

ФГБУ «НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ  
ЦЕНТР СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ХИРУРГИИ ИМ. А.Н. БАКУЛЕВА»  
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

*на правах рукописи*

**Марченко Дарья Сергеевна**

«Оценка геометрии и особенностей гемодинамики  
при врожденной обструкции выводного отдела левого желудочка  
с помощью магнитно-резонансной томографии»

3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия

3.1.25. Лучевая диагностика

Диссертация  
на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Научные руководители:  
д.м.н. Ковалев Д.В.  
д.м.н., доцент Пурсанова Д.М.

Москва - 2026

## ОГЛАВЛЕНИЕ

|                                                                                                                    |                  |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------|
| <b><i>СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ</i></b> .....                                                                              | <b><i>4</i></b>  |
| <b><i>ВВЕДЕНИЕ</i></b> .....                                                                                       | <b><i>5</i></b>  |
| <b><i>ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ</i></b> .....                                                                      | <b><i>11</i></b> |
| 1.1. Введение .....                                                                                                | 11               |
| 1.2. Эмбриологические основы развития ВОЛЖ .....                                                                   | 12               |
| 1.3. Классификация врожденной обструкции ВОЛЖ .....                                                                | 17               |
| 1.4. Гемодинамические особенности обструкции ВОЛЖ .....                                                            | 19               |
| 1.5. Методы оценки выводного отдела левого желудочка.....                                                          | 21               |
| 1.6. Методы хирургической коррекции врожденной патологии ВОЛЖ.....                                                 | 30               |
| 1.7. Заключение .....                                                                                              | 33               |
| <b><i>ГЛАВА 2. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ И МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ</i></b> .....                                    | <b><i>35</i></b> |
| 2.1. Общая характеристика больных.....                                                                             | 35               |
| 2.2. Методы обследования больных. ....                                                                             | 42               |
| 2.2.1. Эхокардиография.....                                                                                        | 42               |
| 2.2.2. Магнитно-резонансная томография сердца .....                                                                | 43               |
| 2.3. Варианты хирургической коррекции, проведенной после исследования. ....                                        | 45               |
| 2.4. Статистическая обработка полученных данных .....                                                              | 49               |
| <b><i>ГЛАВА 3. МЕТОДОЛОГИЯ ОЦЕНКИ ГЕОМЕТРИИ И ГЕМОДИНАМИКИ У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННОЙ ОБСТРУКЦИЕЙ ВОЛЖ</i></b> ..... | <b><i>50</i></b> |
| 3.1. Оценка геометрии ВОЛЖ .....                                                                                   | 50               |
| 3.2. Оценка гемодинамики ВОЛЖ .....                                                                                | 56               |
| <b><i>ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ</i></b> .....                                                               | <b><i>59</i></b> |
| 4.1. МР-оценка геометрии ВОЛЖ .....                                                                                | 59               |

|                                                                                                                              |            |
|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------|
| <b>4.2. МР-оценка гемодинамики ВОЛЖ.....</b>                                                                                 | <b>63</b>  |
| 4.2.1. Сравнительный анализ результатов 2D и 4D-Flow .....                                                                   | 63         |
| 4.2.2. Анализ скоростных характеристик ВОЛЖ, измеренных при 2D и 4D-Flow<br>в группах с обструкцией ВОЛЖ и контрольной ..... | 64         |
| 4.2.3. Анализ напряжения сдвига стенки (WSS).....                                                                            | 69         |
| 4.2.4. Оценка взаимосвязи скоростных показателей ВОЛЖ с WSS .....                                                            | 73         |
| <b>4.3. МР-оценка взаимосвязи гемодинамических показателей ВОЛЖ с<br/>геометрическими параметрами .....</b>                  | <b>75</b>  |
| <b>4.4. Анализ МР-предикторов рецидива стеноза в группе ПСА .....</b>                                                        | <b>77</b>  |
| <b>4.5. Оценка пациентов до и после операции по устранению ПСА.....</b>                                                      | <b>80</b>  |
| <b>4.6. Оценка пациентов до и после операции по устранению КСА .....</b>                                                     | <b>87</b>  |
| <b>ГЛАВА 5. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ-.....</b>                                                                    | <b>93</b>  |
| <b>ЗАКЛЮЧЕНИЕ .....</b>                                                                                                      | <b>100</b> |
| <b>ВЫВОДЫ.....</b>                                                                                                           | <b>103</b> |
| <b>ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ .....</b>                                                                                       | <b>105</b> |
| <b>ПРИЛОЖЕНИЯ.....</b>                                                                                                       | <b>107</b> |
| <b>СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ .....</b>                                                                                               | <b>112</b> |

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АК – аортальный клапан

ВА – восходящая аорта

ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка

ВПС – врожденный порок сердца

ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия

ГСД – градиент систолического давления

ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ДОС – двойное отхождение сосудов

ИГСС – идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз

КДО – конечный диастолический объем

КСА – клапанный стеноз аорты

ЛЖ – левый желудочек

МЖП – межжелудочковая перегородка

МК – митральный клапан

МПП – межпредсердная перегородка

МРТ – магнитно–резонансная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

ОШ – отношение шансов

ПАК – пластика аортального клапана

ПСА – подклапанный стеноз аорты

ФВ – фракция выброса

ФК – фиброзное кольцо

Эхо-КГ – эхокардиография

ECV (extracellular volume) – внеклеточный объём

WSS (wall shear stress) – напряжение сдвига сосудистой стенки



## ВВЕДЕНИЕ

По данным современной литературы распространенность врожденных пороков сердца (ВПС) демонстрирует устойчивую тенденцию к росту, оставаясь основной причиной смертности в детском возрасте. ВПС диагностируются у более чем 20 000 новорожденных в России ежегодно, при этом на долю врожденной обструкции выводного отдела левого желудочка (ВОЛЖ) приходится от 0,6% до 6% от общего числа ВПС (Бокерия Л.А. и соавт., 2022; Бокерия Л.А., Шаталов К.В., 2016).

Термин «обструкция ВОЛЖ» объединяет в себе три типа препятствий току крови: надклапанные, клапанные и подклапанные. Данная патология может возникать изолированно или сопровождать другие ВПС (Aboulhosn J, 2006). Любая из указанных форм обструкции ВОЛЖ создает патологическое повышение нагрузки на левый желудочек (ЛЖ), что, при отсутствии своевременного лечения, может привести к гипертрофии миокарда, дилатации ЛЖ и недостаточности аортального клапана (АК). Современные представления о патогенезе обструкции ВОЛЖ включают несколько теорий. Основополагающая концепция, предложенная в начале 1990-х годов, утверждает, что длительное воздействие турбулентного кровотока в анатомически измененном выводном тракте ЛЖ создает патологически повышенную механическую нагрузку на структуры ВОЛЖ, что провоцирует вторичные пролиферативные и фиброзные изменения в эндо- и миокарде данной зоны (Choi J.Y. с соавт., 1991).

Обструкция ВОЛЖ — это состояние, часто требующее хирургической коррекции, и, несмотря на достигнутые за последние годы хорошие результаты хирургического лечения, данное состояние остается актуальной проблемой. По данным литературы, частота встречаемости рестеноза после ранее проведенной коррекции подклапанного стеноза остается высокой и составляет 16-31% (Шаталов К.В., Гамисония А.М., 2018).

Оценка субаортальной обструкции ВОЛЖ в современных исследованиях традиционно опирается на данные эхокардиографии (ЭхоКГ) и мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ), однако оба метода обладают существенными ограничениями. ЭхоКГ, являясь оператор-зависимым методом, не позволяет адекватно оценить характеристики скоростных потоков и детально визуализировать анатомические особенности ВОЛЖ в силу присущих ей ограничений разрешающей способности (Sigfusson G., 1997), к тому же демонстрируя недостаточную чувствительность при выявлении начальных структурных изменений миокарда. МСКТ, в свою очередь, не обеспечивает достоверной оценки гемодинамических параметров и функционального состояния сердца (Shar J.A., 2020). В свете указанных ограничений актуальным становится поиск более информативных неинвазивных диагностических подходов.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) является одним из методов выбора в предоперационном планировании и послеоперационной оценке геометрии и гемодинамики врожденной обструкции ВОЛЖ. Данный метод широко используется в оценке анатомии сердца и обладает высокой точностью визуализации (Praz F. и соавт., 2025). Однако единого алгоритма, объединившего в себе оценку геометрии ВОЛЖ, особенности его гемодинамики и их взаимосвязь в развитии повторного субаортального стеноза посредством МРТ, в отечественной практике нет.

Таким образом, представленное исследование посвящено актуальной проблеме сердечно-сосудистой хирургии и лучевой диагностики – созданию полноценного единого алгоритма оценки геометрии и гемодинамики ВОЛЖ и поиску новых предикторов повторного образования субаортальной обструкции с помощью МРТ.

## **Цель и задачи исследования**

**Целью** данного исследования явилась разработка методики комплексной МР-оценки выводного отдела левого желудочка у пациентов с врожденной обструкцией для персонализации тактики хирургического лечения.

Для достижения указанной цели были поставлены следующие **задачи**:

1. Оценить анатомию ВОЛЖ по данным МРТ у пациентов с различными вариантами врожденной обструкции и в контрольной группе.
2. Оценить гемо-гидродинамику ВОЛЖ по данным МРТ у пациентов с различными вариантами врожденной обструкции и в контрольной группе.
3. Изучить взаимосвязь анатомии и гемо-гидродинамики ВОЛЖ по данным МРТ при врожденной обструкции.
4. Определить МР-анатомо-функциональные признаки, а также структурные изменения миокарда при обструкции ВОЛЖ, влияющие на повторное формирование обструкции после хирургического вмешательства.
5. Разработать методику и стандартизированный протокол комплексной МР-оценки ВОЛЖ у пациентов с врожденной обструкцией.

## **Научная новизна**

Представленное исследование по разработке методики комплексной МР-оценки ВОЛЖ у пациентов с врожденной обструкцией для персонализации тактики хирургического лечения является первым в России.

Впервые в России проведен комплексный сравнительный анализ различных методов МР-оценки геометрии и гемодинамики ВОЛЖ у пациентов с различными типами обструкции: подклапанный стеноз аорты (ПСА), клапанный стеноз аорты (КСА) и гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП), а также в контрольной группе (пациенты без обструкции ВОЛЖ). Впервые предложены и изучены 16 внутрисердечных углов, отражающих геометрию ВОЛЖ, определены наиболее информативные их пороговые значения. Впервые установлен МР-предиктор повторного формирования подклапанной обструкции после хирургического вмешательства – аорто-перегородочный угол. Изучена

возможность использования МРТ с применением последовательностей 4D-Flow для комплексной оценки гемодинамики ВОЛЖ при различных формах обструкции ВОЛЖ. Сопоставлены измерения, полученные при 2D- и 4D-Flow. Проведен анализ и сопоставление результатов комплексной МР-оценки ВОЛЖ с интраоперационными и послеоперационными данными.

### **Практическая значимость**

Представленная работа посвящена проблеме совершенствования диагностики и персонализации тактики ведения пациентов с врожденной обструкцией ВОЛЖ, в частности — прогнозированию по данным МРТ риска развития субаортальной обструкции и рецидива ПСА после хирургической коррекции.

Впервые в нашей стране в одном исследовании проведен комплексный сравнительный анализ различных методов МР-оценки геометрии и гемодинамики ВОЛЖ у пациентов с различными типами обструкции (ПСА, КСА, ГКМП) и в контрольной группе. Разработаны практические рекомендации по методике измерения геометрических углов сердца, доказана высокая внутри- и межоператорская воспроизводимость разработанной методики и определены показания к ее проведению. На достаточно большом клиническом материале (в анализ включены результаты обследования 86 пациентов) определены оптимальные пороговые значения показателей углов сердца для прогнозирования повторной обструкции ВОЛЖ.

Установлены значимые различия при использовании МР-методик 2D- и 4D-Flow для всех анализируемых показателей на всех уровнях. Установлено, что результаты 4D-Flow МРТ на этапе планирования хирургического лечения позволяют с высокой точностью оценить эффективность оперативного вмешательства и прогнозировать восстановление гемодинамических показателей.

Для использования методики в повседневной клинической практике разработан комплексный протокол МРТ-исследования ВОЛЖ с интеграцией геометрических и гемодинамических параметров, а также разработаны клинические рекомендации по их использованию в алгоритмах диагностики и риск-стратификации пациентов с врожденной обструкцией ВОЛЖ.

Результаты представленного исследования позволят оптимизировать тактику ведения пациентов групп риска развития субаортальной обструкции ВОЛЖ (с измененной геометрией ВОЛЖ) и больных с ПСА, будут способствовать своевременному проведению хирургического лечения и улучшению его результатов, снижению частоты развития рецидивов обструкции и необходимости повторных операций. Установленное отсутствие изменений геометрических углов ВОЛЖ после хирургической коррекции подтверждает врожденный характер анатомической конфигурации и обосновывает необходимость пожизненного наблюдения за пациентами данной категории больных.

### **Положения выносимые на защиту**

1. У пациентов с врожденной обструкцией ВОЛЖ по данным МРТ определяются характерные изменения геометрии: достоверно более низкие значения аорто-сердечного и аорто-перегородочного углов, по сравнению с контрольной группой.
2. У пациентов с врожденной обструкцией ВОЛЖ по данным 2D- и 4D-Flow МРТ определяются характерные изменения гемо-гидродинамики: на всех трех уровнях – подклапанном, клапанном и в восходящей аорте – достоверно более высокие показатели пиковых скоростей, градиентов давления, а также напряжения сдвига стенки; объемные характеристики кровотока достоверно не различаются. Значения всех скоростных показателей на всех трех уровнях при использовании МР-методик 2D- и 4D-Flow значимо различаются.
3. Значения гемодинамических показателей и напряжения сдвига стенки по данным МРТ достоверно отличаются в группах с различными видами

врожденной обструкции выводного отдела левого желудочка: при ПСА и КСА – ступенчатое нарастание всех показателей от уровня поражения к вышележащему уровню; при ГКМП – стабильно повышенные градиенты на всех трех уровнях без выраженного ступенчатого роста.

4. У пациентов с врожденной обструкцией ВОЛЖ сильной и умеренной взаимосвязи между МР-показателями геометрии и гемо-гидродинамики не выявлено.

5. Сниженный аорто-перегородочный угол при МР-оценке ВОЛЖ является предиктором повторного формирования подклапанной обструкции после хирургического вмешательства.

6. Для персонализации тактики хирургического лечения протокол комплексной МР-оценки ВОЛЖ у пациентов с врожденной обструкцией должен включать анализ: геометрии с измерением аорто-перегородочного и аорто-сердечного углов сердца, гемо-гидродинамики с определением скоростных показателей и напряжения сдвига стенки, а также тканевых характеристик миокарда с определением ECV (extracellular volume - внеклеточный объём).

## ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### 1.1. Введение

С каждым годом распространенность врожденных пороков сердца увеличивается и остается основной причиной детской смертности. Мировая статистика показывает, что на 1000 новорожденных приходится 6-8 детей с врожденным патологией сердца. В России ежегодно рождаются более 20 тысяч детей с ВПС (Бокерия Е.Л. 2019; Бокерия Л.А. 2023). Из них 3-6% приходится на КСА, 1,6% на ПСА и 0,6% на ГКМП (Бокерия Л.А. 2016; Liu Y 2019; De Wolf R. 2021; Голухова Е. З., 2022).

Обструкция ВОЛЖ – это состояние, при котором нарушается прямой выброс крови из левого желудочка в аорту, что оказывает излишнюю нагрузку на миокард ЛЖ и может приводить к его гипертрофии, дилатации и недостаточности АК. Частота встречаемости обструктивного поражения ВОЛЖ составляет 5–10% от всех ВПС (J.Brown et al., 1988, Голухова Е. З., 2025).

Обструкция ВОЛЖ подразделяется на три основных уровня: подклапанный, клапанный и надклапанный. На данный момент надклапанный стеноз аорты – это хорошо изученная патология с установленными причинами (особенно генетическими), диагностическими подходами и основными методами хирургического лечения, поэтому в данной работе мы заострили внимание на КСА и ПСА.

Формирование обструкции ВОЛЖ тесно связано с нарушениями эмбриогенеза сердечно-сосудистой системы, происходящими на ранних стадиях внутриутробного развития. Несмотря на прогресс в диагностике и лечении, патогенез этих пороков остается не до конца изученным.

В данном обзоре систематизированы современные представления о механизмах развития обструкции ВОЛЖ, классификациях и методах ее оценки, в частности изменений геометрии и гемодинамики, с использованием современных инновационных технологий.

## 1.2. Эмбриологические основы развития ВОЛЖ

На 4-й неделе эмбриогенеза происходит разделение общего артериального ствола на аорту и легочную артерию. Этот процесс регулируется инвагинацией эндокарда, формирующей внутреннюю перегородку между IV и VI аортальными дугами. На 5-й неделе эмбриогенеза ЛЖ соединяется с III и IV дугами, которые позже образуют дугу аорты и плечеголовной ствол. Этот процесс регулируется клетками нервного гребня, мигрирующими в область сердечной луковичи (bulbus cordis). Клетки нервного гребня также участвуют в образовании аортолегочной перегородки, разделяющей общий артериальный ствол. Нарушение миграции или пролиферации указанных клеток приводит к асимметричному разделению и стенозу аорты (Белозеров Ю.М., 2004; Keyte & Hutson, 2012).

Формирование клапанов сердца происходит из эндокардиальных подушечек, расположенных у устья артериального ствола, из них образуются створки аортального и легочного клапанов. Нарушение их дифференцировки может привести к аномалиям клапанов, таким как двустворчатый или одностворчатый АК (Делягин В.М., 2022).

Разделение луковичи сердца играет ключевую роль в правильном формировании выводных трактов левого и правого желудочков. Неполное разделение создает предпосылки для развития патологий, включая ПСА или ГКМП (Anderson R.H. с соавт., 2024).

### ***Клапанный стеноз аорты (КСА)***

Врожденный КСА формируется в результате нарушения развития клапанного аппарата на этапе кардиогенеза. АК образуется из эндокардиальных подушек в ходе разделения артериального ствола на аорту и легочную артерию на 5–7 неделе эмбриогенеза. (Combs & Yutzey, 2009). Ключевым процессом является дифференцировка клеток эндокарда через эндотелиально-мезенхимальный переход, регулируемый сигнальными путями (Garg, 2006). Как



следствие, неправильное формирование, развитие и продолжающийся рост эмбриональных эндокардиальных подушек, из которых формируются полулунные клапаны, приводит к формированию одностворчатого или двухстворчатого АК (Крымский А.Д., 1963; Банкл Г., 1980; Anderson R.H., Becker A., 1980). Стенозирование трехстворчатого АК, как правило происходит вторично, при наличии сопутствующей внутрисердечной патологии или после перенесенного инфекционного эндокардита (Бондаренко И.Э., 2003).

### ***Подклапанный стеноз аорты (ПСА)***

ПСА – врожденный порок сердца, характеризующийся сужением ВОЛЖ ниже АК. Его формирование связано с нарушениями эмбрионального развития структур, участвующих в морфогенезе аорты и выводного тракта. В основе патогенеза лежат аномалии клеточной миграции, пролиферации и дифференцировки, а также генетические и молекулярные дисрегуляции.

Многие авторы до сих пор спорят о теории формирования ПСА. Одни утверждают, что данный порок носит врожденный характер (Kleinert S. с соавт., 1993), другие же являются сторонниками приобретенной этиологии (Leichter D.A. с соавт., 1989; Choi J.Y. с соавт., 1991). Рассмотрим теории возникновения с точки зрения эмбриогенеза.

Первая теория образования ПСА, предложенная A.Keith с соавт., датируется 1924 годом: в ней говорилось, что фиброзный ПСА является следствием неполной атрофии сердечной луковичы. В свою очередь, S.Van Praagh (1984г.) отметил, что конусная или инфундибулярная ткань в первичном сердце имеет мышечную, а не фиброзную природу, и что фиброзный ПСА является результатом нарушения развития ткани эндокардиальной подушки предсердно-желудочкового канала, которая обычно формирует переднюю створку митрального клапана (МК) (Бондаренко И.Э., 2003).

В 1972 году H.Cremer с соавт. выдвинули теорию о том, что ПСА образуется вследствие неправильного формирования перехода луковичы сердца в артериальный ствол, где вместе со слиянием мембранозной перегородки с мышечной межжелудочковой перегородкой (МЖП) образуется дополнительная

эндокардиальная подушечка. В дальнейшем эта гетеротопическая подушечка превращается в фиброзный гребень и принимает форму полумесяца. Если развитие не останавливается на данной стадии, дальнейшее механическое воздействие кровотока и рубцовые изменения в результате воспаления остатков эндокардиальной ткани, могут привести к образованию фиброзно-мышечного валика в одних случаях, или протяженному тоннелю в других (Бондаренко И.Э., 2003).

Первые свидетельства наследственной природы ПСА были зафиксированы в 1974 году, когда Gale с соавт. описали развитие этой патологии у родных брата и сестры, что указывало на возможный семейный характер заболевания. Дальнейшее подтверждение генетической теории, описанное Richardson M. и соавт., появилось в 1991 году: в одном клиническом наблюдении обструкция выявлена у матери и дочери, а в другом — у мальчика после коррекции коарктации аорты, причем его дядя по материнской линии также страдал врожденным стенозом. Параллельно экспериментальные исследования на ньюфаундлендах (порода собак с наследственной предрасположенностью к субаортальной обструкции) предоставили биологическую модель, подтверждающую роль генетических факторов в патогенезе порока (Pyle R.L., 1976). Эти клинические и экспериментальные данные легли в основу современного понимания наследственных механизмов ПСА (Бондаренко И.Э., 2003, Минаев А.В., 2017).

Некоторые авторы выделяют увеличение митрально-аортального контакта как одну из значимых причин формирования ПСА. В норме проксимальная часть сердечной луковичи резорбируется, интегрируясь в ВОЛЖ. При её сохранении возникает избыточная ткань в подклапанной зоне, которая «притягивает» МК ближе к аорте (Anderson R.H. с соавт., 2012). Так же нарушение миграции клеток нервного гребня в область аортопульмональной перегородки может приводить к аномальному формированию фиброзного скелета, увеличивая площадь митрально-аортального контакта (Keyte с соавт., 2012).

В 1979 году G.Rosenquist провел исследование, в котором выяснил, что пациенты с ПСА имели значительно большее расстояние митрально-аортального контакта, чем пациенты без данной патологии (4,9 мм против 2,4 мм, соответственно). Основываясь на этих данных, была выдвинута теория о взаимосвязи увеличенного митрально-аортального контакта и формирования ПСА.

В 1997 году Sigfusson G. соавт. изучали влияние изменения угла, образованного длинной осью восходящей аорты и продольной осью МЖП (аорто-перегородочный угол) на формирование ПСА. В данном исследовании установили, что аортосептальный угол менее 130-135° является чувствительным маркером развития ПСА (Sigfusson G., 1997). Так же, как и в случае с формированием увеличенного митрально-аортального контакта, неполное исчезновение эмбриональной ткани в подклапанной зоне может приводить к смещению аорты и уменьшению аорто-перегородочного угла (Anderson R.H. с соавт., 2012).

В более ранней работе Kleinert S. (1993 года) так же говорила о том, что уменьшение аорто-перегородочного угла, увеличение митрально-аортального контакта, а также расположение аорты над МЖП имеет прямую связь с образованием ПСА. Кроме того, эти анатомические особенности присутствовали у пациентов с сопутствующим ДМЖП, коарктацией аорты, или обоих вместе до развития ПСА (Бондаренко И.Э., 2003).

В настоящее время широко распространена теория, предложенная Care E.G. с соавт. (1997г.), которые выделили 4 фактора в развитии ПСА:

- 1) сочетание морфологических аномалий;
- 2) гемодинамический «стресс» на МЖП;
- 3) генетическая предрасположенность;
- 4) клеточная пролиферация в ответ на гемодинамический «стресс».

Данная классификация указывает на то, что помимо генетических и анатомических особенностей большую роль в формировании ПСА также могут играть гемодинамические особенности.

### ***Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП)***

Эволюция терминологии ГКМП во второй половине XX века - от функционального аортального стеноза к идиопатическому гипертрофическому субаортальному стенозу (ИГСС) и, наконец, к современному общепринятому ГКМП (Goodwin J.F., 1960) - наглядно отражает изменения в понимании этого заболевания. Примечательно, что сам термин «идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз» фокусировал внимание исследователей на феномене субаортальной обструкции как ключевом проявлении, что стимулировало детальное изучение ее механизмов и гемодинамических последствий. Однако современное название «ГКМП» предпочтительнее, так как оно точнее описывает широкий спектр и неоднородность проявлений заболевания, включая необструктивные формы и подчеркивает, что обструкция ВОЛЖ, хотя и встречается часто и является важным объектом изучения, не является его обязательным (патогномоничным) признаком (Maron M.S., 2003).

ГКМП является аутосомно-доминантным заболеванием с одинаковой частотой встречаемости у мужчин и женщин. Это вызвано генетической мутацией сердечных саркомеров. Заболевание характеризуется дезорганизованными миоцитами, интерстициальным фиброзом и гипертрофией ЛЖ (Raj M.A., 2022). Наиболее распространенным типом гипертрофии является поражение основания передней перегородки и передней стенки. Около двух третей пациентов с ГКМП имеют обструктивную форму. У большинства таких больных наблюдается систолическое движение передней створки МК вперед (SAM-синдром), которое, в сочетании с сужением выводного тракта из-за утолщенной перегородки, создает динамическую обструкцию ВОЛЖ – тот самый ключевой феномен, который так пристально изучался в эпоху термина ИГСС и остается критически важным для диагностики и лечения обструктивных форм ГКМП сегодня.

### 1.3. Классификация врожденной обструкции ВОЛЖ

#### *ПСА*

Существующие классификации ПСА основаны на разделении на локальную и диффузную (туннелевидную) формы на протяжении подклапанного сужения. Данный тип классификации носит приблизительный характер и допускает субъективные разночтения при постановке конкретному пациенту той или иной формы порока. Кроме того, эти системы классификаций не учитывают группу пациентов, у которых обструкция ВОЛЖ вызвана аномалиями МК.

В работе R.Freedom и соавт. (1977г.) впервые было описано что врожденный подклапанный стеноз аорты представляет собой не одну однородную аномалию, а спектр морфологических вариантов, включающих как изолированное сужение в подклапанной зоне, так и сочетание с другими врожденными пороками, такими как: обструкция, вызванная аномальным прикреплением хордального аппарата МК к МЖП; сочетание дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) с дискретной субаортальной мембраной; а также субаортальную обструкцию из-за смещения МЖП при наличии ДМЖП. Отдельно стоит упомянуть функциональный ПСА, который возникает из-за различной степени выраженности передне-систолического движения передней створки МК.

Исторически первое разграничение между первичным (врожденным) и вторичным (приобретенным) ПСА было предпринято еще в далеком 1842 году в работах Chevers N. Тем не менее, на протяжении значительного периода времени эти два понятия оставались тождественными. Только со второй половины XX века проблема вторичной субаортальной обструкции стала привлекать более пристальное внимание хирургов, в основном в связи с накоплением опыта хирургического лечения ВПС. Этот сдвиг в понимании сопровождался и эволюцией терминологии. В современной англоязычной медицинской литературе для обозначения данной патологии используются различные

термины, такие как left ventricle outflow tract obstruction (LVOTO) (обструкция выводного отдела левого желудочка), secondary subaortic stenosis (SSS) (вторичный субаортальный стеноз) и acquired subaortic stenosis (приобретенный субаортальный стеноз) (Минаев А.В., 2017).

