного кольца АоК – расстояние между точками крепления аортальных створок, измеренное из парастернальной позиции длинной оси в диастолу (рисунок 2.7) [Barkhordarian R. et al., 2007; Sigfusson G. et al., 1997; Kleinert S., Geva T., 1993; Fowles R.E. et al., 1980].

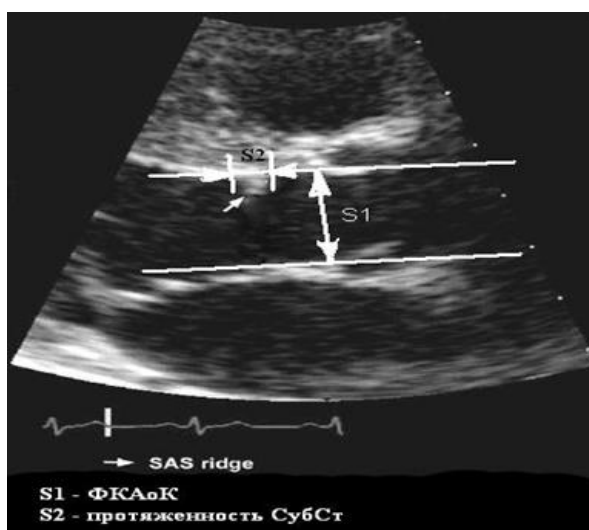
Вышеуказанные показатели, отражающие геометрические и анатомические особенности ВОЛЖ, включены в протокол ЭхоКГ в дополнение к основному с 2010 г.



**Рисунок 2.5 Легкая степень декстрапозиции аорты у больного с субаортальным стенозом. Длинная ось МЖП пересекает аортальное кольцо менее чем на 1/3 [по Barkhordarian R. et al., 2007]**



**Рисунок 2.6** Парастеральная позиция длинной оси. Стрелкой указан субаортальный стеноз. Показаны ширина ВОЛЖ в месте обструкции (LVOT width) и расстояние от обструкции до аортальной створки (Ao-ridge distance) [по Barkhordarian R. et al., 2007]



**Рисунок 2.7** Парастеральная позиция длинной оси. Указаны диаметр фиброзного кольца аортального клапана (S1) и протяженность субаортального стеноза (S2)

Из показателей, отражающих степень гипертрофии миокарда ЛЖ, определялись:



а. толщина задней стенки ЛЖ, измерялась в диастолу с использованием М-режима или двухмерного режима из парастернальной позиции длинной оси, как расстояние между эндокардом и эпикардом;

б. толщина МЖП измерялась в конце диастолы, используя М-режим или двухмерный режим из парастернальной позиции длинной оси;

с. для расчета массы миокарда ЛЖ использовали формулу, предложенную Американским эхокардиографическим обществом (ASE) в 1989 г., основанную на линейных измерениях и модели ЛЖ в виде вытянутого эллипсоида:

$$\text{ММ ЛЖ} = 0,8 \times (1,04 \times [(\text{КДР ЛЖ} + \text{толщина ЗСЛЖ} + \text{толщина МЖП})^3 - (\text{КДР})^3]) + 0,6 \quad (2.1) \quad [\text{Troy V.L. et al., 1972}];$$

д. иММ ЛЖ рассчитывался по отношению к ППТ.

Для определения величины пикового и среднего ГрД на ВОЛЖ использовался непрерывно-волновой доплер из пятикамерной верхушечной позиции. Как указывалось ранее, отмечается высокая корреляция пикового ГрД, определенного при доплерографии и пиковым градиентом, рассчитанным при катетеризации [Бешляга В.М., 2003; Митина Е.Н. и др., 1995; Vogt J. et al., 1983]. Однако некоторые исследования указывают на превышение доплерографического систолического ГрД над инвазивным ГрД [Barker P.C. et al., 2002; Baumgartner H. et al., 1999; Currie P.J. et al., 1986; Smith M.D. et al., 1985]. Некоторые авторы указывают на соответствие эхокардиографического среднего и инвазивного пикового ГрД [Barker P.C. et al., 2002; Smith M.D. et al., 1985]. Допплерография не всегда позволяет точно определить величину обструкции при множественном сужении пути оттока из ЛЖ и большом ДМЖП [Митина Е.Н. и др., 1995]. Результаты цветной доплерографии позволяют определить наличие и тяжесть обструкции ВОЛЖ, аортальную и митральную регургитацию.

Также проводилась визуализация вторичных изменений при подклапанном стенозе, таких как аортальная регургитация, постстенотическая дилатация аорты, МН.

АоН (регургитация) оценивалась как незначительная, умеренная, выраженная или ее отсутствие. Основные критерии определения степени недостаточности включают ширину струи регургитации по отношению к ширине ВОЛЖ, вену контракту. При незначительной АоН ширина струи регургитации составляет менее 25% к ширине ВОЛЖ, вена контракта - менее 0,3 см<sup>2</sup>. Для выраженной АоН ширина струи регургитации составляет более 65% к ширине ВОЛЖ, вена контракта - более 0,6 см<sup>2</sup>. Для значений показателей при умеренной АоН характерны промежуточные уровни [Zoghbi W.A. et al., 2003; Дземешкевич С.Л. и др., 2004].

Чреспищеводная ЭхоКГ выполнялась в неясных случаях, когда трансторакальная ЭхоКГ не позволяла детально определить анатомию порока, в большинстве случаев – интраоперационно, для оценки эффективности коррекции после основного этапа.

Диагностическая катетеризация камер сердца с ангиовентрикулографией проводилась на ранних этапах исследования (до 2006 г.) в 16 случаях из всей когорты пациентов. Процедура была необходима в неясных случаях и при многоуровневой обструкции для определения ГрД на уровне стеноза и оценки ВТЛЖ при расхождении клинических данных и результатов неинвазивных исследований.

## **2.5 Статистическая обработка данных**

Составление базы данных и их статистическая обработка выполнена с применением пакета программ Statistica 10.0 (StatSoft, USA). В программе Stata 13 (StataCorp, USA) выполнялся метод «псевдорандомизации» (Propensity score matching).

Нормальность распределения признака оценивали с помощью гистограммы распределения признака, а также критериев Шапиро–Уилка. При нормальном распределении количественного признака результаты представлены в виде  $M \pm B$ , где  $M$  – среднее значение,  $B$  – среднеквадратическое отклонение. При Гауссовом распределении для статистической обработки применяли параметрические методы (t- критерий Стьюдента).

Для количественных признаков с неправильным распределением использовали медиану ( $Me$ ) и межквартильный интервал. При этом значения представляли в виде  $Me (Q_{25}, Q_{75})$  – 25-го и 75-го перцентилей. При сравнении значений групп с неправильным распределением использовали непараметрические критерии: U-критерий Манна-Уитни (для несвязанных выборок).

При сравнении групп по качественным признакам использовался критерий  $\chi^2$  Пирсона после построения таблиц сопряженности. При исследовании влияния хирургического метода на время до наступления точек (первичных и вторичных) использовался регрессионный анализ с применением лог-рангового критерия. Процедура Каплана-Мейера или процедура выживания (англ. Kaplan-Meier estimator) применялась для оценки свободы до наступления точки исследования. Для выявления факторов риска развития определенного исхода использовался однофакторный и многофакторный регрессионный анализ Кокса.

Проводили также поиск статистических взаимосвязей между изучаемыми показателями путем расчета коэффициентов корреляции Спирмена ( $r$ ). Величину уровня значимости  $p$  принимали равной 0,05.

## ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

### 3.1 Особенности анатомии выводного тракта левого желудочка у пациентов с дискретным субаортальным стенозом

На первом этапе исследования проанализированы дооперационные показатели ЭхоКГ, которые, по нашему мнению, отражают геометрические (анатомические) особенности ВОЛЖ. Значения этих показателей у обследованных больных, в том числе индексированные к ППТ, представлены в таблице 3.1.

Таблица 3.1

Значения дооперационных эхокардиографических показателей, характеризующих геометрические особенности выходного отдела левого желудочка

Показатель	N	M	Б	Me	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>
Аорто-септальный угол, °	45	128,9	8,1	130	125	133
Расстояние от СубАоСт до ПКС, мм	106	4,7	3,3	4,3	3	6,2
Ширина ВОЛЖ в месте обструкции, мм	66	6,6	2,6	6,2	5	8
Ширина ВОЛЖ в месте обструкции/ ППТ мм/м <sup>3</sup>	66	7,1	3,6	6,9	4,7	9,1
Протяженность СубАоСт, мм	43	3,8	2,4	3	2,2	4,6
Протяженность СубАоСт/ ППТ, мм/м <sup>3</sup>	43	4	2,6	3,2	2,4	4,6
Диаметр ФКАоК/ ППТ, см/м <sup>3</sup>	130	1,7	0,4	1,7	1,5	2
Диаметр ФКАоК/ППТ, см/м <sup>3</sup>	130	1,8	0,6	1,6	1,3	2

Примечание: СубАоСт – субаортальный стеноз, ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка, ПКС – правая коронарная створка; ППТ – площадь поверхности тела; ФКАоК – фиброзное кольцо аортального клапана.

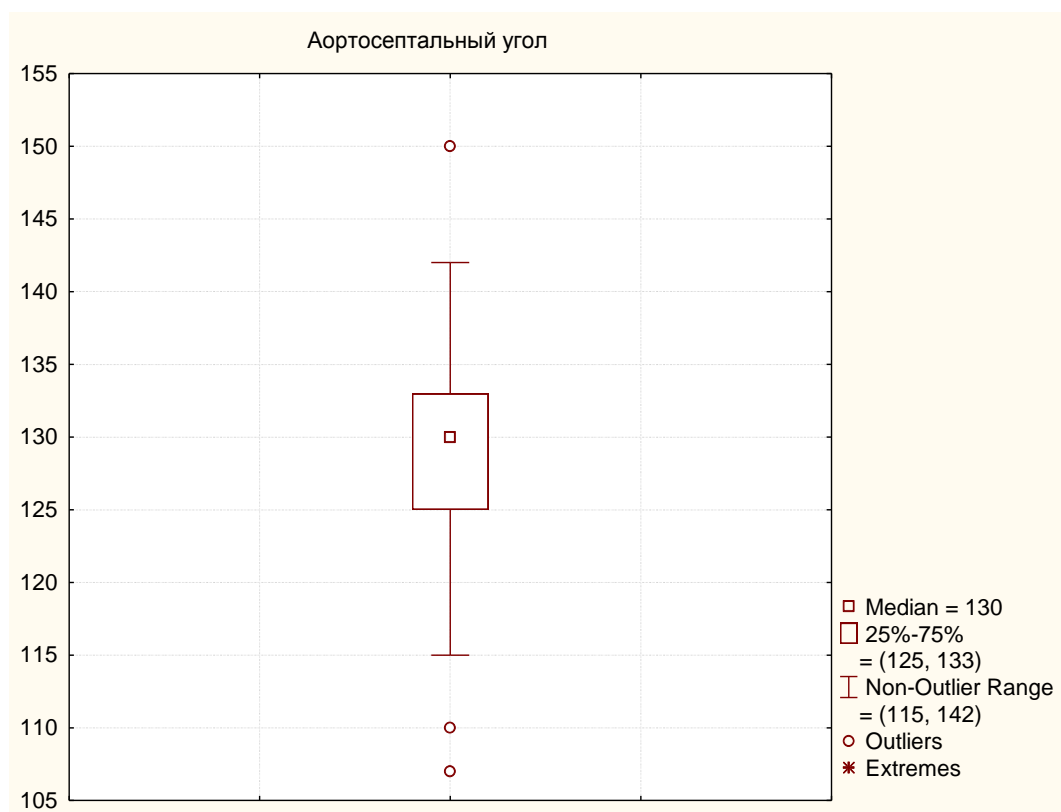
В таблице 3.2 представлено распределение больных по степени декстрапозиции аорты. Как видно, более чем у половины (55,8 %) пациентов выявлена легкая степень декстрапозиции аорты, в 37,2 % случаях – умеренная степень, у 3 больных (7,0 %) – выраженная.

Таблица 3.2

## Степень декстрапозиции аорты (n=43)

Степень	Абс.	%
Легкая	24	55,8
Умеренная	16	37,2
Выраженная	3	7,0

В публикациях, посвященных изучению геометрических характеристик ВОЛЖ, у больных с ДСубАоСт авторы отмечают уменьшение АСУ по сравнению соответствующим показателем у пациентов с отсутствием субаортальной обструкции [Barkhordarian R. et al., 2007; Fowles R.E. et al., 1980; Kleinert S., Geva T., 1993]. В нашем исследовании АСУ, измеренный у 45 пациентов с ДСубАоСт, составил 130° (125°;133°) (рисунок 3.1), что согласуется с данными этих авторов.



**Рисунок 3.1 Аорто-септальный угол (Me; Q<sub>25</sub>, Q<sub>75</sub>) у больных с дискретным субаортальным стенозом в дооперационном периоде**

В аспекте нашего исследования интересовала практическая значимость оценки данного показателя с точки зрения выбора стратегии ведения пациентов с ДСубАоСт. Оценивали наличие корреляционных взаимосвязей между показателями АСУ и дооперационным пиковым и средним ГрД, иММ ЛЖ, толщиной миокарда ЗСЛЖ и МЖП и другими показателями. Во всех случаях корреляции между признаками оказались слабыми, как представлено в таблице 3.3.

Не было выявлено значимых корреляций величины АСУ ни с ГрД на уровне стеноза до и после его устранения, ни с показателями, отражающими степень гипертрофии миокарда ЛЖ. Следовательно, этот параметр не может быть использован для определения показаний к оперативному вмешательству, а также в качестве предиктора развития рестеноза в послеоперационном периоде.

Таблица 3.3

Корреляции эхокардиографических показателей выводного тракта ЛЖ с общими параметрами ЛЖ и градиентом давления (метод Спирмена)

Показатели	АСУ		Расстояние от СубАоСт до ПКС		Ширина ВОЛЖ в месте обструкции		Ширина ВОЛЖ в месте обструкции/ППТ		Протяженность СубАоСт		Протяженность СубАоСт/ППТ	
	R	p	R	p	R	p	R	p	R	p	R	p
КДР ЛЖ	0,12	0,52	0,03	0,64	0,12	0,33	<b>-0,35</b>	<b>0,004</b>	0,19	0,23	<b>-0,28</b>	<b>0,06</b>
КСР ЛЖ	-0,23	0,23	0,06	0,69	0,02	0,86	<b>-0,36</b>	<b>0,003</b>	-0,05	0,75	<b>-0,48</b>	<b>0,001</b>
КДО ЛЖ	0,15	0,42	0,02	0,77	0,09	0,43	<b>-0,36</b>	<b>0,009</b>	0,12	0,45	-0,19	0,22
КСО ЛЖ	-0,19	0,32	0,08	0,38	0,007	0,95	<b>-0,41</b>	<b>0,002</b>	-0,10	0,53	<b>-0,46</b>	<b>0,001</b>
ЗСЛЖ	0,15	0,44	0,06	0,5	0,04	0,74	<b>-0,51</b>	<b>&lt;0,001</b>	0,30	0,05	<b>-0,31</b>	<b>0,05</b>
МЖП	-0,05	0,79	0,07	0,4	0,07	0,55	<b>-0,5</b>	<b>&lt;0,001</b>	0,29	0,06	<b>-0,32</b>	<b>0,04</b>
ММ ЛЖ	0,04	0,86	0,05	0,57	0,09	0,42	<b>-0,52</b>	<b>&lt;0,001</b>	0,23	0,14	<b>-0,39</b>	<b>0,009</b>
и ММ ЛЖ	0,004	0,98	0,03	0,96	0,03	0,77	<b>-0,36</b>	<b>0,003</b>	0,18	0,24	-0,23	0,134
и КДО	-0,1	0,61	-0,05	0,58	0,04	0,69	0,11	0,34	-0,17	0,28	0,12	0,43
Д/о пиковый ГрД	0,07	0,72	-0,09	0,29	-0,22	0,12	<b>-0,47</b>	<b>&lt;0,001</b>	<b>0,31</b>	<b>0,04</b>	0,06	0,6
Д/о средний ГрД	0,02	0,92	-0,03	0,32	-0,16	0,23	<b>-0,4</b>	<b>0,003</b>	<b>0,35</b>	<b>0,02</b>	0,1	0,51
П/о непосредственный пиковый ГрД	-0,1	0,49	-0,02	0,8	-0,07	0,6	<b>-0,32</b>	<b>0,009</b>	<b>0,32</b>	<b>0,03</b>	0,16	0,3
П/о непосредственный средний ГрД	0,005	0,97	0,09	0,08	<b>-0,39</b>	<b>0,02</b>	<b>-0,58</b>	<b>&lt;0,001</b>	<b>0,39</b>	<b>0,03</b>	0,21	0,24
П/о пиковый ГрД /период наблюдения, мес	-0,21	0,34	-0,01	0,92	0,03	0,84	0,04	0,84	-0,23	0,2	-0,27	0,13
	29(18;38) мес		59(23;89) мес		53(21;64) мес		53(21;64) мес		29(18;38) мес		29(18;38) мес	

Примечание:

R – коэффициент корреляции Спирмена, КДР ЛЖ – конечный диастолический размер левого желудочка, КСР ЛЖ – конечный систолический размер левого желудочка, КДО ЛЖ – конечный диастолический объем левого желудочка, КСО ЛЖ – конечный систолический объем левого желудочка, ЗСЛЖ – толщина миокарда задней стенки левого желудочка, МЖП – толщина миокарда межжелудочковой

перегородки, иММ ЛЖ – индекс массы миокарда левого желудочка, иКДО ЛЖ – индекс конечного диастолического объема левого желудочка, ГрД – градиент давления, п/о – после операции, ФК АоК – фиброзное кольцо аортального клапана, ВОЛЖ – выводной отел левого желудочка.

Расстояние от септального крепления СубАоСт до основания правой коронарной створки составило 4,3 (3;6,2) мм. При исследовании связи данного показателя с параметрами ЭхоКГ статистически значимых корреляций выявлено не было.

Значения других показателей, отражающих геометрические особенности ВТЛЖ при СубАоСт – ширины ВОЛЖ в месте обструкции и индекса ширины ВОЛЖ в месте обструкции – составили 6,2 (5;8) мм и 6,9 (4,7;9,1) мм/м<sup>2</sup> соответственно. Анализ взаимосвязей показал наличие умеренной обратной корреляционной связи индекса ширины ВОЛЖ в области стеноза с дооперационным и непосредственным послеоперационным ГрД, а также с показателями, отражающими гипертрофию миокарда ЛЖ. Такая закономерность объясняется более выраженной гипертрофией ЛЖ и более высоким ГрД при уменьшении диаметра пропускного отверстия на уровне обструкции. Также выявлена обратная корреляционная связь средней силы индексированного показателя просвета ВОЛЖ в месте стеноза с размерами ЛЖ (КДР, КСР, КДО, КСО), однако такая корреляция не обнаружена для показателя иКДО.

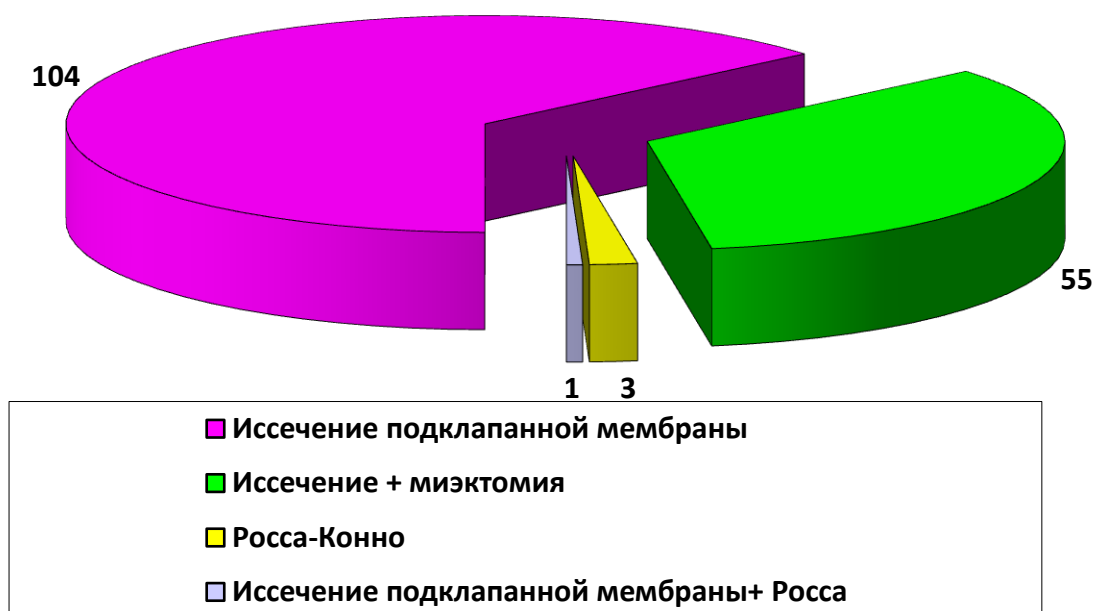
Протяженность стеноза (толщина субаортальной мембраны) в области прикрепления к МЖП и индекс этого показателя к ППТ составили 3 (2,2;22,4) мм и 3,2 (2,4;4,6) мм/м<sup>2</sup> соответственно. Выявлены умеренные корреляционные связи толщины субаортальной мембраны с пиковым и средним ГрД, измеренными непосредственно после операции (R=0,32; p=0,03 и R=0,42; p=0,017, соответственно). В то же время, подобных зависимостей не отмечено в отношении взаимосвязи индексированного к ППТ показателя и тех же ГрД.



## 3.2 Непосредственные результаты хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов

### 3.2.1 Непосредственные результаты хирургического лечения в общей когорте пациентов

Спектр оперативных вмешательств, выполненных больным с ДСубАоСт, включенным в исследование, представлен на рисунке 3.2.



**Рисунок 3.2** Спектр оперативных вмешательств, использованных в лечении больных с дискретным субаортальным стенозом (n=163)

В большинстве случаев (n=104, 63,8%) выполнялась обычная резекция дискретной субаортальной обструкции, у 33,7% (n=55) пациентов резекция была дополнена септальной миэктомией. В 3-х случаях (1,8%), в связи с патологией АоК и выраженной вторичной гипертрофией мышц ВОЛЖ, выполнялась резекция подклапанной мембраны и процедура Росса-Конно,

т.е. замещение корня аорты легочным аутографтом с одновременным расширением ВОЛЖ. Одному (0,8%) пациенту с сочетанным аортальным пороком и субаортальной обструкцией выполнялась изолированная процедура Росса с иссечением стенозирующих элементов ДСубАоСт. По данным литературы, ДСубАоСт часто сочетается с недостаточностью АоК, частота выявления которой составляет до 80%, при этом АоК является одним из факторов, влияющих на выбор срока проведения хирургического лечения [Frommelt M.A. et al., 1992; Gersony W.M., 2001; McMahon C.J. et al., 2004; Oliver J.M. et al., 2001; Shem-Tov A. et al., 1982; Sung C.S. et al., 1978]. В нашем исследовании выраженная недостаточность АоК отмечалась в 2,4% (n=4) случаях, умеренная – у 6,1% (n=10) пациентов. Суммарно значимая АоН наблюдалась в 8,5% (n=14) случаях.



**Рисунок 3.3 Структура хирургических вмешательств, выполненных больным с дискретным субаортальным стенозом по поводу сопутствующей патологии аортального клапана**

В целом сочетанные оперативные вмешательства в связи с патологией АоК проведены у 32 пациентов (19,6%). Структура вмешательств

представлена на рисунке 3.3. Выполнялись следующие оперативные вмешательства: изолированная комиссуротомия (n=12), различные пластики створок AoK (n=13), протезирование AoK механическим протезом (n=5).

При выраженной AoH в 2-х случаях выполнялось протезирование AoK механическим протезом; в одном случае применялась процедура Росса, в другом – Конно-Росса.

При умеренной по объему AoH у одного из десяти пациентов выполнялось протезирование клапана механическим протезом, в 7 случаях применяли различные пластики AoK, у 2 больных ограничивались отделением субаортальной мембраны от створок клапана (таблица 3.4).

У одного пациента с протезированием AoK механическим протезом наступил летальный исход. Дисфункции механического протеза в ближайшем послеоперационном периоде отмечено не было.

Таблица 3.4

## Использованные методы устранения AoH

Степень AoH	Вмешательство, n			
	Протезирование механическим протезом	Росса	Конно-Росса	Пластика AoK
Выраженная AoH	2/1-ех letalis	1	1	-
Умеренная AoH	1	-	-	7
Отсутствие значимой AoH	-	-	-	-
Общее число	3	1	1	7

Примечание: AoH – аортальная недостаточность, AoK – аортальный клапан

В группе пациентов, которым выполнялась пластика AoK, у одного ребенка (14%) сохранилась умеренная AoH. У детей, в лечении которых пластика не применялась, умеренная недостаточность отмечена в 1 случае

(50%). У остальных пациентов (n=149) с отсутствием значимой аортальной регургитации до выполнения вмешательства после хирургической коррекции умеренная недостаточность развилась в одном случае (0,7%).

Соотношение проявлений AoН различной степени в общей выборке пациентов, включенных в исследование, до и после лечения представлено в таблице 3.5. Как видно, если до хирургического лечения выраженная AoН была отмечена в 4 случаях (2,4 %), после операции спустя 2 недели, AoН такой степени ни у кого из больных отмечено не было. Частота выявления умеренной AoН также существенно снизилась – с 6,1 % (10 случаев) до лечения до 1,9 % (3 случая). В то же время доля больных с отсутствием проявлений значимой AoН увеличилась с 91,5 % до 98,1 %.

Таблица 3.5

Динамика проявлений аортальной недостаточности у пациентов с субаортальным стенозом в ближайшем послеоперационном периоде

Степень AoН	До операции		После операции (до 2 недель)	
	Абс.	%	Абс.	%
Выраженная AoН	4	2,4	-	-
Умеренная AoН	10	6,1	3	1,9
Отсутствие значимой AoН	149	91,5	158	98,1
Общее количество	163	100	161	100

Примечание: AoН – аортальная недостаточность, AoК – аортальный клапан

Морфологически ткань стенозирующих элементов была представлена полностью фиброзной мембраной либо фиброзной мембраной с мышечным компонентом у основания (фибромышечная). По расположению в ВОЛЖ субаортальная мембрана имела циркулярную либо полулунную форму

(таблица 3.6). Несколько чаще других встречалась циркулярная фибромышечная мембрана (в 28,3% случаях). В трех случаях морфология ДСубАоСт не была описана в протоколе операции. В одном случае стеноз представлен выраженным фиброзом в области заплаты на ДМЖП, который закрывался во время предыдущей операции пятью годами ранее. Также в одном случае, кроме мембраны в ВОЛЖ, стеноз был вызван аномальными хордами МК.

Таблица 3.6

## Морфологические характеристики дискретных субаортальных стенозов

Полулунная форма абс./%		Циркулярная форма абс./%		Фиброзные наложения на заплате ДМЖП абс./%	Морфология не описана абс./%
Фиброзная	Фибромышечная	Фиброзная	Фибромышечная		
40 24,5%	36 22,1%	37 22,7%	46 28,2%	1 0,6%	3 1,8%

Госпитальная летальность в когорте прооперированных пациентов составила 2 случая (1,4%). В одном случае у ребенка 6 лет была многоуровневая обструкция путей оттока из ЛЖ: ДСубАоСт, надклапанный дискретный стеноз, гипоплазия дуги аорты с фиброэластозом ЛЖ со сниженной сократимостью ЛЖ и высокой легочной гипертензией. Пациенту выполнили радикальную коррекцию ВПС – иссечение подклапанной обструкции, пластику восходящей аорты и ее дуги. Причиной летального исхода явилась прогрессирующая сердечно-сосудистая недостаточность в послеоперационном периоде с присоединением полиорганной недостаточности.

Во втором случае у ребенка 11 лет помимо выраженного СубАоСт имелись признаки выраженной АоН, ДМЖП, стеноз выходного отдела ПЖ. При оперативном лечении дискретный СубАоСт был устранен методом иссечения стенозирующих элементов ВОЛЖ, выполнено протезирование АоК механическим протезом, закрытие ДМЖП заплатой из ксеноперикарда и

инфундибулэктомия с пластикой ВОПЖ заплатой из ксеноперикарда. Причиной смерти явилась также сердечно-сосудистая недостаточность.

Из осложнений, характерных для хирургического лечения СубАоСт, отмечена полная АВ блокада в 4,2% (n=7) случаях, что потребовало имплантации электрокардиостимулятора (ЭКС). В одном случае наблюдалась перфорация МЖП с образованием ятрогенного дефекта. ДМЖП сразу был закрыт заплатой из ксеноперикарда.

У одного пациента с вторичной концентрической гипертрофией после резекции подклапанной мембраны отмечен SAM-синдром (синдром передне-систолического движения передней створки МК), для устранения которого была выполнена дополнительная миэктомия в области ВОЛЖ.

Из общих осложнений отмечены: кровотечение – в 2,4% (n=4) случаях (у одного пациента – с развитием тампонады), по поводу которого 3 пациентам проводилась ревизия средостения и гемостаз, последнему – пункция с дренированием перикарда. Экссудативный перикардит наблюдался у восьми (4,9%) пациентов, у семи из которых потребовалось выполнение пункции с дренированием перикарда. Экссудативный плеврит отмечен у трех (1,8%) пациентов. В одном случае выполнялось дренирование плевральной полости, в 2 случаях – плевральные пункции. Пневмоторакс осложнил послеоперационное течение у 2 (1,2%) пациентов.

Выраженная острая сердечно сосудистая недостаточность была отмечена в 3 (1,8%) случаях, у двух пациентов - с развитием летального исхода, как указано выше. Острая почечная недостаточность с необходимостью проведения заместительной почечной терапии – перитонеального диализа, наблюдалась у одного ребенка.

Таблица 3.7

Эхокардиографические показатели больных ДСубАоСт до операции и в послеоперационном периоде (6-9 дней после операции)

Показатель	n	M	Б	Me	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>	P
Д/о пиковый ГрД, мм рт.ст.	163	69	30	67	51	83	<b>&lt;0,0001</b>
П/о пиковый ГрД, мм рт.ст.	161	18,4	10,1	17	10,1	23,5	
Д/о средний ГрД, мм рт.ст	145	40	24	36	27	46	<b>&lt;0,0001</b>
П/о средний ГрД, мм рт.ст	143	9,2	6,8	10,3	5	13	
Д/о КСО ЛЖ, мл	163	19	13,1	15,5	11	23	<b>0,009</b>
П/о КСО ЛЖ, мл	161	17,7	12,1	15	9,6	21	
Д/о КДО ЛЖ, мл	163	67,9	32,2	63,3	44,3	83	<b>&lt;0,0001</b>
П/о КДО ЛЖ, мл	161	55,6	26,3	50	38	68,5	
Д/о иКДО ЛЖ, мл/м <sup>2</sup>	163	71,2	39,3	59,6	48	75,4	<b>&lt;0,0001</b>
П/о иКДО ЛЖ, мл/м <sup>2</sup>	161	53,7	23	47,1	41,3	62,5	
Д/о УО, мл	163	48,4	22,1	44,6	32,6	60	<b>&lt;0,0001</b>
П/о УО, мл	161	38,9	16,8	35	26	49,4	
Д/о ФВ, %	163	73	7	75	70	78	<b>0,0005</b>
П/о ФВ, %	161	71	10	72	66	77	

Примечание: ГрД – градиент давления, п/о – послеоперационный, д/о – дооперационный, КСО ЛЖ – конечный систолический объем ЛЖ, КДО ЛЖ – конечный диастолический объем ЛЖ, иКДО ЛЖ – индекс конечного диастолического объема левого ЛЖ, УО – ударный объем, ФВ – фракция выброса.

В таблице 3.7 приведены показатели ЭхоКГ. Значения всех характеристик значительно различались после выполнения хирургического лечения (спустя 6-9 дней после операции) по сравнению с исходными величинами (до операции) при сравнении с помощью критерия Вилкоксона. Основными показателями ЭхоКГ, позволяющими оценить эффективность проведенной операции устранения стеноза, являются пиковый и средний ГрД. Пиковый ГрД у пациентов с ДСубАоСт снизился с  $69 \pm 30$  до  $17 \pm 10,1$  мм рт.ст., средний ГрД - с 36 (27;46) до 10 (5;13) мм рт.ст.

У пациентов с ДСубАоСт в послеоперационном периоде также было отмечено уменьшение КДО ЛЖ (медианы) на 21%, иКДО ЛЖ на 20,9%, при незначительном снижении КСО ЛЖ (на 3,2%). Незначительно снизилась и сократительная способность миокарда ЛЖ, о чем свидетельствовало уменьшение значения ФВ на 4%.

Продолжительность ишемии миокарда составила 40 (30; 64) мин, ИК – 72 (55; 109) мин., срок от окончания операции до экстубации и перевода пациента на самостоятельное дыхание составил 6,2(4,5;11) ч (таблица 3.8). Перевод из палаты интенсивной терапии в профильное отделение осуществлялся в основном на 2-е сутки после операции. Пациенты выписывались на 11-е (9;14) сутки после хирургического лечения.

Таким образом, хирургическое лечение ДСубАоСт характеризуется удовлетворительными непосредственными результатами. Летальность при этом составляет 1,4%, она связана с исходной тяжестью порока сердца в стадии декомпенсации и наличием сопутствующей кардиальной или сосудистой аномалии. В послеоперационном периоде у больных отмечается значительное снижение пикового ГрД с  $69 \pm 30$  до  $17 \pm 10,1$  мм рт.ст. У 19,6% пациентов с СубАоСт наблюдается патология АоК, при этом значимая АоН – в 8,5% случаях. После коррекции значимая АоН отсутствует у 98,2% пациентов. Полная атриовентрикулярная блокада развилась у 4,2% больных, после чего им был имплантирован ЭКС.



Интра- и послеоперационные показатели хирургического лечения  
дискретных субаортальных стенозов

Показатель	n	M	Б	Me	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>
Время окклюзии Ao, мин	160	54	39,6	40	30	64
Время ИК, мин	160	90,3	60,1	72	55	109
Время экстубации, ч	158	11	15,7	6,2	4,5	11
Перевод из ПИТ, сут.	158	2,7	1,4	2	2	3
Время от операции до выписки, сут.	163	12,5	5,8	11	9	14

Примечание: Ao – аорта, ИК – искусственное кровообращение, ПИТ – палата интенсивной терапии

### 3.2.2 Непосредственные результаты хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов в группах сравнения

Морфологическая характеристика субаортальных мембран в сравниваемых группах представлена в таблице 3.9. Из таблицы видно, что в группе с дополнительно проводимой миэктомией фибромышечная структура стенозирующих элементов встречалась несколько чаще (66% против 59%), чем в группе с изолированной резекцией субаортальной мембраны. По форме подклапанные мембраны были разделены на полулунные и циркулярные.

Первые чаще наблюдались у больных группы I (44% против 34%), последние, напротив – во II группе (66% против 56%). Однако статистически значимых различий при этом выявлено не было при сравнении значений по критерию  $\chi^2$  Пирсона: при сравнении по форме и структуре мембран значение  $p$  составило 0,4 и 0,6 соответственно.

Таблица 3.9

Морфологические характеристики субаортального стеноза в сравниваемых группах

Группа	Полулунная форма		Циркулярная форма	
	Фиброзная	Фибромышечная	Фиброзная	Фибромышечная
I	6 (19%)	8(25%)	7(22%)	11(34%)
II	3(9%)	8(25%)	8(25%)	13(41%)

Примечание:

I – группа с изолированной резекцией подклапанной мембраны

II – группа с дополнительной миктотомией

Летальных исходов в ближайшем послеоперационном периоде не наблюдалось. Анализ частоты развития послеоперационных осложнений показал, что в группах сравнения ятрогенного ДМЖП не отмечалось. В группе I в послеоперационном периоде в 2 случаях (5,7%) развилась полная атриовентрикулярная блокада, после которой потребовалась имплантация электрокардиостимулятора (таблица 3.10). В группе II отмечен 1 случай (3,1%) подобного осложнения. Другие осложнения – гидроторакс, гидроторакс и кровотечение – не специфичны и не связаны с характером внутрисердечного этапа операции. Значимых межгрупповых отличий по частоте всех осложнений раннего послеоперационного периода выявлено не было.

Частота развития осложнений в раннем послеоперационном периоде  
(метод сравнения  $\chi^2$  Пирсона)

Осложнения		1-я группа (n=32)	2-я группа (n=32)	p
Нарушения ритма сердца	Полная АВ блокада с имплантацией ЭКС	2 (6,3%)	1 (3,1%)	0,55
	Преходящая полная АВ блокада	1 (3,1%)	2 (6,3%)	0,55
	Полная блокада левой ножки пучка Гисса	2 (6,3%)	1 (3,1%)	0,55
Гидроперикард, потребовавший выполнение дренирования		1 (3,1%)	3 (9,3%)	0,30
Гидроторакс, потребовавший выполнение пункции или дренирования		-	1 (3,1%)	0,31
Кровотечение, потребовавшее проведение хирургического гемостаза		1 (3,1%)	-	0,31

Примечание: АВ – атриовентрикулярная, ЭКС – электрокардиостимулятор.

Значение резидуального пикового ГрД  $\geq 30$  мм рт.ст., по мнению Serraf A. et al., является фактором риска реоперации при устранении обструкции ВТЛЖ. В первой группе резидуальный стеноз с таким ГрД наблюдался у 6 пациентов (18,8%), у четырех из них его значение было в диапазоне 30-32 мм рт.ст, у остальных двух составило 45 и 55 мм рт.ст. Во второй группе резидуальный ГрД  $\geq 30$  мм рт.ст. был выявлен у трех (9,3%) больных, его уровни составили: 34, 42 и 50 мм рт. ст.

При сравнении пикового ГрД в ближайшем послеоперационном периоде в двух группах статистически значимых различий не выявлено ( $p=0,14$ ), не обнаружено таких различий и при сравнении значений непосредственного среднего ГрД,  $p=0,42$  (таблица 3.11).

Таблица 3.11

Непосредственные результаты хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов (сравнение методом Манна-Уитни)

Показатель	I группа (без миэктомии)			II группа (с миэктомией)			P
	Me	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>	Me	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>	
Послеоперационный пиковый ГрД, мм рт.ст.	20	14	25	18	12	21	0,19
Послеоперационный средний ГрД, мм рт.ст.	9	6	11	8	5	10	0,55
ФВ, %	75	72	79	74	70	78	0,48
иКДО ЛЖ, мл/м <sup>2</sup>	44	37	59	46	42	55	0,41
Время окклюзии Ао, мин	37	30	47	42	34	58	0,12
Время ИК, мин	59	53	76	76	55	112	0,04
Время экстубации, ч	6	4	9	6	4	7	0,78
Время от операции до выписки, дней	10	9	14	10	8	12	0,57

Статистически значимые различия при сравнении показателей групп пациентов наблюдались по длительности ИК ( $p=0,04$ ), при этом значение этого показателя во II группе оказались выше. Увеличение длительности ИК не повлияло на время отлучения от ИВЛ и длительность нахождения пациентов в стационаре в послеоперационном периоде.

В сравниваемые группы не включали пациентов с выраженной АоН. Умеренная АоН в первой группе была зафиксирована в двух случаях (5,7%), во второй группе значимой недостаточности АоК выявлено не было. Сращение ткани субаортальной обструкции со створками АоК в первой группе отмечалось у 7 (21,9%) больных, во второй группе – в 7 (21,9%)

случаях. В этих ситуациях использовалась техника прецизионного отсечения ткани, способствующей обструкции ВОЛЖ, от створок клапана. После резекции подклапанной мембраны и отделения ее от створок АоК в ближайшем послеоперационном периоде не было отмечено увеличения выраженности АоН ни у кого из больных. Кроме того, в связи с наличием сопутствующего АоСт в первой группе необходимость выполнения комиссуротомии клапана возникала в трех случаях и во второй – в одном случае. В связи с невозможностью выполнения клапансохраняющей операции в первой группе в одном случае потребовалось протезирование АоК механическим протезом. У этих пациентов увеличения АоН также зафиксировано не было. У двух пациентов первой группы с исходно умеренной АоН в послеоперационном периоде наблюдалось уменьшение степени АоН до незначительной.

Сращение субаортальной мембраны с передней створкой МК наблюдалось в 6 (18,8%) случаях в первой группе и у 9 (28,1%) пациентов – во второй. При этом повреждений створок МК после удаления ткани субаортальной мембраны не было.

Таким образом, полученные данные свидетельствуют об отсутствии статистически значимых различий по показателям пикового и среднего ГрД в ближайшем послеоперационном периоде, а также по частоте специфических операционных осложнений (повреждений проводящих путей сердца и перфорации МЖП) в сравниваемых группах. Следовательно, применение дополнительной миектомии ВОЛЖ при хирургическом лечении ДСубАоСт существенно не влияет на непосредственные результаты оперативного лечения этой патологии.