Многочисленные крупные исследования предоставили подтверждение вторичной формы ПСА. Одним из первых и ключевым аргументом в пользу приобретенной природы данного порока служит крайне редкая выявляемость изолированного дискретного ПСА у новорожденных и детей грудного возраста, что отражено в работах Wright G. (1983г.), Newfeld E. (1976г.) и Leichter D. (1989г.). Параллельно была установлена природа другого состояния – ИГСС. Как было указано выше, современная кардиология классифицирует ИГСС как ГКМП, патогенез которого принципиально отличается от механизмов развития вторичного ПСА. Главную роль в возникновении ИГСС, в отличие от приобретенной обструкции, играет наследственная предрасположенность (Henry W. 1975; Бокерия Л.А., 2004).

### ***КСА***

Врожденный КСА подразделяется в зависимости от аномалии формирования створок АК или от величины создаваемого градиента (Бондаренко И.Э., 2003). D.Goor и C.Lillehei (1975) выделяют следующие анатомические формы КСА:

- одностворчатый клапан,
- двустворчатый клапан,
- трехстворчатый клапан (куполообразная форма),
- недифференцированный клапан,
- мембрана.

В клинических рекомендациях по врожденному клапанному стенозу аорты (2022 г.) представлена анатомическая классификация АК более развернутого характера:

1. одностворчатый АК:
  - акомиссуральный,

- однокомиссуральный;
- 2. двустворчатый АК;
- 3. трехстворчатый АК:
  - гипоплазия фиброзного кольца (ФК),
  - дисплазия (часто сочетается с гипоплазией ФК),
  - неравенство створок без или с равенством комиссур;
- 4. четырехстворчатый АК;
- 5. шестистворчатый АК.

#### 1.4. Гемодинамические особенности обструкции ВОЛЖ

При врожденном *КСА* гемодинамические нарушения возникают из-за фиксированного анатомического препятствия на уровне створок клапана. Основой является сужение аортального отверстия, что создает постоянный градиент систолического давления (ГСД) между ЛЖ и аортой. Этот градиент, измеряемый при доплер-ЭхоКГ, служит ключевым показателем тяжести стеноза АК: умеренный стеноз – при ГСД ЛЖ/Ао до 50 мм рт.ст.; выраженный – при ГСД ЛЖ/Ао от 50 до 80 мм рт.ст.; резкий – при ГСД ЛЖ/Ао более 80 мм рт.ст (Клинические рекомендации. Врожденный подклапанный стеноз аорты, 2022). При прохождении крови через суженный АК скорость кровотока увеличивается, что приводит к образованию турбулентной струи, хронически травмирующей стенку аорты и вызывающей ее постстенотическое расширение. В ответ на возросшее сопротивление изгнанию крови из ЛЖ развивается концентрическая гипертрофия миокарда, что служит компенсаторным механизмом. Однако утолщение стенок ЛЖ снижает его эластичность и затрудняет его наполнение в фазу диастолы, особенно при физических нагрузках. Продолжительная гипертрофия миокарда со временем приводит к возникновению субэндокардиальной ишемии, так как потребность сердечной

мышцы в кислороде увеличивается, а коронарный резерв уже не способен ее полностью обеспечить, даже при интактных коронарных артериях (Фридман А.В. и соавт., 2025).

**ПСА** чаще состоит из прогрессирующей обструкции систолического кровотока из-за формирования тонкого фибромышечного кольца в ВОЛЖ. Ключевыми характеристиками поражения являются его быстрый рост и связь с высокоскоростным потоком и высоким градиентом давления в ВОЛЖ (Masse', 2018; Foker, J. 2013). Кроме того, считается, что немаловажную роль в формировании субаортальной обструкции ВОЛЖ играют его анатомические особенности, в частности – крутой аорто-перегородочный угол – между длинной осью аорты и МЖП (Cape, E. G 1997; van der Linde D 2013; Erentug, V. 2005), которые, как считается, вызывают нарушение систолического кровотока ЛЖ (Foker, J. 2013, Cape, E. G 1997).

ПСА также связывают со спектром осложнений, среди которых наиболее распространенным является аортальная регургитация (АР), поражающая 26–81% взрослых пациентов с ПСА (van der Linde D 2013, Oliver, J. M., 2001., Stassano, P 2005, Feigl, A. 1984). Развитие АР связывают не только с непосредственным поражением створок АК, но и с изменением их гемодинамической среды: патологический поток крови приводит к травматизации эндотелия створок и формированию фиброза, что приводит к нарушению их смыкания (Parry, A. J 1999; Cao, K. 2017). Однако данный вопрос остается спорным, поскольку при длительном наблюдении за пациентами с ПСА установлено, что после резекции мембраны симптомы АР сохраняются у 20–40% пациентов (Stassano, P 2005; Feigl, A. 198; van der Linde D 2013; Krueger, S. 1979). Современные представления указывают на существование как минимум двух механизмов развития АР в условиях субаортального стеноза. Первый связан с тем, что аномальный турбулентный поток крови и механическое воздействие на створки АК вызывают их асимметричное систолическое открытие и неполную коаптацию,



особенно в местах столкновения струи с желудочковой поверхностью створок (Krueger, S. 1979; O'Leary, C. A 2009). Второй механизм заключается в постепенном ремоделировании клапанной ткани: хроническое отклонение гемодинамики и измененная механическая нагрузка приводят к воспалению, утолщению и рубцеванию створок вследствие повышенного напряжения сдвига стенки (WSS - wall shear stress) (Pickard, S. S. 2015; Sucosky, P., 2009, Shar JA 2020).

Таким образом, современные исследования подчеркивают важную роль нарушенного кровотока и связанных с ним биомеханических изменений в формировании вторичной аортальной недостаточности при ПСА (Hoehn, D. 2007; Sucosky, P., 2009; Sun, L. 2013; Sun, L., and P. Sucosky 2015).

*ГКМП* ранее обозначалась как ИГСС, патогенез которого принципиально отличается от механизмов развития вторичного субаортального стеноза. Основу формирования давления в этом случае составляет сложный комплекс факторов. Выраженная гипертрофия базального отдела межжелудочковой перегородки приводит к сужению ВОЛЖ, где ускоренный ток крови во время систолы создает эффект Вентури. Под его воздействием передняя створка митрального клапана притягивается к перегородке, что приводит к ее передне-систолическому движению (SAM-синдром). Это движение не только усугубляет степень обструкции, но также вызывает вторичную митральную регургитацию из-за неполного смыкания створок клапана (Бокерия Л.А. и соавт., 2022, Дарий О.Ю. и соавт., 2021).

### **1.5. Методы оценки выводного отдела левого желудочка**

В связи с вышеизложенным, оценка обструкции ВОЛЖ включает два основных направления: оценку геометрии с измерением различных углов и оценку гемодинамики с измерением WSS. С этой целью используются

современные методы диагностической визуализации – ЭхоКГ, МСКТ, МРТ. Каждый из них обладает определенными преимуществами и ограничениями в диагностике ВПС в целом и в оценке ВОЛЖ в частности.

В настоящее время «золотым стандартом» в оценке ВПС считается ЭхоКГ, эта методика обладает рядом несомненных преимуществ – неинвазивность, широкая доступность и относительная дешевизна. Выполнение ЭхоКГ по стандартному протоколу позволяет с высокой точностью оценить морфологические изменения, характерные для обструкции ВОЛЖ, а также оценить результаты лечения в динамике. Также используется ЭхоКГ с внутривенным контрастированием для улучшения визуализации структуры ЛЖ, повышения точности определения границ эндокарда и толщины стенок, что позволяет лучше визуализировать морфологические аномалии и уточнять механизмы обструкции. Данная методика находит применение при многоуровневой обструкции, при которой стандартные эхокардиографические изображения недостаточно информативны (Parato V., 2023).

Оценка гемодинамических изменений ВОЛЖ по данным ЭхоКГ также возможна, однако требует использования цветной доплер Эхо-КГ со специальным программным обеспечением - картированием векторов скорости (Vector Flow Mapping, VFM), а также специальной квалификации специалиста. К другим ограничениям ЭхоКГ относят оператор-зависимость, невысокую воспроизводимость измерений, отсутствие доплер-эхокардиографии в отдельных учреждениях, узкое «акустическое окно», нечеткую визуализацию некоторых областей – переднебокового сегмента ЛЖ, правого желудочка и базальных отделов сердца, противопоказания к применению внутривенного контрастирования.

МСКТ-ангиография является высокоинформативным методом структурной визуализации, который также широко применяется для оценки врожденной обструкции ВОЛЖ с целью оценки его геометрии. Метод обладает высоким пространственным разрешением, что обеспечивает детальную визуализацию анатомии сердца и сосудов, включая сложное строение ВОЛЖ,

степень стеноза, расположение фиброзных мембран, а также сопутствующие аномалии перегородок и клапанов. К преимуществам МСКТ также следует отнести короткую продолжительность исследования, которая составляет 5-7 минут. Тем не менее у детей проведение исследования в большинстве случаев требует седации, методика также сопряжена с необходимостью внутривенного введения йодсодержащего контрастного вещества и связанных с ним возможных осложнений, лучевой нагрузкой на пациента. Оценка гемодинамики ВОЛЖ по данным КТ не представляется возможной.

MPT (2D и 4-Flow) является актуальным и комплексным методом при врожденной обструкции ВОЛЖ, поскольку дает возможность одномоментно оценить структурные изменения, функцию желудочков и количественно изменения гемодинамики (градиенты давления, потоки, регургитацию) (Александрова С.А. и соавт., 2023, Praz F. и соавт., 2025). Метод является малоинвазивным, относительно безопасным (в связи с отсутствием ионизирующего излучения) и может быть использован для наблюдения в динамике.

### ***Оценка геометрии ВОЛЖ.***

В основу геометрической теории, согласно которой анатомические аномалии (в виде изменения различных углов сердца) служат первичным субстратом для развития стеноза ВОЛЖ, легли выводы, сделанные Zielensky и соавт. в 1987 году. В исследовании изучался патогенез дискретного субаортального стеноза (за счет фиброзной мембраны), и была предложена гипотеза о ключевой роли аномального смещения выходного отдела МЖП относительно ее трабекулярной части. Согласно этой гипотезе, данное смещение формирует в ВОЛЖ анатомический переход «ступенчатого» типа, который генерирует турбулентный поток крови, приводящий к хронической травматизации эндокарда. Постоянное повреждение эндокарда, в свою очередь, стимулирует пролиферацию фиброзной ткани и последующее образование стенозирующей мембраны.

В 1985 году авторы Dalldorf F.G. и Willis P.W. предложили измерение при помощи ЭхоКГ *аорто-перегородочного угла* – между осью аорты и плоскостью МЖП (в диастолу) – с целью объективной оценки риска развития субаортальной обструкции у пациентов с ГКМП.

Последующие исследования также при помощи ЭхоКГ подтвердили установленную Zielensky и соавт. четкую взаимосвязь между аномалией аорто-перегородочного угла и развитием субаортальной обструкции. В частности, в работе Kleinert и соавт. (1993 г.) проанализированы результаты ЭхоКГ, выполненной 35 детям с первичным субаортальным стенозом и 23 детям с приобретенной обструкцией после коррекции ДМЖП – изолированного или в сочетании с коарктацией аорты. Авторы выявили общий ключевой анатомический признак: у всех обследованных аорто-перегородочный угол составлял менее  $130^\circ$  (рис.1). Полученные данные свидетельствуют о едином патогенетическом механизме, лежащем в основе разных форм обструкции (Минаев А.В., 2017).

В 2009 году Kwon и соавт. (2009г.) проанализировали изменения другого угла – *аорто-сердечного* – который измерялся между линией от середины МК до верхушки ЛЖ и от центра АК до центра ВА. Измерения проводились 153 пациентам с обструктивной ГКМП по данным МРТ, а также 42 пациентам контрольной группы без сердечно-сосудистой патологии – по данным КТ-ангиографии. Было установлено, что при ГКМП определялся достоверно более острый аорто-сердечный угол:  $134^\circ$  против  $140^\circ$  ( $p < 0.001$ ). Доказано, что изменение данного угла является независимым предиктором обструкции ВОЛЖ.

В более современной работе 2020 года Kauhanen и соавт. также анализировали аналогичный аорто-сердечный угол, измеренный по данным КТ-ангиографии (в усредненную диастолу) 1000 пациентов с низкой или средней вероятностью предтеста для ишемической болезни сердца. Авторы установили, что измененный аорто-сердечный угол является более значимым предиктором дилатации аорты, чем традиционные факторы риска, при этом каждый градус уменьшения угла увеличивал диаметр аорты на 0,3 мм ( $p < 0,001$ ). Особенно

выраженная корреляция наблюдалась у пациентов с двустворчатым АК, где сочетание острого аорто-сердечного угла и аномалии клапана потенцировало гемодинамические нарушения. Клиническая значимость работы заключалась в предложении аорто-сердечного угла в качестве нового визуального биомаркера для раннего выявления пациентов с риском прогрессирующей аортальной патологии. Авторы подчеркивают необходимость включения оценки этого параметра в стандартные протоколы КТ-исследований, особенно при мониторинге больных с синдромальными заболеваниями соединительной ткани. Полученные данные также обосновывают целесообразность гемодинамически ориентированной хирургической коррекции геометрии ВОЛЖ у пациентов с выраженным уменьшением аорто-сердечно угла.

Позднее в 2023 году Yang и соавт. провели схожее исследование с измерением аорто-сердечного угла по данным ЭхоКГ у 668 здоровых плодов в середине третьего триместра. Авторами установлены нормальные значения угла, которые составили  $44 \pm 7,5^\circ$ .

*Таким образом, большинство исследований, посвященных оценке геометрии ВОЛЖ выполнено с использованием ЭхоКГ, тогда как работы с использованием МСКТ и МРТ единичны. При этом к настоящему времени изучены только два типа углов – аорто-перегородочный и аорто-сердечный, однако для более полной оценки изменений геометрии ВОЛЖ перспективно также изучение иных вариантов углов сердца.*

### **Оценка гемодинамики ВОЛЖ.**

В настоящее время для оценки гемодинамики ВОЛЖ с оценкой WSS, как было указано выше, доступны цветная доплер ЭхоКГ с картированием векторов скорости (Vector Flow Mapping, VFM) и фазово-контрастная МРТ (Wu V., 2014).

Исследования показывают, что VFM позволяет визуализировать и количественно оценивать сложные потоковые паттерны, такие как вихри и направления тока крови в ВОЛЖ при субаортальной обструкции (Ro R. и соавт., 2014). Метод выявляет изменения гемодинамики, вызванные патологическими

изменениями на уровне ВОЛЖ, и коррелирует с клиническими проявлениями обструкции.

В отличие от VFM, важным преимуществом МРТ является возможность полноценного 3-х мерного измерения векторов скорости движения жидкости в объеме исследования, покрывающем все сердце и магистральные сосуды (Markl M 2012; Юрпольская Л.А. 2024). Это позволяет ретроспективно выбирать любую плоскость для анализа потока в пределах сканируемой области.

Стандартная двухмерная (2D) фазово-контрастная МРТ была разработана в конце 1980-х годов и позволяла измерять скорость и направление кровотока. Однако измерение возможно проводить лишь в одном направлении (перпендикулярно плоскости среза) и во время задержки дыхания. Для анализа потока в разных сосудах или на разных уровнях необходимо проводить отдельные измерения, каждый раз кропотливо выставляя срез строго перпендикулярно длинной оси исследуемого сосуда. Эта необходимость многократных измерений делает метод технически сложным, затратным по времени и тяжелым для пациентов, особенно при комплексных пороках сердца. С тех пор разработка плоскостных компьютерных последовательностей позволила получить видеопоследовательность с временным разрешением, поддающимся трехмерному (3D) скоростному кодированию – методу, известному как четырехмерная (4D) проточная МРТ или 4D-Flow МРТ.

Были обнаружены различия между 2D фазово-контрастным и 4D-Flow последовательностями, особенно для широко изучаемого потока в ВА. Так Bollache и соавт. (2016) указывают, что контрольные значения должны быть установлены для каждого из методов. Это связано с тем, что стандартная фазово-контрастная 2D-последовательность обеспечивает изображение с одной скоростью и магнитудой, тогда как 4D-проточная МРТ предоставляет наборы 3D-объемов во времени (4D). Каждый четырехмерный объем содержит один объем величины и три объема скорости, закодированные в трех измерениях пространства.

Технология 4D-flow MPT была разработана еще в 1990-х годах, однако ее широкое клиническое применение стало возможным только после ряда улучшений, включая более быстрые последовательности, удобные наборы данных и точное программное обеспечение для анализа больших объемов информации. Ключевым преимуществом 4D-flow MPT перед базовыми измерениями при 2D-Flow (пиковая скорость, объем и направление потока) является ее способность к всестороннему анализу кровотока: разные методы визуализации путей тока дают глубокое понимание его изменений и позволяют проводить точные ретроспективные измерения.

4D-Flow MPT обеспечивает неинвазивную визуализацию и количественную оценку кровотока. В кардиологии она применяется для выявления и измерения аномалий кровотока и расчета важных параметров, включая WSS, имеющее большое значение для оценки сосудистой гемодинамики.

WSS относится к напряжению, приложенному по касательной к стенке сосуда, то есть тангенциальным силам вязкого сдвига на единицу площади, создаваемым сдвигом в слое жидкости, непосредственно примыкающем к стенке ( $WSS = 4\mu Q / \pi R^3$ ,  $\mu$  – вязкость крови,  $Q$  – объем кровотока,  $R$  – радиус сосуда - напряжение сдвига стенки жидкости) (Юрпольская Л.А. 2024). WSS отражает влияние изменений кровотока на функцию эндотелиальных клеток и внеклеточного матрикса. Оценка WSS при 4D-Flow MPT помогает определить место наибольшего напряжения сдвига на стенке сосуда.

Клиническая ценность 4D-flow MPT заключается в его роли как дополнительного инструмента при расхождении клинических и эхокардиографических данных, а также для комплексной оценки гемодинамики при стенозе АК (Adriaans B.P., 2020). Авторы подчеркивают потребность в дальнейших исследованиях для стандартизации протоколов и определения места метода в рутинной практике; ограничением работы стало отсутствие инвазивной верификации у части больных. Будучи эталоном для оценки структурных и функциональных параметров, MPT сердца, особенно 4D-flow, приобретает

особое значение при сложных ВПС. Она помогает глубже понять патологию и спланировать хирургическое лечение. Помимо диагностики и оценки ВПС у всех возрастных групп, 4D-flow MPT полезна для наблюдения за взрослыми пациентами после коррекции сложных пороков.

В наиболее крупном исследовании van Ooij и соавт. (2017г.) с использованием 4D-flow MPT у 571 пациентов (включая 56 пациентов контрольной группы) показано влияние аортального стеноза на региональное распределение WSS в БА. Доказано, что данная методика позволяет выявить ранние доклинические изменения биомеханики БА, вызванные обструкцией ВОЛЖ. Также установлено, что повышенное WSS в БА может прогнозировать прогрессирование аортальной патологии даже после коррекции стеноза.

В 2023 году опубликован систематический обзор по оценке прогностического значения WSS при 4D-Flow MPT для развития аортопатии у пациентов с двустворчатым АК, в который включены результаты 26 исследований (Qin J.J. и соавт., 2023). Анализ показал сильную взаимосвязь между повышенным циркулярным WSS ( $>4$  Па) в выпуклой части восходящей аорты с ускоренным ростом ее диаметра (в среднем на 0,8 мм/год быстрее, чем при трикуспидальном клапане). Особенно значимым стало определение "дисфункционального паттерна WSS" (высокий осцилляторный индекс  $>0,1$  + повышенное осевое напряжение  $>7$  Па), предсказывающего необходимость проведения операции с чувствительностью 82% и специфичностью 76%. Авторы подчеркивают необходимость стандартизации измерений WSS (вариабельность методов достигает 30%) и предлагают алгоритм стратификации риска, объединяющий параметры WSS с клиническими и генетическими маркерами для персонализированного ведения данной категории пациентов.

### ***Комплексная оценка геометрии и гемодинамики ВОЛЖ.***

В ряде исследований проанализирована взаимосвязь между изменениями геометрии и гемодинамики ВОЛЖ. Так в исследовании Carre и соавт. (1997г.), проведенном при помощи ЭхоКГ и экспериментальной гидродинамической

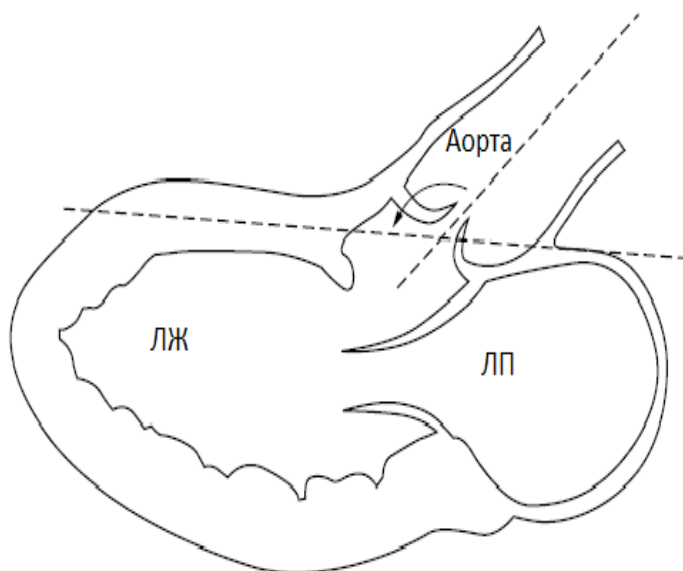


модели, впервые количественно доказано, что аномально острый аорто-перегородочный угол ( $<130^\circ$ ) создает в ВОЛЖ зоны патологически высокого WSS на эндокарде МЖП (до 40–60 дин/см<sup>2</sup>). Этот механический стресс, генерируемый турбулентным и рециркулирующим потоком крови в области анатомической "ступеньки", напрямую повреждает эндотелий, активируя фиброз и формирование субаортальной мембраны как приобретенного феномена.

В ранее упомянутой работе Kauhanen и соавт. (2020г.) дополнительно к КТ-ангиографии, 28 пациентам выполнялась 4D-Flow MPT для изучения гемодинамики и изменения WSS у пациентов с расширением ВА. Установлено, что уменьшение аорто-сердечного угла является независимым фактором риска дилатации ВА и ассоциируется с гемодинамическими нарушениями. Ключевые находки демонстрируют, что острый аорто-сердечный угол приводит к значительному WSS в вогнутой части ВА, что объясняется изменением направления потока крови и формированием вторичных вихревых структур. Примечательно, что зоны повышенного WSS точно соответствовали участкам максимального расширения ВА, подтверждая роль механического стресса в патогенезе аневризматических изменений.

В работе Shar и соавт. (2022г.) использовалось искусственное 3D-моделирование потоков, основанное на данных кино-MPT. Авторы не только подтвердили взаимосвязь, но и выявили нелинейную зависимость гемодинамических нарушений от величины угла. Так в исследовании продемонстрировано, что угол менее  $130^\circ$  является критическим порогом, при котором отмечается экспоненциальное возрастание WSS на МЖП с формированием выраженных зон рециркуляции потока, где градиент давления в ВОЛЖ увеличивается непропорционально сужению просвета. Кроме того, авторы отметили возникновение вторичного эффекта Вентури, усиливающего передне-систолическое движение передней створки МК и митральную регургитацию. Примечательно, что в данной работе авторы определили оптимальное значение аорто-перегородочного угла – более  $150^\circ$  – для обеспечения ламинарного потока

крови и физиологических значений WSS менее 15 дин/см<sup>2</sup>. Исходя из этого авторы заключают, что целью хирургической коррекции должна быть не только резекция мембраны, но и нормализация аорто-перегородочного угла, которая позволит радикально снизить механический стресс и риск рецидива обструкции ВОЛЖ.



*Рисунок 1. Схема определения аортотрансвертарного угла: угол образован пересечением линий длинной оси восходящей аорты и плоскостью межжелудочковой перегородки. (Kleinert S., 1993).*

### **1.6. Методы хирургической коррекции врожденной патологии ВОЛЖ**

В современном мире существует множество методов хирургической коррекции ВОЛЖ. Выбор оперативного вмешательства зависит от вида врожденного порока и сопутствующих патологий. Если говорить об изолированной субаортальной обструкции, первым в истории хирургии об устранении субаортальной мембраны заговорил Brock R. в 1956 году. Следом за ним Spencer F. et al. в 1958 г. сообщили об устранении субаортального стеноза с использованием сердечно-легочного обхода, а в 1960 г. эти авторы описали хирургическое лечение диффузного туннельного стеноза. В отечественной хирургии большой вклад в изучение врожденных патологий ВОЛЖ внесли

Бакулев А.Н., Бураковский В.И., Бокерия Л.А., Мешалкин Е.Н., Савельев В.С., Бухарин В.А., Королев Б.А. и другие. (Бураковский В.И., Бокерия Л.А. 1996.).

В 1964 г. Morrow A. Et al. была описана техника чредаортальной миотомии при идиопатической ГМКП, заключающейся в щадящем рассечении МЖП. Главным преимуществом данной операции являлось препятствие преждевременному сокращению мышц ВОЛЖ, за счет рассечения нервных волокон МЖП. После этого стали публиковаться исследования о выполнении ограниченной или обширной миезотомии дополнительно при дискретных субаортальных обструкциях (Cain T. Et al., 1984; Jaumin P. Et al., 1990). Несмотря на множество сторонников данного оперативного лечения (Lupinetti F.M. et al., 1992; Ohye R.G. et al., 2002; Rayburn S.T. et al., 1997; Tefera E. et al., 2015), публиковалось большое количество противоположных исследований в которых не выявили снижение частоты рецидива обструкции ВОЛЖ (Зайнетдинов Е.М. и др., 2016; Dodge-Khatami A. Et al., 2008; Geva A. Et al., 2007; Hirata Y. Et al., 2009). В мировой литературе данных о показаниях к выполнению классической мембранэктомии дискретного ПСА либо проведению дополнительной резекции по Morrow не обнаружено.

В 1975 г. японский хирург S. Konno первый в мире выполнил аортовентрикулопластику пациентке с гипоплазией ФК с целью протезирования АК (Konno S., 1975). В последующем операцию Konno стали выполнять и в случаях сочетанной обструкции ВОЛЖ (Самсонов В.Б. и соавт., 2025). Операция состоит из выполнения продольного разреза стенки аорты между устьями коронарных артерий, продолжающегося на ФК и МЖП, вертикального разреза выводного отдела правого желудочка навстречу разрезу перегородки, протезирования АК и реконструкции выводных отделов обоих желудочков заплатой из синтетического материала или ксеноперикарда. Данная операция считается эффективной в случаях коррекции субаортального и аортального стенозов с узким фиброзным кольцом. (Р.М. Муратов, 2016)

Если говорить о КСА, то первой линией коррекции порока считается балонная вальвулопластика. Еще в 1983 году Jean Кан впервые успешно

выполнил чрезкожную балонную вальвулопластику у ребенка с врожденным КСА. В 1990-е года методику признали «золотым стандартом» для детей с неповрежденными створками. В исследовании McElhinney DB et al. (2005) была впервые доказана связь между балонной вальвулопластикой и развитием субаортальной мембраны. В 15-20% случаев у пациентов развивался субаортальный стеноз в течении 5 лет после проведенной балонной вальвулопластики, чаще данный исход наблюдался у пациентов с остаточным градиентом на АК  $>30$  мм.рт.ст. Результаты данного исследования позволили пересмотреть тактику ведения пациентов, акцентируя внимание на контроле гемодинамики и на раннем выявлении фиброзных изменений.