### **3.3 Отдаленные результаты хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов**

#### **3.3.1 Отдаленные результаты коррекции дискретных субаортальных стенозов в общей группе пациентов**

Особенности течения послеоперационного периода были проанализированы у 134 больных с ДСубАоСт из 161 (83,2%). Длительность наблюдения этих пациентов составила  $62,2 \pm 48,1$  мес. Еще двое больных из общей выборки умерли на госпитальном этапе.

Исследование показало, что значение послеоперационного пикового ГрД в среднем через 62 мес. составило  $29 \pm 21$  мм рт. ст.

Резидуальная обструкция наблюдалась у 17 (12,7%) из 134 пациентов, десятерым из них (58,8%) выполнялось устранение рестеноза. К рестенозу относили сужение в ВОЛЖ в послеоперационном периоде с уровнем пикового ГрД свыше 50 мм рт. ст. или уровнем среднего ГрД свыше 30 мм рт. ст. Повторные операции были выполнены не всем пациентам с рестенозом по причине отсутствия выраженной клинической симптоматики (эти пациенты находятся под наблюдением) либо вследствие отказа больных или их желания отсрочить оперативное лечение. Кроме того, реоперации выполнялись при большем пиковом и среднем ГрД по сравнению с величиной ГрД, определенной нами как рестеноз. С другой стороны, повторные операции проводились еще и по причине развития АоН или АоСт, в связи с чем отдельно проводили оценку выполненных реопераций и их причин.

Повторные операции после хирургического устранения СубАоСт выполнялись 13 пациентами (9,7%). Характеристика пациентов и выполненных вмешательств представлена в таблице 3.12. Из 13 больных рестеноз в ВОЛЖ наблюдался у 10 пациентов (7,5%). В этой группе

временной промежуток до выполнения повторной операции составил 52 (31;98) мес.

Изначально дополнительная миэктомия по поводу субаортальной обструкции была произведена только одному (10%) из 10 пациентов, остальным 9 (90%) проводилась обычная резекция подклапанной мембраны. Диффузный рестеноз ВОЛЖ был выявлен у двух пациентов (20%), дискретный рестеноз – у восьми (80%) больных.

Медиана пикового ГрД на уровне ВОЛЖ в момент реоперации составила 77 (58;80) мм рт.ст. Спектр повторных хирургических вмешательств, направленных на устранение рестеноза ВОЛЖ включал: повторную резекцию стенозирующих элементов в трех случаях (30%), резекцию обтурирующей ткани в сочетании с дополнительной миэктимией в пяти случаях (50%), модифицированную процедуру Конно и процедуру Конно-Росса - по одному случаю (по 10%).

Значимая АоН была выявлена у 40% (n=4) пациентов, выраженная и умеренная АоН – в 2 случаях каждая. Кроме того, у 40% (n=4) больных отмечался умеренно выраженный АоСт. Дополнительно к устранению обструкции ВОЛЖ, была выполнена пластика АоК в 3-х случаях, протезирование АоК механическим протезом и лёгочным аутографтом (при процедуре Конно-Росса) - по одному случаю.

Летальных исходов при повторных вмешательствах не было. У одного пациента (7,6%) возникла полная атриовентрикулярная блокада, потребовавшая имплантации ЭКС. В другом случае (7,6%) наблюдалась преходящая полная атриовентрикулярная блокада, восстановление синусового ритма произошло на 5-е сутки на фоне консервативной терапии. В двух случаях (15,2%) на госпитальном этапе был зафиксирован инфекционный эндокардит, который был ликвидирован с помощью антибиотикотерапии.

Таблица 3.12

Характеристика пациентов с повторными хирургическими вмешательствами  
после коррекции дискретного субаортального стеноза

№	Возраст*, лет	Пол	Вид первичной операции по дискр. СубАоСт	Время от 1-й операции, мес	Состояние ВОЛЖ	АоСт, ст.	АоН, ст.	Вид операции по рестенозу ВОЛЖ	Другие операции	Пиковый ГрД в ВОЛЖ, п/о
1.	11	м	Конно-Росса	55	свободен	не знач	умерен		Замена кондуита в легочной позиции	22
2.	14	ж	Резекция СубАоСт	88	свободен	Дисфункция протеза АоК			Репротез АоК	18
3.	12	м	Резекция СубАоСт	90	свободен	умерен	выраж		Протез АоК	8
4.	9	м	Резекция СубАоСт	7	дискр рестеноз	нет	выраж	Резекция СубАореСт	Протез АоК	15
5.	2	ж	Резекция СубАоСт	21	диф рестеноз	не знач	не знач	Модиф Конно	Пластика АоК	30
6.	5	м	Резекция СубАоСт	31	дискр рестеноз	не знач	не знач	Резекция СубАореСт		20
7.	6	ж	Резекция СубАоСт	50	дискр рестеноз	умерен	не знач	Резекция СубАореСт Миэктомия ВОЛЖ	Пластика АоК	14
8.	6	ж	Резекция СубАоСт Миэктомия ВОЛЖ	51	дискр рестеноз	умерен	не знач	Резекция СубАореСт Миэктомия ВОЛЖ		40
9.	4	м	Резекция СубАоСт	53	дискр рестеноз	нет	выраж	Резекция СубАореСт		9
10.	15	ж	Резекция СубАоСт	84	диф рестеноз	не знач	умерен	Конно-Росса	Протез АоК	13
11.	7	м	Резекция СубАоСт	98	дискр рестеноз	не знач	не знач	Резекция СубАореСт Миэктомия ВОЛЖ		28
12.	4	ж	Резекция СубАоСт	120	дискр рестеноз	умерен	умерен	Резекция СубАореСт Миэктомия ВОЛЖ	Пластика АоК	10
13.	8	м	Резекция СубАоСт	123	дискр рестеноз	не знач	не знач	Резекция СубАореСт Миэктомия ВОЛЖ		36

Примечание:

Возраст\* – возраст на момент первичной операции устранения субаортального стеноза, СубАоСт – субаортальный стеноз, дискр – дискретный, диф – диффузный, не знач – не

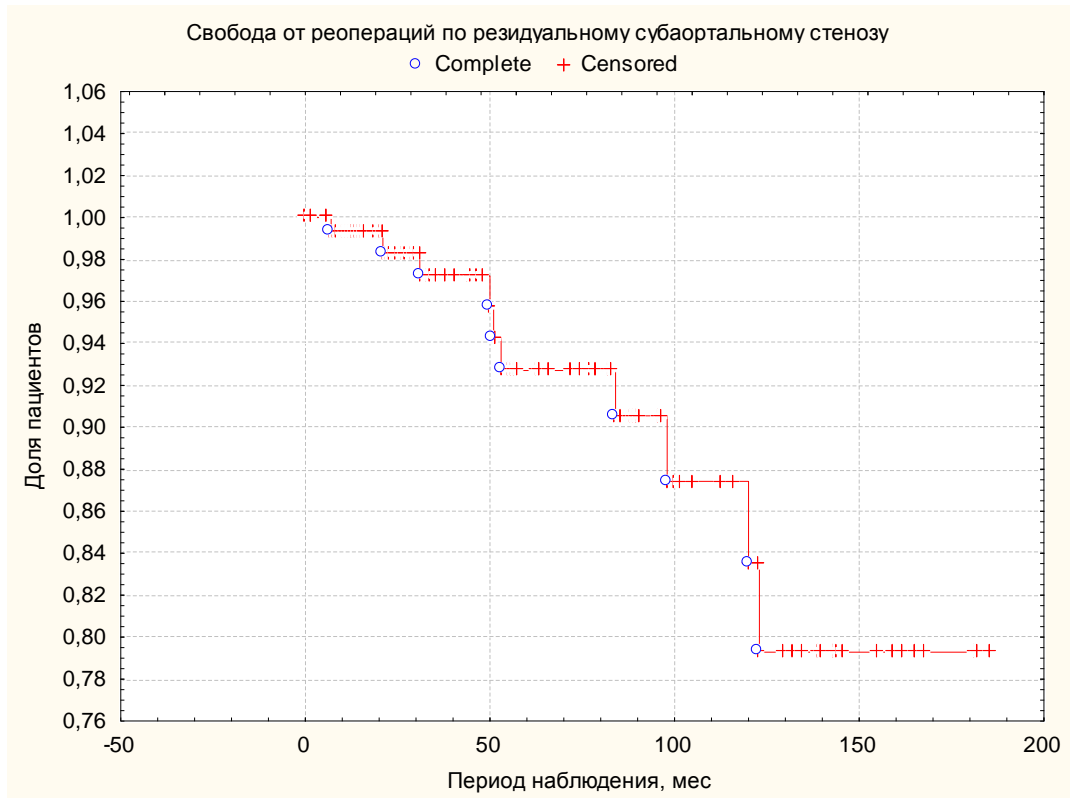


значительный, умерен – умеренный, выраж – выраженный, СубАореСт – субаортальный рестеноз, модиф – модифицированный, репротез – репротезирование, протез – протезирование, АоК – аортальный клапан, ГрД – градиент давления, ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка, п/о - послеоперационный.

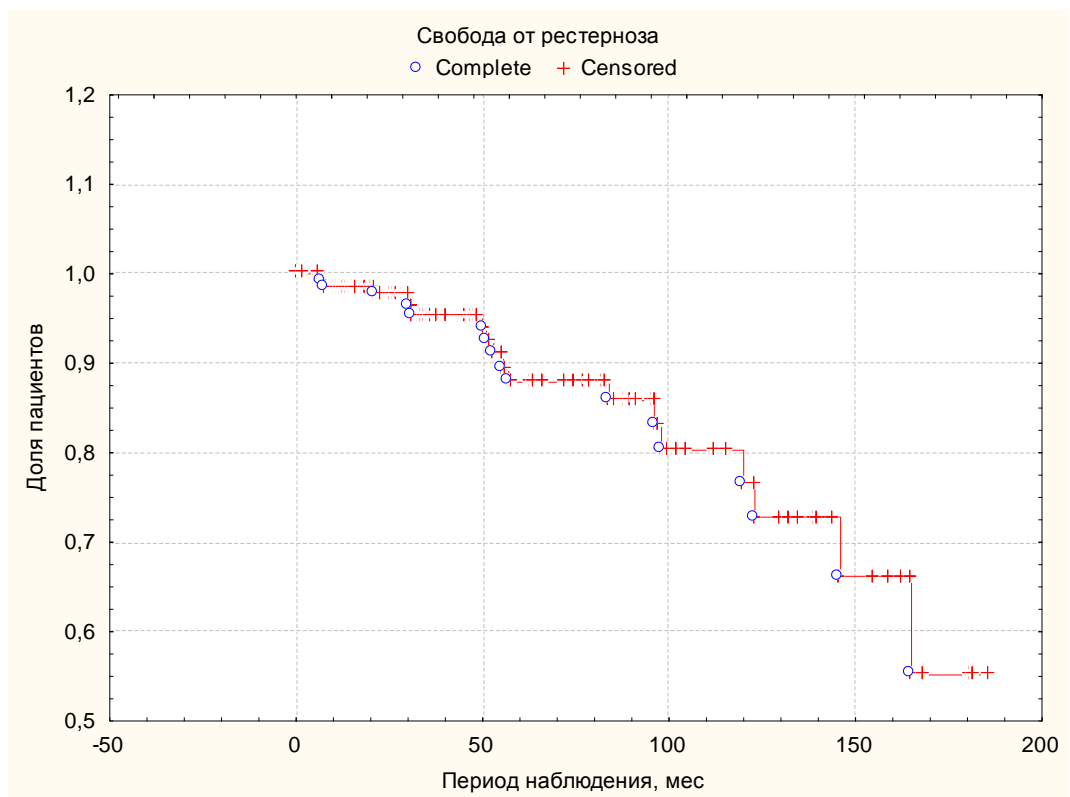
Показатель свободы от реопераций по поводу возникшего субаортального рестеноза в послеоперационном периоде представлен на рисунке 3.4 в виде кривой Каплана-Мейера. Пациенты без рестеноза цензурированы на момент последнего периода наблюдения. Кумулятивная доля пациентов без реоперации по резидуальной обструкции на сроке наблюдения 120 мес. (10 лет) составила 83%, медиана времени выживания не была достигнута.

Оценка показателя свободы от рестеноза больных, включенных в исследование, представлена на рисунке 3.5. При этом к рестенозу относили случаи выраженной обструкции ВОЛЖ с проведением реоперации и без нее. Резидуальная обструкция наблюдалась у 17 (12,7%) из 134 пациентов, десятерым из них (58,8%) было выполнено вмешательство, направленное на устранение стеноза.

Кумулятивная доля пациентов без рестеноза на сроке наблюдения 98 мес. (8,2 лет) составила 80%. На сроке наблюдения 165 мес. (13,8 лет) кумулятивная доля пациентов без рестеноза составила 55%. Медиана времени дожития до рестеноза, а также 25-й перцентиль времени свободы от рестеноза не достигнуты.



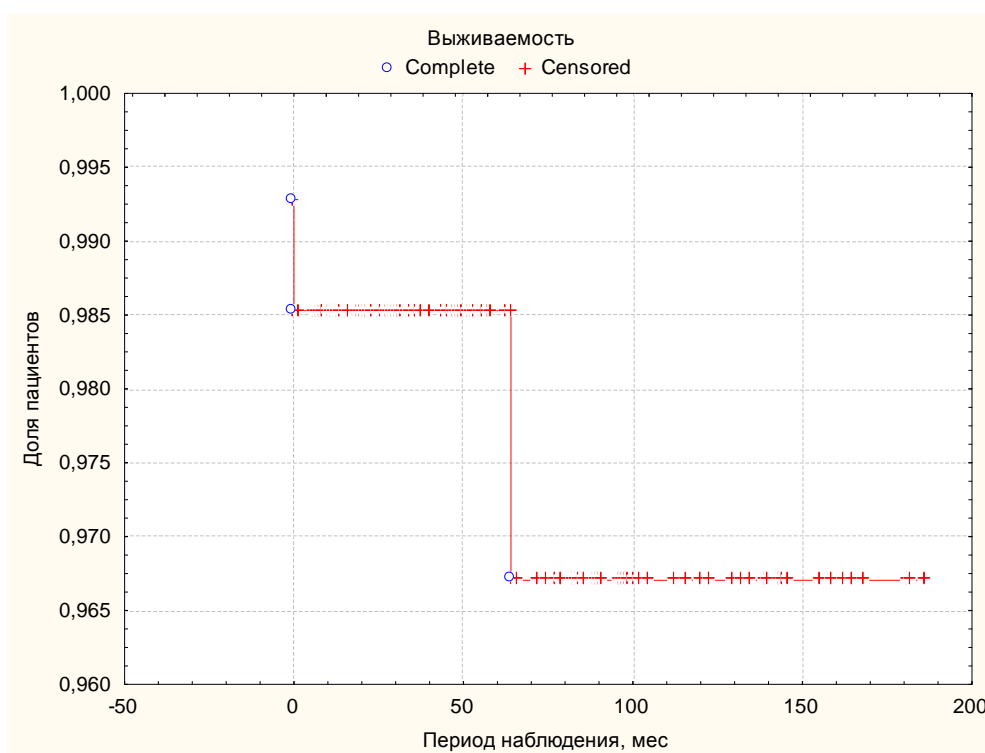
**Рисунок 3.4 Свобода от реопераций по поводу субаортального рестеноза после хирургического лечения (n=134)**



**Рисунок 3.5 Свобода от рестеноза после хирургического лечения больных с СубАоСт (n=134)**

В отдаленном периоде зафиксирован один летальный исход (0,7%) у пациентки, которой была выполнена процедура Конно-Росса, с наличием вторичной концентрической гипертрофии МЖП в ВОЛЖ и двустворчатым аортальным клапаном с выраженной обструкцией. Предположительная причина летального исхода, наблюдавшегося через 5,3 года после операции – фатальное нарушение ритма по типу желудочковой тахикардии.

Выживаемость пациентов, включенных в исследование, представлена на рисунке 3.6. Кумулятивная доля выживших на сроке наблюдения 136 мес. (11,3 лет) составила 97%.

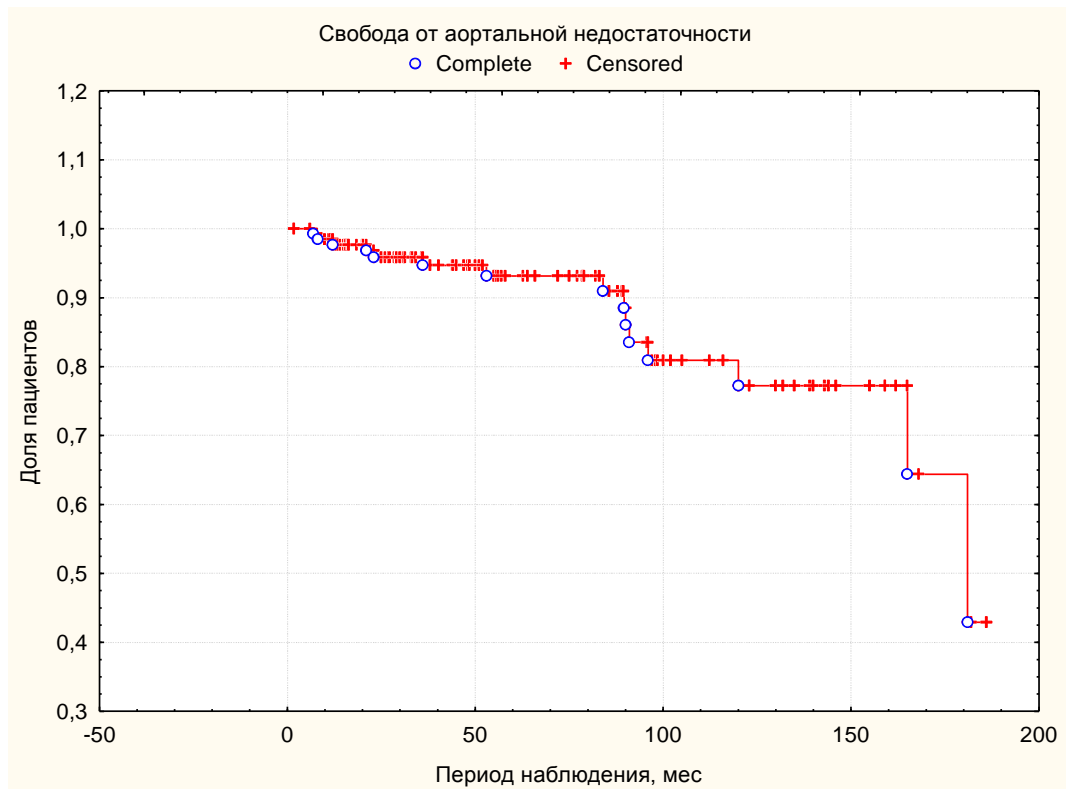


**Рисунок 3.6 Выживаемость больных с СубАоСт после хирургического лечения (n=136)**

Значимая АоН в послеоперационном периоде наблюдалась в 11,2% (n=15) случаях, выраженная – у 5-ти пациентов, умеренная – у 10-ти. Свобода от АоН представлена на рисунке 3.7 в виде кривой Каплана-Мейера. Кумулятивная доля больных без значимой аортальной регургитации

на сроке наблюдения 91 мес. (7,6 лет) составила 84%. Медиана и также 25-й процентиль времени свободы от АоН составили 181 и 165 мес. соответственно.

5 из 15 пациентам с развившейся АоН (33,3%) были выполнены повторные оперативные вмешательства по поводу аортальной регургитации, четверым из них одновременно устранялся субаортальный рестеноз.



**Рисунок 3.7 Свобода от аортальной недостаточности после хирургического лечения больных с СубАоСт (n=134)**

### 3.3.2 Факторы риска резидуальной обструкции выводного тракта левого желудочка

Для выявления предикторов рестеноза в послеоперационном периоде был выполнен регрессионный анализ Кокса. Первым этапом проводился однофакторный регрессионный анализ в отношении возможных предикторов рестеноза. Факторами риска данного статистического теста явились: возраст

на момент первичной операции, ППТ на момент первичной операции, сращение элементов, вызывающих обструкцию, с АоК и пиковый ГрД сразу после операции вторым. Однако, после проведения многофакторного анализа Кокса, предикторами рестеноза остались последние два (таб. 3.13).

Таблица 3.13

Факторы риска развития повторного стеноза после устранения  
дискретного субаортального стеноза

№	Переменные	ОФА			МФА		
		HR	95%ДИ	p	HR	95%ДИ	p
1	Возраст на момент первичной операции	0,85	0,75-0,97	0,02	0,96	0,66-1,39	0,82
2	ППТ на момент первичной операции	0,13	0,03-0,60	0,01	0,27	0,01-20,56	0,56
3	Сращение элементов, вызывающих обструкцию, с АоК	8,13	2,77-23,86	<0,01	4,58	1,37-15,37	0,01
4	Пиковый ГрД сразу после операции	1,06	1,01-1,11	0,03	1,07	1,00-1,14	0,04

Примечание: ОФА – однофакторный анализ, МФА – многофакторный анализ, ДИ – доверительный интервал, ППТ - площадь поверхности тела, АоК – аортальный клапан, ГрД – градиент давления.

Для установления границ количественных данных предикторов, за которыми статистически достоверно увеличивался риск развития рестеноза, использовался логарифмический ранговый критерий. Предварительно

количественные данные разбивались на отрезки с формированием двух групп.

Данный статистический тест выявил следующие предикторы возврата обструкции: возраст пациентов на момент первичного устранения СубАоСт менее 4 лет ( $p=0,04$ ), ППТ менее 0,7 м<sup>2</sup> ( $p=0,00002$ ), непосредственный послеоперационный пиковый ГрД более 30 мм рт. ст. ( $p=0,03$ ).

**Резюме:** Таким образом, проведенные исследования показали, что длительность послеоперационного периода наблюдения пациентов с дискретным СубАоСт составила  $62,2 \pm 48,1$  мес. Летальность в отдалённом периоде отмечена в 1-м случае (0,7%). Кумулятивная доля выживших на сроке наблюдения 11,3 лет составила 97%.

Повторные операции после хирургического устранения СубАоСт были выполнены 13 пациентами (9,7%), из них рестеноз в ВОЛЖ наблюдался у 10 пациентов (7,5%). Свобода от реопераций по резидуальной обструкции на сроке наблюдения 10 лет составила 83%, свобода от рестеноза с периодом послеоперационного наблюдения 8,2 лет – 80%.

Значимая АоН в послеоперационном периоде наблюдалась в 11,2% случаях. Свобода от значимой аортальной регургитации на сроке наблюдения 7,6 лет составила 84%. Пятерым пациентам (33,3%) были выполнены повторные оперативные вмешательства по поводу аортальной регургитации, четверым из них одновременно устранялся субаортальный рестеноз.

В качестве предикторов рестеноза могут быть рассмотрены следующие факторы:

**1. однофакторный регрессионный анализ:**

- возраст пациентов на момент первичного устранения СубАоСт (HR 0,85; 95%ДИ 0,75-0,97;  $p=0,02$ );

- ППТ на момент первичного устранения СубАоСт (HR 8,13; 95%ДИ 0,03-0,60;  $p=0,01$ );

- сращение стенозирующих элементов со створками АоК (HR 0,85; 95%ДИ 2,77-23,86;  $p < 0,01$ );

- пиковый ГрД в раннем послеоперационном периоде (HR 1,06; 95%ДИ 1,01-1,11;  $p = 0,03$ );

**2. многофакторный регрессионный анализ:**

- сращение стенозирующих элементов со створками АоК (HR 4,58; 95%ДИ 1,37-15,37;  $p = 0,01$ );

- пиковый ГрД в раннем послеоперационном периоде (HR 1,07; 95%ДИ 1,00-1,14;  $p = 0,04$ ).

**3.3.3 Отдаленные результаты коррекции дискретных субаортальных стенозов в группах сравнения**

В таблице 3.14 приведены значения ГрД на уровне ВТЛЖ через 12 и 24 мес. после выполнения первичной операции устранения субаортальной обструкции больным, включенным в исследование. Как видно, пиковый ГрД на первом этапе исследования в первой группе составил 19 (14,25), во второй – 20 (14,27), на втором этапе исследования в первой группе значение данного показателя составило 22 (18,32), во второй – 24,5(19,5;35). Статистически значимых межгрупповых различий уровней пикового и среднего ГрД выявлено не было (при сравнении использовали критерий Манна-Уитни).

Таблица 3.14

Результаты хирургического лечения в группах сравнения (сравнение методом Манна-Уитни)

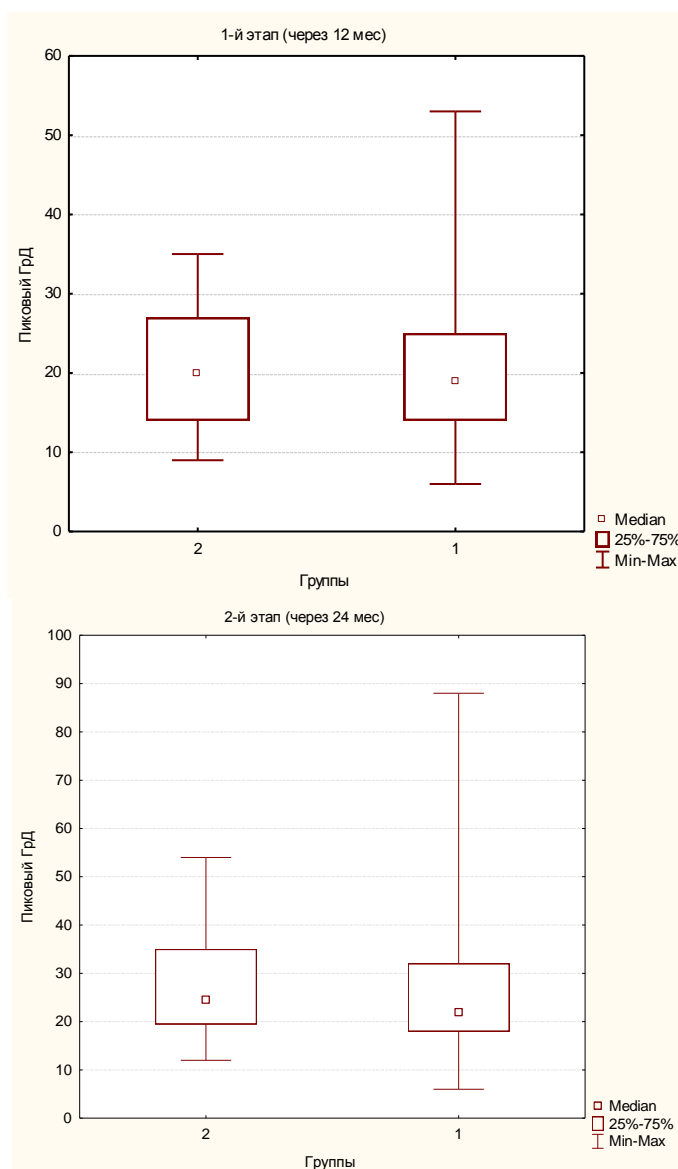
Показатель	Период наблюдения	I группа (без миеэктомии)			II группа (с миеэктомией)			p
		Me	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>	Me	Q <sub>25</sub>	Q <sub>75</sub>	
Пиковый ГрД, мм рт.ст.	12 мес. (I этап)	19	14	25	20	14	27	0,90
Средний ГрД, мм рт.ст.		9	6	13	8	6	12	0,59
Пиковый ГрД, мм рт.ст.	24 мес. (II этап)	23	18	32	25	20	35	0,58
Средний ГрД, мм рт.ст.		11	8	17	12	10	18	0,79

Примечание: ГрД – градиент давления

На рисунке 3.8 представлена диаграмма диапазонов распределения значений пикового ГрД у пациентов сравниваемых групп.

На первом этапе исследования (послеоперационный период 12 мес.) субаортальный рестеноз с пиковым ГрД 53 мм рт.ст и средним ГрД 26 мм рт.ст. был зафиксирован у одного пациента (2,8%) из первой группы. Первичное устранение подклапанной обструкции в сочетании с аортальной комиссуротомией у этого больного в связи с наличием клапанного АоСт, было выполнено в возрасте 5,5 лет. Повторное оперативное вмешательство по устранению резидуальной обструкции на первом этапе исследования ему не проводилось, пациент находился под динамическим наблюдением.





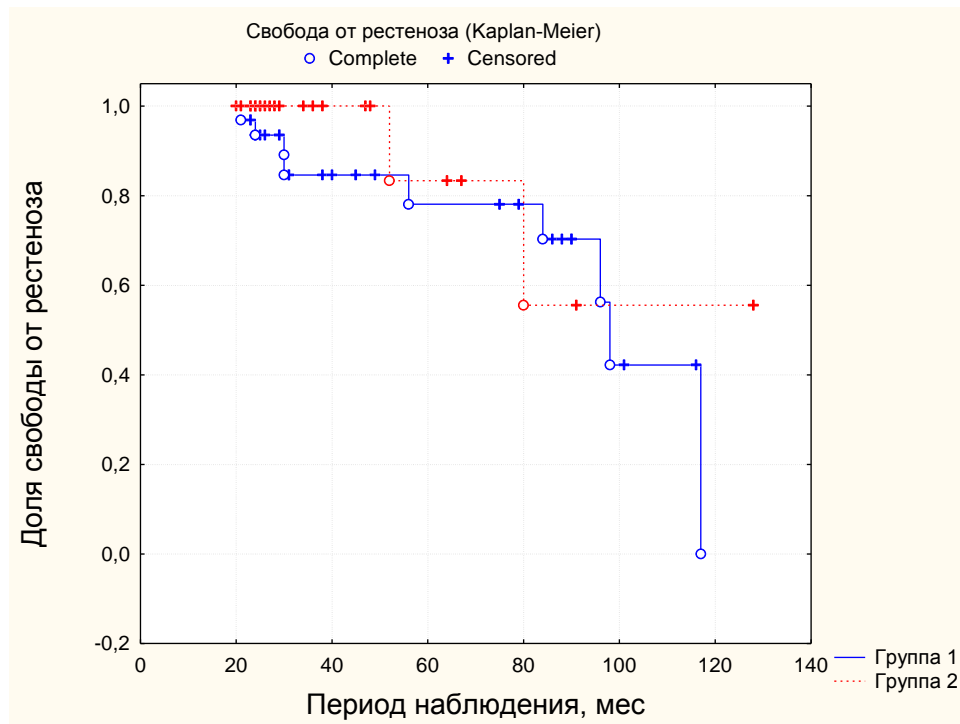
**Рисунок 3.8 Уровни пикового градиента давления в группах больных через 12 и 24 мес. после первичной коррекции дискретного субаортального стеноза**

На втором этапе исследования (послеоперационный период 24 мес.) рестеноз в первой группе был выявлен у пяти детей (14,3%), во второй группе – у двух (6,3%). Реоперация по устранению резидуального СубАоСт на этом этапе была выполнена одному пациенту из первой группы с пиковым ГрД на уровне ВОЛЖ 88 мм рт.ст. Обструкция была вызвана наличием валика из фиброзной ткани, а также концентрической гипертрофией мышц ВОЛЖ. Ребенку проведена модифицированная операция Конно с резекцией стенозирующих элементов ВОЛЖ и его расширением заплатой из

ксеноперикарда. Послеоперационный период протекал без осложнений, нарушений ритма в виде полной АВ блокады не отмечалось, остаточный пиковый ГрД на уровне ВТЛЖ составил 30 мм рт.ст. Остальным пациентам оперативные вмешательства на втором этапе не выполнялись, за ними продолжено наблюдение.

Также был выполнен анализ свободы от возникновения рестеноза в отдаленном периоде (послеоперационный период более 24 мес.). Из рисунка 3.9 видно, что для группы пациентов, которым выполнялась дополнительная септальная миэктомия, характерна большая свобода от рестеноза. В то же время при исследовании влияния миэктомии на время до наступления рестеноза с использованием логарифмического рангового критерия, статистически значимых различий по данному показателю между двумя группами выявлено не было ( $p=0,34$ ).

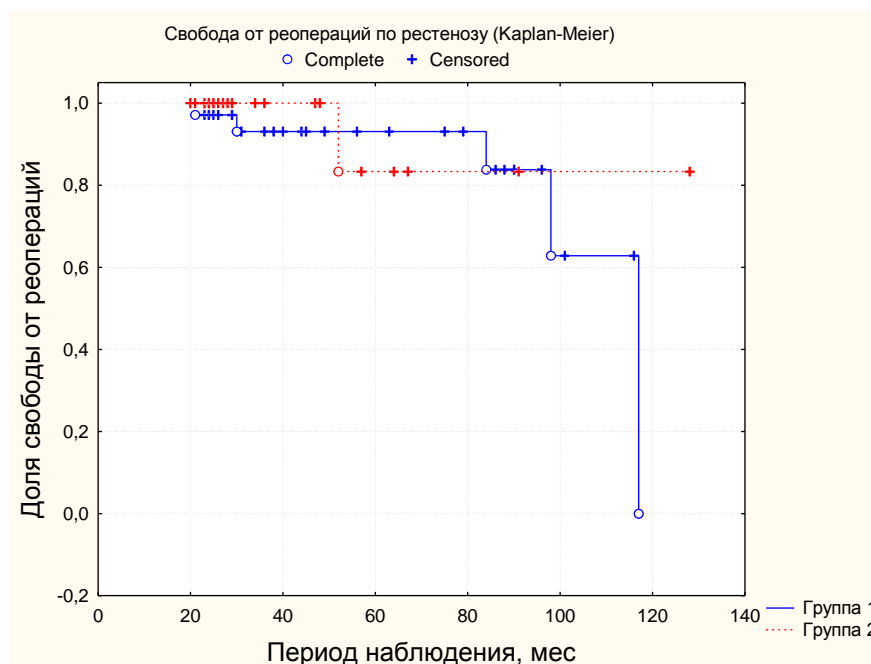
Медиана времени свободы от рестеноза для первой группы (без миэктомии) приближена к 100 мес., тогда как этот показатель для группы с выполненной миэктомией не достигнут за наблюдаемый период. Медиана периода наблюдения в первой группе выше по сравнению с соответствующим значением показателя у пациентов второй группы: 40 (26; 86) против 25 (23,5; 41,5) мес.



**Рисунок 3.9 Свобода от рестеноза в группах сравнения.**

**Группа 1– миэктомия не выполнялась, группа 2 – миэктомия выполнялась**

Динамика показателя свободы от реоперации в группах сравнения сходна с динамикой предыдущего показателя (рисунок 3.10). Повторных операций было выполнено меньше оперативных вмешательств по сравнению с количеством случаев рестеноза. При использовании лог-рангового критерия для сравнения частоты повторных вмешательств значимых межгрупповых различий выявлено не было ( $p=0,41$ ).

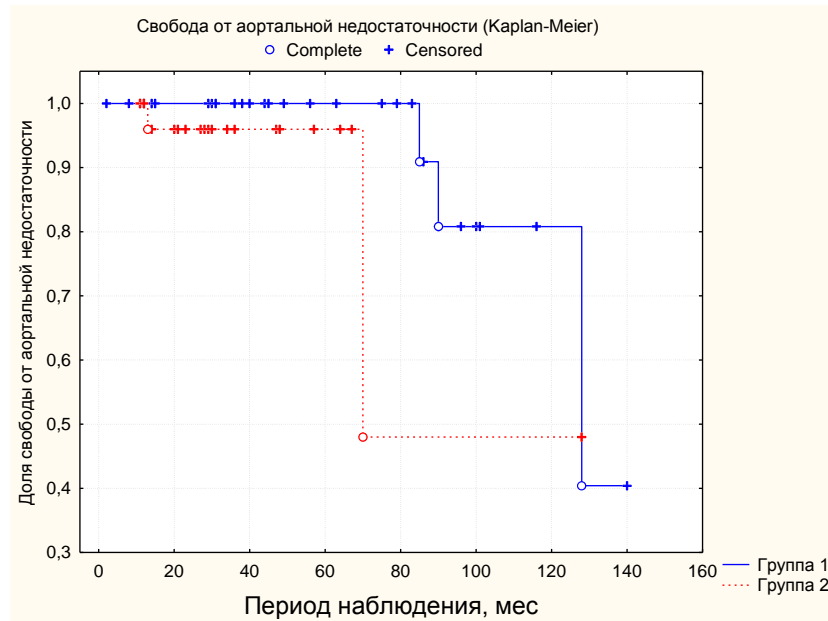


**Рисунок 3.10 Свобода от реопераций в группах сравнения.**

**Группа 1 - миэктомия не выполнялась, группа 2 - миэктомия выполнялась**

У одного ребенка из второй группы было зафиксировано нарастание АоН до умеренной на первом и втором этапах исследования. Причиной регургитации на АоК стал вторичный инфекционный эндокардит с поражением створок клапана. Оперативное вмешательство до конца второго этапа исследования по поводу АоН не выполнялось, ребенок находился под динамическим контролем.

На рисунке 3.11 представлен показатель свободы от возникновения АоН в послеоперационном периоде. Сравнение показателей двух групп не выявило значимых различий при использовании логарифмического рангового критерия ( $p=0,39$ ). Из 5 пациентов с развившейся недостаточностью АоК, лишь одному пациенту из 1-й группы выполнена коррекция клапанного порока, с одновременным расширением ВОЛЖ – операция Конно-Росса (протезирование АоК легочным аутографтом с расширением ВОЛЖ).



**Рисунок 3.11 Свобода от значимой аортальной недостаточности в группах сравнения.**

**Группа 1 - миэктомия не выполнялась, группа 2 - миэктомия выполнялась**

Таким образом, сравнение не выявило значимых межгрупповых различий показателей пикового и среднего ГрД в группах с дополнительной миэктомией и без ее выполнения на первом и втором этапах исследования ( $p=0,9$ ;  $0,59$  и  $0,58$ ;  $0,79$  соответственно для пикового и среднего ГрД соответственно). Также не обнаружено статистически значимого влияния дополнительной миэктомии на частоту возникновения рестеноза при последующем сроке наблюдения ( $p=0,34$ ). Не найдено и межгрупповых различий по показателю свободы от развития АоН ( $p=0,39$ ).

### **1.3.4 Клинические примеры**

#### **Клинический пример 1**

##### **Больной И., мальчик 13 лет.**

Поступил в отделение хирургического лечения ВПС (КХО №5) Кардиоцентра г. Хабаровска в сентябре 2011 г. Рост 155 см, вес: 47 кг. При поступлении предъявлял жалобы на одышку при физической нагрузке, повышенную утомляемость при нагрузке.

Из анамнеза: о ВПС известно с рождения, в 2005 г. установлен диагноз – перимембранозный ДМЖП, подклапанный мембранозный аортальный стеноз, сроки оперативного лечения, по разным причинам, переносились до момента поступления в кардиоцентр г. Хабаровска.

Общее состояние при поступлении: средней тяжести за счет порока сердца. Конституция нормостеническая. Положение активное. Кожные покровы чистые, теплые, обычной окраски, влажность кожи нормальная, эластичность (тургор) кожи нормальная. Подкожно-жировая клетчатка развита нормально. Периферических отеков нет. ЧДД: 28. Грудная клетка: нормальная. Аускультация легких: дыхание пуэрильное, проводится во все отделы. Перкуссия легких: звук ясный легочный. АД на левой верхней конечности 100/65 мм рт. ст., на правой – 100/65 мм рт. ст. Частота пульса совпадает с частотой сокращения сердца и равна 90 уд/мин. Область сердца визуально не изменена. Выслушивается систолический шум над всеми точками, с максимумом во 2-м межреберье справа. Тоны сердца: приглушены, ритмичные. Пульсация на общих бедренных артериях удовлетворительного наполнения и напряжения. Язык: влажный, не обложен. Живот: мягкий, безболезненный. Печень выступает на 1 см из-под края реберной дуги. Селезенка не увеличена. Мочеиспускание: дизурических явлений нет.

Результаты инструментальных обследований.

1) По ЭКГ: ритм синусовый с ЧСС 73 в мин, ЭОС имеет нормальное положение, признаки резкой гипертрофии миокарда ЛЖ.

2) Рентгенография органов грудной клетки: легочный рисунок усилен по всем полям, сердце расширено в поперечнике за счет левых отделов, КТИ 60%, несколько увеличена дуга аорты.