В 2011г Ozaki S. и соавт. сообщили о неокуспидизации АК с использованием аутологичного перикарда, обработанного глутаральдегидом при помощи специальных шаблонов. Этот метод стал альтернативой тканевым и механическим клапанам у отдельных пациентов, поскольку не требует длительной антикоагулянтной терапии и демонстрирует многообещающие промежуточные результаты и долговечность.

Анализ современных исследований показывает, что развитие субаортальной обструкции после операции Ozaki является относительно редким осложнением (Ozaki S., 2018). В фундаментальной работе самого доктора Озаки, опубликованной в 2018 году и включавшей 850 операций, не было зафиксировано ни одного случая ПСА, что автор связывал с тщательным предоперационным измерением аортального кольца и точным воссозданием анатомии клапана.

Анализ патогенетических механизмов позволяет выделить несколько возможных причин развития субаортальной обструкции после данной процедуры. Во-первых, избыточная длина созданных створок может приводить к их пролапсу в выводной тракт. Во-вторых, реактивный фиброз в зоне фиксации перикарда способен создавать механическое препятствие. В-третьих, изменение гемодинамических характеристик кровотока может вызывать турбулентность, стимулирующую пролиферацию фибробластов и образование мембран.

Современные данные позволяют сделать вывод, что субаортальная обструкция после операции Ozaki встречается достаточно редко, с частотой менее 3% случаев. Основными факторами риска этого осложнения выступают технические погрешности при создании створок, исходная гипертрофия миокарда левого желудочка и индивидуальные реакции на шовные материалы. Особое значение приобретает тщательное предоперационное планирование с точной оценкой анатомии ВОЛЖ и размеров аортального кольца. Несмотря на относительно низкую частоту осложнений, необходимо длительное наблюдение за пациентами после данной процедуры для более точной оценки отдаленных результатов и частоты развития субаортальной обструкции. Дальнейшие исследования должны быть направлены на оптимизацию хирургической техники и разработку критериев отбора пациентов для минимизации риска этого осложнения.

### **1.7. Заключение**

Таким образом, субаортальная обструкция остается одной из наиболее сложных и недостаточно изученных проблем в кардиохирургии ВПС. Для совершенствования хирургической тактики, улучшения отдаленных результатов и разработки новых методов профилактики рецидивов необходимы дальнейшие исследования по оценке обструкции ВОЛЖ с применением современных методов диагностической визуализации. Одним из наиболее перспективных направлений является изучение возможностей МРТ, которая, в отличие от традиционно используемых с этой целью ЭхоКГ и КТ, позволяет комплексно оценить анатомические особенности (геометрию) ВОЛЖ и гемодинамические изменения при обструкции, что может иметь ключевое значение при планировании хирургической коррекции. Решающее преимущество обеспечивает последовательность 4D-Flow, которая позволяет количественно оценить WSS и визуализировать паттерны турбулентных потоков, выявляя, тем

самым, доклинические изменения, сохраняющиеся даже после радикального устранения порока.

Из представленного обзора литературы очевидно, что работ, посвященных оценке геометрических изменений ВОЛЖ и гемодинамических нарушений у пациентов с врожденной обструкцией в зарубежной литературе немного, а в отечественных источниках публикации по данной тематике встречаются крайне редко. Существующие данные фрагментарны и не дают целостного представления о патогенезе вторичной обструкции, что объясняет отсутствие единой теории ее развития. Описанные в литературе механизмы (аномалии аорто-перегородочного угла, увеличение митрально-аортального контакта, генетическая предрасположенность) скорее дополняют друг друга, чем противоречат, встречаясь в различных комбинациях у разных пациентов.

Сложность и актуальность данной проблемы связаны не только с вариабельностью морфологии, но и с отсутствием стандартизированных критериев оценки послеоперационных исходов. Внедрение в клиническую практику МРТ-оценки геометрии и гемодинамики ВОЛЖ способно стать дополнительным подспорьем, обеспечивая не только точную диагностику рецидивов обструкции, но и прогнозирование их риска на основе анализа параметров кровотока. Ключевое значение имеет изучение взаимосвязи между геометрией ВОЛЖ и гемодинамическими характеристиками, что создает основу для разработки персонализированных хирургических подходов.

## ГЛАВА 2. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА БОЛЬНЫХ И МЕТОДЫ ОБСЛЕДОВАНИЯ

Исследования выполнены на базе ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России. Про- и ретроспективно обследовано 86 пациентов в период с октября 2015 года по май 2025 года. Перед включением в данное исследование от всех пациентов было получено добровольное письменное информированное согласие на проведение стандартной МРТ.

### 2.1. Общая характеристика больных

В анализ включены результаты обследования и хирургического лечения 86 пациентов: 71 (83%) с обструкцией ВОЛЖ различного генеза и 15 (17%) контрольной группы. Дизайн исследования представлен на рисунке 2.

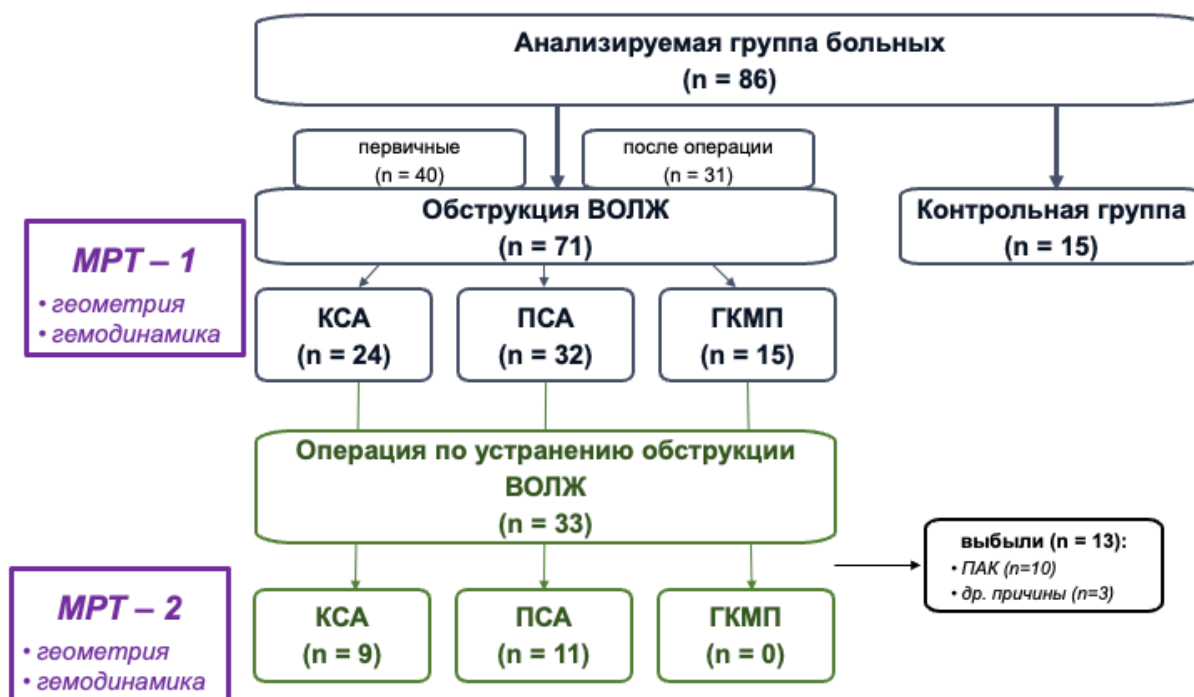


Рисунок 2. Дизайн исследования.

В *основную группу с обструкцией ВОЛЖ* различного генеза вошли 71 пациент: 40 (56%) пациентов мужского пола и 31 (44%) женского, в возрасте от 3 до 45 (медиана 13) лет.

Критериями включения в группу с обструкцией ВОЛЖ служили: клинический диагноз КСА, ПСА и ГКМП; ранний послеоперационный период после хирургической коррекции обструкции ВОЛЖ; наличие письменного информированного согласия на выполнение исследования, предоставленного пациентом или опекуном. Критериями исключения из группы с обструкцией ВОЛЖ служили: абсолютные противопоказания к выполнению МРТ (наличие в организме электронных или металлических имплантатов, инородных металлических тел, которые могут взаимодействовать с магнитным полем); постоянная форма фибрилляции/трепетания предсердий, затрудняющая достоверную интерпретацию МР-изображений; ненадлежащее качество полученного МР-исследования аорты (наличие выраженных артефактов); отсутствие письменного информированного согласия на выполнение исследования, предоставленного пациентом или опекуном.

В *контрольную группу* вошли 15 пациентов без патологических изменений на уровне ВОЛЖ, обследованные по поводу другой патологии. В данную группу включено 9 (60%) пациентов мужского пола и 6 (40%) женского, в возрасте от 6 до 18 лет.

Критериями включения в контрольную группу служили: возраст до 18 лет, отсутствие врожденных сердечно-сосудистых заболеваний в анамнезе с отсутствием изменений на уровне ВОЛЖ; наличие письменного информированного согласия на выполнение исследования, предоставленного пациентом или опекуном. Критериями исключения из контрольной группы служили: возраст старше 18 лет, наличие в анамнезе хирургических вмешательств на сердце, а также все вышеперечисленные для основной группы с обструкцией ВОЛЖ.



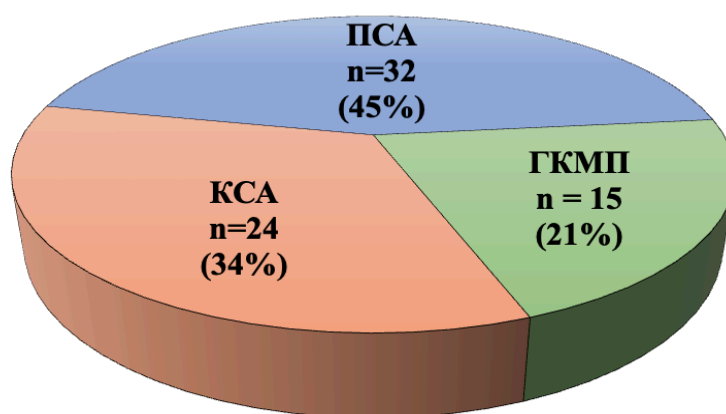
Группы с обструкцией ВОЛЖ ( $n = 71$ ) и контрольная ( $n = 15$ ) не имели достоверных различий по полу, возрасту, росту, весу и площади поверхности тела (BSA) ( $p > 0,48$ ) (табл. 1).

Пациенты с обструкцией ВОЛЖ ( $n = 71$ ), в связи с имеющейся разницей в этиологии, клинике, показаниям к операции и методам хирургического лечения, разделены на три группы в зависимости от преимущественной локализации препятствия на пути из ЛЖ в ВА: 1) с КСА ( $n = 24$ ); 2) с различными формами ПСА ( $n = 32$ ); 3) с ГКМП – ранее называемой ИГСС ( $n = 15$ ) (рис.3).

**Таблица 1.** Характеристика больных в группах с обструкцией ВОЛЖ ( $n=71$ ) и контрольной ( $n=15$ ).

| Характеристика больных            | Контрольная группа ( $n=15$ )    | p    | Группа с обструкцией ВОЛЖ ( $n=71$ ) |
|-----------------------------------|----------------------------------|------|--------------------------------------|
| Кол-во больных, n мужчин / женщин | 9 / 6                            | 0,80 | 40 / 31                              |
| Возраст, лет                      | 12 [10; 14]<br>(6–15)            | 0,50 | 13 [10; 15]<br>(3–45)                |
| Рост, см                          | 160 [144; 169]<br>(116–189)      | 0,48 | 158 [139; 169]<br>(104–186)          |
| Вес, кг                           | 49 [41; 58]<br>(23–77)           | 0,97 | 52 [31; 67]<br>(14–89)               |
| BSA                               | 1,47 [1,29; 1,65]<br>(0,86–1,99) | 0,95 | 1,51 [1,13; 1,75]<br>(0,63–2,8)      |

**Распределение пациентов по типу обструкции ВОЛЖ ( $n=71$ )**



**Рисунок 3.** Распределение пациентов основной группы по типу обструкции ВОЛЖ ( $n = 71$ )

Клиническая характеристика пациентов, а также результаты ЭхоКГ до и после операции в группах с различными типами обструкции ВОЛЖ представлены в таблице 2.

Таблица 2. Характеристика больных в группах с обструкцией ВОЛЖ (n=71).

| Параметр                                     | КСА<br>(n = 24)           | ПСА<br>(n = 32)            | ГКМП<br>(n = 15)                         |
|----------------------------------------------|---------------------------|----------------------------|------------------------------------------|
| Пол М:Ж, n (%)                               | 17 (71%) : 7 (29%)        | 15 (47%) : 17 (53%)        | 8 (53%) : 7 (47%)                        |
| Возраст, лет<br><i>Me [Q1; Q3] (min-max)</i> | 13 [10;15]<br>(3 – 29)    | 12 [10;15]<br>(5 – 45)     | 14 [13;17]<br>(6 – 37)                   |
| <5                                           | 1 (4%)                    | –                          | –                                        |
| 5–10                                         | 7 (29%)                   | 9 (28%)                    | 2 (13%)                                  |
| 10–15                                        | 13 (54%)                  | 16 (50%)                   | 9 (60%)                                  |
| >15                                          | 3 (13%)                   | 7 (22%)                    | 4 (27%)                                  |
| Сопутствующие пороки сердца, n (%)           | –                         | 11 (34%)                   | –                                        |
| Предшествующая коррекция, n (%)              | 11 (50%)                  | 20 (63%)                   | –                                        |
| <b>ЭхоКГ до операции</b>                     |                           |                            |                                          |
| Аортальный клапан                            |                           |                            |                                          |
| 3-хстворчатый                                | –                         | 20 (62%)                   | 3 (100%)                                 |
| 2-хстворчатый                                | 15 (62%)                  | 11 (34%)                   | –                                        |
| 1-створчатый                                 | 9 (38%)                   | 1 (4%)                     | –                                        |
| Недостаточность                              | 22 (92%)                  | 27 (84%)                   | 4 (27%)                                  |
| Легкая                                       | 6 (27%)                   | 11 (41%)                   | 4 (100%)                                 |
| Умеренная                                    | 5 (23%)                   | 13 (48%)                   | –                                        |
| Выраженная                                   | 11 (50%)                  | 3 (11%)                    | –                                        |
| ФВ ЛЖ, %                                     | 69 [67; 73]<br>58 – 77    | 69 [65; 71]<br>(43 – 79)   | 66 [63; 73]<br>(63 – 83)                 |
| ГСД ЛЖ-аорта,<br>мм.рт.ст.                   | 62 [35; 73]<br>(21 – 109) | 71 [60; 109]<br>(19 – 140) | 62 [32; 99]<br>(16 – 105)                |
| <50 мм.рт.ст., n (%)                         | 8 (33%)                   | 3 (14%)                    | 4 (45%)                                  |
| 50-100мм.рт.ст.                              | 15 (62%)                  | 11 (50%)                   | 3 (33%)                                  |
| >100 мм.рт.ст.                               | 1 (5%)                    | 8 (36%)                    | 2 (22%)                                  |
|                                              |                           |                            | (6 пациентам<br>выполнена только<br>МРТ) |
| Хирургическая коррекция, n (%)               | 19 (79%)                  | 11 (34%)                   | 3 (20%)                                  |
| <b>ЭхоКГ после операции</b>                  |                           |                            |                                          |
| п/о ФВ ЛЖ, %                                 | 62 [58; 68]<br>(53 – 77)  | 62 [58; 64]<br>(56 – 64)   | 60 [57; 61]<br>(53 – 61,4)               |
| п/о ГСД ЛЖ-аорта,<br>мм.рт.ст.               | 23 [15; 30]<br>(10 – 45)  | 27 [22; 31]<br>(13 – 38)   | 20 [18; 21]<br>(15 – 20)                 |

Примечание: КСА – клапанный стеноз аорты, ПСА – подклапанный стеноз аорты, ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия, ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка, ГСД – градиент систолического давления, п/о – после операции.

### ***Группа с клапанным стенозом аорты (КСА)***

В группе с КСА включено 24 пациента – 39% от общего числа больных с обструкцией ВОЛЖ. В данной группе преобладали: пациенты мужского пола (71%, n = 17) в возрасте от 5 до 15 лет (83%, n = 20), с наличием сопутствующей патологии в виде недостаточности АК (92%, n = 22), из них у половины – выраженной (3-4) степени. АК был двустворчатым у 15 (62%), одностворчатым – у 9 (38%) больных.

Половине пациентов группы КСА (11/24 – 46%) была выполнена баллонная вальвулопластика КСА, медиана возраста на момент предшествующей операции составила 3,6 [2; 4] месяцев. В одном случае у пациента с ранее выполненной баллонной вальвулопластикой КСА проведена перевязка открытого артериального протока.

После проведенного МРТ исследования, по результатам клинико-лабораторных данных 19 из 24 (79%) пациентам выполнена хирургическая коррекция порока (табл.3).

По данным ЭхоКГ после операции отмечалось существенное снижение ГСД ЛЖ-аорта: медианы с 62 мм рт. ст. до 23 мм рт. ст., соответственно; при сохранении ФВ ЛЖ 69–62% (табл.2).

После операции 9 из 19 (47%) пациентам выполнена повторная МРТ; в остальных случаях: 4 пациентам выполнили протезирование АК механическим протезом; 6 пациентам могли пройти процедуру только с помощью анестезиологического пособия, что с учетом нашей методики сделать было невозможно.

***Таблица 3. Виды хирургических вмешательств у пациентов с КСА (n = 19)***

| <b>Вид вмешательства</b>                | <b>Количество пациентов</b> |
|-----------------------------------------|-----------------------------|
| Операция Ozaki                          | 12                          |
| Ozaki+миоэктомия по Morrow              | 1                           |
| Реконструкция АК                        | 1                           |
| Протезирование АК механическим протезом | 4                           |
| Комиссуротомия АК                       | 1                           |

### ***Группа с подклапанным стенозом аорты (ПСА)***

В группу с ПСА включено 32 пациента – 45% от общего числа больных с обструкцией ВОЛЖ ( $n = 71$ ). В анализ также были включены пациенты с нормальным формированием камер сердца. В данной группе пациенты мужского и женского пола были сопоставимы по количеству: 15 (47%) и 17 (53%), соответственно. Медиана возраста больных в этой группе составила 12 [9,75;15] лет, отмечено преобладание пациентов в возрасте от 5 до 15 лет (78%,  $n = 25$ ) (табл.2).

У 11 из 32 (34%) пациентов имелся сопутствующий порок сердца, по поводу которого ранее были проведены вмешательства, в том числе одновременно с устранением ПСА (табл.4). При этом у этих пациентов основным показанием к операции был именно сопутствующий порок, симптомы которого преобладали в клинической картине.

**Таблица 4.** Сопутствующие пороки сердца у пациентов с ПСА ( $n = 11$ )

| <b>Сопутствующий порок сердца</b>                             | <b>Число пациентов*</b> |
|---------------------------------------------------------------|-------------------------|
| Дефект межжелудочковой перегородки                            | 3                       |
| Коарктация аорты                                              | 3                       |
| Частичный атриовентрикулярный канал                           | 2                       |
| Дефект межпредсердной перегородки                             | 3                       |
| Открытый артериальный проток                                  | 5                       |
| Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка | 1                       |
| Порок трикуспидального клапана                                | 1                       |

\*Всего 18 сопутствующих пороков у 11 пациентов, из них у 7 пациентов – более чем один порок.

Отдельно следует отметить сопутствующую патологию АК у пациентов с ПСА: у 27/32 (84%) выявлено наличие недостаточности АК, из них у большинства – 89% (24/27) – легкой и умеренной степени (1-2+).

У 17 из 32 больных (53%) порок АК был комбинированным (клапанный и подклапанный стеноз аорты). У большинства пациентов – 62% (20/32) АК был трехстворчатый (62%) (табл.2).

У 20 из 32 (63%) пациентов ранее в анамнезе выполнялась коррекция ПСА: у 6 – только мембранэктомия, у остальных 14 – мембранэктомия фиброзной мембраны в сочетании с другими процедурами: миоэктомией по Morrow ( $n = 11$ ),

с пластикой ДМЖП и шовной пластикой ТК ( $n = 1$ ), с открытой комиссуротомией АК ( $n = 1$ ) и с резекцией коарктации аорты ( $n = 1$ ) (табл. 5). У четырех пациентов мембранэктомия с миоэктомией по Morrow выполнялась дважды с медианой разницы 5 [3; 8] лет.

После проведенного МРТ исследования, по результатам клинико-лабораторных данных 11 из 32 (34%) пациентам выполнена хирургическая коррекция порока (табл.5).

По данным ЭхоКГ после операции отмечалось существенное снижение ГСД ЛЖ-аорта: медианы с 79 мм рт. ст. до 27 мм рт. ст., соответственно; при сохраненной ФВ ЛЖ 69–62% (табл.2).

После операции 11 из 19 (58%) пациентам проведена повторная МРТ; у 9 из 11 повторная МРТ выполнена с 4D-Flow, тогда как у 3 пациентов 4D-Flow не проводилось из-за ухудшения самочувствия пациента. У 6 из 19 пациентов МРТ после операции не выполнялась в связи с имплантацией механического клапана, а у 2 из 19 проведение исследования требовало дополнительно анестезиологического пособия.

**Таблица 5.** Виды хирургических вмешательств у пациентов с ПСА после проведения МРТ ( $n = 11$ )

| Вид вмешательства                          | Количество пациентов |
|--------------------------------------------|----------------------|
| Мембранэктомия + миоэктомия по Morrow*     | 7                    |
| Konno+ПАК                                  | 1                    |
| Модифицированная Konno + протезирование АК | 1                    |
| Ozaki+миоэктамия по Morrow                 | 1                    |
| Миоэктомия по Morrow + протезирование АК   | 1                    |

\*У 3 пациентов Мембранэктомия+миоэктомия по Morrow сочеталась с протезированием АК механическим протезом.

### **Группа с гипертрофической кардиомиопатией (ГКМП)**

В группу с ГКМП включено 15 пациентов – 25% от общего числа больных с обструкцией ВОЛЖ ( $n = 71$ ) в возрасте от 6 до 37 (медиана 14) лет. В данной группе пациенты мужского и женского пола были сопоставимы по количеству: 8 (53%) и 7 (47%), соответственно (табл.2).

В группе с ГКМП пациенты не имели сопутствующих пороков и хирургических вмешательств в анамнезе.

После проведенного МРТ исследования, по результатам клинико-лабораторных данных 3 из 15 пациентам выполнена хирургическая коррекция порока (табл.6).

По данным ЭхоКГ после операции отмечалось существенное снижение ГСД ЛЖ-аорта: медианы с 62 мм рт. ст. до 20 мм рт. ст., соответственно; при сохранении ФВ ЛЖ 66–60% (табл.2).

При оценке ЭхоКГ после проведенной операции на момент выписки медиана ФВ составила 60 [56,5; 60,7] % (от 53 до 61,4%). Медиана величины ГСД ЛЖ-аорта, составила 20 [17,5; 20] мм рт. ст. (от 15 до 20 мм рт. ст.).

**Таблица 6.** Виды хирургических вмешательств у пациентов с ГКМП ( $n = 3$ )

| Вид вмешательства                                                                                                                         | Количество пациентов |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------------------|
| Миозектомия по Morrow + многокомпонентная реконструкция МК с резекцией вторичных хорд и плоскостной резекцией передней митральной створки | 1                    |
| Миозектомия по Morrow + протезирование МК механическим протезом                                                                           | 2                    |

## 2.2. Методы обследования больных

Всем пациентам, поступившим для лечения, было проведено полное клиническое обследование до операции и в различные сроки послеоперационного периода, которое включало клинико-лабораторные исследования и аппаратно-инструментальную диагностику, ключевыми из которых являлись ЭхоКГ и МРТ на до и послеоперационном этапах.

### 2.2.1. Эхокардиография

Эхокардиографическое исследование выполнялось при помощи эхокардиографов моделей “Phillips iE-33” марки Phillips (Нидерланды) и

ESAOTE. Данная аппаратура оснащена дуплексными датчиками с переменной частотой сканирования от 2,25 до 5,0 МГц. Обследование пациентов осуществлялось по протоколу, включающему одномерную и двухмерную ЭхоКГ (М и В режимы), а также доплеровское исследование в режимах цветового, импульсного и постоянно-волнового сканирования в стандартных эхокардиографических позициях.

В режиме доплеркардиографии оценивали величину ГСД между ЛЖ и аортой по формуле Бернулли как до, так и после операции по устранению обструкции ВОЛЖ.

Выраженность недостаточности клапанов сердца определяли по картине цветного сканирования и по изменениям соотношения продолжительности ретроградного кровотока и соответствующих фаз сердечного цикла на гистограмме. Степень выставлялась в соответствии с классификацией Kalamanson. Недостаточность клапана аорты оценивалась по глубине струи регургитации в полости ЛЖ (I – под створками клапана, II – до конца передней створки митрального клапана, III – до окончания папиллярных мышц, IIII – до верхушки ЛЖ) и по отношению площади струи к площади ВОЛЖ (I – менее 25%, II – 25-45%, III – 45-63%, IIII – более 63%). При тяжелой степени аортальной регургитации регистрировали реверсивный поток в нисходящей аорте.

### 2.2.2. Магнитно-резонансная томография сердца

Проспективное исследование предусматривало выполнение *MPT сердца* с использованием томографа Siemens AvantoFit напряженностью магнитного поля 1,5Т и томографа Philips Achieva напряженностью магнитного поля 3Т с наличием кардиопакета программного обеспечения и возможностью ЭКГ-синхронизации.

Непосредственно перед началом каждого исследования проводились: подробный инструктаж о предстоящем исследовании, его сути, длительности и

возможных неудобствах, заполнение и подписание информированного согласия.

Стандартный протокол сканирования сердца включал следующие последовательности: кино в SSFP (TrueFISP) – для оценки функциональных параметров сердца, на задержке дыхания, в 4-х, 2-х камерной плоскостях ЛЖ и ПЖ, в плоскости выводных отделов обоих желудочков и по короткой оси сердца. Кино-последовательности коротких осей были проведены с использованием следующих параметров: толщина срезов 8мм, TR 44,5мс TE=1,1-1,2 мс,  $\alpha$ -800, что включало 26 фаз сердечного цикла; FOV read 340 мм x FOV phase от 78%, матрица изображения 192 x 156. Выполнено 14 срезов по короткой оси; при получении стека сканирование осуществлялось от базального уровня до верхушки сердца, включая все сегменты ЛЖ. Кино-последовательности по длинной оси сердца были проведены с использованием следующих параметров: толщина срезов 4-6мм, TR 44,5мс TE=1,1-1,2 мс,  $\alpha$ -800. FOV read 250-320 мм x FOV phase от 78%, матрица изображения 192 x 156. Продолжительность задержки дыхания составляла от 10 до 15 с. в зависимости от частоты сердечных сокращений.

*Для оценки геометрии ВОЛЖ* использовалась стандартная последовательность TRUFI (true fast imaging with steady-state free precession) аксиальный срез, а также стандартная последовательность кино-SSFP (cine steady-state free precession) в 3-х камерной проекции по длинной оси ЛЖ. Анализ изображений проводился с использованием программного обеспечения OsiriX v5.5.1.