3) ЭхоКГ: КДР ЛЖ: 42 мм, КСР ЛЖ: 23 мм, КДО: 79 мл, КСО: 12 мл, УО: 67 мл, ФВ: 84,8%, УИ: 52,2мл/м<sup>2</sup>, МОС: 4,1 л/мин, СИ: 3,2 л/мин/м<sup>2</sup>, толщина ЗСЛЖ 20 мм, МЖП 18 мм, ММ ЛЖ 366 г, иММ ЛЖ 285 г/м<sup>2</sup>, аорта: диаметр восходящего отдела на уровне синусов Вальсальвы 29 мм, на уровне синотубулярного отдела 23 мм, фиброзное кольцо АоК 19 мм. Визуализируется подклапанная мембрана, сращена с коронарной створкой АоК, дефект в мембране 6 мм, кровоток на уровне мембраны 6,5 м/с, пиковый ГрД 169 мм рт. ст., средний ГрД 107 мм рт. ст.; АоК 3-х створчатый, створки тонкие, уплотнены по свободному краю, регургитация на клапане 2 степени, распространение до концевых отделов створок МК, площадь потока 4,5 см<sup>2</sup>, занимает до 15% от ширины ВОЛЖ; КоАо нет, кровоток в брюшном отделе аорты магистрального типа; диаметр нижней полой вены 12 мм, коллабирование на вдохе достаточное; МК: створки тонкие, подвижные, расхождение разнонаправленное, регургитация 1 степени, фиброзное кольцо МК 30 мм; ТК: створки не изменены, регургитация I степени, фиброзное кольцо ТК 25 мм; клапан ЛА: фиброзное кольцо 23 мм, ствол 23 мм, не расширен, кровоток в стволе не ускорен; диастолическая функция ЛЖ нарушена по 1 типу, значительная гипертрофия стенок ЛЖ, симметричная. ДМЖП крупный 10x16 мм, подаортальный, сброс «слева направо», поток в ПЖ высокоскоростной, ВОПЖ свободный, среднее ДЛА 31-35 мм рт. ст.

Результаты лабораторных исследований – без клинически значимых отклонений.

По результатам исследований выставлен клинический основной диагноз: ВПС, ДСубАоСт, ДМЖП. Аортальная регургитация 2 степени. ХСН 3 ФК. Легочная гипертензия 1 степени.

С учетом данного диагноза выставлены показания к оперативному лечению. Выполнена операция: иссечение стенозирующих ВОЛЖ элементов, закрытие ДМЖП из ксеноперикарда.

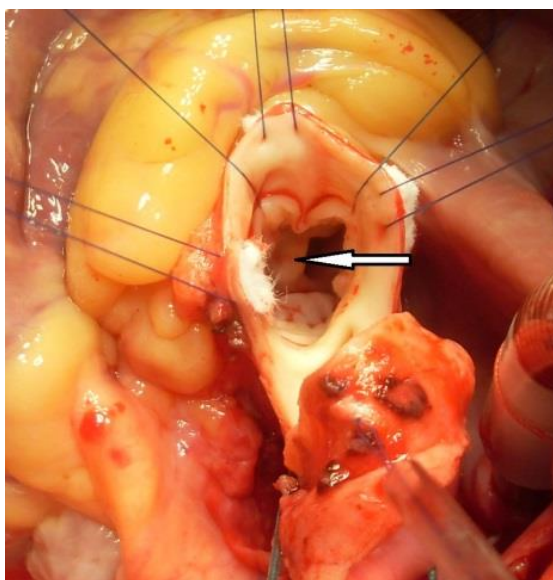
#### Описание операции.

Доступ – полная продольная срединная стернотомия, выполнена перикардотомия, перикард взят на держалки. Пальпаторно над корнем аорты определяется систолическое дрожание. Подключение аппарата АИК по схеме «аорта – полые вены», дренировано левое предсердие. Антеградная кардиopleгия в корень аорты кардиopleгическим раствором кустодиолом. Температура тела на этапе ИК  $36,0^{\circ}$  С. Доступ к субаортальной зоне – поперечная аортотомия на уровне синотубулярного соединения. При ревизии АоК трехстворчатый, створки несколько перерастянута, утолщены, коаптация с небольшим центральным диастазом. Сразу под створками располагалась субаортальная циркулярная фиброзная мембрана с пропускным отверстием диаметром 6 мм, сращена с основанием некоронарной створки (рисунок 3.12). Под мембраной на расстоянии 2 мм располагался ДМЖП. Ткань мембраны циркулярно выделена сначала «острым», затем «тупым» путем (вылушивание), после этого ВОЛЖ и клапанное кольцо пропускает буж расчетного диаметра № 16. Далее трансатриально визуализирован ДМЖП субаортального положения диаметром до 10 мм. Для экспозиции дефекта отсекалась септальная створка ТК у основания от фиброзного кольца на протяжении 15 мм. Дефект закрыт заплатой из ксеноперикарда с фиксацией непрерывным обвивным швом нитью № 5.0 таким образом, что ею расширен ВОЛЖ. Целостность створки восстановлена непрерывным обвивным швом нитью №6.0. При проведении гидравлической пробы на ТК замыкательная функция признана удовлетворительной. Аортотомный доступ закрыт двумя рядами непрерывного обвивного шва нитью № 4.0 на прокладках. Закрыт доступ правого предсердия. Профилактика аэроземболии. Снят зажим с аорты.



Восстановление сердечной деятельности и синусового ритма спонтанное через фибрилляцию предсердий.

Время окклюзии аорты: 76 мин. Время ИК: 116 мин. Прямая тензиометрия после прекращения ИК: давление в ЛЖ 122/9 мм рт. ст., давление в левой лучевой артерии 107/49 мм рт. ст. Дальнейший ход операции – дренирование и закрытие стернотомной раны – стандартный, без особенностей.



**Рисунок 3.12 Больной И. Интраоперационная фотография. Стрелкой указана циркулярная фиброзная подклапанная мембрана**

Длительность ИВЛ 8 ч, перевод из палаты интенсивной терапии на 2-е сутки. Удаление дренажей и временных эпикардиальных электродов на 2-е сутки, общий сброс по дренажам 190 мл отделяемого геморрагического характера. Проводившееся лечение: цефтриаксон по 1,0 мг 2 раза в сутки внутривенно 6 дней, обезболивающие, капотен по 25 мг 2 раза в сутки, мочегонные.

Ребенок выписан на 10-е сутки после операции. На момент выписки состояние удовлетворительное, активный. Жалоб не предъявляет. Кожные покровы, видимые слизистые чистые, без признаков воспаления. Тоны сердца громкие, ритмичные, легкий систолический шум над всеми точками. ЧСС 90/мин. АД на верхних конечностях 100/60 мм рт.ст. В легких дыхание

везикулярное, хрипов нет. ЧДД 22 в мин. Живот мягкий, безболезненный. Диурез адекватный, достаточный. Локально: послеоперационная рана без признаков воспаления, швы состоятельные. Заживление первичным натяжением.

По данным Эхо КГ на 8-е сутки после операции: КДО 48 мл; КСО 8 мл; ФВ 82 %; МОС: 4,5 л/мин, кровоток в аорте ускорен до 3 м/с с систолическим ГрД на уровне АоК 35 мм рт. ст., регургитация на АоК 2 степени, умеренная по объему (25% от ВОЛЖ). Ребенок выписан на амбулаторный этап ведения с рекомендациями.

Пациент обследован в поликлинике кардиоцентра г. Хабаровска спустя 5 лет после операции. Отмечает жалобы на одышку при умеренной физической нагрузке.

Общее состояние удовлетворительное. Конституция нормостеническая. Положение активное. Периферических отеков нет. ЧДД: 24. Грудная клетка: нормальная. Послеоперационный рубец в области грудной клетки без особенностей. АД на левой верхней конечности 110/60 мм рт. ст., на правой – 110/60 мм рт. ст. ЧСС 80 уд/мин. Выслушивается систолический и диастолический шум с максимумом во 2-м межреберье слева.

По данным ЭхоКГ: КДР ЛЖ: 45 мм, КСР ЛЖ: 25 мм, КДО: 105 мл, КСО: 25 мл, УО: 80 мл, ФВ: 70%, толщина ЗСЛЖ 11 мм, МЖП 11 мм, ММЛЖ 1471 г, иММ ЛЖ 105 г/м<sup>2</sup>. Аорта: ФК АоК 20 мм, восходящий отдел на уровне синусов Вальсальвы 31 мм. АоК: центральное нарушение кооптации створок, площадь не смыкания створок 0,2 см<sup>2</sup> (дефицит ткани правой коронарной створки), регургитация на клапане 2 степени S потока – 4,8 см<sup>2</sup>, к ширине ВОЛЖ 40 %, vena contracta 8 мм, распространение до хорд митрального клапана. ВОЛЖ: пиковый ГрД 10 мм рт. ст. ГрД на уровне АоК: пиковый 28 мм рт. ст., средний 19 мм рт. ст. МЖП герметична, шунтирующих потоков не выявлено.

Данный клинический случай демонстрирует удовлетворительный непосредственный результат хирургического лечения выраженного

ДСубАоСт с высоким ГрД, сращением стенозирующих элементов с некоронарной створкой АоК, с сопутствующим крупным ДМЖП. Однако в послеоперационном периоде наблюдается формирование АоН с медленным увеличением регургитации на АоК. В связи с этим необходимо дальнейшее наблюдение кардиолога за этим пациентом с возможным последующим хирургическим вмешательством на АоК.

## **Клинический пример 2**

**Больной Т., мальчик, 5 лет.**

Поступил в отделение хирургического лечения ВПС (КХО №5) Кардиоцентра г. Хабаровска в апреле 2013 г. в возрасте 5 лет.

Антропометрические данные: рост 110 см, вес 18 кг.

При поступлении предъявлял жалобы на повышенную утомляемость при физических нагрузках.

Из анамнеза заболевания: шум в сердце выслушивается с 1 года. При обследовании по месту жительства в возрасте 2-х лет при УЗИ выявлен аортальный стеноз с пиковым ГрД 18 мм рт.ст. В дальнейшем с 3-х лет наблюдался у кардиолога в поликлинике ФЦССХ г. Хабаровска, при обследовании уточнен порок сердца – ДСубАоСт. В динамике отмечается прогрессивное увеличение ГрД. Рекомендовано оперативное лечение.

Общее состояние при поступлении средней тяжести за счет порока сердца. Конституция нормостеническая. Положение активное. Кожные покровы обычной окраски и влажности. Видимые слизистые не изменены. Подкожно-жировая клетчатка развита нормально. Периферических отеков нет.

ЧДД: 20, аускультативно дыхание везикулярное, проводится во все отделы. Пальпаторно определяется «систолическое дрожание» грудной клетки вдоль левого края грудины. При перкуссии границы сердца не увеличены. Аускультативно выслушивается грубый систолический шум

вдоль левого края грудины, проводится на спину. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД на правом плече 90/60 мм рт.ст. ЧСС 100 уд/мин. Дефицита пульса нет. Пульс на общей бедренной артерии слева и справа удовлетворительный. Печень не увеличена. Мочеиспускание свободное, дизурических явлений нет.

Результаты инструментальных исследований.

1) По ЭКГ: ритм синусовый. Направление ЭОС вертикальное. ЧСС 94 в мин., признаки не выраженной гипертрофии миокарда ЛЖ.

2) Рентгенография органов грудной клетки: сосудистый рисунок не изменен. Корни структурные. Тень средостения не расширена, КТИ 48%. Диафрагма на обычном уровне.

3) ЭхоКГ. КДР ЛЖ: 37 мм, КСР ЛЖ: 21 мм, ЛП: 22 мм, КДО: 58 мл, КСО: 14 мл, УО: 44 мл, ФВ: 75,9 %, УИ: 55,3 мл/м<sup>2</sup>, МОС: 4,3 л/мин, СИ: 5,4 л/мин/м<sup>2</sup>, задняя стенка ЛЖ: 9 мм, МЖП: 9 мм, ММ ЛЖ: 86,5 г, иММ ЛЖ: 110 г/м<sup>2</sup>. Аорта расширена в восходящем отделе до 20 мм, синотубулярный отдел – 16 мм, на уровне синусов Вальсальвы – 19 мм, фиброзное кольцо АоК – 16 мм, дуга – 15 мм. Кровоток в нисходящем отделе не ускорен, магистрального типа, признаков КоАо нет. Аортальный клапан трехстворчатый, створки уплотнены, подвижные, расхождение створок достаточное, площадь отверстия АоК 1,5 см<sup>2</sup>, в ВОЛЖ на расстоянии 14 мм от фиброзное кольцо АоК циркулярная мембрана, с отверстием диаметром 6 мм, сам ВОЛЖ сужен до 8 мм за счёт утолщения МЖП в базальной части. Кровоток ускорен до 4 см/с, турбулентный, пиковый ГрД 70 мм рт. ст, средний – 36 мм рт.ст.

Регургитация на АоК 1 степени, центральная, распространение в пределах ВОЛЖ, площадь потока 0,6 см<sup>2</sup>.

МК: створки тонкие, подвижные, расхождение разнонаправленное, трансмитральный кровоток с пиковым ГрД 4,4 мм. рт.ст., средним – 2,1 мм. рт.ст., регургитация на клапане не определяется.

ТК: фиброзное кольцо ТК 24 мм, створки не изменены, регургитация 1 степени. Легочный клапан без особенностей. Выходной отдел ПЖ свободен. Сократительная способность миокарда удовлетворительная, нарушений локальной сократимости ЛЖ не выявлено. Расчетное систолическое давление в ЛА 29 мм рт.ст. Диастолическая функция ЛЖ не нарушена. Умеренно утолщены стенки ЛЖ.

Заключение: ДСубАоСт.

Показатели лабораторных исследований без клинически значимых отклонений.

Показано оперативное лечение.

Выполнена операция: иссечение стенозирующих ВОЛЖ элементов с миэктомией МЖП.

Описание операции.

Доступ – полная продольная срединная стернотомия, выполнена перикардотомия, перикард взят на держалки. Пальпаторно над корнем аорты определяется систолическое дрожание. Подключение аппарата АИК по схеме «аорта – полые вены», дренировано левое предсердие. Антеградная кардиopleгия в корень аорты кардиopleгическим раствором кустодиолом. Температура тела на этапе ИК 36,0<sup>0</sup> С. Доступ к субаортальной зоне – поперечная аортотомия на уровне синотубулярного соединения. При ревизии аортальный клапан 3-х створчатый, створки несколько перерастянуты, утолщены, коаптация удовлетворительная. На расстоянии 12 мм под створками располагается субаортальная циркулярная фиброзная мембрана с пропускным отверстием диаметром 6-8 мм, мембрана не сращена со створками клапанов. Ткань мембраны циркулярно выделена «острым», затем «тупым» путем (вылущена), выполнена миэктомия в МПЖ в проекции комиссуры между коронарными створками шириной до 4 мм на глубину 4 мм (рисунок 3.13). После этого ВТЛЖ и клапанное кольцо пропускает буж расчетного диаметра № 14. Аортотомный доступ закрыт двумя рядами непрерывного обвивного шва нитью № 5.0. Доступ правого предсердия ушит

двурядным швом нитью № 6.0. Выполнена профилактика аэроэмболии. Снят зажим с аорты. Восстановление сердечной деятельности и синусового ритма спонтанное. Реперфузия миокарда до стабилизации гемодинамики. Время окклюзии аорты: 34 мин. Время ИК: 54 мин.



**Клиновидная резекция МЖП**

**Вид после резекции**

**Рисунок 3.13. Больной Т. Интраоперационные фотографии**

Послеоперационный период протекал без осложнений, переведен на спонтанное дыхание через 4 часа после перевода в палату интенсивной терапии, в отделении реанимации находился 1 сутки.

Послеоперационная рана зажила первичным натяжением, швы удалены на 9-е сутки. Проводившееся лечение: антибиотикотерапия, обезболивание, мочегонные.

УЗИ сердца на 10-е сутки после операции: ЧСС 103 уд/мин. КДР ЛЖ 31 мм, КСР ЛЖ 18 мм, КДО 35 мл, КСО 10 мл, УО 25 мл, ФВ 71,4 %, УИ 31,4 мл/м<sup>2</sup>; МОС 2,6 л/мин; СИ 3,2 л/мин/м<sup>2</sup>. АоК: максимальный ГрД в систолу – 9,0 мм рт.ст. ВОЛЖ свободен, кровоток в нем не ускорен 1,0 м/с, максимальный ГрД в систолу – 4,0 мм рт. ст. Аортальная регургитация 0-1 степени у створок. Сократительная способность миокарда: неопределенное движение МЖП. Анэхогенное пространство перикарда незначительно

расширено за задней стенкой ЛЖ – 4 мм. Жидкость в плевральных полостях не определяется.

Ребенок выписан в удовлетворительном состоянии на 10-е сутки после операции на амбулаторный этап ведения с рекомендациями. Периферических отеков, цианоза нет. Гемодинамика стабильная. Тоны сердца громкие, ритмичные. Дыхание проводится во все отделы, хрипов нет. Диурез адекватный.

Мальчик обследован кардиологом поликлиники ФЦССХ г. Хабаровска спустя 3 г. и 7 мес. На приеме жалоб не предъявляет. Состояние удовлетворительное. Положение активное. Кожные покровы обычной окраски и влажности. Периферических отеков нет. ЧДД: 20, аускультативно дыхание везикулярное, проводится во все отделы. При перкуссии границы сердца не увеличены. Аускультативно легкий систолический шум вдоль левого края грудины, проводится на спину. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД на правом плече 100/70 мм рт.ст., ЧСС 80 ударов в мин. Печень не увеличена. Мочеиспускание свободное, дизурических явлений нет.

По данным ЭхоКГ: КДР ЛЖ 41 мм, КДО 75 мл; КСО 22 мл; УО 53 мл; ФВ: 70,7 %; ЗСЛЖ 10 мм, МЖП 12 мм, ММ ЛЖ 152 г. Аорта: восходящий отдел до 23 мм, на уровне синусов Вальсальвы 25 мм, синотубулярный отдел 22 мм. ФКАоК 19 мм. Створки АоК неравномерно уплотнены. Кровоток на клапане незначительно ускорен до 2,0 м/сек, пиковый ГрД 16 мм рт.ст. Аортальная регургитация 1 степени центральная, в пределах ВОЛЖ, с площадью потока 0,7 см<sup>2</sup>, по объему незначительная. Брюшная аорта 14 мм, кровоток в ней магистрального типа. Створки МК тонкие, движение створок разнонаправленное. Митральная регургитация 1 степени с площадью потока 0,6 см<sup>2</sup>, по объему незначительная. Сократительная способность миокарда сохранена. Локальных зон гипокинеза не выявлено. Расчётное систолическое давление в ЛА 24 мм рт.ст. ВОЛЖ сужен до 11-12 мм, лоцируются остатки мембраны, систолический ГрД 36 мм рт. ст., средний – 16 мм рт. ст.

За пациентом продолжено динамическое наблюдение с оценкой ВОЛЖ и консультацией кардиолога через 1 год.

В данном клиническом случае пациенту с изолированным ДСубАоСт кроме удаления стенозирующих ВОЛЖ элементов была выполнена дополнительная миэктомия МЖП. Последняя осуществлялась с учетом наличия локального утолщения МЖП в области крепления фиброзной мембраны. При этом ВОЛЖ свободно пропускал буж расчетного диаметра и в непосредственном послеоперационном периоде (через 10 дней после операции) по данным Эхо КГ максимальный ГрД был равен 4 мм рт.ст.

Однако со временем в послеоперационном периоде наблюдается постепенное увеличение ГрД на ВОЛЖ (систолический – 36, средний – 16 мм рт. ст.) и появление небольшого фиброзного валика на месте удаленных стенозирующих элементов, утолщение МЖП и ЗСЛЖ, и увеличение ММ ЛЖ. Возможно, в дальнейшем не возникнет показаний к повторному хирургическому вмешательству, однако пациент требует пожизненного наблюдения специалистов.



#### ГЛАВА 4. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Известно, что СубАоСт характеризуется наличием обструкции на пути кровотока из ЛЖ в аорту, для этого порока характерно большое разнообразие анатомических вариантов, различающихся по морфологическому субстрату, протяженности, вовлеченности клапанов сердца [Банкл Г., 1980; Newfeld E.A. et al., 1976]. Наиболее частой формой порока является субаортальная обструкция в виде короткого сегмента, протяженность которого составляет менее трети диаметра аорты [Rayburn S. et al., 1997].

Большая частота рецидивов порока и необходимости выполнения повторных операций сопровождается разногласиями исследователей в отношении выбора времени и метода устранения СубАоСт. Указывая на прогрессивный характер патологии и хорошие непосредственные результаты лечения дискретной формы СубАоСт, ряд авторов рекомендуют раннее хирургическое лечение пациентов с градиентом давления свыше 20 мм рт. ст. [Бураковский В.И., Люде М.Н., 1967; Зиньковский М.Ф., 2010]. Полагают, что это предохраняет от изменений АоК и миокард ЛЖ. Другие авторы предлагают выжидать до нарастания градиента систолического давления ЛЖ-аорта более 40-50 мм рт. ст. или появления признаков таких осложнений, как АоН и дисфункция ЛЖ. Некоторые исследователи ограничиваются устранением субаортальной мембраны, другие советуют дополнять эту процедуру иссечением участка миокарда в области МЖП [Lupinetti F.M. et al., 1992]. Таким образом, хирургическое лечение СубАоСт вызывает по-прежнему много вопросов. Все это подтверждает необходимость анализа накопленного опыта хирургического лечения ДСубАоСт для выработки оптимальных показаний к различным видам оперативных вмешательств по поводу данного порока.

В связи с вышеизложенным нами была сформулирована **цель настоящего исследования** – сравнить результаты различных методов хирургического лечения дискретных субаортальных стенозов у детей

Известно, что ДСубАоСт может быть изолированными, но нередко сочетается с другими аномалиями сердечно сосудистой системы [Serraf A. et al, 1999; van der Linde D. et al., 2012]. Serraf A. et al. (1999) при оценке результатов хирургического лечения 160 пациентов с субаортальной обструкцией с интактной МЖП указали следующую частоту ассоциированных аномалий: дефект межпредсердной перегородки – 4,4% (n=7), АоСт – 15% (n=24), аортальная регургитация – 35,6% (n=57), митральный стеноз – 8,1% (n=13), МН – 5,6% (n=9), КоАо– 16,3% (n=26), надклапанный стеноз аорты – 1,3 (n=2). По данным Geva A. et al. (2007), в когорте из 111 оперированных больных с ДСубАоСт, ДМЖП встречался с частотой 23%, КоАо с частотой 14%, синдром Шона – в 16% случаев, удвоение выходного отверстия правого желудочка – в 8%. АоН при этом ВПС, по данным разных авторов, встречается с частотой до 80 % [McMahon S.J. et al., 2004; Oliver J.M. et al., 2001; Shem-Tov A. et al., 1982; Sung C.S. et al., 1978].

В нашем исследовании при обследовании 163 больных было установлено, что ДСубАоСт в 65,6% случаев сочетался с другими врожденными аномалиями сердечно-сосудистой системы. При этом наиболее часто встречался ДМЖП (32,5%), несколько реже - ОАП (21,5%). Также отмечалось сочетание СубАоСт с другой обструкцией пути оттока из ЛЖ (КоАо – 13,5%, АоСт – 10,4%, надклапанный стеноз аорты – 1,8%, гипоплазия дуги аорты – 1,8%). В 26,4% случаях детям с СубАоСт ранее выполнялись операции на сердце и магистральных сосудах.

Гемодинамически значимая АоН (умеренная и выраженная) была выявлена у 8,6% пациентов. Продемонстрированные в нашей работе отличия частоты встречаемости аортальной регургитации от соответствующего показателя, приводимого другими авторами, обусловлены, на наш взгляд,

тем, что, во-первых, мы учитывали лишь умеренную и выраженную по объему АоН, во-вторых, в выборку исследования были включены больные моложе 18 лет, у которых АоН в большинстве случаев еще не сформировалась.

Анализируя анатомические особенности ВОЛЖ у больных с ДСубАоСт, наибольшее внимание исследователи, как правило, уделяют оценке величины АСУ. В частности, ряд авторов отметили уменьшение данного показателя при субаортальной обструкции по сравнению с характеристиками сердца в отсутствие этой патологии [Barkhordarian R. et al., 2007; Fowles R.E. et al., 1980; Kleinert S., Geva T., 1993]. Так, в работе Kleinert S., Geva T. (1993) значение АСУ, определенное у 35 пациентов с изолированным ДСубАоСт, составило  $131 \pm 6^\circ$ .

В аспекте нашего исследования нас интересовала практическая значимость оценки данного показателя с точки зрения выбора стратегии ведения пациентов с ДСубАоСт. Оценивали наличие корреляционных взаимосвязей между показателями АСУ и дооперационным пиковым и средним ГрД, иММЛЖ, толщиной миокарда ЗСЛЖ и МЖП и другими показателями.

Результаты, полученные в нашей работе, были близки к вышеприведенным данным, величина АСУ составила  $130 (125; 133)^\circ$ . В то же время результаты нашего исследования не позволяют констатировать значимость оценки данного параметра в отношении выбора тактики ведения пациентов с СубАоСт. Кроме того, геометрические характеристики ВТЛЖ изменяются во время систолы и диастолы.

При анализе анатомических характеристик, отражающих геометрические особенности ВОЛЖ, включенных в протокол исследования, было установлено, что только индекс ширины ВОЛЖ в области стеноза имел умеренную обратную корреляционную связь с дооперационным и непосредственным послеоперационным пиковым и средним ГрД, а также с показателями, отражающими гипертрофию миокарда ЛЖ. Однако мы не

обнаружили такой взаимосвязи данного показателя с уровнем послеоперационного ГрД через 1 год после операции.

Основным показанием к хирургическому лечению ДСубАоСт, исходя из данных литературы, является величина ГрД на уровне обструкции. Оперативное лечение должно выполняться при пиковом ГрД свыше 50-80 мм рт.ст., среднем ГрД свыше 30-50 мм рт.ст. Специалисты североамериканских ассоциаций (АСС и АНА, 2008) склонны рассматривать меньшие значения градиента, тогда как европейские группы исследователей – более высокие его уровни [Baumgartner H. et al., 2010]. Наличие и выраженность АоН при СубАоСт – важный фактор, влияющий на принятие решения о проведении хирургического лечения данной категории больных [АСС/АНА., 2008; Бондарев Ю.И. и др., 2000; Jonas R.A. 2004].

По результатам нашего исследования в момент коррекции изучаемого порока значения пикового и среднего ГрД у обследуемых пациентов составили  $69 \pm 30$  и  $40 \pm 24$  мм рт.ст. соответственно. Как видно, в некоторых случаях пиковый ГрД был менее 50 мм рт.ст., средний ГрД – менее 30 мм рт.ст., что было связано с наличием сопутствующей сердечной патологии, требующей хирургической коррекции до развития выраженной субаортальной обструкции. В сравниваемых группах пиковый ГрД у больных I группы был равен 71 (60; 80), во II группе – 66 (53; 81) мм рт. ст.; средний ГрД – 36 (28; 37) и 34 (28; 50) мм рт. ст., соответственно.

Анатомические особенности ВТЛЖ, выявленные с помощью двумерной доплеровской ЭхоКГ, по-видимому, не позволяют в полной мере охарактеризовать патологические изменения изучаемой зоны левого сердца. Это подтверждает необходимость дальнейшего анализа результатов применения методов исследования – ЭхоКГ, магниторезонансной и мультиспиральной томографии с трехмерными реконструкциями в ходе обследования больных с рассматриваемой патологией. Очевидно, что данные этих исследований позволят более точно планировать необходимость и объем выполнения дополнительной миектомии.

Нерешенным вопросом хирургического лечения ДСубАоСт является необходимость рутинного выполнения резекции мышечной ткани МЖП при удалении субаортальной мембраны. В нашем исследовании было выполнено сравнение результатов хирургического лечения групп больных, которым была произведена обычная резекция стенозирующих элементов ВОЛЖ (группа I) и дополнительная миэктомия (группа II). При этом сравнивали величины послеоперационного ГрД, частоту специфических и общих осложнений. По результатам исследования не было выявлено статистически значимых различий значений ГрД у больных этих групп, как в ближайшем, так и отдаленном периодах после операции. Не было также отмечено увеличения частоты специфических послеоперационных осложнений (повреждений проводящих путей сердца и перфорации МЖП) у больных, в хирургическом лечении которых была применена миэктомия. Не было установлено и существенного влияния выполнения дополнительной миэктомии на длительность периода с момента операции до развития рестеноза, а также в отношении частоты выполнения реопераций по сравнению с группой больных, которым была произведена обычная резекция СубАоСт. Рестеноз включал случаи увеличения пикового ГрД свыше 50 мм рт.ст. (либо среднего ГрД свыше 30 мм рт.ст.) в ВОЛЖ.

Полученные результаты позволяют сделать заключение о том, что применение дополнительной миэктомии МЖП ВОЛЖ при устранении ДСубАоСт не увеличивает риск развития осложнений, как в ближайшем, так и отдаленном периоде. С другой стороны, выполнение этого вмешательства не снижает риск развития резидуального стеноза. Эти данные согласуются с результатами ряда исследователей, которые не обнаружили уменьшения частоты развития рестеноза и выполнения реопераций при использовании дополнительной миэктомии в ходе устранения субаортальной обструкции [Зайнетдинов Е.М. и др., 2016; Dodge-Khatami A. et al., 2008; Geva A. et al., 2007; Hirata Y. et al., 2009]. Таким образом, данные нашего исследования,

позволяют констатировать отсутствие необходимости рутинного выполнения миктотомии в области ВОЛЖ.

В сообщениях разных авторов, посвященных особенностям оперативных вмешательств при ДСубАоСт, достаточно часто рассматриваются аспекты, связанные с факторами риска возникновения резидуальных проблем в послеоперационном периоде. К ним, в частности, относят развитие рестеноза и АоН [Geva A. et al., 2007; Hirata Y. et al., 2009; Geva A. et al., 2007; Hirata Y. et al., 2009; Ruzmetov M. et al., 2006; Serraf A. et al., 1999]. Нами проведен анализ показателя свободы от рестеноза. Резидуальный стеноз наблюдался в 12,7% случаях (у 17 из 134 пациентов), десятерым больным из 17 (58,8%) было произведено устранение повторного стеноза. Свобода от данного осложнения на сроке наблюдения 8,2 года составила 80%, при этом медиана времени дожития до рестеноза, а также 25-й перцентиль времени свободы от рестеноза достигнуты не были.

Анализ литературных данных результатов хирургического лечения ДСубАоСт показывает, что частота рестенозов составляет от 7,5 до 35% [Bayburt S. et al., 2016; Geva A. et al., 2007; Hirata Y. et al., 2009; van der Linde D. et al., 2015; Coleman D.M. et al., 1994; Brauner R. et al., 1997]. Частота резидуальной обструкции по данным, полученным в нашем исследовании, не превышает эти цифры.

По результатам проведенного нами исследования, при регрессионном однофакторном анализе установлено, что предикторами, влияющими на срок развития рестеноза, являются: возраст пациентов на момент первичного устранения СубАоСт (HR 0,85; 95%ДИ 0,75-0,97;  $p=0,02$ ); ППТ на момент первичного устранения СубАоСт (HR 8,13; 95%ДИ 0,03-0,60;  $p=0,01$ ); сращение стенозирующих элементов со створками АоК (HR 0,85; 95%ДИ 2,77-23,86;  $p<0,01$ ); пиковый ГрД в раннем послеоперационном периоде (HR 1,06; 95%ДИ 1,01-1,11;  $p=0,03$ ). При многофакторном регрессионном анализе предикторами рестеноза явились: сращение стенозирующих элементов со створками АоК (HR 4,58; 95%ДИ 1,37-15,37;  $p=0,01$ ); пиковый

ГрД в раннем послеоперационном периоде (HR 1,07; 95%ДИ 1,00-1,14;  $p=0,04$ ).

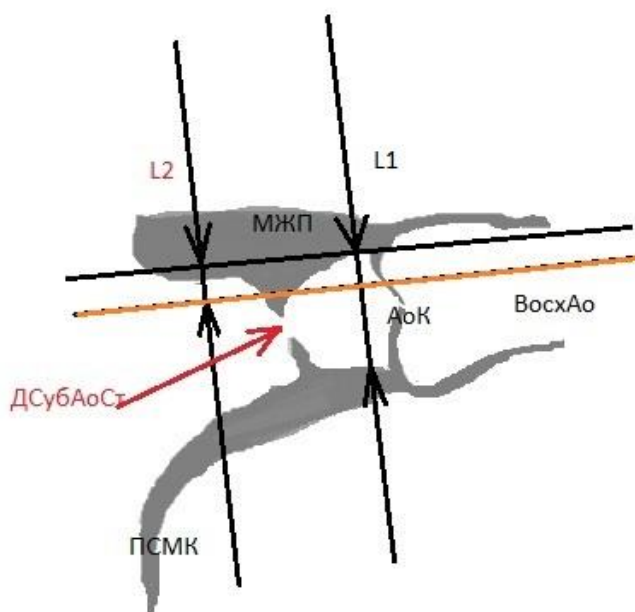
Безусловно, при наличии факторов риска развития рестеноза в послеоперационном периоде больные должны находиться под строгим наблюдением кардиолога. Для оценки остаточного ГрД на интраоперационном этапе необходимо проведение чреспищеводной ЭхоКГ. В случае превышения пикового ГрД свыше 30 мм рт. ст. следует выяснить причину такой резидуальной обструкции и попытаться устранить ее путем выполнения дополнительной миэктомии. В случаях, когда это вмешательство ранее уже выполнялось, следует рассмотреть вопрос о выполнении модифицированной процедуры Конно.

При оценке наличия АоН у обследуемых больных в рамках нашего исследования было установлено, что значимая аортальная регургитация в послеоперационном периоде при наблюдении в течение  $62,2 \pm 48,1$  мес. была выявлена в 11,2% случаях. Свобода от значимой АоН в течение 7,6 лет составила 84%. Пятерым пациентам (33,3%) были выполнены повторные оперативные вмешательства по поводу аортальной регургитации, четверым из них одновременно устранялся субаортальный рестеноз.

Van Son J.A. et al. (1993) в позднем послеоперационном периоде выявили, что после изолированной мембранэктомии недостаточность АоК встречалась чаще, чем после резекции обтурирующих ВОЛЖ элементов с дополнительной септальной миэктимией (38,6% против 7,3% случаев). Однако результаты нашего исследования не показали подобного соотношения.

Необходимо отметить, что, несмотря на наличие большого количества сообщений, посвященных рассматриваемой патологии, в том числе и ее хирургическому лечению, показания к проведению дополнительной миэктомии практически не рассматриваются. На наш взгляд, это вмешательство должно применяться в случае, когда ВОЛЖ после иссечения стенозирующих фиброзных элементов не пропускает нормативный буж. При

этом следует учитывать, что прохождение бужа расчетного диаметра в ВОЛЖ после устранения обструкции не гарантирует отсутствия стеноза в сокращающемся сердце в момент систолы. Для расчета необходимого диаметра бужа мы использовали калькулятор z scores Pettersen ( $z=0$ ). Также необходимость миэктомии МЖП может возникать в тех случаях, когда существует локальное выпячивание МЖП в просвет ВОЛЖ. Последнее, как правило, возникает в месте прикрепления фиброзной мембраны. Планирование глубины миэктомии следует осуществлять на основании нижеприведенной схемы.



**Рисунок 4.1** Схема расчета глубины миэктомии при дискретном субаортальном стенозе с наличием локального выпячивания межжелудочковой перегородки в выводном отделе левого желудочка

**МЖП** – межжелудочковая перегородка, **ПСМК** – передняя створка митрального клапана, **ДСубАоСт** – дискретный субаортальный стеноз, **ВосхАо** – восходящий отдел аорты, **АоК** – аортальный клапан, **L2** – глубина миэктомии, **L1** – ширина ВОЛЖ

На рисунке 4.1 приведено схематическое изображение ВОЛЖ с аортальным корнем, полученного при выполнении эхокардиографии из парастеральной позиции длинной оси. Глубина резецируемого (L2) миокарда МЖП рассчитывается исходя из толщины выпячиваемого в



просвет участка, как указано на схеме. L2 – расстояние между двумя параллельными линиями: первая (черного цвета) проводится по поверхности МЖП со стороны ЛЖ, вторая (оранжевого цвета) проходит через точку перехода фиброзной части субаортальной мембраны в мышечную. Как правило, фиброзная ткань субаортальной мембраны большей интенсивности, в сравнении с мышечной и толщина мембраны на этом уровне не превышает 2-3 мм.

Техника оперативного вмешательства описана в главе 2.3, с учетом расчетной глубины трапециевидной резекции МЖП. Однако, во избежание перфорации МЖП, глубина резекции не должна превышать толщину МЖП.

Фактором риска повторного стеноза может быть не устраненное выпячивание МЖП в области «опасной» зоны прохождения проводящих путей. Кроме того, по-видимому, выполнение миеэтомии оправдано при наличии предикторов рестеноза. Эти гипотезы, безусловно, требуют подтверждения в ходе проведения дальнейших исследований. Учитывая подтвержденную безопасность проведения клиновидной резекции в области ВОЛЖ в «безопасной» зоне, целесообразным представляется дальнейшее проведение ряда исследований, в том числе рандомизированных проспективных мультицентровых исследований с использованием больших по объему выборок пациентов.

## ВЫВОДЫ

1. Дополнительная септальная миэктомия, выполняемая при хирургическом лечении дискретного субаортального стеноза у детей, не снижает частоту развития рестеноза в послеоперационном периоде.

2. Миэктомия межжелудочковой перегородки, не способствует снижению риска развития аортальной недостаточности и количества повторных операций по устранению рестеноза выводного отдела левого желудочка в послеоперационном периоде.

3. Данная хирургическая манипуляция является безопасной процедурой, ее выполнение не приводит к увеличению частоты возникновения специфических осложнений (развитию полной атриовентрикулярной блокады и перфорации межжелудочковой перегородки) после операции.

4. Статистически наиболее значимыми факторами риска развития рестеноза выходного тракта левого желудочка являются: сращение стенозирующих элементов со створками аортального клапана (HR 4,58; 95%ДИ 1,37-15,37;  $p=0,01$ ); значение пикового градиента давления в послеоперационном периоде (HR 1,07; 95%ДИ 1,00-1,14;  $p=0,04$ ).

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Пациентам с дискретным субаортальным стенозом интраоперационную оценку эффективности удаления стенозирующих элементов выводного отдела левого желудочка следует проводить нормативными бужами.

2. Для оценки непосредственного результата оперативного лечения, необходимо выполнение чреспищеводной эхокардиографии. При наличии высокого градиента давления (пиковый градиент давления свыше 30 мм рт.ст.) целесообразно его устранение методом септальной миэктомии. При сохраняющемся высоком остаточном градиенте на уровне выводного тракта левого желудочка следует рассмотреть вариант выполнения модифицированной процедуры Конно.

3. В качестве других показаний к проведению дополнительной миэктомии при хирургическом лечении больных с дискретным субаортальным стенозом рекомендуется рассматривать сращение стенозирующих элементов со створками аортального клапана, наличие локальной гипертрофии межжелудочковой перегородки с «выпячиванием» в просвет выводного отдела левого желудочка. В последнем случае расчет глубины септальной миэктомии целесообразно осуществлять с использованием предложенной и апробированной в работе схемы.

**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. - М.: Медицина, 1980. – 786 с.
2. Белозеров Ю.М. Детская кардиология. - М: «МЕДпресс\_информ», 2004. – С.144-147.
3. Белоусов Ю.В., Охотин И.К. Выбор метода хирургической коррекции врожденного аортального стеноза в зависимости от анатомического варианта // Восстановительная и реконструктивная хирургия: сб. науч. тр. - Горький, 1989. – С.49-50.
4. Бешляга В.М. Дискретный субаортальный стеноз: диагностика, показания к хирургическому лечению и оценка его результатов на основании комплексной эхокардиографии: автореф. дис. ... канд. мед. наук. – Киев, 2003. - 22 с.
5. Бондарев Ю.И., Скопин И.И., Бондаренко И.Э., Макушин А.А. Тактика хирургического лечения подклапанного стеноза аорты // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2000. - № 1. – С. 23-28
6. Бураковский В.И., Люде М.Н. Врожденный аортальный стеноз /В кн.: Частная хирургия болезней сердца и сосудов. – М., 1967. – С.155-163.
7. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. - М: Медицина, 1989. – 287 с.
8. Власов Ю.А., Окунева Г.Н., Литасова Е.Е., Николаева Т.Я. Соотношение между удельным потреблением кислорода миокардом и его массой у здорового человека и больных пороками сердца // Физиология человека. - 1995. - Т.21, № 4. - С.92-99.
9. Власов Ю.А., Окунева Г.Н. Удельное потребление кислорода миокардом у больных с врожденными и приобретенными пороками сердца // Физиология человека. - 2002. - Т.28, № 4. - С. 84-91.
10. Гетманский В.Н. Современные подходы к хирургическому лечению врожденного стеноза аорты и полученные результаты: автореф. дис.