*Для оценки гемодинамики* использовались 2D-фазово-контрастные изображения и пакет для сканирования 4D-flow со следующими параметрами: матрикс 108×192×5 мм, поле изображения 320 мм× 80%–100% (FOVread×FOVphase), FA 15°, размер воксела 2,2×1,7×5,0 мм, TR 79,95 мс, TE 3,36 мс, скорость кодирования подбирали индивидуально, начиная со стандартной VENC = 150 см/с. Сканирование проводили на свободном дыхании, с проспективной ЭКГ-синхронизацией, время сканирования составляло 12–15 мин. Постпроцессорная обработка полученных данных



выполнена с использованием приложения 4D-flow при помощи программного обеспечения «CVI42 (Version 5.17.2, Circle Cardiovascular Imaging Inc., Canada)». Анализировались следующие параметры кровотока: объем кровотока в секунду, пиковая скорость кровотока, а также градиент давления.

В дополнение к стандартной оценке гемодинамики использовалась оценка напряжения сдвига стенки ( $WSS=4\mu Q/\pi R^3$ ,  $\mu$  – вязкость крови,  $Q$  – объем кровотока,  $R$  – радиус сосуда).  $WSS$  – сила сдвига, создаваемая потоком крови, действующая на стенку сосуда. Измерения проводились на трех уровнях: под АК, на уровне АК и в ВА.

### **2.3. Варианты хирургической коррекции, проведенной после исследования**

#### ***Открытая комиссуротомия АК (n = 1)***

Комиссуротомия АК была проведена одному пациенту с двустворчатым АК и недостаточностью 2 степени.

В ходе операции поперечно вскрыта аорта, проведена ревизия АК. Обнаружено полное спяние левой и правой коронарных створок и частичное спяние некоронарной створки с обеими комиссурами. Через АК с трудом проходил буж диаметром 12 мм. Выполнена комиссуротомия по спайкам некоронарной створки, что позволило увеличить эффективное отверстие клапана до 15 мм.

Решение отказаться от коррекции клапана по методике Ozaki было принято интраоперационно в связи с достаточно эффективным отверстием клапана и хорошей водной пробой после проведенной комиссуротомии.

#### ***Протезирование АК (n = 11)***

Протезирование АК в связи с выраженными изменениями его структуры и невозможностью выполнить реконструктивную операцию было произведено 11 пациентам. У 4 (36%) больных АК был двустворчатым и у 4 (36%) одностворчатым. При осмотре створки АК были фиброзно изменены, утолщены,

деформированы, спаяны по комиссурам, чаще всего по обеим. У 6 пациентов стеноз АК сочетался с умеренной недостаточностью, а у 5 – с выраженной.

Пяти пациентам в раннем детстве была выполнена транслюминальная баллонная вальвулопластика КСА. Из них три пациента были с одностворчатым АК и один пациент с двустворчатым АК.

Была проведена стандартная техника протезирования АК. После иссечения створок клапана измерялся размер ФК.

У 2 из 11 пациентов – в связи с тем, что из-за узкого ФК и выраженного ПСА измеритель должен был проходить через ФК АК, и имплантация слишком большого механического клапана могла привести к обтурации устьев коронарных артерий или разрыву ФК – дополнительно были проведены операции Konno: классическая (n = 1) и модифицированная (n = 1).

*Методика выполнения классической операции Konno с протезированием АК механическим протезом:* восходящая аорта вскрыта продольным разрезом, продолженным на комиссуру между левой и правой коронарными створками. При ревизии выявлен трёхстворчатый АК с ограниченной подвижностью створок из-за фиброзных наложений и циркулярной подклапанной мембраны (толщина 5 мм), спаянной со створками. В ВОЛЖ выявлен критический стеноз (не проходил буж №14). Выполнен косопоперечный разрез ВОЛЖ на 1 см ниже клапана ЛА с продлением на ФК АК и МЖП. Обнаружена гипертрофия МЖП (до 16 мм). Фиброзная мембрана иссечена, после чего диаметр ВОЛЖ увеличен до 20 мм. Для пластики МЖП и аорты использована синтетическая заплата Вах-Securis SP, фиксированная отдельными П-образными швами с прокладками со стороны ЛЖ и непрерывным швом со стороны ПЖ. Произведено протезирование АК механическим протезом CarboMedics Reduced №19 с фиксацией 19 П-образными швами (13 — на ФК, 6 — на заплату). Подвижность створок протеза подтверждена интраоперационно. ВА восстановлена продолжением синтетической заплатой ромбовидной формы, ВОПЖ восстановлен с использованием второй синтетической заплаты трапециевидной формы.

*Методика выполнения модифицированной операции Коппо с протезированием АК механическим протезом:* из особенностей следует отметить, что после выполнения кардиоплегии при визуализации АК отмечалось смещение ФК над межжелудочковой перегородкой. При ревизии АК одностворчатый (однокомиссуральный). В подклапанном пространстве находилась циркулярная фиброзно-мышечная мембрана. Диаметр отверстия в мембране составлял 10 мм. После иссечения АК выполнено удаление мембраны. Дополнительно произведена миозектомия. После чего в выводной отдел ЛЖ свободно прошел буж № 20 мм. Одностворчатый АК был протезирован механическим протезом, фиксированным на 19 п-образных швах, при этом дополнительно выполнялась септопластика МЖП синтетической заплатой с целью расширения ВОЛЖ с измененной геометрией Z-образной формы. После расширения ВОЛЖ движения запирающих элементов протеза было в полном объеме.

#### ***Неокуспидализация АК по методике Ozaki (n = 14)***

Операция Ozaki была выполнена 14 пациентам с КСА, из них у 13 – в сочетании с его недостаточностью: выраженной (n = 5), умеренной (n = 3) и легкой (n = 5) степени. У 8 из 14 (57%) больных АК был двустворчатым и у 5 (36%) – одностворчатым.

Шести пациентам в раннем детстве была выполнена транслюминальная баллонная вальвулопластика КСА: с одностворчатым АК (n = 1) и с двустворчатым АК (n = 5).

*Методика:* после выполнения аортотомии и доступа к АК выполнялось полное удаление патологических створок, оставляя 1-2мм ткани вдоль ФК для фиксации неоклапана. При помощи шаблона Ozaki измерялось расстояние между комиссурами и высота будущих створок, что позволило индивидуально подобрать их размер. Параллельно забирался участок аутоперикарда (примерно 8×10 см), который промывали физиологическим раствором, очищали от жировой ткани и дополнительно обрабатывали 0,6% раствором глутарового альдегида для повышения прочности. На основе полученных измерений из подготовленного

перикарда выкраивали три неостворки, точно соответствующие анатомии пациента. Каждую створку фиксировали к ФК непрерывным швом, начиная от комиссур и тщательно контролируя симметричность их расположения. После подшивания всех неостворок выполняли водную пробу для проверки коаптации створок клапана — створки должны смыкаться плотно, без остаточной регургитации. При выявлении дефектов выполняли коррекцию: подтягивали швы или изменяли высоту створок. Затем ВА ушивали непрерывным швом.

### ***Мембранэктомия в сочетании с миоэктомией по Morrow (n = 7)***

Семи пациентам с ПСА была проведена мембранэктомия в сочетании с миоэктомией по Morrow. По данным предоперационной ЭхоКГ определялся высокий ГСД ЛЖ-аорта: медиана оставила 93 [73; 109] мм рт. ст.

*Методика:* продольная аортотомия выше синусов Вальсальвы обеспечивала визуализацию АК и подклапанной зоны. Под контролем зрения визуализировалась фиброзная мембрана или мышечный гребень, вызывающий обструкцию ВОЛЖ. Сначала выполнена мембранэктомия: фиброзная ткань аккуратно иссечена скальпелем или ножницами, чтобы полностью удалить мембрану и предотвратить её рецидив. Затем выполнялась миоэктомия по Морроу - резекция гипертрофированного миокарда в базальной части МЖП: удалялась мышечная ткань в форме прямоугольного блока, начиная от правой коронарной створки АК и продвигаясь вглубь перегородки, избегая повреждения проводящей системы сердца и МК. После устранения обструкции в просвет аорты вводили физиологический раствор для проверки герметичности АК и измерительный буж для оценки остаточного стеноза. При необходимости выполнялась дополнительная коррекция. Аортотомный разрез ушивали непрерывным швом. По данным интраоперационной чреспищеводной ЭхоКГ подтверждали адекватный объем резекции, отсутствие перфорации перегородки и створок АК, отсутствие остаточного стеноза и восстановление ламинарного кровотока.

## 2.4. Статистическая обработка полученных данных

Накопление, корректировка, систематизация исходной информации и визуализация полученных результатов осуществлялись в электронных таблицах Microsoft Office Excel 2020. Статистический анализ полученных данных проведён с использованием программы IBM SPSS Statistics v.26 фирмы IBM Corporation. Количественные показатели оценивались на предмет соответствия нормальному распределению с помощью критерия Шапиро-Уилка (при числе исследуемых менее 50), а также показатели асимметрии и эксцесса.

Результаты представлены в виде  $Me [Q1; Q3]$ , где  $Me$  – медиана,  $Q1$  и  $Q3$  – нижний и верхний квартили соответственно. При сравнении средних величин в ненормально распределенных совокупностях количественных данных рассчитывался  $U$ -критерий Манна-Уитни. Полученные значения  $U$ -критерия Манна-Уитни оценивались путем сравнения с критическими значениями. Различия показателей считались статистически значимыми при уровне значимости  $p < 0,05$ .

Направление и теснота корреляционной связи между двумя количественными показателями оценивались с помощью коэффициента ранговой корреляции Спирмена (при распределении показателей, отличном от нормального).

Прогностическая модель, характеризующая зависимость количественной переменной от факторов, разрабатывалась с помощью метода линейной регрессии.

Межоператорское согласие оценивали по всем показателям с использованием коэффициента внутриклассовой корреляции (intra-class correlation coefficient, ICC), где  $ICC > 0,90$  указывал на превосходную воспроизводимость,  $ICC 0,7-0,9$  – высокую,  $ICC 0,5-0,7$  – умеренная и  $ICC < 0,5$  на низкую воспроизводимость. Средняя разность измерений и пределы согласованности были оценены с помощью анализа Блэнда–Альтмана. Изменения считали достоверными при уровне значимости  $p < 0,05$ .

Для оценки прогностической значимости измененных углов для развития субаортальной мембраны с расчётом пороговых значений проведен ROC-анализ.

## ГЛАВА 3. МЕТОДОЛОГИЯ ОЦЕНКИ ГЕОМЕТРИИ И ГЕМОДИНАМИКИ У ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННОЙ ОБСТРУКЦИЕЙ ВОЛЖ

### 3.1. Оценка геометрии ВОЛЖ

Первым этапом проанализировав имеющиеся литературные данные, определены основные углы для оценки геометрии ВОЛЖ. Аорто-перегородочный и аорто-сердечные углы, ранее уже изучались методами ЭхоКТ и КТ, однако для МРТ методика не была разработана. Так же для данного исследования мы самостоятельно определили возможные углы для более детальной оценки. Анализ геометрических углов сердца включил измерение четырех типов углов различными способами в систолу и диастолу (всего 16 вариантов измерений):

*по 3-х камерной проекции сердца (рис. 4):*

- 1) аорто-перегородочный угол, способ 1 (с-б 1)** – измерен между линией, проведенной вдоль оси ВА перпендикулярно середине АК, и линией, проведенной посередине МЖП;
- 2) аорто-перегородочный угол, способ 2 (с-б 2)** - между линией, проведенной вдоль оси ВА от внешней точки пересечения МЖП и ВОЛЖ, и линией, проведенной вдоль края полости ЛЖ со стороны МЖП;
- 3) аорто-сердечный угол** – между линией, проведенной вдоль оси ВА перпендикулярно середине АК, и линией, проведенной от верхушки ЛЖ перпендикулярно к МК;
- 4) митрально-перегородочный угол, способ 1 (с-б 1)** - между линией, проведенной посередине МЖП, и линией, проведенной вдоль оси МК,
- 5) митрально-перегородочный угол, способ 2 (с-б 2)** - между линией, проведенной вдоль края полости ЛЖ со стороны МЖП, и линией, проведенной вдоль оси МК;
- 6) митрально-аортальный угол, способ 1 (с-б 1)** – между линией,

проведенной вдоль оси ВА перпендикулярно середине АК, и линией, проведенной вдоль оси МК;

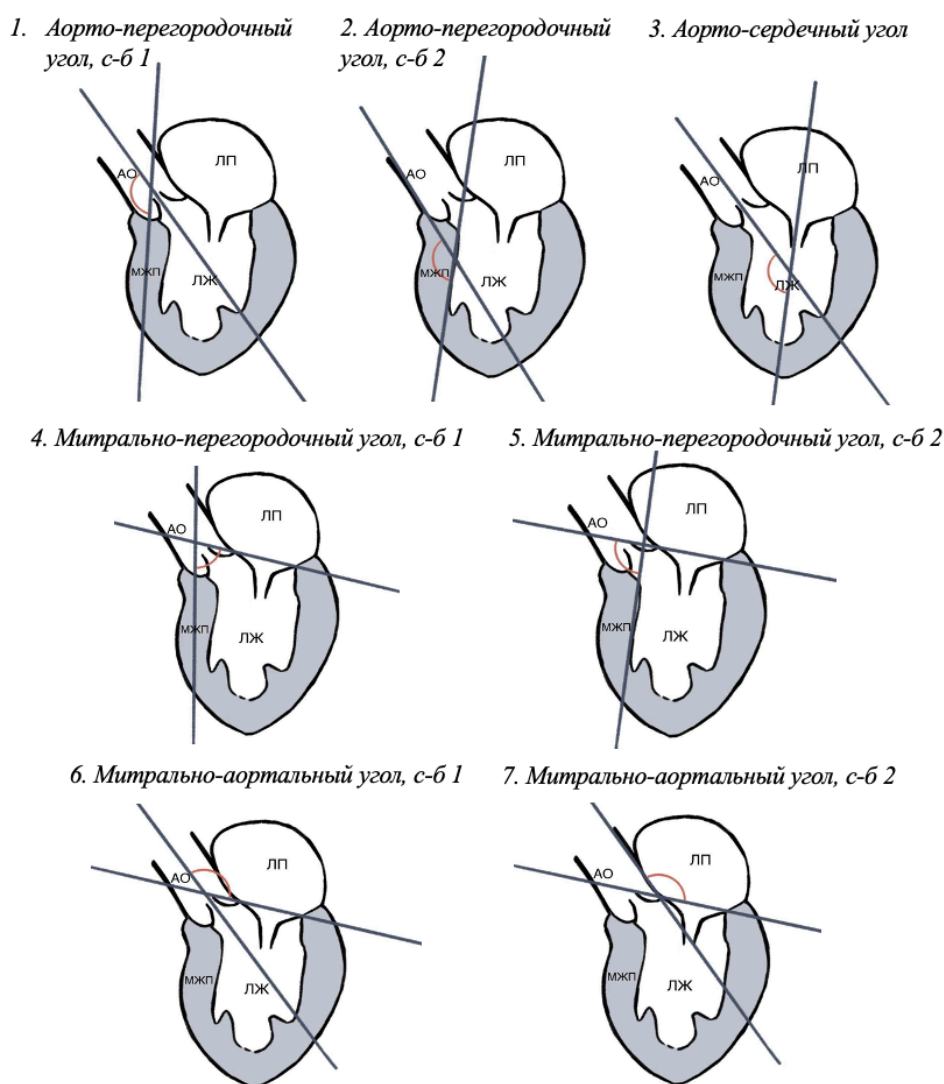
7) **митрально-аортальный угол, способ 2 (с-б 2)** – между линией, проведенной от точки митрально-аортального контакта вдоль внешней оси ВА, и линией, проведенной вдоль оси МК;

аналогично по аксиальному срезу (рис. 5):

8) **аорто-перегородочный угол** – между линией, проведенной вдоль оси ВА перпендикулярно середине АК, и линией, проведенной посередине МЖП;

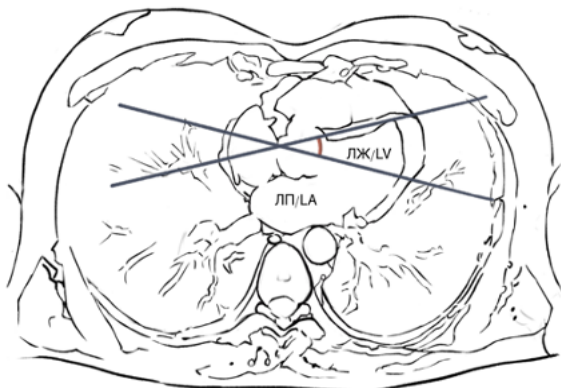
9) **митрально-аортальный угол** – между линией, проведенной вдоль оси ВА перпендикулярно середине АК, и линией, проведенной вдоль оси МК.

**Рисунок 4.** Схематическое изображение способов измерения различных геометрических углов ВОЛЖ по 3-х камерной проекции сердца. АО-аорта, ЛП-левое предсердие, ЛЖ-левый желудочек, МЖП-межжелудочковая перегородка.

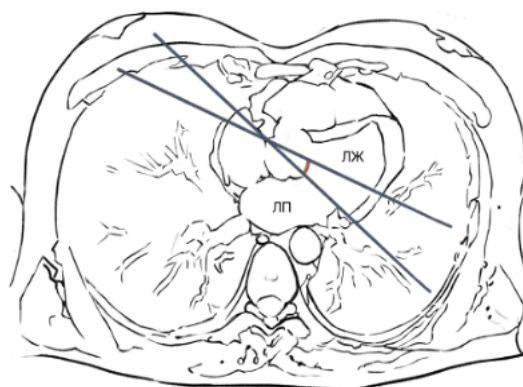


**Рисунок 5.** Схематическое изображение способов измерения различных геометрических углов ВОЛЖ по аксиальной проекции сердца.

8. Аорто-перегородочный угол



9. Митрально-аортальный угол



Вторым этапом определены наиболее воспроизводимые углы сердца. С этой целью проанализированы 15 пациентов без патологии на уровне ВОЛЖ, обследовавшихся по поводу другой патологии.

Для анализа межоператорской воспроизводимости два опытных врача-рентгенолога, независимо друг от друга, проводили измерение согласно заранее заданным методикам измерения углов. Данные анамнеза и результаты ранее проведенных исследований экспертам не сообщались.

Высокой межоператорской воспроизводимостью обладали следующие углы ( $ICC > 0,741$ ,  $p < 0,001$ ): по 3-х камерной проекции сердца - аорто-перегородочный угол, измеренный первым способом в систолу и диастолу, а также вторым способом в диастолу, аорто-сердечный угол в систолу, митрально-перегородочный угол, измеренный первым способом в систолу и диастолу; по аксиальному срезу – аорто-перегородочный и митрально-аортальный углы (табл. 7).

Для оценки согласия между проведенными измерениями использован метод Бланда-Альтмана (Рис. 6). Систематическое смещение (bias) между измерениями двух операторов варьировало от  $-2,27$  до  $+2,75$  мм. Наибольшее смещение зафиксировано для аорто-перегородочного угла в трехкамерной проекции: в диастолу  $+2,75$  мм, в систолу  $-2,27$  мм. Границы 95% согласия оказались достаточно широкими: например, для аорто-перегородочного угла в



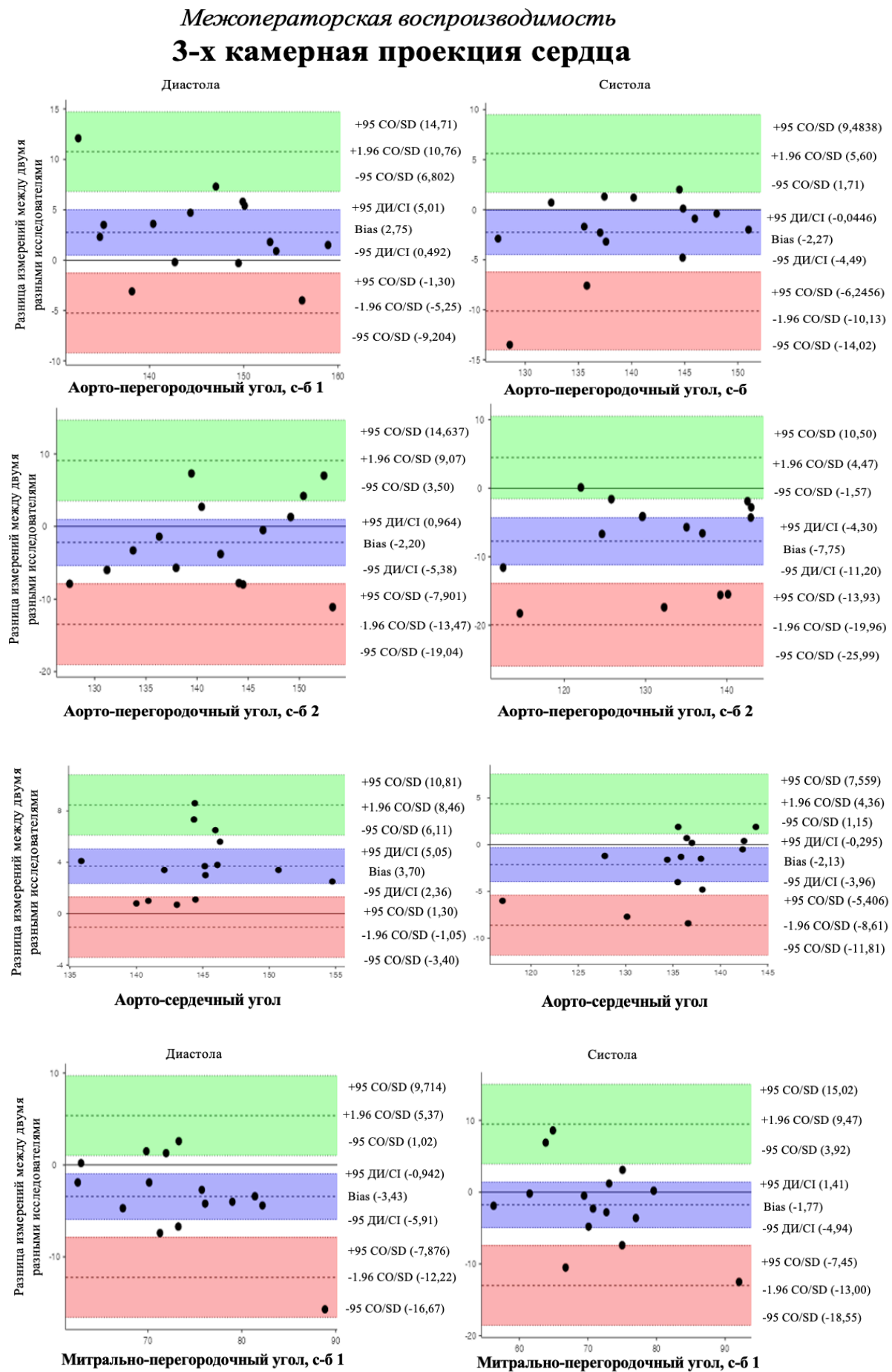
аксиальном срезе они составили от  $-11,96$  до  $+13,76$  мм, для митрально-аортального угла – от  $-10,55$  до  $+11,46$  мм. В то же время для митрально-перегородочного угла различия были минимальны (значения близки к нулю).

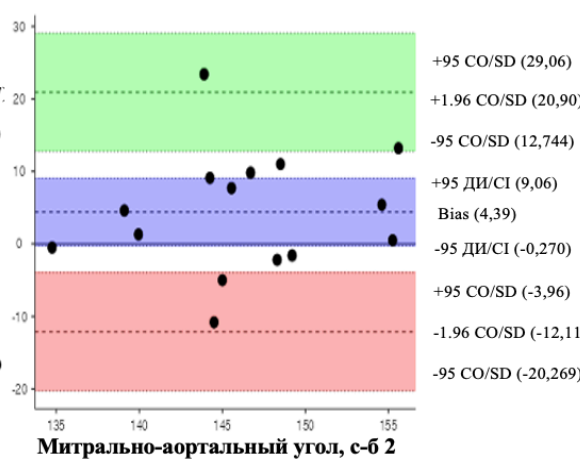
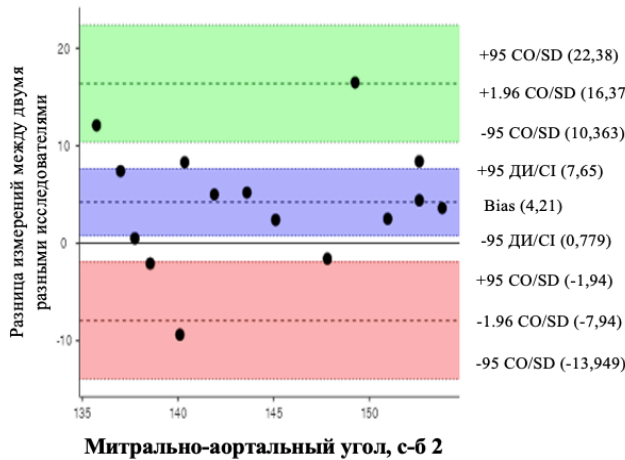
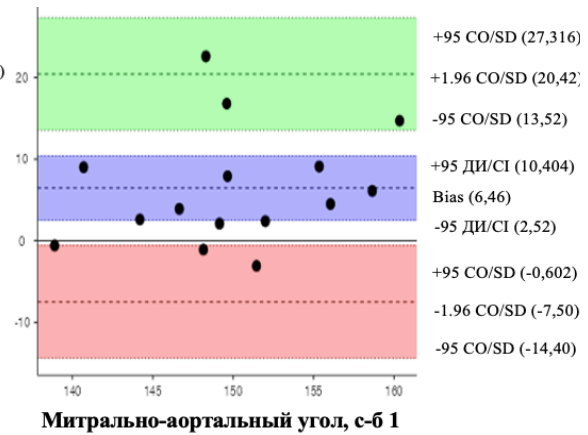
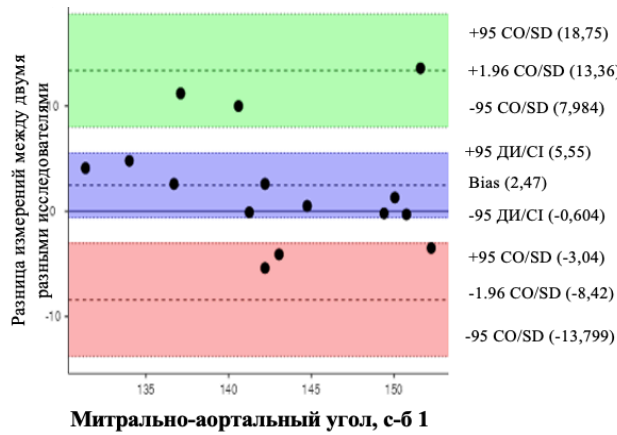
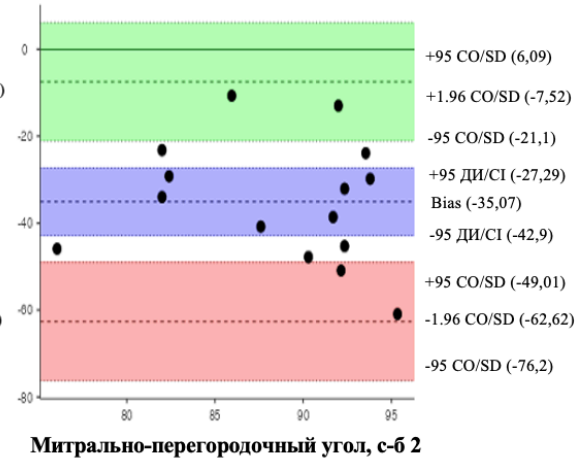
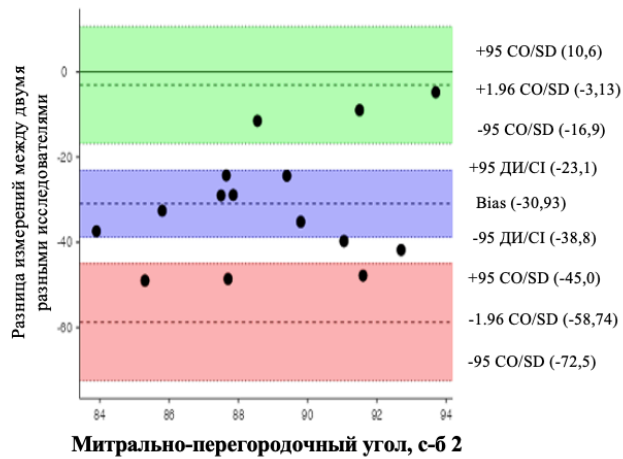
Таким образом, проведенный анализ Бланда-Альтмана подтвердил высокую согласованность измерений между операторами для параметров, ранее показавших высокие значения ICC.