д-ра мед. наук. - М., 1984. – 30 с.

11. Дземешкевич С.Л., Стивенсон Л.У., Алекси-Месхишвилли В.В. Болезни аортального клапана. – М.: ГЭОТАР-МЕД, 2004. - С. 97-100.
12. Зайнетдинов Е.М., Мартаков М.А., Бабокин В.Е. и др. Опыт использования способа коррекции дискретных и диффузных субаортальных стенозов // Вестник последипломного медицинского образования. - 2016. - № 2. - С.67-71.
13. Затушевский И.Ф. Лечение больных идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом // Терапевтический архив. - 1982. - № 1. – С.122-128.
14. Зиньковский М.Ф., Игнатов П.И. Хирургическое лечение органических субаортальных стенозов // Грудная хирургия. - 1987. - № 2. – С. 5-7.
15. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца. - Киев: Книга-полюс, 2010. - С. 413-424.
16. Игнатов П.И. О естественном течении врожденного аортального стеноза // Врачебное дело. - 1983. - № 8. - С.33-35.
17. Илендеева Н.В., Павхун Т.В. Трудности диагностики и хирургическая коррекция ВПС с обструкцией системному кровотоку у новорожденных и детей первого года жизни Ульяновской области // Российский вестник перинатологии и педиатрии. - 2016. - Т. 61, № 3. - С. 147-148.
18. Караськов А.М., Железнев С.И., Стенин В.Г. и др. Хирургическая тактика при врожденных предклапанных стенозах аорты // Патология кровообращения и кардиохирургия. - 2003. - № 1. - С 22-26.
19. Карпова Н.Ю., Рашид М.А., Казакова Т.В., Шостак Н.А. Аортальная регургитация // РМЖ. - 2014. - Т. 22, № 12. - С. 883-887.
20. Лебедев П.А., Паранина Е.В., Мищенко О.В., Суслина Е.А. Фиксированный субаортальный стеноз - редкое проявление

анкилозирующего спондилоартрита // CardioСоматика. - 2016. - № 1. - С. 65-68.

21. Малышев М.Ю., Сафуанов А.Х., Гладышев В.И. и др. Обструкция выводного отдела левого желудочка после коррекции неполной формы открытого атриовентрикулярного канала // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2004. - № 2. - С 73-76

22. Меерсон Ф.З. Адаптация сердца к большой физической нагрузке. - М.: Наука, 1975. - 263 с.

23. Меерсон Ф.З. Адаптация, дезадаптация и недостаточность сердца. - М.: Медицина, 1978. – 344 с.

24. Микаелян А.Л. Хирургическое лечение аортальных пороков сердца. - Ереван: Издательство АН Армянской ССР, 1963. – С.29.

25. Минаев А.В., Ковалев Д.В. Субаортальный стеноз, развившийся после радикальной коррекции атриовентрикулярного канала: история вопроса, теории возникновения и методы устранения // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. - 2014. - Т. 15, № 5. - С. 11-17.

26. Митина Е.Н., Бондарев Ю.И., Данилов Е.Ю., Каграманов И.И. Ультразвуковая диагностика врожденных обструкций выводного тракта левого желудочка при определении показаний к коррекции порока // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 1995. - № 4. - С. 47-52.

27. Орлов В.Е., Белоусов Ю.В. Хирургическое лечение субаортального стеноза в сочетании с другими врожденными пороками сердца и магистральных сосудов // Медицинский альманах. - 2013. - № 4 (28). - С.72-74.

28. Петренко Ю.В., Иванов Д.О., Ляпунова А.А. и др. Диагностика и тактика ведения врожденных пороков сердца в неонатальном периоде. Клинические рекомендации (проект) // Детская медицина Северо-Запада. - 2015. - Т. 6, № 3. - С. 11-27.

29. Подзолков В.П., Хасан Али, Чабан В.Н. и др. Механизмы развития и хирургическое лечение субаортального стеноза, развившегося после ранее выполненной радикальной коррекции некоторых врожденных пороков сердца // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2001. - № 4. - С.71-73.

30. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Ковалев Д.В. и др. Непосредственные результаты хирургического лечения субаортальной обструкции, развившейся после выполнения радикальной коррекции открытого атриовентрикулярного канала // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2015. - № 4. - С. 40-45.

31. Реброва О.Ю. Статистический анализ медицинских данных. Применение пакета прикладных программ STATISTICA. - М.: МедиаСфера, 2000. – 312 с.

32. Сазоненков М.А., Аскари В.И., Донков Т.З., Мальцев С.Г. Наружная фиксация синотубулярной зоны как способ интраоперационной коррекции выраженной аортальной регургитации, возникшей после иссечения субаортального стеноза // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2008. - № 6. – С.70-73.

33. Сарыева О.П., Каменская М.В., Кулида Л.В., Перетятко Л.П. Патоморфология заболеваний сердца у новорожденных детей // Мать и дитя в Кузбассе. - 2014. - № 2. - С. 13-19.

34. Селиваненко В.Т., Покидкин В.А. Хирургическое лечение поклёпанного аортального стеноза аорты // Хирургия. - 1994. - № 7. - С 5-7.

35. Скопин И.И., Муратов Р.М., Румянцев А.В. и др. Операция аортовентрикулопластики при рецидиве подклапанного стеноза аорты // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 1995.- № 5. - С.64-67.

36. Спринджук М.В. Врожденные пороки сердца. Ч.2 // Хирургическая практика. - 2012. - № 1. - С. 33-42.

37. Чепурных Е.Е., Григорьев Е.Г. Врожденные пороки сердца // Сибирский медицинский журнал (Иркутск). - 2014. - Т. 126, № 3. - С. 121-127.
38. Чиаурели М.Р., Ковалев Д.В., Нежлукто А.А., Минаев А.В. Случай успешного устранения субаортального стеноза у больной после ранее выполненной радикальной коррекции общего открытого атриовентрикулярного канала // Детские болезни сердца и сосудов. - 2014. - № 4. - С. 38-41.
39. Шевченко Ю.Л., Попов Л.В., Гороховатский Ю.И. и др. Хирургическое лечение субаортального стеноза // Вестник национального медико-хирургического центра им Н.И. Пирогова. - 2008. - Т.3, № 2. - С.115-117.
40. Allen H.D., Driscoll D.J., Shaddy R.E., Feltes T.F. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adults, 7th Edition. - Lippincott Williams & Wilkins, 2008. - P.979-982.
41. Anderson M.J., Arruda-Olson A., Gersh B., Geske J. Subaortic membrane mimicking hypertrophic cardiomyopathy // BMJ Case Rep. - 2015. - Nov 4. Epub.
42. Backer C.L., Eltayeb O., Monge M.C. et al. Modified single patch: are we still worried about subaortic stenosis? // Ann. Thorac. Surg. - 2015. - Vol.99 (5). - P.1671-1675.
43. Barker P.C., Ensing G., Ludomirsky A. et al. Comparison of simultaneous invasive and noninvasive measurements of pressure gradients in congenital aortic valve stenosis // J. Am. Soc. Echocardiogr. - 2002. - Vol.15 (12). - P.1496-502.
44. Barkhordarian R., Wen-Hong D., Li W. et al. Geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis and intact ventricular septum: an echocardiographic study in children and adults // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. - 2007. - Vol.133. - P.196-203.



45. Baumgartner H., Stefenelli T., Niederberger J. et al. "Overestimation" of catheter gradients by Doppler ultrasound in patients with aortic stenosis: a predictable manifestation of pressure recovery // *J. Am. Coll Cardiol.* – 1999. – Vol.33 (6). – P.1655-16561.
46. Baumgartner H., Bonhoeffer P., De Groot N. et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) // *Eur. Heart J.* - 2010. – Vol.31. – P.2915-2957.
47. Bayburt S., Senay S., Gullu A.U. et al. Robotic Septal Myectomy and Mitral Valve Repair for Idiopathic Hypertrophic Subaortic Stenosis With Systolic Anterior Motion // *Innovations (Phila).* – 2016. – Vol.11(2). – P.146-149.
48. Bejiqi R., Bejiqi H., Retkoceri R. Echocardiography as a Predicting Method in Diagnosis, Evaluation and Assessment of Children with Subvalvar Aortic Stenosis // *Open Access Maced. J. Med. Sci.* – 2016. – Vol.4 (1). – P.74-78.
49. Belanger M.C., Catu E., Beauchamp G. Association between aortoseptal angle in Golden Retriever puppies and subaortic stenosis in adulthood // *J. Vet. Intern. Med.* – 2014.- Vol. 28 (5). – P.1498-1503.
50. Bezold L.I., Smith E.O., Kelly K. et al. Development and validation of an echocardiographic model for predicting progression of discrete subaortic stenosis in children // *Am. J. Cardiol.* - 1998. – Vol.81. – P.314–320.
51. Bharucha T., Ho S.Y., Vettukattil J.J. Multiplanar review analysis of three-dimensional echocardiographic datasets gives new insights into the morphology of subaortic stenosis // *European Journal of Echocardiography.* - 2008. – Vol.9. – P. 614–620.
52. Brauner R., Laks H., Drinkwater D.C.et al. Benefits of early repair of fixed subaortic stenosis // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1997. – Vol. 30. – P.1835-1842.
53. Brock R. Aortic subvalvar stenosis. A report of 5 cases diagnosed during life // *Guys Hosp. Rep.* - 1956. – Vol. 105. – P.3491.

54. Brown J.W., Ruzmetov M., Vijay P. et al. Surgery for aortic stenosis in children: a 40-year experience // *Ann. Thorac. Surg.* - 2003. – Vol.76. – P.1398-1411.
55. Brown J.W., Stevens L., Lynch L. et al. Surgery for discrete subvalvular aortic stenosis: actuarial survival, hemodynamic results, and acquired aortic regurgitation // *Ann. Thorac. Surg.* - 1985. – Vol. 40. – P.151–155.
56. Cain T., Campbell D., Paton B., Clarke D. Operation for discrete subvalvular aortic stenosis // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 1984. - Vol. 87. – P.366–370.
57. Caldarone C.A., Van Natta T.L., Frazer J.R., Behrendt D.M. The modified Konno procedure for complex left ventricular outflow tract obstruction // *Ann. Thorac. Surg.* - 2003. - Vol.75. – P.147-151.
58. Calhoon J.H., Bolton J.W. Ross/Konno procedure for critical aortic stenosis in infancy // *Ann. Thorac. Surg.* - 1995. – Vol.60 (Suppl. 6). – P.597-599.
59. Cape E.G., Vanauker M.D., Gunnlaugur S. et al. Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1997. – Vol.30. – P.247–254.
60. Casale P.N., Devereux R.B., Kligfield P. et al. Electrocardiographic detection of left ventricular hypertrophy: development and prospective validation of improved criteria // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1985. – Vol.6 (3). – P.572-580.
61. Chevers N. Observations of the disease of the orifice and valves of the aorta // *Guys Hosp. Rep.* – Vol.1842. – P.387.
62. Cho Y.H., Quintana E., Schaff H.V. et al. Residual and recurrent gradients after septal myectomy for hypertrophic cardiomyopathy-mechanisms of obstruction and outcomes of reoperation // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2014. – Vol.148(3). – P.909-915.
63. Choi J.Y., Sullivan I.D. Fixed subaortic stenosis: anatomical spectrum and nature of progression // *Br. Heart J.* – 1991. – Vol. 65. – P.280.
64. Chugh S.S., Jui J., Gunson K. et al. Current burden of sudden cardiac death: multiple source surveillance versus retrospective death certificate-based

review in a large U.S. community // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 2004 . –Vol. 44. – P.1268–1275.

65. Cilliers A.M., Gewillig M. Rheology of discrete subaortic stenosis // *Heart.* - 2002. – Vol.88(4). – P. 335–336.

66. Clarke D.R. Extended aortic root replacement for treatment of left ventricular outflow tract obstruction // *J. Card. Surg.* – 1987. –Vol. 2. – P.121-128.

67. Cohen L., Bennani R., Hulin S. et al. Mitral valvar anomalies and discrete subaortic stenosis // *Cardiol. Young.* – 2002. – Vol.12. – P.138-146.

68. Coleman D.M., Smallhorn J.F., McCrindle B.W. et al. Post-operative follow-up of fibromuscular subaortic stenosis // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1994. – Vol.24. – P.1558–1564.

69. Cooley D.A., Garret J.T. Septoplasty for left ventricular outflow obstruction without aortic valve replacement. A new technique // *Ann. Thorac. Surg.* - 1986. – Vol.42. – P.445-448.

70. Coppini R., Ferrantini C., Poggesi C. et al. Molecular targets and novel pharmacological options to prevent myocardial hypertrophic remodeling // *G. Ital. Cardiol. (Rome).* – 2016. – Vol.17(3). – P.189-196.

71. Currie P.J., Hagler D.J., Seward J.B. et al. Instantaneous Pressure Gradient: A Simultaneous Doppler and Dual Catheter Correlative Study // *J. Am. Coli Cardio.* – 1986. - Vol.7. – P.800-806.

72. Darcin O.T., Yagdi T., Atay Y. et al. Subaortic stenosis surgical/ Outcomes and follow-up results // *Tex Heart Inst. J.* - 2003. – Vol.30. – P.286-292.

73. Davies P.F., Tripathi S.C. Mechanical stress mechanisms and the cell: an endothelial paradigm // *Circ. Res.* - 1993. – Vol.72. – P.239–245.

74. DeLeon S.Y., Ilbawi M.N., Wilson W.R., et al. Surgical options in subaortic stenosis associated with endocardial cushion defect // *Ann. Thorac. Surg.* - 1991. - Vol.52. – P.1076-1083.

75. De Lezo J.S., Romero M., Segura J. et al. Long-Term outcome of patients with isolated thin discrete subaortic stenosis treated by balloon dilation. A

25-year study // *Circulation*. – 2011. – Vol.124. – P.1461-1468.

76. Deutsch V., Shem-Tov A.A., Yahini J.H. et al. Subaortic stenosis (discrete form). Classification and angiocardiographic features // *Radiology*. - 1971. – Vol.101. – P.275- 286.

77. De Vries A.G., Hess J., Witsenburg M. et al. Management of fixed subaortic stenosis: a retrospective study of 57 cases // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1992. – Vol.19. – P.1013.

78. Digilio M.C., Giannotti A., Marino B. et al. Discrete membranous subaortic stenosis in siblings // *Eur. J. Pediatr.* – 1993. – Vol.152. – P.622.

79. Dodge-Khatami A., Schmid M., Rousson V. et al. Risk factors for reoperation after relief of congenital subaortic stenosis // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. - 2008. – Vol. 33. – P.885-889.

80. Donald J.S., Naimo P.S., d'Udekem Y. et al. Outcomes of Subaortic Obstruction Resection in Children // *Heart Lung. Circ.* – 2017. – Vol.26 (2). – P.179-186.

81. Drolet C., Miro J., Cote J.M. et al. Long-term pediatric outcome of isolated discrete subaortic stenosis // *Can. J. Cardiol.* - 2011. – Vol. 27. – P.389.

82. Eckart R.E., Shry E.A., Burke A.P. et al. Sudden death in young adults: an autopsy-based series of a population undergoing active surveillance // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 2011. – Vol.58. – P.1254–1261.

83. Edwards J.E. Pathology of left ventricular outflow obstruction // *Circulation*. - 1965. – Vol.31. – P.586-599.

84. Eleid M.F., Nishimura R.A. Patient Selection for Alcohol Septal Ablation: Does Age Matter? // *JACC Cardiovasc. Interv.* - 2016. – Vol.9 (5). - P.470-471.

85. Elliott P.M. Hypertrophic Cardiomyopathy: Job Done or Work in Progress? // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2016. – Vol.67 (12). – P.1410-1411.

86. El-Said G., Galioto F., Mullins C. et al. Natural hemodynamic history of congenital aortic stenosis in childhood // *Am. J. Cardiol.* - 1972. – Vol.30. – P.6-12.

87. Fatimi S.H., Ahmad U., Javed M.A. et al. Familial membranous subaortic stenosis: review of familial inheritance patterns and case report // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2006. – Vol.132. – P.1484-1486.
88. Feigl A., Feigl D., Lucas R.V., Edwards J.E. Involvement of the aortic valve cusps in discrete subaortic stenosis // *Pediatr. Cardiol.* – 1984. – Vol. 5. - P.185-189.
89. Ferrans V.J., Muna W.F., Jones M. et al. Ultrastructure of the fibrous ring in patients with discrete subaortic stenosis // *Lab. Invest.* - 1978. – Vol.39. – P.30-40.
90. Fowles R.E., Martin R.P., Popp R.L. Apparent asymmetric hypertrophy due to angled interventricular septum // *Am. J. Cardiol.* – 1980 .- Vol.46.- P.386-392.
91. Freedom R.M., Fowler R.S., Duncan W.J. Rapid evolution from “normal” left ventricular outflow tract to fatal subaortic stenosis in infancy // *Br. Heart J.* – 1981. – Vol.45. – P.605-609.
92. Freedom R.M., Pelech A., Brand A. et al. The progressive nature of subaortic stenosis in congenital heart disease // *Int. J. Cardiol.* - 1985. – Vol.8. – P.137-143.
93. Frommelt M.A., Snider A.R., Bove E.L., Lupinetti F.M. Echocardiographic assessment of subvalvular aortic stenosis before and after operation // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1992. – Vol.19. – P.1018–1023.
94. Gersony W.M. Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis: management implications // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2001. – Vol.38. – P.843–845.
95. Geva A., McMahon C.J., Gauvreau K., Mohammed L. Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children // *Journal of the American College of Cardiology.* - 2007. – Vol.15. – P.1498-1504.
96. Gewillig M., Daenen W., Dumoulin M. et al. Rheologic genesis of discrete subvalvular aortic stenosis: a Doppler echocardiographic study // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1992. – Vol.19. – P.818–824.

97. Gnanapragasam J.P., Houston A.B., Doig W.B. et al. Transoesophageal echocardiographic assessment of fixed subaortic obstruction in children // *Br. Heart J.* - 1991. – Vol.66. – P.281-284.
98. Helder M.R., Schaff H.V., Nishimura R.A. et al. Impact of incidental amyloidosis on the prognosis of patients with hypertrophic cardiomyopathy undergoing septal myectomy for left ventricular outflow tract obstruction // *Am. J. Cardiol.* - 2014. – Vol.114 (9). – P.1396-1369.
99. Hirata Y., Chen J.M., Quaegebeur J.M., Mosca R.S. The role of enucleation with or without septal myectomy for discrete subaortic stenosis // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* - 2009. – Vol.137. - P.1169-1172.
100. Ho A.M., Chui P.T., Lee A.P., Wan S. Hypertrophic cardiomyopathy apical variant // *Cleve Clin. J. Med.* – 2014. – Vol.81 (9). – P.517-519.
101. Hraskaa V., Krajcid M., Haunb Ch. et al. Ross and Ross–Konno procedure in children and adolescents: mid-term results // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* - 2004. – Vol.25. – P.742-747.
102. Hvid-Jensen H.S., Poulsen S.H., Agnholt J.S. Severe Gastrointestinal Bleeding in a Patient With Subvalvular Aortic Stenosis Treated With Thalidomide and Octreotide: Bridging to Transcoronary Ablation of Septal Hypertrophy // *J. Clin. Med. Res.* – 2015. – Vol. 7(11). – P.907-910.
103. Hyuga S., Okutomi T., Kato R., Hosokawa Y. Continuous spinal labor analgesia for two deliveries in a parturient with severe subvalvular aortic stenosis // *J. Anesth.* – 2016. – Vol.30 (6). – P.1067-1070.
104. Ingwall J.S. The energetic cost of contraction is higher in the myocardium of patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Cardiovasc. Res.* – 2014. – Vol.103(2). - P.192-193.
105. Jaumin P., Rubay J., Lintermans J. et al. Surgical treatment of subvalvular aortic stenosis: long-term results // *J. Cardiovasc. Surg. (Torino).* - 1990. – Vol. 31.- P.31–35.
106. Jonas R.A. Comprehensive surgical management of congenital heart

disease. – London: AHNOLD, 2004. – 675 p.

107. Jonas R.A. Modified Konno procedure for tunnel subaortic stenosis // *Op. Tech. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 2002. – Vol. 7. – P.176-180.

108. Karagyz A., Celik A., Vural A., Bacer B. An incidentally detected giant membranous interventricular septal aneurysm secondary to previous surgery for subaortic valvular stenosis // *BMJ Case Rep.* – 2014. -Sep 19;2014.Epub.

109. Karamlou T., Gurofsky R., Bojcevski A. et al. Prevalence and associated risk factors for intervention in 313 children with subaortic stenosis // *Ann. Thorac. Surg.* - 2007. – Vol.84. – P.900–906.

110. Katz N.M., Buckley M.J., Liberthson R.R. Discrete membranous subaortic stenosis: report of 31 patients, review of the literature, and delineation of management // *Circulation.* - 1977. – Vol.56. – P.1034–1038.

111. Kelly D.T., Wulfsberg E., Rowe R.D. Discrete subaortic stenosis // *Circulation.* - 1972. – Vol.46. – P.309-322.

112. Kimmelstiel C., Kapur N.K. Low alcohol tolerance - a blessing for septal ablation // *Catheter Cardiovasc Interv.* – 2014. – Vol.84 (1). – P.108-109.

113. Kinney E.L., Machado H., Cortada X. et al. Diagnosis of discrete subaortic stenosis by pulsed and continuous wave echocardiography // *Am. Heart J.* - 1985. – Vol.110 (5). – P.1069-1071.

114. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. *Cardiac surgery*, 2nd ed. - New York: Churchill Livingstone, 1993.

115. Kitchiner D. Subaortic stenosis: still more questions than answers // *Heart.* - 1999. – Vol. 82. – P.647-648.

116. Kleinert S., Geva T. Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis // *J. Am. Coll. Cardiol.* - 1993. – Vol.22. - P.1501–1508.

117. Kleinert S., Ott D.A., Geva T. Critical discrete subaortic stenosis in the newborn period // *Am. Heart J.* – 1993. - Vol.125. – P.1187–1189.

118. Konishi Y., Shomura Y., Fukunaga N. et al. Trans-Septal Approach for Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy // *J Heart Valve Dis.* - 2015. – Vol.24(1). – P.89-91.
119. Konno S., Imai Y., Iida Y. et al. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 1975. – Vol. 70. – P.909-917.
120. Konno S., Yashuharu I., Yoshinai I. et al. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 1975. – Vol.70. – P.909.
121. Krueger S.K., French J., Forker A. et al. Echocardiography in discrete subaortic stenosis // *Circulation.* - 1979. – Vol.59. – P.506-513.
122. Lampros T.D., Cobanoglu A. Discrete subaortic stenosis: an acquired heart disease // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 1998. – Vol.14. – P.296-303.
123. Leichter D.A., Sullivan I.D., Gersony W.M. "Acquired" discrete subvalvular aortic stenosis: natural history and hemodynamics // *J. Am. Coll Cardiol.* - 1989. – Vol.14. - P.1539-1544.
124. Levy D., Murabito J.M., Anderson K.M. et al. Echocardiographic left ventricular hypertrophy: clinical characteristics. The Framingham Heart Study // *Clin. Exp. Hypertens. A.* – 1992. – Vol.14 (1-2). – P.85-97.
125. Liebrechts M., Steggerda R., Vriesendorp P. et al. Long-Term Outcome of Alcohol Septal Ablation for Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy in the Young and the Elderly // *JACC Cardiovasc Interv.* – 2016. – Vol.9 (5). – P.463-469.
126. Lupinetti F.M., Pridjian A.K., Callow L.B. et al. Optimum treatment of discrete subaortic stenosis // *Ann. Thorac. Surg.* - 1992. – Vol. 54. – P.467-471.
127. Marasini M., Zannini L., Ussia G.P. et al. Discrete subaortic stenosis: Incidence, morphology and surgical impact of associated subaortic anomalies // *Ann. Thorac. Surg.* - 2003. – Vol.75. – P.1763-1768.



128. Margey R., Roy A., Tobin S. et al. Sudden cardiac death in 14- to 35-year olds in Ireland from 2005 to 2007: a retrospective registry // *Europace*. - 2011. – Vol.13. – P.1411–1418.
129. Maron B.J., Redwood D.R., Roberts W.C. et al. Tunnel subaortic stenosis: left ventricular outflow tract obstruction produced by fibromuscular tubular narrowing // *Circulation*. - 1976. – Vol. 54. – P.404–416.
130. Maron B.J., Maron M.S. Nonobstructive Hypertrophic Cardiomyopathy: Overlooked But Not Forgotten // *Mayo Clin Proc*. - 2016. – Vol.91 (3). – P.277-278.
131. Maron B.J., Rowin E.J., Casey S.A. et al. Hypertrophic Cardiomyopathy in Children, Adolescents, and Young Adults Associated With Low Cardiovascular Mortality With Contemporary Management Strategies // *Circulation*. – 2016. – Vol.133 (1). – P.62-73.
132. Mashari A., Mahmood F. Fixed versus dynamic left ventricular outflow tract obstruction: Res ipsa loquitur // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. – 2016. – Vol.151 (3). – P.885-886.
133. Mavroudis C., Backer C. *Pediatric Cardiac Surgery*. 3rd edn. – Philadelphia: Mosby, Inc, 2003. - 875 p.
134. McMahon C.J., Gauvreau K., Edwards J.C. et al. Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis // *Am. J. Cardiol*. - 2004. – Vol. 94. – P.459-464.
135. Meng J., Qu X., Huang H. et al. Intracoronary electrocardiogram during alcohol septal ablation for hypertrophic obstructive cardiomyopathy predicts myocardial injury size // *Clin. Exp. Pharmacol. Physiol*. – 2016. – Vol.43 (1). – P.75-80.
136. Mitsube K., Doi H., Koshima R. et al. Discrete Subaortic Stenosis in an Adult; Report of a Case // *Kyobu Geka*. - 2015. – Vol.68(12). – P.1015-1018.
137. Mody M.R., Mody G.T. Serial hemodynamic observations in congenital valvular and subvalvular aortic stenosis // *Am. Heart J*. - 1975. – Vol.89. – P.137–143.

138. Mohan J.C., Shukla M., Mohan V., Sethi A. Acquired discrete subaortic stenosis late after mitral valve replacement // *Indian Heart J.* – 2016. – Vol.68, Suppl. 2. – P.105-109.
139. Molloy T.J., Okin P.M., Devereux R.B., Kligfield P. Electrocardiographic detection of left ventricular hypertrophy by the simple QRS voltage-duration product // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1992. – Vol. 20(5). – P.1180-1186.
140. Morrow A.G., Lambrew C.T., Braunwald E. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. - New York, 1964. - P. 120-151.
141. Mugge A., Daniel W.G., Wolpers H.G. et al. Improved visualisation of discrete subvalvular aortic stenosis by transoesophageal color-coded Doppler echocardiography // *Am. Heart J.* - 1989. – Vol.117. – P.474-476.
142. Nandi D., Rossano J.W. Epidemiology and cost of heart failure in children // *Cardiol Young.* – 2015. – Vol.25(8). – P.1460-1468.
143. Newfeld E.A., Muster A.J., Paul M.M., et al. Discrete subvalvar aortic stenosis in childhood. Study of 51 patients // *Am. J. Cardiol.* - 1976. – Vol.38. – P.53-61.
144. Nishimura R.A., Schaff H.V. Septal myectomy for patients with hypertrophic cardiomyopathy: A new paradigm // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 2016. – Vol.151 (2). – P.303-304.
145. Nishimura R.A., Schaff H.V. Evolving Treatment for Patients With Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2015. – Vol.66 (15). – P.1697-1699.
146. Nomura A., Konno T., Fujita T. et al. Fragmented QRS predicts heart failure progression in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *Circ. J.* - 2015. – Vol.79 (1) . –P.136-143.
147. Oechslin E.N., Harrison D.A., Connelly M.S. et al. Mode of death in adults with congenital heart disease // *Am. J. Cardiol.* - 2000. – Vol.86. – P.1111–1116.
148. Ohye R.G., Devaney E.J., Bove E.L. Resection of discrete subaortic

- membranes // *Op. Tech. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 2002. –Vol. 7. - P.172-175.
149. Oliver J.M., Gonzalez A., Gallego P. et al. Discrete subaortic stenosis in adults: increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2001. – Vol.38. – P.835–842.
150. Panaich S.S., Badheka A.O., Chothani A. et al. Results of ventricular septal myectomy and hypertrophic cardiomyopathy (from Nationwide Inpatient Sample [1998-2010]) // *Am. J. Cardiol.* – 2014. – Vol.114 (9). - P.1390-1395.
151. Park B.W., Lee M.H., Bang D.W., Hyon M.S. Extreme septal hypertrophy in an adolescent with congenital familial hypertrophic cardiomyopathy // *Korean J. Intern. Med.* – 2015. – Vol.30 (6). – P.940-941.
152. Parker M.W., Kiernan F.J. Dynamic LVOT Obstruction and Aortic Stenosis in the Same Patient: A Case of Challenging Doppler Hemodynamics // *Echocardiography.* - 2015. – Vol.32 (6). – P.1030-1032.
153. Parry A.J., Kovalchin J.P., Suda K. et al. Resection of subaortic stenosis: can a more aggressive approach be justified? // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 1999. – Vol.15. – P.631–638.
154. Pizoc T., Rajzer M., Wojciechowska W. et al. Hypertrophic cardiomyopathy with midventricular obstruction of the left ventricle (MVO)--case report // *Przegl. Lek.* - 2015. – Vol.72 (5). – P.271-275.
155. 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. – Vol.51 (1). – P.43-49.
156. Pyle R.L., Patterson D.F., Chacko S. The genetics and pathology of discrete subaortic stenosis in the Newfoundland dog // *Am. Heart J.* - 1976. – Vol.92. – P.324–334.
157. Qureshi A., Awuor S., Martinez M. Adult presentation of subaortic stenosis: another great hypertrophic cardiomyopathy mimic // *Heart Lung Circ.* - 2015. – Vol.24 (1). – P.7-10.
158. Rayburn S.T., Netherland D.E., Heath B.J. Discrete membranous subaortic stenosis: improved results after resection and myectomy // *Ann. Thorac.*

Surg. - 1997. – Vol.64. – P.105-109.

159. Reis R.L., Peterson L.M., Mason D.T. et al. Congenital fixed subvalvular aortic stenosis. An anatomical classification and correlations with operative results // *Circulation*. - 1971. – Vol.43(suppl. I). – P.11-18.

160. Rizzoli G., Tiso E., Mazzucco A. et al. Discrete subaortic stenosis. Operative age and gradient as predictors of late aortic valve incompetence // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 1993. – Vol.106. – P.95–104.

161. Rodriguez-Caulo E., Araji O., de Araujo-Martins D. Septal myectomy in recurrent subaortic membrane // *Rev. Esp. Cardiol.* - 2013. – Vol.66(7) .- P.585.

162. Rohlicek C.V., Font Del Pinto S., Hosking M. et al. Natural history and surgical outcomes for isolated discrete subaortic stenosis in children // *Heart*. – 1999. – Vol. 82. – P.708–713.

163. Rosenquist G.C., Clark E.B., McAllister H.A., et al. Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis // *Circulation*. - 1979. – Vol.60. – P.70-74.

164. Rossi A., van der Linde D., Yap S. et al. Ascending aorta dilatation in patients with bicuspid aortic valve stenosis: a prospective CMR study // *Eur. Radiol.* – 2013. – Vol.23 (3). – P.642-649.

165. Roughneen P.T., DeLeon S.Y., Cetta F. et al. Modified Konno-Rastan procedure for subaortic stenosis: indications, operative techniques, and results // *Ann. Thorac. Surg.* - 1998. – Vol.65. – P.1368-1376.

166. Ruzmetov M., Vijay P., Rodefeld M.D. et al. Long-term results of surgical repair in patients with congenital subaortic stenosis // *Interact. CardioVasc. Thorac. Surg.* - 2006. - Vol.5. - P.227-233

167. Sabbah H.N., Stein P.D. Mechanism of early systolic closure of the aortic valve in discrete membranous subaortic stenosis // *Circulation*. - 1982. – Vol.65. – P.399-402.

168. Schafer U., Frerker C., Thielsen T. et al. Targeting systolic anterior motion and left ventricular outflow tract obstruction in hypertrophic obstructed

cardiomyopathy with a MitraClip // *EuroIntervention*. – 2015. – Vol.11 (8). – P.942-947.

169. Sedehi D., Finocchiaro G., Tibayan Y. et al. Long-term outcomes of septal reduction for obstructive hypertrophic cardiomyopathy // *J. Cardiol*. – 2015. – Vol.66 (1). – P.57-62.

170. Serraf A., Zoghby J., Lacour-Gayet F. et al. Surgical treatment of subaortic stenosis: a seventeen-year experience // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. - 1999. – Vol.117. – P.669-678.

171. Seward J.B., Khandheria B.K., Oh J.K. et al. Transoesophageal echocardiography: technique, anatomic correlations, implementation, and applications // *Mayo Clin. Proc*. - 1988. – Vol. 63. – P.649-680.

172. Shem-Tov A., Schneeweiss A., Motro M., et al. Clinical presentation and natural history of mild discrete subaortic stenosis. Follow-up of 17 years // *Circulation*. - 1982. – Vol. 66. – P. 509-512.

173. Shen L., Estrada A.H., Powell M.A. et al. Aortoseptal angle and pressure gradient reduction following balloon valvuloplasty in dogs with severe subaortic stenosis // *J. Vet. Cardiol*. - 2017. - Jan 20. Epub ahead of print.

174. Shone J.D., Seller R.D., Anderson R.C. et al. The development complex of “parachute mitral valve”, supra-ventricular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta // *Am. J. Cardiol*. - 1963. – Vol.11. – P.714.

175. Sigfusson G., Tacy T., Vanauker M.D. et al. Abnormalities of the left ventricular outflow tract associated with discrete subaortic stenosis in children: an echocardiographic study // *J. Am. Coll. Cardiol*. - 1997. – Vol.30. - P.255–259.

176. Silka M.J., Hardy B.G., Menashe V.D., Morris C.D. A population-based prospective evaluation of risk of sudden cardiac death after operation for common congenital heart defects // *J. Am. Coll. Cardiol*. - 1998. – Vol.32. – P.245–251.

177. Smith M.D., Dawson P.L., Elion J.L. et al. Correlation of continuous wave doppler velocities with cardiac catheterization gradients: An experimental

model of aortic stenosis // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1985. – Vol.6 (6). – P.1306-1314.

178. Spencer F.C., Neill C.A., Sank L. et al. Anatomical variations in 46 patients with congenital aortic stenosis // *Am. Surg.* - 1960. – Vol. 26. – P.204.

179. Spencer F.C., Neill C.A., Bahnson H.T. The treatment of congenital aortic stenosis with valvotomy during cardiopulmonary bypass surgery // *Surgery.* - 1958. – Vol.44. – P.109.

180. Sung C.S., Price E.C., Cooley D.A. Discrete subaortic stenosis in adults // *Am. J. Cardiol.* - 1978. – Vol.42. – P.283-290.

181. Suri R.S., Dearani J.A., Schaff H.V. et al. Long-term results of the Konno procedure for complex left ventricular outflow tract obstruction // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 2006. - Vol.132. – P.1064-1071.

182. Talwar S., Bisoi A.K., Sharma R. et al. Subaortic membrane excision: mid-term results // *Heart Lung Circ.* – 2001. – Vol.10. – P.130–135.

183. Taylor N.C., Somerville J. Fixed subaortic stenosis after repair of ostium primum defects // *Br. Heart J.* - 1981. – Vol.45. – P.689-697.

184. Tefera E., Gedlu E., Bezabih A. et al. Outcome in children operated for membranous subaortic stenosis: membrane resection plus aggressive septal myectomy versus membrane resection alone // *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery.* - 2015. - Vol. 6(3). – P.424-428.

185. Toyota T., Saito N., Minakata K. et al. Successful Management of Guidewire Kinking in a Patient With Subaortic Septal Bulging Using the Pull-Through Technique During Transapical Transcatheter Aortic Valve Implantation // *Circ J.* – 2016. – Vol.80 (1). – P.258-260.

186. Urbach J., Glaser J., Balkin J., et al. Familial membranous subaortic stenosis // *Cardiology.* - 1985. – Vol.72. – P.214-217.

187. Usui A., Araki Y., Oshima H., Ueda Y. A needle stick technique for septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy // *Ann. Thorac. Surg.* – 2013. – Vol.95 (2). – P.726-728.

188. Vaartjes I., Hendrix A., Hertogh E.M. et al. Sudden death in persons younger than 40 years of age: incidence and causes // *Eur. J. Cardiovasc. Prev. Rehabil.* – 2009. – Vol.16. – P.592–596.
189. Van der Linde D., Yap S.C., van Dijk A.P. et al. Effects of rosuvastatin on progression of stenosis in adult patients with congenital aortic stenosis (PROCAS Trial) // *Am. J. Cardiol.* - 2011. – Vol.108 (2). – P.265-271.
190. Van der Linde D., Roos-Hesselink J.W., Rizopoulos D. Surgical outcome of discrete subaortic stenosis in adults: a multicenter study // *Circulation.* – 2013. – Vol.127(11). – P. 1184-1191.
191. Van der Linde D., Rossi A., Yap S. et al. Ascending aortic diameters in congenital aortic stenosis: cardiac magnetic resonance versus transthoracic echocardiography // *Echocardiography.* - 2013. – Vol.30 (5). – P.497-504.
192. Van der Linde D., Takkenberg J.M., Rizopoulos D. et al. Natural history of discrete subaortic stenosis in adults: a multicentre study // *Eur. Heart J.* - 2013. – Vol.34 (21). – P.1548-1556.
193. Van der Linde D., Andrinopoulou E.R., Oechslin E.N. et al. Congenital valvular aortic stenosis in young adults: predictors for rate of progression of stenosis and aortic dilatation // *Int. J. Cardiol.* – 2013. – Vol.168(2). – P. 863-870.
194. Van Son J.A., Schaff H.V., Danielson G.K. et al. Surgical treatment of discrete and tunnel subaortic stenosis: late survival and risk of reoperation // *Circulation.* - 1993. – Vol. 88. - P.2159–2169.
195. Vogt J., Dische R., Rupprath G. et al. Fixed subaortic stenosis: an acquired secondary obstruction? A twenty-seven year experience with 168 patients // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1989. – Vol.97. – P.199–206.
196. Vogt J., Rupprath G., De Vivie R. et al. Discrete subaortic stenosis: The value of cross-sectional sector echocardiography in evaluating different types of obstruction // *Pediatr. Cardiol.* - 1983 . –Vol.4 .- P.253-258.

197. Vouhé P.R., Ouakniue R., Pulaui H. et al. Diffuse subaortic stenosis: modified Konno procedures with aortic valve preservation // *Ann. Thorac. Surg.* - 1993. – Vol.7. – P.132-136.
198. Vouhé P.R., Poulain H., Bloch G. et al. Aortoseptal approach for optimal resection of diffuse subvalvar aortic stenosis // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* - 1984. – Vol.87. – P.887.
199. Vriesendorp P.A., Liebrechts M., Steggerda R.C. et al. Long-term outcomes after medical and invasive treatment in patients with hypertrophic cardiomyopathy // *JACC Heart Fail.* – 2014. – Vol.6. – P.630-636.
200. Wallace E.L., Smith M.D., Sorrell V.L. Septal perforator size may play a key role in alcohol septal ablation success // *Can J. Cardiol.* – 2014. – Vol.30 (8). – P.957.
201. Warnes C.A., Williams R.G., Bashore T.M. et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines // *J. Am. Coll Cardiol.* - 2008. – Vol.52. – P.143-263.
202. Weissler-Snir A., Crean A., Rakowski H. The role of imaging in the diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy // *Expert. Rev. Cardiovasc. Ther.* – 2016. – Vol.14 (1). – P.51-74.
203. Wilcox W.D., Plauth W.H., Williams W.H. et al. Discrete subaortic stenosis. Two-dimensional echocardiographic features with angiographic and surgical correlation // *Mayo Clinic Proceedings.* - 1980. – Vol.55. – P.425-433.
204. Winkel B.G., Holst A.G., Theilade J. et al. Nationwide study of sudden cardiac death in persons aged 1–35 years // *Eur. Heart J.* - 2011. – Vol.32. - P.983–990.
205. Wright G.B., Keane J.F., Nadas A.S. et al. Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients // *Am. J. Cardiol.* - 1983. – Vol.52. – P.830–835.



206. Zielinsky P., Rossi M., Haertel J.C. et al. Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: the role of septal malalignment // *Circulation*. - 1987. – Vol.75. – P.1124–1129.

207. Zoghbi W.A., Enriquez-Sarano M., Foster E. et al. Recommendations for evaluation of the severity of native valvular regurgitation with two-dimensional and Doppler echocardiography // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* -2003. – Vol.16 (7). – P.777-802.