**Таблица 7.** Межоператорская воспроизводимость углов сердца

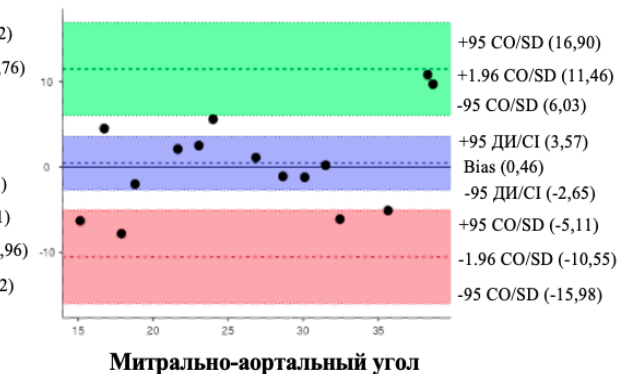
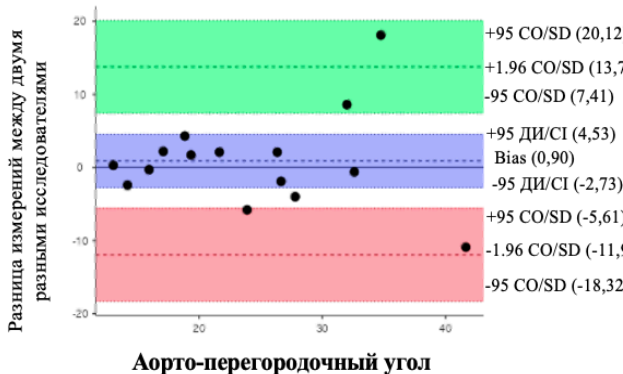
| Угол                                  | ICC (95% ДИ)                                 |                                              |
|---------------------------------------|----------------------------------------------|----------------------------------------------|
|                                       | Диастола                                     | Систола                                      |
| <b>3-х камерная проекция сердца</b>   |                                              |                                              |
| 1. Аорто-перегородочный, с-б 1        | <b>0,843 (0,605 – 0,944),<br/>p&lt;0,001</b> | <b>0,813 (0,541 – 0,933),<br/>p&lt;0,001</b> |
| 2. Аорто-перегородочный, с-б 2        | <b>0,741 (0,398 – 0,904),<br/>p&lt;0,001</b> | 0,609 (0,175 – 0,848),<br>p=0,005            |
| 3. Аорто-сердечный                    | 0,599 (0,160 – 0,843),<br>p=0,006            | <b>0,845 (0,608 – 0,944),<br/>p&lt;0,001</b> |
| 4. Митрально-перегородочный,<br>с-б 1 | <b>0,741 (0,398 – 0,904),<br/>p&lt;0,001</b> | <b>0,790 (0,494 – 0,924),<br/>p&lt;0,001</b> |
| 5. Митрально-перегородочный,<br>с-б 2 | $-0,946 (-0,981 - -0,849)$ ,<br>p=1,0        | $-0,832 (-0,939 - -0,575)$ ,<br>p=1,0        |
| 6. Митрально-аортальный, с-б 1        | 0,668 (0,269 – 0,874),<br>p=0,002            | 0,246 ( $-0,273 - 0,659$ ),<br>p=0,173       |
| 7. Митрально-аортальный, с-б 2        | 0,492 (0,007 – 0,793),<br>p=0,024            | 0,245 ( $-0,273 - 0,659$ ),<br>p=0,173       |
| <b>Аксиальный срез</b>                |                                              |                                              |
| 8. Аорто-перегородочный               | <b>0,743 (0,402 – 0,805), p&lt;0,001</b>     |                                              |
| 9. Митрально-аортальный               | <b>0,782 (0,477 – 0,920), p&lt;0,001</b>     |                                              |

Рисунок 6. Анализ Бланда-Альтмана для межоператорской воспроизводимости углов





## Аксиальный срез

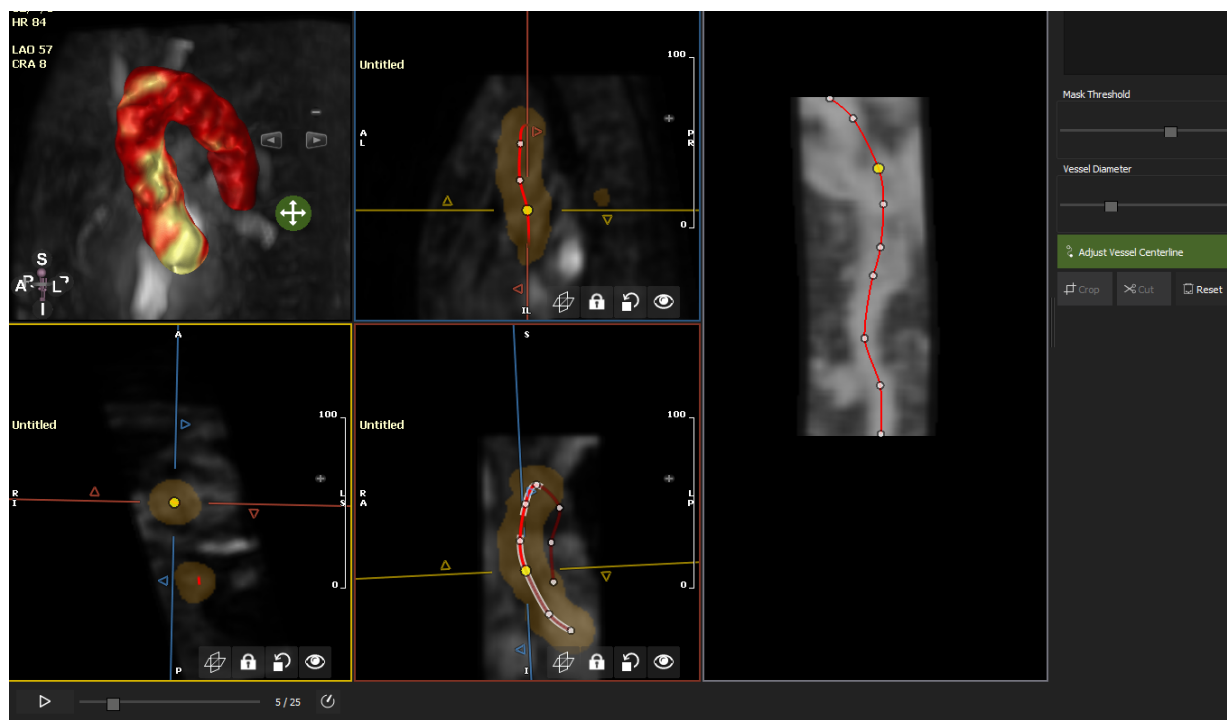


### 3.2. Оценка гемодинамики ВОЛЖ

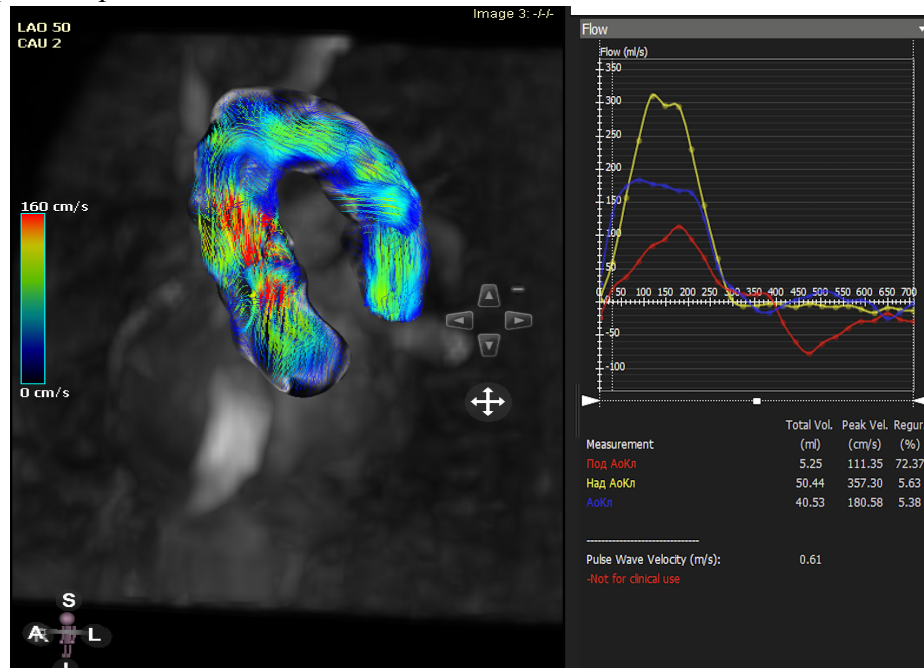
Исследование скоростных и гемодинамических характеристик кровотока проводилось на основе данных 4D Flow MPT, обработанных в специализированном программном обеспечении CVI42 (Circle Cardiovascular Imaging, Канада). Предварительная обработка включала коррекцию артефактов движения, компенсацию шумов и оптимизацию параметров реконструкции для повышения точности количественных измерений.

Сегментация исследуемых анатомических уровней ВОЛЖ осуществлялась в ручном или полуавтоматическом режиме с последующей верификацией точности границ (рис. 7). Измерения проводились на трех уровнях: под аортальным клапаном, на уровне АК и над аортальным клапаном. Для оценки скоростных параметров задавались плоскости анализа (2D planes) или объемные регионы интереса (3D volumes), после чего визуализировались векторные поля скорости и временные кривые кровотока (рис. 8,9).

*Рисунок 7. MPT 4D-Flow постобработка на рабочей станции CVI42. Сегментации аорты.*

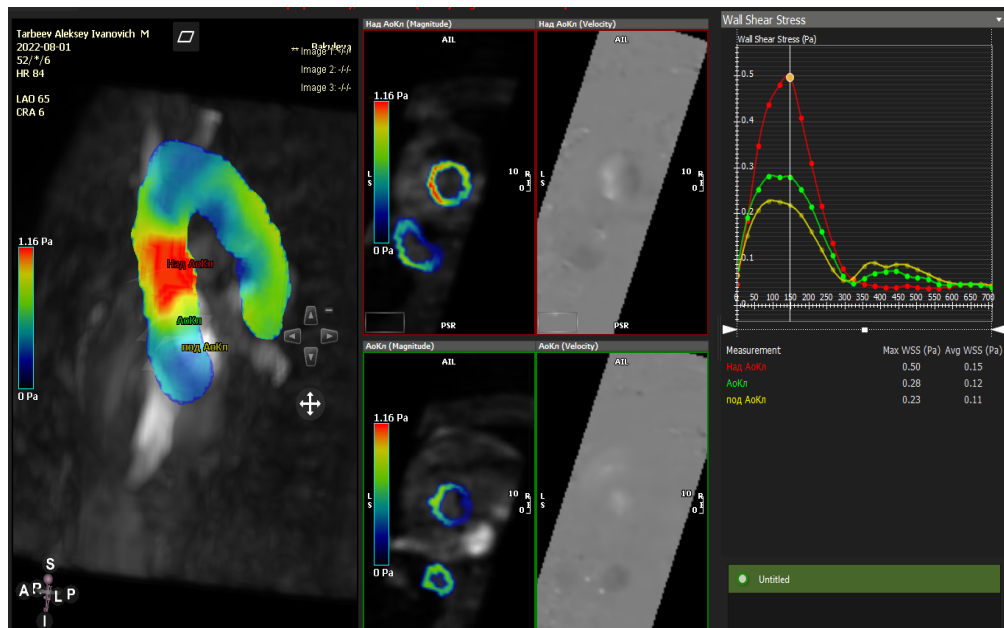


**Рисунок 8.** MPT 4D-Flow. Оценка скоростных показателей в аорте с построением временных кривых кровотока.



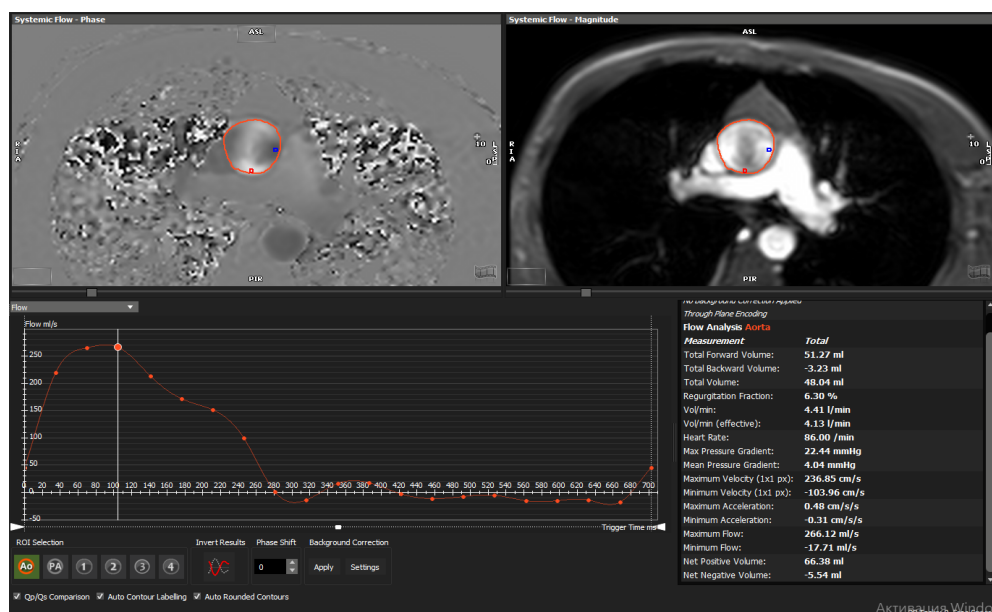
Оценка WSS выполнялась на основе трехмерных данных 4D Flow с использованием встроенных алгоритмов CVI42. Расчет WSS проводился в сегментированных участках сосудистой стенки с учетом пространственных градиентов скорости и вязкости крови. Полученные значения визуализировались в виде цветowych карт, отражающих распределение WSS по поверхности сосуда, и подвергались количественному анализу (средние (avg) и пиковые значения (max)) (рис. 9).

**Рисунок 9.** MPT 4D-Flow. Оценка WSS на уровнях интереса с построением графиков.



Анализ 2D фазово-контрастных изображений применялся для верификации данных 4D Flow и оценки скоростных параметров в ключевых анатомических точках. Сравнение данных 4D Flow и 2D фазово-контрастных изображений проводилось по таким показателям, как пиковая и средняя скорость кровотока, объемный поток и временные характеристики кровотока в течение сердечного цикла (рис. 8,10).

**Рисунок 10.** МРТ 2D фазово-контрастное изображение. Постпроцессорная обработка с построением графиков временных кривых потока.



Основные гемодинамические показатели, включая скоростные характеристики, параметры турбулентности, WSS и данные 2D фазового контраста, экспортировались в табличном формате для последующего статистического анализа. Визуализация результатов осуществлялась в виде трехмерных цветных карт скорости, потоковых линий, графиков временных изменений скорости и WSS.

Применение данной методики позволяет провести комплексную оценку гемодинамики, включая анализ ламинарных и турбулентных потоков, механического воздействия крови на сосудистую стенку и верификацию данных с использованием 2D фазово-контрастных изображений, что обеспечивает высокую достоверность результатов при исследовании физиологических и патологических характеристик кровообращения.



## ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

### 4.1. МР-оценка геометрии ВОЛЖ

Оценка геометрии ВОЛЖ проводилась путем измерения четырех углов (аорто-перегородочного, аорто-сердечного, митрально-перегородочного, митрально-аортального), измеренных семью способами в систолу и диастолу в 3-х камерной проекции сердца (рис. 4) и двумя способами по аксиальному срезу (рис. 5). Первым этапом анализ проведен в двух группах больных: основной (n = 71) и контрольной (n = 15) (табл. 8).

**Таблица 8.** Результаты измерения 4 углов семью различными способами в систолу и диастолу в группах с обструкцией ВОЛЖ (n=22) и контрольной (n=15).

| Способ измерения                    | Угол<br><i>Me [Q1;Q3]</i>                     | Контрольная группа (n=15) | Обструкция ВОЛЖ (n=71) | P                 |
|-------------------------------------|-----------------------------------------------|---------------------------|------------------------|-------------------|
| <b>3-х камерная проекция сердца</b> |                                               |                           |                        |                   |
| <b>1</b>                            | Аорто-перегородочный, способ 1 (систола)      | 140<br>[135; 142]         | 133<br>[128; 141]      | <b>0,039</b>      |
|                                     | Аорто-перегородочный, способ 1 (диастола)     | 142<br>[136; 150]         | 137<br>[132; 146]      | 0,132             |
| <b>2</b>                            | Митрально-перегородочный, способ 1 (систола)  | 72<br>[67; 76]            | 67<br>[59; 75]         | 0,100             |
|                                     | Митрально-перегородочный, способ 1 (диастола) | 70<br>[65; 74]            | 75<br>[68; 81]         | 0,110             |
| <b>3</b>                            | Митрально-аортальный, способ 1 (систола)      | 151<br>[149; 152]         | 159<br>[153; 166]      | 0,079             |
|                                     | Митрально-аортальный, способ 1 (диастола)     | 146<br>[141; 148]         | 151<br>[144; 157]      | 0,084             |
| <b>4</b>                            | Аорто-перегородочный, способ 2 (систола)      | 130<br>[120; 143]         | 125<br>[117; 136]      | 0,148             |
|                                     | Аорто-перегородочный, способ 2 (диастола)     | 138<br>[129; 148]         | 130<br>[123; 143]      | 0,095             |
| <b>5</b>                            | Митрально-перегородочный, способ 2 (систола)  | 74<br>[64; 81]            | 70<br>[61; 78]         | 0,416             |
|                                     | Митрально-перегородочный, способ 2 (диастола) | 73<br>[66; 79]            | 76<br>[66; 86]         | 0,267             |
| <b>6</b>                            | Митрально-аортальный, способ 2 (систола)      | 151<br>[142; 154]         | 152<br>[142; 160]      | 0,270             |
|                                     | Митрально-аортальный, способ 2 (диастола)     | 148<br>[144; 154]         | 148<br>[140; 154]      | 0,488             |
| <b>7</b>                            | Аорто-сердечный (систола)                     | 137<br>[135; 141]         | 131<br>[126; 133]      | <b>&lt; 0,001</b> |
|                                     | Аорто-сердечный (диастола)                    | 144<br>[143; 148]         | 138<br>[134; 143]      | <b>&lt; 0,001</b> |
| <b>Аксиальный срез</b>              |                                               |                           |                        |                   |
| <b>8</b>                            | Аорто-перегородочный                          | 28<br>[23; 35]            | 36<br>[28; 44]         | <b>0,006</b>      |
| <b>9</b>                            | Митрально-аортальный                          | 31<br>[27; 33]            | 29<br>[22; 39]         | 0,785             |

Установлено, что из 16 проанализированных показателей статистически значимые различия получены для четырех: аорто-перегородочного угла (с-б 1, систола,  $p = 0,039$ ), аорто-сердечного угла (систола  $p < 0,001$ , диастола  $p < 0,001$ ) и аорто-перегородочного угла (аксиальный срез,  $p = 0,006$ )

Вторым этапом четыре вышеперечисленных угла (с достоверными различиями в основной и контрольной группах) проанализированы в трех группах в зависимости от типа обструкции ВОЛЖ – КСА, ПСА и ГКМП; полученные значения также сопоставлены со значениями контрольной группы (табл. 9).

**Таблица 9.** Результаты измерения четырех углов в зависимости от типа обструкции ВОЛЖ и в контрольной группе

| Показатели<br><i>Me [Q1; Q3]</i>            | Группа по типу обструкции |                   |                      |                                       | p                                                                     |
|---------------------------------------------|---------------------------|-------------------|----------------------|---------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|
|                                             | 1.<br>КСА (n=24)          | 2.<br>ПСА (n=32)  | 3.<br>ГКМП<br>(n=15) | 4.<br>Контрольная<br>группа<br>(n=15) |                                                                       |
| Аорто-перегородочный угол, с-б 1 (систола)  | 136<br>[131; 142]         | 131<br>[124; 136] | 136<br>[132; 141]    | 140<br>[135; 142]                     | 0,026*<br>$p_{2-4} = 0,031$<br>$p_{1-2} = 0,026$<br>$p_{2-3} = 0,042$ |
| Аорто-сердечный угол (систола)              | 130<br>[126; 132]         | 131<br>[122; 134] | 131<br>[129; 137]    | 137<br>[135; 141]                     | 0,002*<br>$p_{1-4} = 0,004$<br>$p_{2-4} = 0,003$<br>$p_{3-4} = 0,041$ |
| Аорто-сердечный угол (диастола)             | 137<br>[135; 143]         | 139<br>[131; 143] | 140<br>[135; 141]    | 144<br>[143; 148]                     | 0,003*<br>$p_{1-4} = 0,018$<br>$p_{2-4} = 0,002$<br>$p_{3-4} = 0,018$ |
| Аорто-перегородочный угол (аксиальный срез) | 35<br>[26; 44]            | 36<br>[29; 45]    | 36<br>[29; 39]       | 28<br>[23; 35]                        | 0,053                                                                 |

\* – сравнение общее, различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ). При попарном сравнении незначимые показатели не представлены ( $p > 0,05$ ).

Анализ выявил статистически значимые различия между группами по аорто-перегородочному углу (способ 1, в систолу,  $p = 0,026$ ) и аорто-сердечному углу (в систолу и диастолу,  $p = 0,002$  и  $p = 0,003$ ). Аорто-перегородочный угол, измеренный по аксиальному срезу, значимых различий между группами не показал ( $p > 0,05$ ).

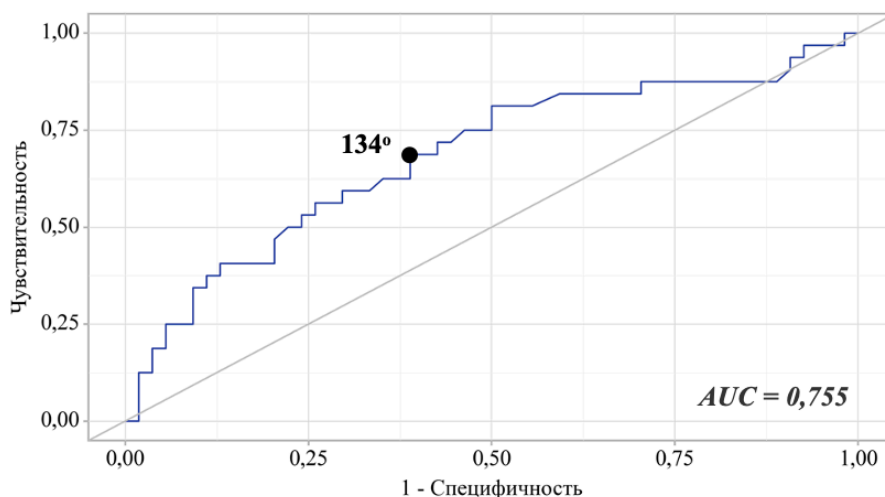


При попарном анализе подтвердилось наличие значимых различий между отдельными парами подгрупп по указанным геометрическим показателям (табл. 9).

Группа ПСА демонстрирует наиболее выраженные изменения в аорто-перегородочном угле (способ 1, систола), аорто-сердечном угле, измеренном в систолу и диастолу, по сравнению с контрольной группой ( $p < 0,05$ ). Стоит обратить внимание, что при оценке аорто-перегородочного угла (способ 1, систола), группы с КСА, ГКМП и контрольная значимо отличались от группы ПСА ( $p = 0,026$ ;  $p = 0,042$ ;  $p = 0,031$  соответственно), но не отличались друг от друга ( $p > 0,05$ ), что позволяет нам объединить эти три группы и оценить, насколько они отличаются от группы ПСА. Медианы данного угла в группах ПСА ( $n = 32$ ) и объединенной (КСА+ГКМП+контрольная группа;  $n = 54$ ) значимо различались ( $p = 0,005$ ): 131 [124; 136] против 137 [132; 142], соответственно.

Для оценки оптимальных пороговых значений углов, прогнозирующих наличие обструкции ВОЛЖ, в группе ПСА, проведен ROC-анализ. При измерении аорто-перегородочного угла, измеренного первым способом в систолу площадь под кривой (Area Under Curve (AUC)) составила 0,755 (95% ДИ: 0,596 – 0,914,  $p = 0,005$ ). При этом оптимальное пороговое значение составило  $\leq 134^\circ$  (чувствительность – 63%, специфичность – 65%) (рис. 11).

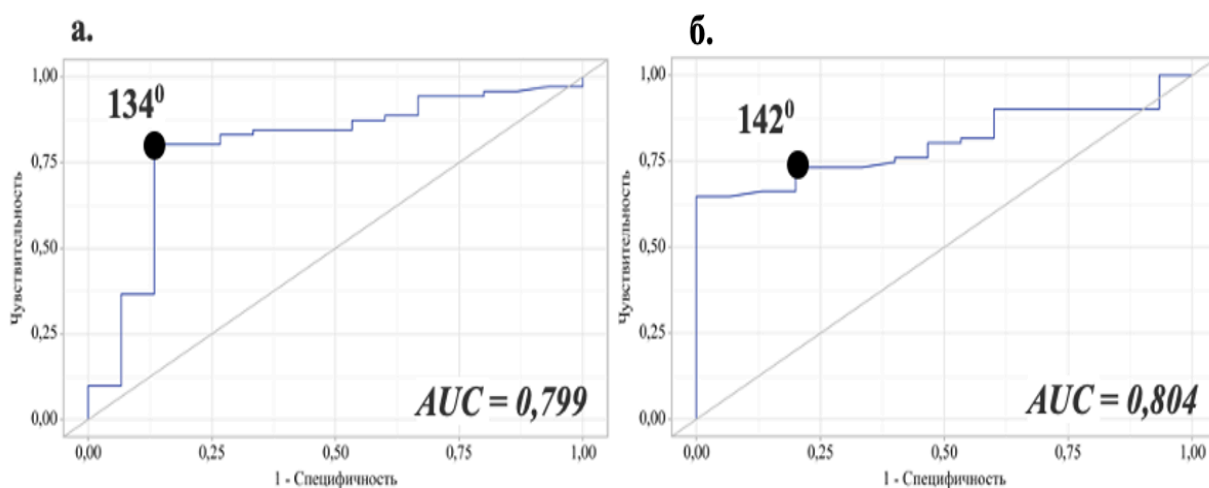
**Рисунок 11.** Результат ROC-анализа с указанием оптимального порогового значения для аорто-перегородочного угла (с-б1, систола), ассоциированного с образованием обструкции ВОЛЖ.



При оценке аорто-сердечного угла, измеренного в систолу и диастолу, были выявлены статистически значимые различия между контрольной группой и каждой из групп с обструкцией ВОЛЖ – с КСА, ПСА и ГКМП ( $p < 0,04$ ) (табл. 9), однако статистически значимых различий между группами с различными вариантами обструкций выявлено не было ( $p > 0,05$ ). Это позволило объединить все три типа обструкции в единую группу ( $n=71$ ), для дальнейшего определения оптимальных пороговых значений аорто-сердечного угла (систола, диастола), ассоциированного с обструкцией ВОЛЖ.

ROC-анализ подтвердил гипотезу о том, что аорто-сердечный угол, измеренный в систолу и диастолу, является статистически значимым предиктором обструкции ВОЛЖ ( $AUC = 0,799$ ; 95% ДИ: 0,657 – 0,940,  $p < 0,001$  и  $AUC = 0,804$ ; 95% ДИ: 0,664 – 0,944,  $p < 0,001$ ). При этом оптимальные пороговые значения составили  $\leq 134^\circ$  (чувствительность – 80%, специфичность – 87%) и  $\leq 142^\circ$  (чувствительность – 73%, специфичность – 80%) (рис. 12).

**Рисунок 12.** Результаты ROC-анализа с указанием оптимальных пороговых значений для аорто-сердечного угла, измеренного в систолу (а.) и диастолу (б.), ассоциированные с образованием обструкции ВОЛЖ.



## 4.2. МР-оценка гемодинамики ВОЛЖ

### 4.2.1. Сравнительный анализ результатов 2D и 4D-Flow

Первым этапом проведен сравнительный анализ результатов 2D и 4D-Flow: измеряли скоростные характеристики (пиковую скорость и градиент) на трех уровнях – под АК, на АК и в ВА. В анализ вошли данные 71 пациента у которых имелись оба типа данных (табл.10).

*Таблица 10. Внутригрупповое сравнение гемодинамических показателей, измеренных двумя разными МР-методиками: 2D и 4D-flow (n = 71)*

| Показатель                     | Значения в группе в целом (n = 71) |                | p       |
|--------------------------------|------------------------------------|----------------|---------|
|                                | 2D                                 | 4D             |         |
| Пиковая скорость под АК (см/с) | 147 [108; 258]                     | 144 [115; 222] | <0,001* |
| Пиковая скорость на АК (см/с)  | 240 [156; 304]                     | 221 [145; 281] | <0,001* |
| Пиковая скорость в ВА (см/с)   | 171 [123; 251]                     | 194 [137; 280] | <0,001* |
| Градиент под АК (мм рт.ст)     | 9 [5; 29]                          | 8 [5; 20]      | <0,001* |
| Градиент на АК (мм рт.ст)      | 23 [10; 37]                        | 19 [8; 32]     | <0,001* |
| Градиент в ВА (мм рт.ст)       | 12 [6; 25]                         | 15 [7; 31]     | <0,001* |

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ );

Установлены статистически значимые различия при использовании МР-методик 2D и 4D для всех анализируемых показателей ( $p < 0,001$ ): пиковой скорости кровотока и градиентов под АК, на АК и в ВА. Причем различия проявляются как в абсолютных значениях, так и в уровнях изменений. Например, пиковая скорость кровотока и градиент на АК демонстрируют более высокие медианные значения при 2D (240 см/с и 23 мм рт.ст.), по сравнению с 4D (221 см/с и 19 мм рт.ст.). Это может быть связано с большей чувствительностью 2D к пиковым значениям в плоской проекции. Напротив, пиковая скорость кровотока и градиент в ВА показывают более высокие значения при 4D (194 см/с и 15 мм рт.ст.), по сравнению с 2D (171 см/с и 12 мм рт.ст.), что отражает преимущества 4D в объемной оценке кровотока. Различия в пиковой скорости и градиенте под

АК по данным двух методик менее выражены, но все же статистически значимы ( $p < 0,001$ ), что может указывать на вариабельность в измерениях сложных анатомических зон.

*Проведенный анализ показал, что МР-методики 2D и 4D не являются полностью взаимозаменяемыми для измерения скоростных характеристик (пиковой скорости кровотока и градиентов) на трех уровнях (под АК, на АК и в ВА).*

#### 4.2.2. Анализ скоростных характеристик ВОЛЖ, измеренных при 2D и 4D-Flow в группах с обструкцией ВОЛЖ и контрольной

Проанализированы значения скоростных характеристик ВОЛЖ, измеренных с использованием МР-методик 2D и 4D-Flow, в двух группах: с обструкцией ВОЛЖ ( $n = 56$ ) и контрольной ( $n = 15$ ) (табл. 11).

Анализ скоростных характеристик ВОЛЖ выявил статистически значимые различия между группами с обструкцией ВОЛЖ и контрольной для пиковых скоростей и градиентов давления на всех изученных уровнях - на АК, под АК и в ВА ( $p < 0,003$ ), однако для объемных характеристик кровотока значимых различий выявлено не было ( $p > 0,12$ ).

*Таблица 11. Результаты измерений скоростных характеристик ВОЛЖ двумя разными методиками (2D и 4D) на трех уровнях (подклапанный, клапанный и в восходящей аорте)*

| Показатель<br><i>Me [Q1; Q3]</i>  | Обструкция ВОЛЖ<br>( $n=56$ ) | Контрольная<br>группа ( $n=15$ ) | p           |
|-----------------------------------|-------------------------------|----------------------------------|-------------|
| <b>4D-Flow MPT</b>                |                               |                                  |             |
| Пиковая скорость под АК<br>(см/с) | 156<br>[120; 228]             | 96<br>[88; 105]                  | $< 0,001^*$ |
| Пиковая скорость на АК<br>(см/с)  | 231<br>[169; 304]             | 128<br>[109; 146]                | $< 0,001^*$ |
| Пиковая скорость в ВА<br>(см/с)   | 252<br>[164; 303]             | 127<br>[114; 156]                | $< 0,001^*$ |
| Градиент под АК (мм<br>рт.ст.)    | 10<br>[6; 21]                 | 4<br>[3; 4]                      | $< 0,001^*$ |
| Градиент на АК (мм<br>рт.ст.)     | 21<br>[11; 37]                | 7<br>[5; 9]                      | $< 0,001^*$ |

|                                |                      |                   |          |
|--------------------------------|----------------------|-------------------|----------|
| Градиент в ВА (мм рт.ст.)      | 25<br>[11; 37]       | 6<br>[5; 10]      | < 0,001* |
| Объем крови под АК (мл/с)      | 251<br>[177; 365]    | 192<br>[153; 265] | 0,117    |
| Объем крови на АК (мл/с)       | 336<br>[173; 449,55] | 282<br>[245; 312] | 0,621    |
| Объем крови в ВА (мл/с)        | 260<br>[172; 434]    | 303<br>[241; 310] | 0,791    |
| <b>2D-Flow MPT</b>             |                      |                   |          |
| Пиковая скорость под АК (см/с) | 186<br>[128; 281]    | 81<br>[64; 98]    | 0,004*   |
| Пиковая скорость на АК (см/с)  | 271<br>[200; 333]    | 130<br>[123; 135] | < 0,001* |
| Пиковая скорость в ВА (см/с)   | 228<br>[152; 281]    | 109<br>[103; 116] | < 0,001* |
| Градиент под АК (мм рт.ст.)    | 15<br>[7; 34]        | 3<br>[2; 4]       | 0,003*   |
| Градиент на АК (мм рт.ст.)     | 30<br>[16; 44]       | 7<br>[6; 7]       | < 0,001* |
| Градиент в ВА (мм рт.ст.)      | 22<br>[9; 32]        | 5<br>[4; 5]       | < 0,001* |

\* – сравнение общее, различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

Проведено попарное сравнение изучаемых характеристик между контрольной группой и группами с различными видами обструкции ВОЛЖ – с КСА, ПСА и ГКМП. В анализ вошли только пиковые скорости и градиенты давления, так как они обладали значимыми различиями с контрольной группой пациентов (табл. 12)

**Таблица 12.** Результаты измерения скоростных характеристик на трех уровнях ВОЛЖ в зависимости от типа обструкции ВОЛЖ и в контрольной группе

| Показатели<br><i>Me [Q1; Q3]</i>     | Группа по типу обструкции |                      |                      |                                 | p                                                                |
|--------------------------------------|---------------------------|----------------------|----------------------|---------------------------------|------------------------------------------------------------------|
|                                      | 1.<br>КСА<br>(n=21)       | 2.<br>ПСА<br>(n=21)  | 3.<br>ГКМП<br>(n=14) | 4.<br>Контрольн<br>ая<br>(n=15) |                                                                  |
| 4D-Flow MPT                          |                           |                      |                      |                                 |                                                                  |
| Пиковая<br>скорость под<br>АК (см/с) | 142<br>[111;<br>225]      | 228<br>[138;<br>314] | 141<br>[136;<br>159] | 96<br>[88; 105]                 | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 3-4; 1-2</sub><br>< 0,006           |
| Пиковая<br>скорость на<br>АК (см/с)  | 246<br>[200;<br>274]      | 308<br>[265;<br>406] | 156<br>[145;<br>170] | 128<br>[109; 146]               | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 1-2; 1-3; 2-3</sub><br>-3<br>< 0.01 |

|                                |                   |                   |                   |                   |                                                             |
|--------------------------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------|-------------------------------------------------------------|
| Пиковая скорость в ВА (см/с)   | 281<br>[246; 305] | 280<br>[235; 345] | 140<br>[131; 176] | 127<br>[114; 156] | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 1-3; 2-3</sub><br>< 0,001      |
| Градиент под АК (мм рт.ст.)    | 8<br>[5; 20]      | 21<br>[8; 45]     | 8<br>[7; 10]      | 4<br>[3; 5]       | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 3-4; 1-2</sub><br>< 0,006      |
| Градиент на АК (мм рт.ст.)     | 21<br>[15; 30]    | 38<br>[28; 59]    | 10<br>[8; 12]     | 7<br>[5; 9]       | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 1-2; 1-3; 2-3</sub><br>< 0,029 |
| Градиент в ВА (мм рт.ст.)      | 32<br>[24; 37]    | 31<br>[22; 48]    | 8<br>[7; 12]      | 7<br>[5; 10]      | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 1-3; 2-3</sub><br>< 0,002      |
| <b>2D-Flow MPT</b>             |                   |                   |                   |                   |                                                             |
| Пиковая скорость под АК (см/с) | 141<br>[127; 207] | 270<br>[139; 324] | 153<br>[128; 201] | 81<br>[64; 98]    | 0,012*<br>p <sub>1-4; 2-4; 1-2</sub> < 0,009                |
| Пиковая скорость на АК (см/с)  | 261<br>[238; 302] | 322<br>[243; 376] | 157<br>[147; 182] | 130<br>[123; 135] | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 1-2; 1-3; 2-3</sub><br>< 0,025 |
| Пиковая скорость в ВА (см/с)   | 255<br>[241; 287] | 220<br>[174; 293] | 132<br>[120; 140] | 109<br>[103; 116] | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 1-3; 2-3</sub><br>< 0,003      |
| Градиент под АК (мм рт.ст.)    | 8<br>[6; 17]      | 31<br>[10; 47]    | 9<br>[7; 16]      | 3<br>[2; 4]       | 0,004*<br>p <sub>2-4; 1-2</sub> < 0,004                     |
| Градиент на АК (мм рт.ст.)     | 26<br>[23; 36]    | 41<br>[23; 57]    | 10<br>[9; 13]     | 7<br>[6; 7]       | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 1-2; 1-3; 2-3</sub><br>< 0,024 |
| Градиент в ВА (мм рт.ст.)      | 26<br>[23; 33]    | 19<br>[12; 36]    | 7<br>[6; 8]       | 5<br>[4; 5]       | < 0,001*<br>p <sub>1-4; 2-4; 1-3; 2-3</sub><br>< 0,002      |

\* – сравнение общее, различия показателей статистически значимы (p < 0,05).

Установлено, что все группы – контрольная и три с различными типами обструкции ВОЛЖ – достоверно различаются между собой по показателям скорости кровотока и градиентам давления (p < 0,029), что подтверждает гемодинамическую уникальность каждой патологии.

**На подклапанном уровне** наиболее выраженные изменения установлены для ПСА. В этой группе зафиксированы максимальные пиковые скорости (медианы 228 см/с при 4D и 270 см/с при 2D) и градиенты давления (21 мм рт.ст.

при 4D и 31 мм.рт.ст. 2D), достоверно превышающие показатели других групп ( $p < 0,001$ ).

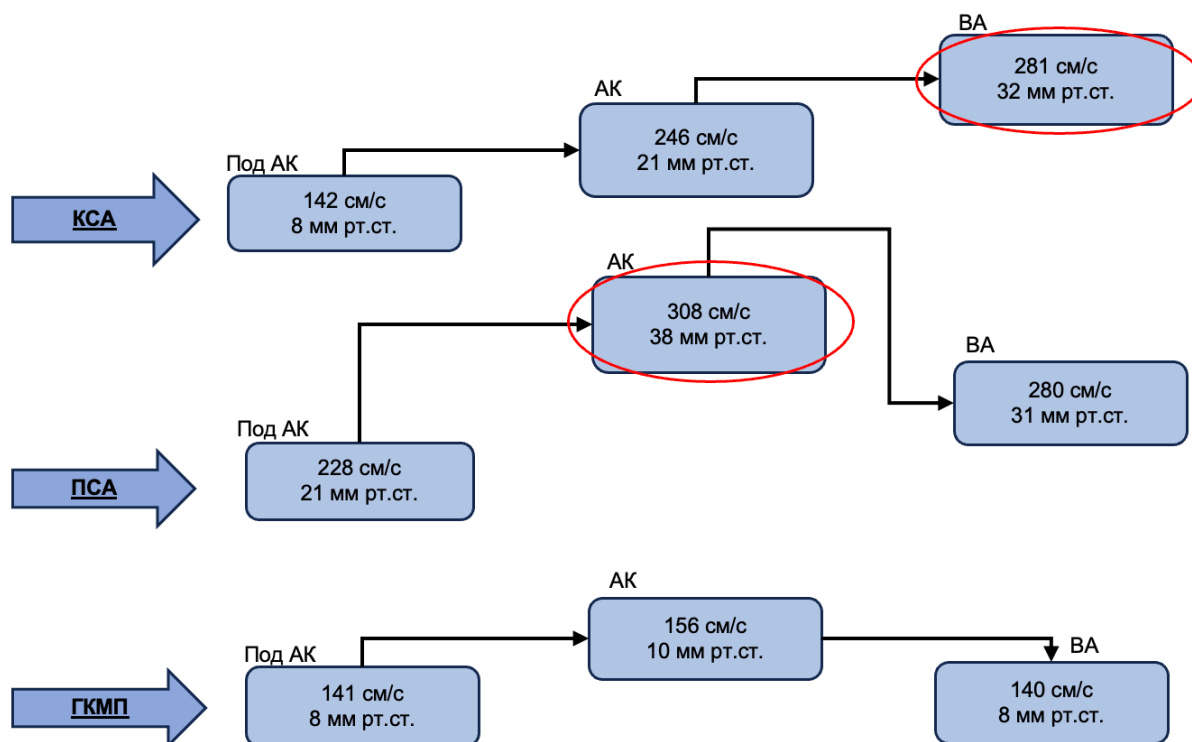
При ГКМП на этом уровне отмечаются умеренно повышенные скорости (медианы 141 см/с при 4D и 153 см/с при 2D) при градиентах (8 мм рт.ст. при 4D и 9 мм рт.ст. при 2D), что объясняется динамической природой обструкции при гипертрофии миокарда.

**На клапанном уровне** также подтверждена гемодинамическая уникальность ПСА: пиковые скорости достигали 308 см/с при 4D и 322 см/с при 2D, а градиенты — 38 мм рт.ст. при 4D и 41 мм рт.ст. при 2D, что статистически значимо превышало показатели при КСА ( $p < 0,001$ ). Для КСА характерны умеренно повышенные скорости (246 см/с при 4D и 261 см/с при 2D) и градиенты (21 мм рт.ст. при 4D и 26 мм рт.ст. при 2D), что также свидетельствует об уникальности патологии. При ГКМП отмечаются относительно сохраненные скорости (156 см/с при 4D и 157 см/с при 2D) с градиентами (по 10 мм рт.ст. при 4D и 2D).

**Надклапанный уровень** демонстрирует иные закономерности: максимальные скорости через аорту зарегистрированы при КСА (281 см/с при 4D и 255 см/с при 2D) и градиенты (32 мм рт.ст. при 4D и 26 мм рт.ст. при 2D), что отражает постстенотическую турбулентность. При ПСА показатели скорости (280 см/с при 4D и 220 см/с при 2D) и градиенты (31 мм рт.ст. при 4D и 19 мм рт.ст. при 2D) в ВА были значимо ниже, чем на АК. Для ГКМП характерны минимальные отклонения, по сравнению с контрольной группой на этом уровне (140 см/с при 4D и 132 см/с при 2D).

Анализ выявил три уникальных паттерна возрастания пиковых скоростей и градиентов при переходе от подклапанного к клапанному уровню, имеющих ключевое диагностическое значение (рис. 13).

**Рисунок 13.** Схематичное изображение возрастания пиковых скоростей и градиента давления по данным 4D-flow от подклапанного уровня к ВА в зависимости от типа обструкции ВОЛЖ



Так *при КСА* наблюдается выраженное ступенчатое возрастание параметров: подклапанные показатели остаются относительно сохранными (142 см/с, 8 мм. рт.ст.), тогда как максимальный прирост скоростей и градиентов регистрируется непосредственно на уровне клапана (246 см/с, 21 мм. рт.ст.) с дальнейшим нарастанием в надклапанной зоне (281 см/с, 32 мм. рт.ст.) из-за турбулентности постстенотического потока. Это создает восходящую прогрессию с дистальным смещением пика.

*При ПСА* наблюдается аналогичный эффект: от умеренно повышенных значений в подклапанной позиции (228 см/с, 21 мм рт.ст. при 4D) к экстремальным показателям на уровне клапана (308 см/с, 38 мм рт.ст.), что отражает комбинированный гемодинамический эффект фиксированной обструкции и вторичной клапанной дисфункции. Надклапанный уровень демонстрирует некоторое снижение скоростей (280 см/с) при сохранении высоких градиентов (31 мм рт.ст.), формируя характерную кривую с пиком на клапанном сегменте.



**ГКМП** характеризуется стабильно повышенными градиентами на всех уровнях (8 – 10 мм. рт.ст.) без выраженного ступенчатого роста. Ключевым дифференцирующим признаком является отсутствие значимого прироста при переходе от подклапанного уровня (153 см/с, 9 мм. рт.ст.) к клапанному (156 см/с, 10 мм. рт.ст.), отражая диффузный, а не локальный характер обструкции.

**Анализ гемодинамики ВОЛЖ по данным 2D и 4D-flow показал, что важна оценка не абсолютных значений, а динамики изменений параметров между анатомическими уровнями (под АК, на АК и в ВА) позволяет точнее дифференцировать природу обструкции, особенно в сложных случаях с комбинированными поражениями.**

#### 4.2.3. Анализ напряжения сдвига стенки (WSS)

Проанализированы максимальные (max) и средние (avg) значения WSS, измеренные на трех уровнях (под АК, на АК и в ВА) в двух группах пациентов: с обструкцией ВОЛЖ (n = 56) и контрольной (n = 15) (табл. 19). Установлено, что при обструкции ВОЛЖ все показатели достоверно выше чем в контрольной группе ( $p < 0,026$ ) (табл. 13).

**Таблица 13.** WSS на трех уровнях (подклапанный, клапанный, в ВА) в контрольной группе (n=15) и в общей группе с обструкцией ВОЛЖ (n=56)

| WSS, Па<br>Me [Q1; Q3] | Обструкция<br>ВОЛЖ (n=56) | Контрольная<br>группа (n=15) | p        |
|------------------------|---------------------------|------------------------------|----------|
| <b>WSS max</b>         |                           |                              |          |
| под АК                 | 0,27<br>[0,19; 0,35]      | 0,16<br>[0,12; 0,18]         | < 0,001* |
| на АК                  | 0,38<br>[0,26; 0,45]      | 0,25<br>[0,18; 0,34]         | 0,019*   |
| в ВА                   | 0,36<br>[0,28; 0,46]      | 0,27<br>[0,18; 0,36]         | 0,013*   |
| <b>WSS average</b>     |                           |                              |          |
| под АК                 | 0,11<br>[0,08; 0,13]      | 0,08<br>[0,07; 0,09]         | 0,002*   |
| на АК                  | 0,11<br>[0,09; 0,16]      | 0,08<br>[0,07; 0,12]         | 0,026*   |
| в ВА                   | 0,12<br>[0,09; 0,16]      | 0,08<br>[0,07; 0,11]         | 0,006*   |

\* – сравнение общее, различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

Следующим этапом проведено сравнение вышеуказанных показателей (WSS<sub>max</sub> и WSS<sub>avg</sub> на трех уровнях – под АК, на АК, в ВА) в контрольной группе и в трех группах в зависимости от вида обструкции ВОЛЖ – с КСА, ПСА и ГКМП (табл. 14).

**Таблица 14.** WSS на трех уровнях (подклапанный, клапанный, в ВА) в контрольной группе (n=15) и в группах по типу обструкции ВОЛЖ: с КСА, ПСА и ГКМП

| WSS, Па<br><i>Me [Q1; Q3]</i> | Группа по типу обструкции |                      |                      |                             | p                                                                                                                        |
|-------------------------------|---------------------------|----------------------|----------------------|-----------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                               | 1.<br>КСА<br>(n=21)       | 2.<br>ПСА<br>(n=21)  | 3.<br>ГКМП<br>(n=14) | 4.<br>Контрольная<br>(n=15) |                                                                                                                          |
| <i>WSS max</i>                |                           |                      |                      |                             |                                                                                                                          |
| под АК                        | 0,20<br>[0,16; 0,28]      | 0,29<br>[0,24; 0,44] | 0,33<br>[0,21; 0,38] | 0,16<br>[0,12; 0,18]        | < 0,001*<br>p <sub>2-4</sub> < 0,001<br>p <sub>3-4</sub> = 0,003<br>p <sub>1-2</sub> = 0,037                             |
| на АК                         | 0,31<br>[0,22; 0,45]      | 0,42<br>[0,30; 0,54] | 0,35<br>[0,27; 0,40] | 0,25<br>[0,18; 0,34]        | 0,030*<br>p <sub>2-4</sub> = 0,018                                                                                       |
| в ВА                          | 0,37<br>[0,22; 0,46]      | 0,43<br>[0,32; 0,54] | 0,34<br>[0,28; 0,37] | 0,27<br>[0,18; 0,36]        | 0,017*<br>p <sub>2-4</sub> = 0,010                                                                                       |
| <i>WSS average</i>            |                           |                      |                      |                             |                                                                                                                          |
| под АК                        | 0,10<br>[0,08; 0,12]      | 0,13<br>[0,11; 0,17] | 0,09<br>[0,06; 0,10] | 0,08<br>[0,07; 0,09]        | < 0,001*<br>p <sub>2-4</sub> < 0,001<br>p <sub>2-3</sub> = 0,007                                                         |
| на АК                         | 0,12<br>[0,11; 0,17]      | 0,16<br>[0,11; 0,18] | 0,08<br>[0,08; 0,09] | 0,08<br>[0,07; 0,12]        | < 0,001*<br>p <sub>2-4</sub> = 0,007<br>p <sub>1-3</sub> = 0,022<br>p <sub>2-3</sub> = 0,002                             |
| в ВА                          | 0,14<br>[0,11; 0,19]      | 0,14<br>[0,12; 0,19] | 0,08<br>[0,07; 0,09] | 0,08<br>[0,07; 0,11]        | < 0,001*<br>p <sub>1-4</sub> = 0,005<br>p <sub>2-4</sub> = 0,002<br>p <sub>1-3</sub> = 0,002<br>p <sub>2-3</sub> < 0,001 |

\* – различия показателей статистически значимы (p < 0,05); 1- КСА, 2 – ПСА, 3 – ГКМП, 4– контрольная группа,

Оценка WSS выявила дифференцирующие паттерны гемодинамического стресса на различных уровнях ВОЛЖ. **На подклапанном уровне** зафиксированы наиболее выраженные изменения: группы ПСА (WSS max 0,29 Па) и ГКМП (0,33 Па) демонстрируют достоверно более высокие значения относительно контроля (0,16 Па, p<0,001) и КСА (0,20 Па, p=0,037). При этом ГКМП характеризуется максимальными пиковыми нагрузками в этой зоне, превышающими даже показатели ПСА, что отражает экстремальную турбулентность потока при динамической обструкции. Средние значения WSS под клапаном значимо

повышены только при ПСА (0,13 Па против 0,08 Па в контроле,  $p < 0,001$ ), тогда как при ГКМП они нормализуются (0,09 Па), указывая на пульсирующий характер нагрузки.

**На клапанном уровне** выявлена иная картина: максимальные значения WSS max зарегистрированы при ПСА (0,42 Па), значимо превышая контроль (0,25 Па,  $p = 0,018$ ). Ключевым дифференцирующим параметром выступает WSS avg, где ПСА демонстрирует стабильно высокие показатели (0,16 Па), превышающие значения при ГКМП вдвое (0,08 Па,  $p = 0,002$ ) и КСА (0,12 Па). Это свидетельствует о постоянном напряжении на створках клапана при ПСА, вероятно, вследствие вторичной клапанной дисфункции. При ГКМП сохранение нормальных WSS avg (0,08 Па) на фоне умеренно повышенных WSS max (0,35 Па) подтверждает эпизодический характер обструкции.

**Надклапанные изменения** носят компенсаторный характер: WSS max достоверно повышены при ПСА (0,43 Па против 0,27 Па в контроле,  $p = 0,010$ ) и КСА (0,37 Па), отражая постстенотическую турбулентность. При ГКМП показатели WSS avg над клапаном (0,08 Па) значимо ниже, чем при КСА (0,14 Па,  $p = 0,002$ ) и ПСА (0,14 Па,  $p < 0,001$ ), что исключает фиксированный характер обструкции в этой зоне.

Патогенетически **КСА** проявляется изолированным ростом WSS на клапане и над ним при относительно сохранных подклапанных значениях. **ПСА** характеризуется прогрессирующим градиентом WSS от подклапанного уровня к клапанному с сохранением высоких средних значений, что объясняет риск вторичного фиброза клапана. **ГКМП** демонстрирует уникальный паттерн экстремальных пиковых нагрузок под клапаном при нормализации средних значений на всех уровнях, подтверждая динамическую природу обструкции без структурного повреждения эндотелия.

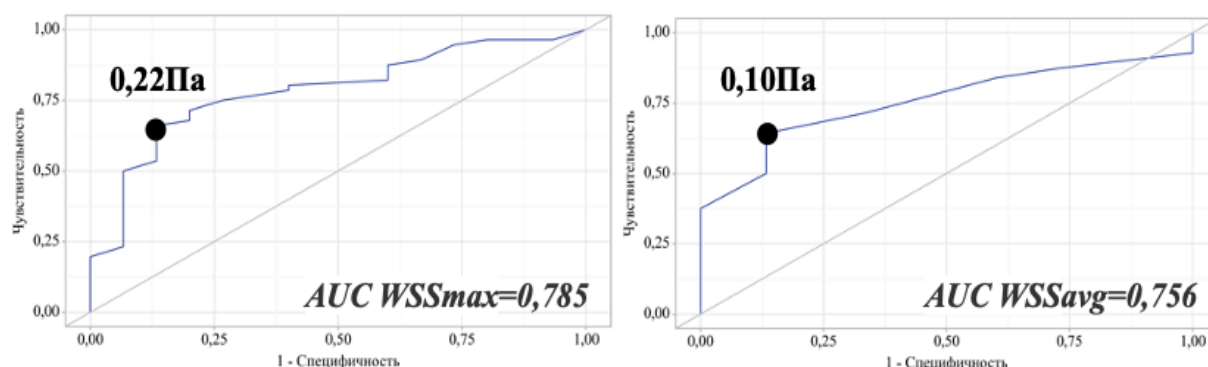
С целью оценки влияния максимальных и средних значений WSS, измеренных на трех уровнях, на формирование обструкции ВОЛЖ, проведен ROC-анализ и определены соответствующие оптимальные пороговые значения.

В анализ вошли 56 пациентов с обструкцией ВОЛЖ и 15 пациентов контрольной группы (табл. 15; рис. 14-16).

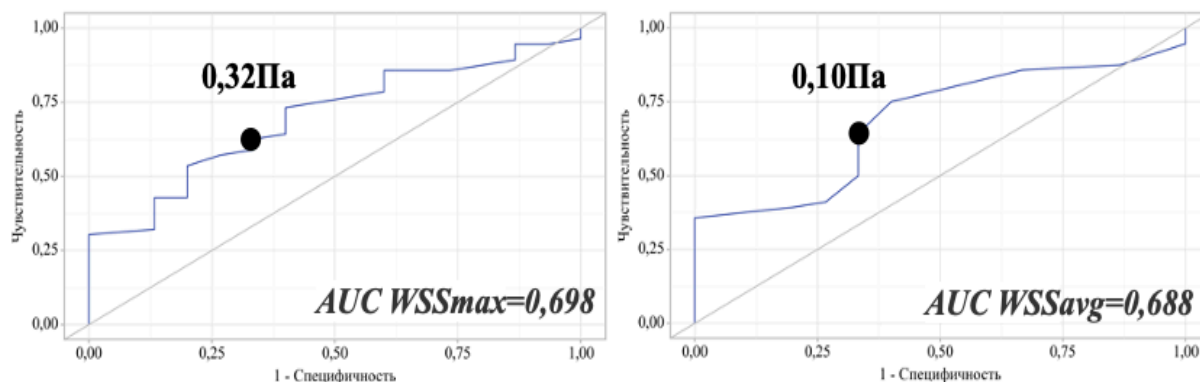
**Таблица 15.** Результаты ROC-анализа для определения пороговых значений в прогнозировании обструкции ВОЛЖ

| Показатель    | Пороговое значение, Па | Чувствительность, % | Специфичность, % | AUC   |
|---------------|------------------------|---------------------|------------------|-------|
| <b>ПОД АК</b> |                        |                     |                  |       |
| WSSmax        | 0,22                   | 66                  | 87               | 0,785 |
| WSSavg        | 0,10                   | 64                  | 87               | 0,756 |
| <b>НА АК</b>  |                        |                     |                  |       |
| WSSmax        | 0,32                   | 63                  | 67               | 0,698 |
| WSSavg        | 0,10                   | 64                  | 67               | 0,688 |
| <b>В ВА</b>   |                        |                     |                  |       |
| WSSmax        | 0,29                   | 70                  | 60               | 0,710 |
| WSSavg        | 0,10                   | 63                  | 67               | 0,733 |

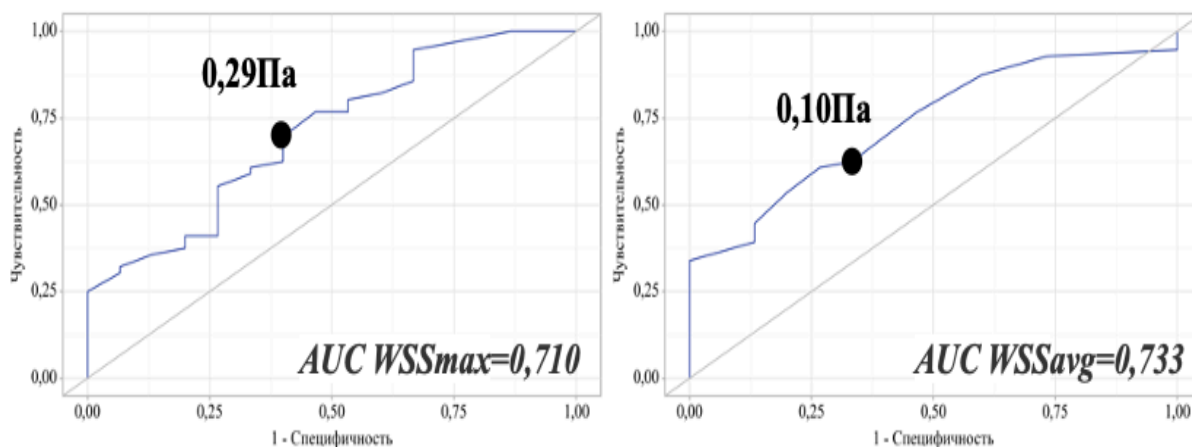
**Рисунок 14.** Результаты ROC-анализа с указанием оптимальных пороговых значений для показателей WSSmax и WSSavg **под АК**, ассоциированные с образованием обструкции ВОЛЖ.



**Рисунок 15.** Результаты ROC-анализа с указанием оптимальных пороговых значений для показателей WSSmax и WSSavg **на АК**, ассоциированные с образованием обструкции ВОЛЖ



**Рисунок 16.** Результаты ROC-анализа с указанием оптимальных пороговых значений для показателей  $WSS_{max}$  и  $WSS_{avg}$  в ВА, ассоциированные с образованием обструкции ВОЛЖ



#### 4.2.4. Оценка взаимосвязи скоростных показателей ВОЛЖ с WSS

Для оценки взаимосвязи пиковых скоростей и WSS проведен корреляционный анализ по всей выборке пациентов, у которых имелись оба типа данных ( $n=71$ ). Корреляционный анализ выявил системные закономерности взаимосвязей между пиковыми скоростями, градиентами давления и параметрами WSS на разных уровнях ВОЛЖ (под АК, на АК и в ВА) (табл. 16).

Корреляционный анализ выявил системные закономерности взаимосвязей между пиковыми скоростями, градиентами давления и параметрами напряжения сдвига (WSS) на различных уровнях ВОЛЖ, демонстрируя ключевые дифференцирующие паттерны.

**На подклапанном уровне** выявлены наиболее значимые взаимосвязи, где  $WSS_{avg}$  демонстрирует максимальные в когорте корреляции со скоростью ( $r=0,567$ ) и градиентом ( $r=0,565$ ), подтверждая критическую роль этого сегмента в генезе обструкции.

*На клапанном уровне* WSSavg проявляет более сильные корреляции с гемодинамическими 4D-параметрами ( $r=0,591$  со скоростью,  $r=0,580$  с градиентом), чем максимальное напряжение (WSSmax,  $r=0,443$  и  $0,444$ , соответственно), что указывает на превосходство WSSavg в оценке хронического гемодинамического воздействия. Для 2D-параметров сила корреляции существенно слабее ( $r<0,373$ ), что подтверждает преимущество 4D-визуализации для точной оценки биомеханических нагрузок.

**Таблица 16.** Результаты корреляционного анализа пиковых скоростей и градиентов давления с показателями WSS в общей когорте пациентов.

| Показатель    |                            | Характеристика корреляционной связи |                                |                    |
|---------------|----------------------------|-------------------------------------|--------------------------------|--------------------|
|               |                            | r                                   | Теснота связи по шкале Чеддока | p                  |
| <b>ПОД АК</b> |                            |                                     |                                |                    |
| <b>4D</b>     | Пиковая скорость – WSS avg | <b>0,567</b>                        | Заметная                       | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Пиковая скорость – WSS max | 0,479                               | Умеренная                      | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Градиент – WSS max         | 0,476                               | Умеренная                      | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Градиент – WSS avg         | <b>0,565</b>                        | Заметная                       | <b>&lt; 0,001*</b> |
| <b>2D</b>     | Пиковая скорость – WSS max | 0,423                               | Умеренная                      | <b>0,011*</b>      |
|               | Пиковая скорость – WSS avg | 0,461                               | Умеренная                      | <b>0,005*</b>      |
|               | Градиент – WSS max         | 0,456                               | Умеренная                      | <b>0,006*</b>      |
|               | Градиент – WSS avg         | <b>0,535</b>                        | Заметная                       | <b>&lt; 0,001*</b> |
| <b>НА АК</b>  |                            |                                     |                                |                    |
| <b>4D</b>     | Пиковая скорость – WSS max | 0,443                               | Умеренная                      | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Пиковая скорость – WSS avg | <b>0,591</b>                        | Заметная                       | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Градиент – WSS max         | 0,444                               | Умеренная                      | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Градиент – WSS avg         | <b>0,580</b>                        | Заметная                       | <b>&lt; 0,001*</b> |
| <b>2D</b>     | Пиковая скорость – WSS max | 0,226                               | Слабая                         | 0,088              |
|               | Пиковая скорость – WSS avg | 0,373                               | Умеренная                      | <b>0,004*</b>      |
|               | Градиент – WSS max         | 0,225                               | Слабая                         | 0,090              |
|               | Градиент – WSS avg         | 0,373                               | Умеренная                      | <b>0,004*</b>      |
| <b>В ВА</b>   |                            |                                     |                                |                    |
| <b>4D</b>     | Пиковая скорость – WSS max | 0,441                               | Умеренная                      | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Пиковая скорость – WSS avg | <b>0,580</b>                        | Заметная                       | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Градиент – WSS max         | 0,452                               | Умеренная                      | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Градиент – WSS avg         | <b>0,590</b>                        | Заметная                       | <b>&lt; 0,001*</b> |
| <b>2D</b>     | Пиковая скорость – WSS max | 0,356                               | Умеренная                      | <b>0,004*</b>      |
|               | Пиковая скорость – WSS avg | <b>0,509</b>                        | Заметная                       | <b>&lt; 0,001*</b> |
|               | Градиент – WSS max         | 0,358                               | Умеренная                      | <b>0,003*</b>      |
|               | Градиент – WSS avg         | <b>0,510</b>                        | Заметная                       | <b>&lt; 0,001*</b> |

\* – сравнение общее, различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

*Надклапанный уровень* характеризуется устойчивыми корреляциями WSS avg со скоростью ( $r=0,580$ ) и градиентом ( $r=0,590$ ), отражающими влияние постстенотической турбулентности, при этом переход к 2D-оценке сохраняет силу связи для WSSavg ( $r=0,509$  и  $0,510$ , соответственно).

Системно более сильные связи WSSavg ( $r=0,535-0,591$ ), по сравнению с WSSmax ( $r=0,423-0,479$ ), обосновывают его приоритетность для оценки хронического эндотелиального стресса, а превосходство 4D-визуализации подтверждает ее клиническую значимость для биомеханического анализа. Клинически выявленные закономерности верифицируют WSS как интегральный биомаркер: высокая корреляция между уровнями значений WSS и градиентами давления ( $r > 0,58$ ) показывает, что при выраженной обструкции увеличивается нагрузка на стенку сосуда, и это приводит к структурным повреждениям стенки аорты. Кроме того, ранее отмеченный ступенчатый характер связи локализации поражения с уровнем обструкции позволяет предположить, что вовлечение стенки аорты и прилежащих структур также происходит последовательно от уровня поражения к вышележащему.

#### **4.3. МР-оценка взаимосвязи гемодинамических показателей ВОЛЖ с геометрическими параметрами**

Заключительным этапом проведена оценка взаимосвязи гемодинамических показателей (пиковая скорость и пиковый градиент давления по 2D- и 4D-Flow) с геометрическими параметрами ВОЛЖ. В оценку включены все пациенты выборки, имевшие полный набор данных ( $n=71$ ) (табл. 17).

Анализ показал, что уменьшение аорто-перегородочного угла, измеренного первым способом в систолу, статистически значимо связано с усилением гемодинамических показателей под АК, что частично подтверждает его роль как анатомического предиктора субаортальной обструкции. Обнаружены значимые слабые обратные корреляции с пиковой скоростью (4D) под АК ( $r = -0,26$ ,  $p = 0,03$ ) и градиентом в этой зоне ( $r = -0,26$ ,  $p = 0,03$ ), где уменьшение угла на  $1^\circ$  ассоциировано с увеличением скорости на  $0,8$  см/с и ростом градиента на  $0,1$  мм рт.ст. Эти данные согласуются с патофизиологическим механизмом: сужение угла способствует турбулентному потоку крови под АК.

**Таблица 17.** Результаты корреляционного анализа аорто-перегородочного угла (с-б 1, систола) и аорто-сердечного угла (систола и диастола) с показателями пиковой скорости и градиентов давления в общей когорте пациентов

| Показатель                                        |                       | Характеристика корреляционной связи |                                |               |
|---------------------------------------------------|-----------------------|-------------------------------------|--------------------------------|---------------|
|                                                   |                       | r                                   | Теснота связи по шкале Чеддока | p             |
| <b>Аорто-перегородочный угол, с-б 1 (систола)</b> |                       |                                     |                                |               |
| <b>ПОД АК</b>                                     | Пиковая скорость (4D) | <b>-0,259</b>                       | Слабая                         | <b>0,030*</b> |
|                                                   | Градиент (4D)         | <b>-0,262</b>                       | Слабая                         | <b>0,028*</b> |
|                                                   | Пиковая скорость (2D) | -0,050                              | Нет связи                      | 0,749         |
|                                                   | Градиент (2D)         | -0,068                              | Нет связи                      | 0,666         |
| <b>НА АК</b>                                      | Пиковая скорость (4D) | -0,133                              | Слабая                         | 0,272         |
|                                                   | Градиент (4D)         | -0,082                              | Нет связи                      | 0,499         |
|                                                   | Пиковая скорость (2D) | -0,048                              | Нет связи                      | 0,685         |
|                                                   | Градиент (2D)         | -0,045                              | Нет связи                      | 0,704         |
| <b>В ВА</b>                                       | Пиковая скорость (4D) | -0,083                              | Нет связи                      | 0,490         |
|                                                   | Градиент (4D)         | -0,066                              | Нет связи                      | 0,583         |
|                                                   | Пиковая скорость (2D) | -0,102                              | Слабая                         | 0,378         |
|                                                   | Градиент (2D)         | -0,116                              | Слабая                         | 0,310         |
| <b>Аорто-сердечный угол (систола)</b>             |                       |                                     |                                |               |
| <b>ПОД АК</b>                                     | Градиент (2D)         | 0,121                               | Слабая                         | 0,441         |
|                                                   | Пиковая скорость (2D) | 0,180                               | Слабая                         | 0,249         |
|                                                   | Градиент (4D)         | -0,228                              | Слабая                         | 0,057         |
|                                                   | Пиковая скорость (4D) | -0,224                              | Слабая                         | 0,063         |
| <b>НА АК</b>                                      | Градиент (2D)         | -0,087                              | Нет связи                      | 0,465         |
|                                                   | Пиковая скорость (2D) | -0,089                              | Нет связи                      | 0,455         |
|                                                   | Градиент (4D)         | -0,165                              | Слабая                         | 0,171         |
|                                                   | Пиковая скорость (4D) | -0,199                              | Слабая                         | 0,098         |
| <b>В ВА</b>                                       | Градиент (2D)         | -0,174                              | Слабая                         | 0,127         |
|                                                   | Пиковая скорость (2D) | -0,197                              | Слабая                         | 0,086         |
|                                                   | Градиент (4D)         | -0,170                              | Слабая                         | 0,157         |
|                                                   | Пиковая скорость (4D) | -0,191                              | Слабая                         | 0,110         |
| <b>Аорто-сердечный угол (диастола)</b>            |                       |                                     |                                |               |
| <b>ПОД АК</b>                                     | Пиковая скорость (4D) | -0,267                              | Слабая                         | <b>0,026*</b> |
|                                                   | Градиент (4D)         | -0,272                              | Слабая                         | <b>0,022*</b> |
|                                                   | Пиковая скорость (2D) | -0,028                              | Нет связи                      | 0,857         |
|                                                   | Градиент (2D)         | -0,127                              | Слабая                         | 0,418         |
| <b>НА АК</b>                                      | Пиковая скорость (4D) | -0,259                              | Слабая                         | <b>0,030*</b> |
|                                                   | Градиент (4D)         | -0,234                              | Слабая                         | 0,051         |
|                                                   | Пиковая скорость (2D) | -0,146                              | Слабая                         | 0,218         |
|                                                   | Градиент (2D)         | -0,145                              | Слабая                         | 0,222         |
| <b>В ВА</b>                                       | Пиковая скорость (4D) | -0,078                              | Нет связи                      | 0,516         |
|                                                   | Градиент (4D)         | -0,056                              | Нет связи                      | 0,642         |
|                                                   | Пиковая скорость (2D) | -0,238                              | Слабая                         | <b>0,037*</b> |
|                                                   | Градиент (2D)         | -0,222                              | Слабая                         | 0,051         |



Для аорто-сердечного угла выявлены менее согласованные, но статистически значимые ассоциации. В диастолу обнаружены обратные корреляции с пиковой скоростью (4D) на АК ( $r = -0,26$ ,  $p = 0,03$ ) и под АК ( $r = -0,27$ ,  $p = 0,03$ ), где уменьшение угла на  $1^\circ$  ассоциировано со снижением скорости на 2,0 м/с и 0,9 см/с, соответственно. В систолу значимые корреляции не выявлены ( $p > 0,05$ ), что указывает на фазозависимый характер влияния.

#### **4.4. Анализ МР-предикторов рецидива стеноза в группе ПСА**

Для определения предикторов образования повторной субаортальной обструкции проанализирована группа пациентов с ПСА ( $n = 32$ ), в которую вошли 10 пациентов без рецидива и 22 пациента с рецидивирующим течением заболевания. Первым этапом проанализированы значения геометрических углов сердца (аорто-перегородочный угол, с-б 1 в систолу; аорто-сердечный угол в систолу и диастолу), которые показали свою значимость в оценке обструкции ВОЛЖ (табл. 9), и скоростные параметры ВОЛЖ, измеренные методикой 2D (табл. 18). Скоростные параметры, измеренные методикой 4D и WSS не оценивались, так как у пациентов без рецидива субаортальной обструкции данные параметры отсутствовали.

В группе с рецидивом зафиксированы достоверно меньшие значения для двух углов: аорто-перегородочного, измеренного первым способом в систолу (медианы  $120^\circ$  против  $130^\circ$ ,  $p = 0,038$ ) и аорто-сердечного в систолу ( $126^\circ$  против  $133^\circ$ ,  $p = 0,020$ ). Гемодинамические параметры, в группах с рецидивом и без, значимых различий не показали ( $p > 0,05$ ).

Для определения значимых морфометрических и гемодинамических параметров, влияющих на вероятность наступления субаортального рестеноза, проведен однофакторный логистический анализ, включающий 10 переменных: два угла, пиковую скорость и градиент на трех уровнях, ФВ и КДО/BSA (табл. 19).

**Таблица 18.** Результаты сравнения ключевых МР-характеристик в группе с ПСА (n=32) без рецидива (n=10) и с наличием рецидива (n=22)

| Показатели<br>Me [Q1; Q3]                  | ПСА                    |                       | p             |
|--------------------------------------------|------------------------|-----------------------|---------------|
|                                            | без рецидива<br>(n=10) | с рецидивом<br>(n=22) |               |
| Аорто-перегородочный угол, с-б 1 (систола) | 130<br>[124; 141]      | 120<br>[106; 130]     | <b>0,038*</b> |
| Аорто-сердечный угол (систола)             | 133<br>[131; 137]      | 126<br>[115; 133]     | <b>0,020*</b> |
| Аорто-сердечный угол (диастола)            | 141<br>[135; 143]      | 137<br>[128; 142]     | 0,255         |
| Пиковая скорость под АК                    | 277<br>[205; 319]      | 210<br>[132; 318]     | 0,944         |
| Пиковая скорость на АК                     | 287<br>[227; 381]      | 322<br>[286; 366]     | 0,583         |
| Пиковая скорость в ВА                      | 273<br>[237; 290]      | 209<br>[163; 279]     | 0,214         |
| Градиент под АК                            | 31<br>[17; 41]         | 31,00<br>[9; 55]      | 0,779         |
| Градиент на АК                             | 33<br>[20; 58]         | 41,40<br>[33; 54]     | 0,568         |
| Градиент в ВА                              | 31<br>[26; 37]         | 18<br>[11; 31]        | 0,137         |
| КДО/BSA                                    | 66<br>[43; 82]         | 79<br>[67; 87]        | 0,084         |
| ФВ ЛЖ                                      | 78<br>[68; 80]         | 74<br>[69; 77]        | 0,679         |

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

**Таблица 19.** Однофакторный логистический регрессионный анализ.

| Показатель                                 | Коэффициент | Отношение шансов | ДИ            | p             |
|--------------------------------------------|-------------|------------------|---------------|---------------|
| Аорто-перегородочный угол, с-б 1 (систола) | -1,273      | 0,280            | 0,079 — 0,994 | <b>0,049*</b> |
| Аорто-сердечный угол (систола)             | -1,259      | 0,263            | 0,069 — 983   | <b>0,03*</b>  |
| Пиковая скорость под АК 2D                 | -0,082      | 0,921            | 0,224 — 3,791 | 0,909         |
| Пиковая скорость на АК 2D                  | 0,212       | 1,236            | 0,451 — 3,390 | 0,681         |
| Пиковая скорость в ВА 2D                   | -0,813      | 0,444            | 0,108 — 1,829 | 0,261         |
| Градиент под АК 2D                         | 0,228       | 1,256            | 0,392 — 4,026 | 0,701         |
| Градиент на АК 2D                          | 0,249       | 1,283            | 0,462 — 3,566 | 0,633         |
| Градиент в ВА 2D                           | -0,843      | 0,430            | 0,113 — 1,640 | 0,217         |
| ФВ ЛЖ                                      | 0,200       | 1,221            | 0,729 — 2,045 | 0,447         |
| КДО/BSA                                    | 0,942       | 2,564            | 0,957 — 6,868 | 0,061         |

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

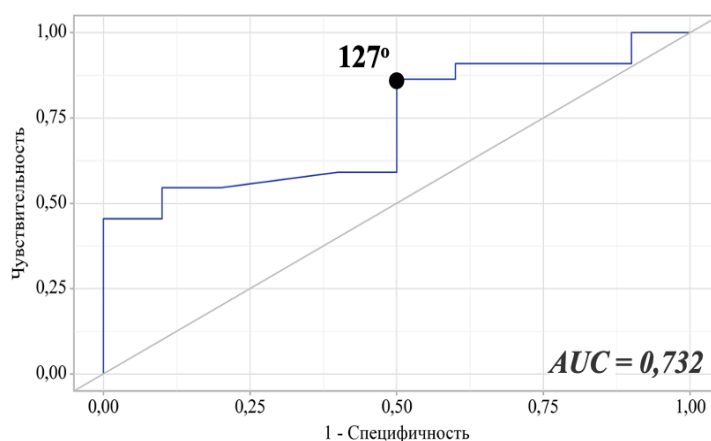
Статистически значимые результаты были получены для параметров, характеризующих геометрию ВОЛЖ: аорто-перегородочного и аорто-сердечного углов ( $p < 0,05$ ), измеренных в систолу. Аорто-перегородочный угол (способ 1, систола) оказался статистически значимым предиктором (коэффициент  $\beta = -1,273$ ; ОШ = 0,280; 95% ДИ: 0,079–0,994;  $p = 0,049$ ). Это указывает на наличие выраженного обратного отношения между величиной данного угла и вероятностью развития события. Меньшие значения угла ассоциированы с повышенным риском, что может отражать более выраженное изменение пространственного соотношения структур основания сердца и аорты при патологических состояниях. Аналогичным образом, аорто-сердечный угол в систолу (коэффициент  $\beta = -1,259$ ; ОШ = 0,263; 95% ДИ: 0,069–0,983;  $p = 0,030$ ) также демонстрировал статистически значимое влияние. Оба результата, предполагают, что изменения в геометрии ВОЛЖ и пространственной ориентации корня аорты в фазу максимального выброса крови могут оказывать ключевое влияние на развитие неблагоприятного состояния.

На уровне тренда значимости ( $p < 0,10$ ) следует отметить еще несколько переменных. Индексированный конечно-диастолический объем (КДО) ЛЖ показал положительную ассоциацию с исходом ( $\beta = 0,942$ ; ОШ = 2,564; 95% ДИ: 0,957–6,868;  $p = 0,061$ ), что согласуется с представлениями о прогностической ценности увеличенного КДО как маркера перегрузки объемом и возможного ухудшения насосной функции сердца.

Параметры, характеризующие кровоток через ВОЛЖ, включая пиковую скорость и градиенты давления, измеренные методом 2D, в целом не продемонстрировали статистической значимости. Однако стоит отметить, что градиенты давления на АК и под ним, несмотря на отсутствие статистически значимого эффекта, продемонстрировали систематически отрицательные коэффициенты (например, градиент на аорте 2D:  $\beta = -0,843$ ; OR = 0,430;  $p = 0,217$ ), что может свидетельствовать о неблагоприятном влиянии повышенной обструкции.

С целью определения оптимальных пороговых значений аорто-перегородочного угла, измеренного первым способом в систолу, проведен ROC-анализ (Рис. 17).

**Рисунок 17.** ROC-кривая, характеризующая дискриминационную способность аорто-перегородочного угла, измеренного первым способом в систолу при прогнозировании субаортального рестеноза



Аорто-перегородочный угол, измеренный первым способом в систолу, является статистически значимым предиктором субаортального рестеноза ( $AUC = 0,732$ ; 95% ДИ: 0,531 – 0,933,  $p = 0,038$ ). При этом оптимальное пороговое значение составило  $>127^0$  (чувствительность – 86,4%, специфичность – 50%) (рис. 17).

#### 4.5. Оценка пациентов до и после операции по устранению ПСА

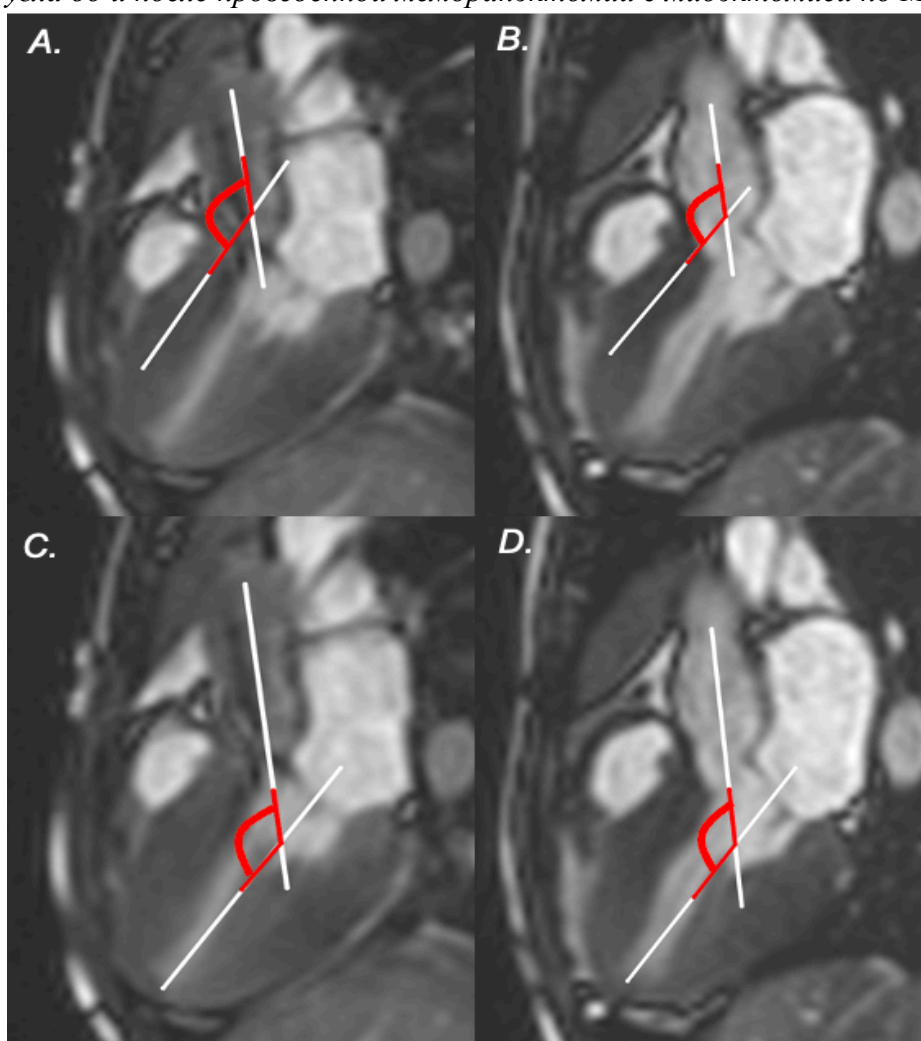
Анализ геометрических и гемодинамических характеристик проведен на группе из 9 пациентов, которым была проведена МРТ с 4D-Flow до и после оперативного вмешательства. У 8 пациентов данной группы выполнялась операция мембранэктомия с миоэктомией по Morrow, у 1 пациента выполнена модифицированная операция Konno с протезированием АК механическим протезом.

При анализе аорто-перегородочного угла (с-б 1, систола) и аорто-сердечного угла (систола) статистически значимой разницы у пациентов до и после операции по устранению ПСА, не выявлено ( $p > 0,05$ ) (табл. 20, рис. 18).

**Таблица 20.** Результаты сравнения аорто-перегородочного угла (с-б 1, систола) и аорто-сердечного угла (систола) на до и послеоперационном этапе наблюдения. (n=9)

| Показатель                                    | Этапы наблюдения                                                   |                                                                       | p     |
|-----------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------|-------|
|                                               | До операции<br>(n = 9)<br><i>Me [Q<sub>1</sub>; Q<sub>3</sub>]</i> | После операции<br>(n = 9)<br><i>Me [Q<sub>1</sub>; Q<sub>3</sub>]</i> |       |
|                                               |                                                                    |                                                                       |       |
| <b>Геометрия ВОЛЖ</b>                         |                                                                    |                                                                       |       |
| Аорто-перегородочный<br>угол, с-б 1 (систола) | 127<br>[115; 139]                                                  | 130<br>[120; 140]                                                     | 0,359 |
| Аорто-сердечный угол<br>(систола)             | 126<br>[114; 138]                                                  | 126<br>[120; 133]                                                     | 0,906 |

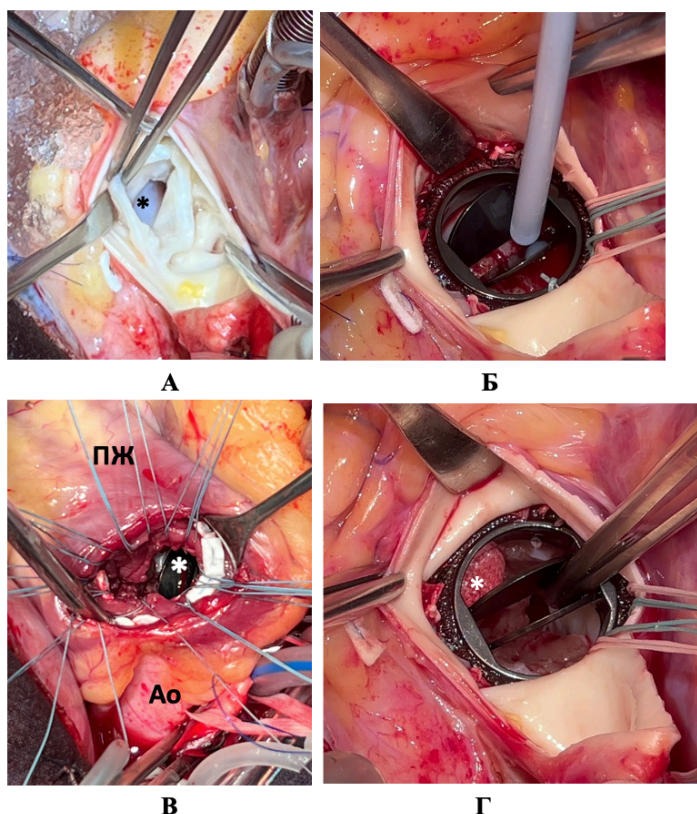
**Рисунок 18.** Пациент П. 10 лет. Пример МР-оценки аорто-перегородочного угла и аорто-сердечного угла до и после проведенной мембранэктомии с миоэктомией по Morrow.



A. Аорто-перегородочный угол (систола) до хирургической коррекции порока – 133°.  
 B. Аорто-перегородочный угол (систола) после хирургической коррекции порока – 139°.  
 C. Аорто-сердечный угол (систола) до хирургической коррекции порока – 137°.  
 D. Аорто-сердечный угол (систола) после хирургической коррекции порока – 141°.

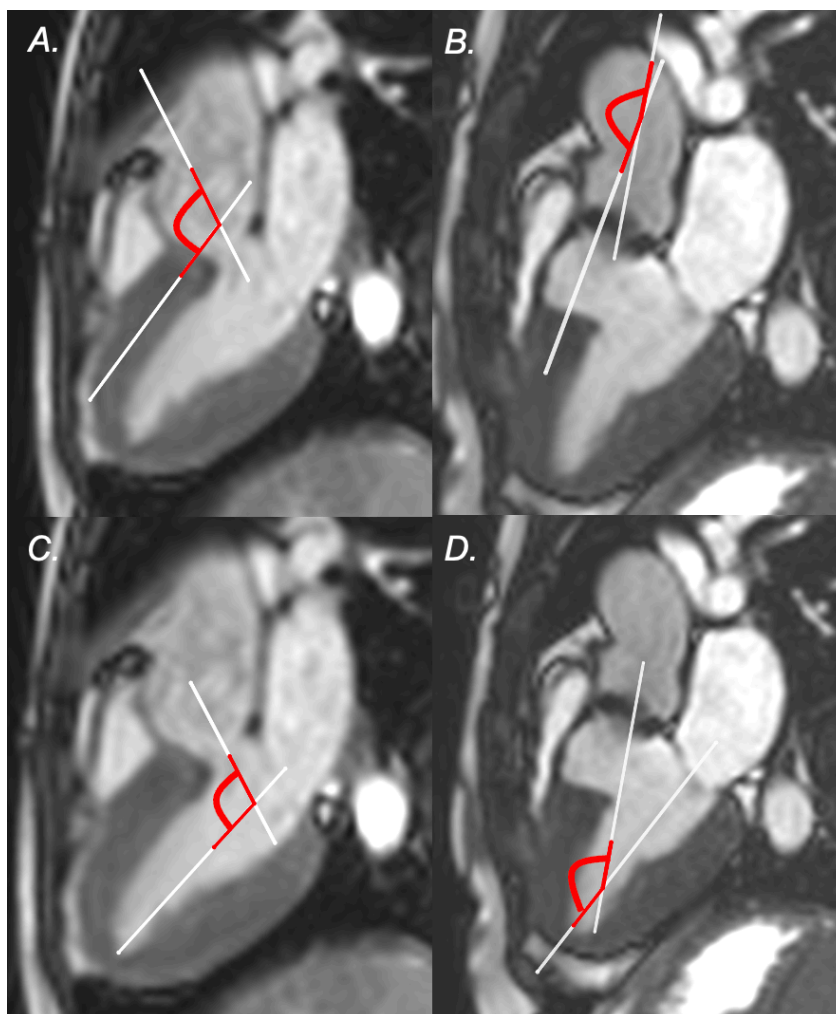
Однако у одного пациента на дооперационном этапе отмечались выраженно сниженные показатели аорто-перегородочного ( $109^\circ$ ) и аорто-сердечного углов ( $113^\circ$ ), по сравнению с нормой ( $134^\circ$ ). Было принято решение об изменении тактики оперативного лечения: вместо миозектомии по Morrow с протезированием АК, была выполнена модифицированная операция Конно с протезированием АК механическим протезом (рис. 19). При МР-оценке углов после оперативного вмешательства отмечается нормализация данных параметров: аорто-перегородочный увеличился с  $109^\circ$  до  $170^\circ$ , аорто-сердечный с  $113^\circ$  до  $152^\circ$  (рис. 20).

**Рисунок 19.** Интраоперационные фотографии пациента П. 7 лет. Модифицированная операция Конно с протезированием АК механическим протезом



*А – Аортальный клапан (АК) одностворчатый. Под АК определяется мышечный валик (межжелудочковая перегородка – черная звездочка). Б – Удален клапан, иссечен подклапанный стеноз, выполнена миозектомия и имплантирован механический протез. Движения запирающих элементов несколько ограничены в подвижности. В ВОЛЖ выбухает МЖП. В – В бессосудистой зоне продольно вскрыт ВОПЖ. Выполнен разрез МЖП (создан ДМЖП и частично резецирована МЖП), наложены швы с прокладками для фиксации синтетической заплаты. Виден механический протез (белая звездочка). Г – Вид со стороны аортотомного разреза через механический протез: определяется синтетическая заплата на МЖП (белая звездочка) и расширенный ВОЛЖ. Движения запирающих элементов в полном объеме.*

**Рисунок 20.** Пациент П. 7 лет. Пример МР-оценки аорто-перегородочного угла и аорто-сердечного угла до и после проведенной модифицированной операции Коппо с протезированием АК механическим протезом.



A. Аорто-перегородочный угол (систола) до хирургической коррекции порока –  $109^\circ$ .  
 B. Аорто-перегородочный угол (систола) после хирургической коррекции порока –  $170^\circ$ .  
 C. Аорто-сердечный угол (систола) до хирургической коррекции порока –  $113^\circ$ .  
 D. Аорто-сердечный угол (систола) после хирургической коррекции порока –  $151^\circ$ .

Операция по коррекции ПСА в анализируемой группе ( $n=9$ ) продемонстрировала значимое улучшение ключевых гемодинамических показателей, что подтверждается статистически значимым снижением скоростей и градиентов под АК ( $p<0,02$ ): с 270 до 160-152 см/с; с 29 до 10 мм рт.ст., соответственно (табл.22). На других уровнях – на АК и в ВА - также отмечалось улучшение скоростных показателей ( $p<0,05$ ): медианы пиковой скорости снизились на 110-149 см/с; медианы градиента – на 23-26 мм рт.ст. (табл. 21).

**Таблица 21.** Результаты сравнения пиковой скорости и градиента давления измеренных на трех уровнях (под АК, на АК и в ВА) по 2D- и 4D-Flow на до и послеоперационном этапе наблюдения пациентов с ПСА (n=9)

| Показатель    |                             | Этапы наблюдения                                              |                                                                  | p             |
|---------------|-----------------------------|---------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|---------------|
|               |                             | До операции<br>(n=9)<br>Me [Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] | После операции<br>(n=9)<br>Me [Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] |               |
| <b>ПОД АК</b> | Пиковая скорость, см/с (2D) | 270<br>[215; 331]                                             | 160<br>[137; 237]                                                | <b>0,012*</b> |
|               | Пиковая скорость, см/с (4D) | 270<br>[214; 271]                                             | 152<br>[137; 168]                                                | <b>0,020*</b> |
|               | Градиент, мм рт.ст. (2D)    | 29<br>[16; 44]                                                | 10<br>[8; 22]                                                    | <b>0,020*</b> |
|               | Градиент, мм рт.ст. (4D)    | 29<br>[18; 32]                                                | 10<br>[8; 11]                                                    | <b>0,020*</b> |
| <b>НА АК</b>  | Пиковая скорость, см/с (2D) | 326<br>[286; 386]                                             | 216<br>[200; 232]                                                | <b>0,004*</b> |
|               | Пиковая скорость, см/с (4D) | 349<br>[200; 355]                                             | 200<br>[180; 203]                                                | <b>0,027*</b> |
|               | Градиент, мм рт.ст. (2D)    | 42<br>[33; 60]                                                | 19<br>[16; 20]                                                   | <b>0,004*</b> |
|               | Градиент, мм рт.ст. (4D)    | 42<br>[20; 58]                                                | 16,0<br>[14; 17]                                                 | <b>0,027*</b> |
| <b>В ВА</b>   | Пиковая скорость, см/с (2D) | 200<br>[174; 273]                                             | 195<br>[182; 228]                                                | 0,359         |
|               | Пиковая скорость, см/с (4D) | 198<br>[160; 259]                                             | 200<br>[160; 210]                                                | 0,203         |
|               | Градиент, мм рт.ст. (2D)    | 16<br>[12; 30]                                                | 15<br>[13; 21]                                                   | 0,301         |
|               | Градиент, мм рт.ст. (4D)    | 17<br>[16; 25]                                                | 16<br>[10; 18]                                                   | 0,069         |

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

Анализ WSS показал статистически значимое снижение показателей на всех исследуемых уровнях – под АК, на АК и в ВА ( $p < 0,04$ ) (табл. 22). Схожий результат получен и при проведении модифицированной операции Konno с протезированием АК механическим протезом (рис. 21).

Однако, несмотря на улучшения гемодинамических характеристик ВОЛЖ после операции, отмечалось значимое снижение ФВ с 83% до 72% ( $p = 0,008$ ), что требовало дополнительной оценки структурных изменений миокарда на уровне базальных сегментов ЛЖ.



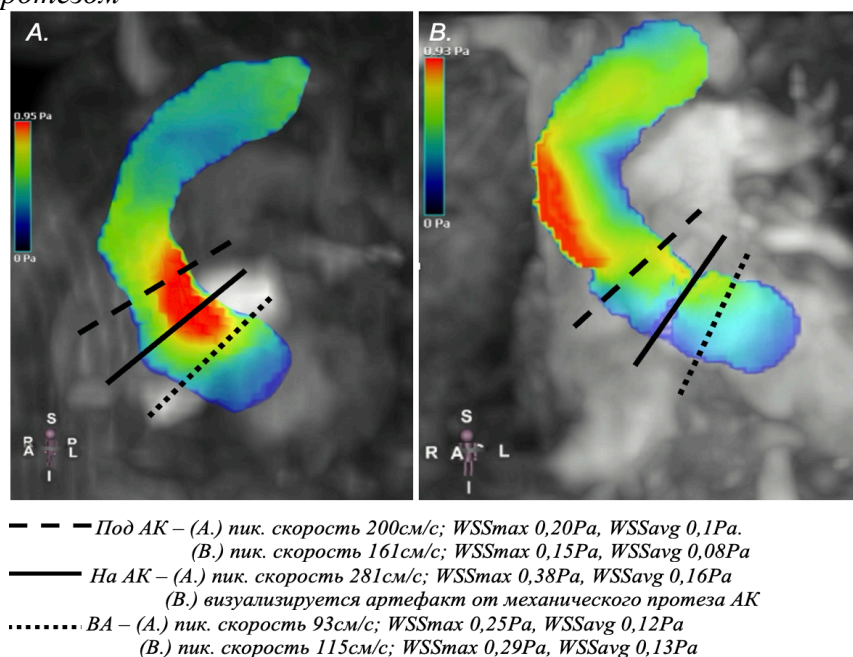
Поскольку оценка параметрических карт у пациентов после хирургической коррекции не проводилась, мы проанализировали связь времени T1-релаксации и значений диффузного фиброза (ECV) по сегментам ЛЖ на базальном уровне, а также среднего значения ECV на том же уровне, с ФВ в послеоперационном периоде.

**Таблица 22.** Результаты сравнения максимальных и средних значений WSS на до и послеоперационном этапе наблюдения пациентов с ПСА (n=9)

| Показатель  | Этапы наблюдения                         |                                          | p      |
|-------------|------------------------------------------|------------------------------------------|--------|
|             | До (n=9)                                 | После (n=9)                              |        |
|             | Me<br>[Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] | Me<br>[Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] |        |
| WSS max     |                                          |                                          |        |
| под АК      | 0,37<br>[0,21; 0,50]                     | 0,24<br>[0,17; 0,32]                     | 0,008* |
| на АК       | 0,47<br>[0,36; 0,52]                     | 0,41<br>[0,32; 0,43]                     | 0,008* |
| В ВА        | 0,38<br>[0,25; 0,50]                     | 0,32<br>[0,20; 0,43]                     | 0,022* |
| WSS average |                                          |                                          |        |
| под АК      | 0,11<br>[0,06; 0,15]                     | 0,08<br>[0,05; 0,11]                     | 0,038* |
| на АК       | 0,14<br>[0,09; 0,18]                     | 0,11<br>[0,09; 0,12]                     | 0,026* |
| В ВА        | 0,13<br>[0,08; 0,17]                     | 0,11<br>[0,07; 0,14]                     | 0,017* |

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

**Рисунок 21.** Пациент П. 7 лет. Пример МР-оценки (4D-Flow) пиковой скорости,  $WSS_{max}$  и  $avg$  до (А.) и после (В.) модифицированной операции Коппо с протезированием АК механическим протезом



Анализ показал обратную корреляцию по всем изученным параметрам, однако статистическая значимость была достигнута только для среднего значения ECV ( $p=0,006$ ) (табл. 23).

**Таблица 23.** Корреляционный анализ времени T1-релаксации и значений ECV до операции с ФВ ЛЖ в постоперационном периоде.

| Показатель                                    | Характеристика корреляционной связи |                                |               |
|-----------------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------|---------------|
|                                               | r                                   | Теснота связи по шкале Чеддока | p             |
| ФВ после – T1 передний сегмент                | –0,600                              | Заметная                       | 0,116         |
| ФВ после – T1 передне-боковой сегмент         | 0,000                               | Нет связи                      | 1,000         |
| ФВ после – T1 задне- боковой сегмент          | –0,200                              | Слабая                         | 0,635         |
| ФВ после – T1 задний сегмент                  | –0,600                              | Заметная                       | 0,116         |
| ФВ после – T1 задне-перегородочный сегмент    | –0,497                              | Умеренная                      | 0,210         |
| ФВ после – T1 передне-перегородочный сегмент  | –0,596                              | Заметная                       | 0,119         |
| ФВ после – ECV передний сегмент               | –0,400                              | Умеренная                      | 0,326         |
| ФВ после – ECV передне-боковой сегмент        | –0,400                              | Умеренная                      | 0,326         |
| ФВ после – ECV задне-боковой сегмент          | –0,400                              | Умеренная                      | 0,326         |
| ФВ после – ECV задний сегмент                 | –0,400                              | Умеренная                      | 0,326         |
| ФВ после – ECV задне-перегородочный сегмент   | –0,200                              | Слабая                         | 0,635         |
| ФВ после – ECV передне-перегородочный сегмент | –0,316                              | Умеренная                      | 0,445         |
| ФВ после – ECV среднее                        | <b>–0,861</b>                       | Высокая                        | <b>0,006*</b> |

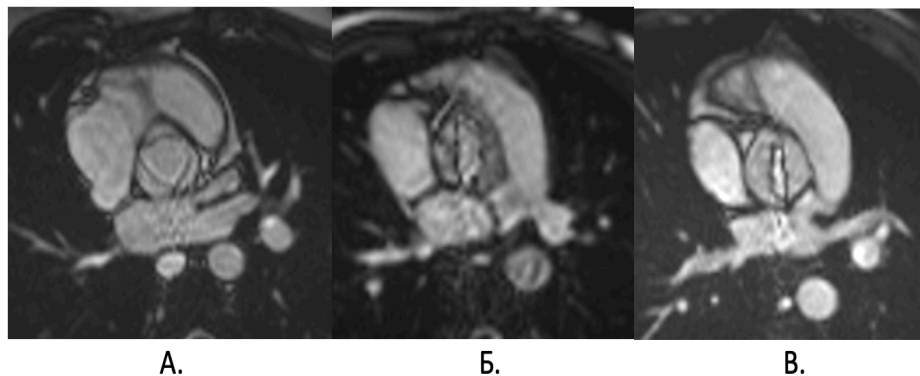
\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

*Исходя из полученных данных можно сделать вывод, что операция эффективно устраняет гемодинамические нарушения при ПСА: значительно снижаются показатели пиковой скорости, градиентов и WSS в подклапанной зоне и на уровне АК, что подтверждается как 2D, так и 4D-данными. Однако отсутствие изменений анатомических углов при проведении мембранэктомии с миоэктомией по Morrow подчеркивает, что данная коррекция не влияет на пространственную геометрию ВОЛЖ, в отличие от операции Коппо, поэтому каждому пациенту тактика оперативного лечения должна выбираться индивидуально. Снижение ФВ ЛЖ ассоциировано с увеличенными значениями ECV до операции, что требует мониторинга в отдаленном периоде. Полученные данные подтверждают гемодинамическую эффективность операции, но указывают на необходимость контроля фиброзных изменений миокарда для сохранения функции ЛЖ.*

#### 4.6. Оценка пациентов до и после операции по устранению КСА

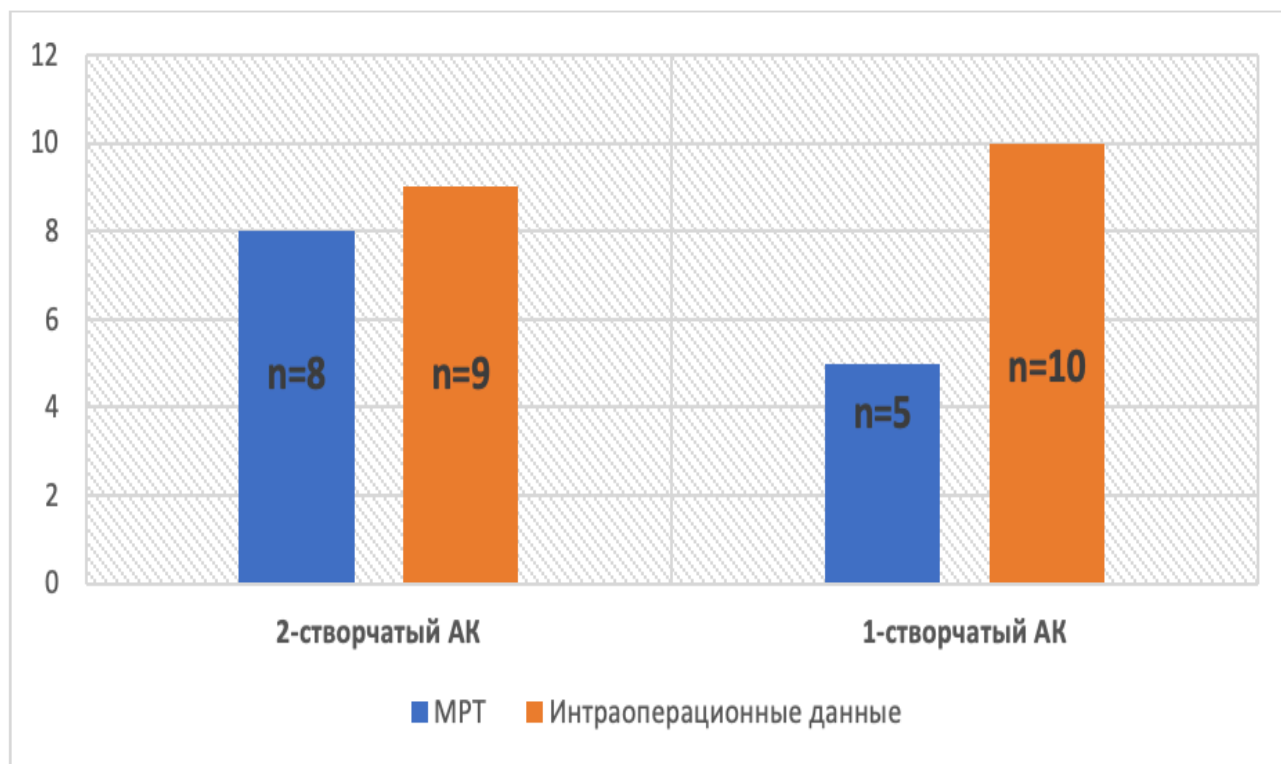
По результатам интраоперационного осмотра у 9 из 19 прооперированных пациентов АК был двухстворчатый (рис. 22) (8 пациентам в раннем детстве выполнялась баллонная вальвулопластика КСА), из которых МРТ правильно верифицировала структуру у 8. Одностворчатый (рис. 22) клапан был выявлен интраоперационно у 10 пациентов из 19 прооперированных пациентам (3 в раннем детстве выполнялась баллонная вальвулопластика КСА), при этом МРТ верно диагностировала его в 5 случаях (рис.23, табл.24).

*Рисунок 22. МР-оценка аортального клапана*



*А – трехстворчатый АК; Б – двухстворчатый АК; В – одностворчатый АК*

**Рисунок 23.** Сравнительная диаграмма оценки аортального клапана по данным МРТ и интраоперационного осмотра



**Таблица 24.** Перекрестная валидация данных МРТ и интраоперационного осмотра АК:

| Интраоперационные данные | МРТ — правильно верифицировано (n) | МРТ — неправильно верифицировано (n) | Количество пациентов | Чувствительность, % | Специфичность, % |
|--------------------------|------------------------------------|--------------------------------------|----------------------|---------------------|------------------|
| Двустворчатый клапан     | 8                                  | 1                                    | 9                    | 88,9                | 50               |
| Одностворчатый клапан    | 5                                  | 5                                    | 10                   | 50                  | 88,9             |

Анализ геометрических и гемодинамических характеристик проведен на 9 пациентов из группы с КСА, которым была проведена МРТ с 4D-Flow как до, так и после оперативного вмешательства. Всем этим 9 пациентам данной группы выполнена операция Ozaki.

При анализе аорто-перегородочного угла (с-б 1, систола) и аорто-сердечного угла (систола) статистически значимой разницы у пациентов до и после операции по устранению КСА, не выявлено ( $p>0,73$ ) (табл. 25).

**Таблица 25.** Результаты сравнения аорто-перегородочного угла (с-б 1, систола) и аорто-сердечного угла (систола) на до и послеоперационном этапе наблюдения

| Показатель                                    | Этапы наблюдения                                                |                                                                    | p     |
|-----------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|-------|
|                                               | До операции<br>(n = 9)<br>Me [Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] | После операции<br>(n = 9)<br>Me [Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] |       |
| Геометрия ВОЛЖ                                |                                                                 |                                                                    |       |
| Аорто-перегородочный<br>угол, с-б 1 (систола) | 124<br>[117; 140]                                               | 124<br>[118; 126]                                                  | 0,820 |
| Аорто-сердечный угол<br>(систола)             | 130<br>[126; 133]                                               | 132<br>[126; 135]                                                  | 0,734 |

Операция по коррекции КСА в анализируемой группе (n=9) продемонстрировала значимое улучшение ключевых гемодинамических показателей, что подтверждается статистически значимым снижением скоростей и градиентов на АК ( $p<0,02$ ): с 293-231 до 219-198 см/с; с 37-21 до 23-12 мм рт.ст., соответственно; также в ВА ( $p<0,04$ ): с 335-264 до 211 см/с; с 45-28 до 20-18 мм рт.ст., соответственно (табл.26). На подклапанном уровне значимых различий не выявлено ( $p>0,22$ ).

**Таблица 26.** Результаты сравнения пиковой скорости и градиента давления измеренных на трех уровнях (под АК, на АК и в ВА) по 2D- и 4D-Flow на до и послеоперационном этапе наблюдения

| Показатель    |                             | Этапы наблюдения                                           |                                                               | p             |
|---------------|-----------------------------|------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------|---------------|
|               |                             | До операции (n=9)<br>Me [Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] | После операции (n=9)<br>Me [Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] |               |
| <b>ПОД АК</b> | Пиковая скорость, см/с (2D) | -                                                          | -                                                             | -             |
|               | Пиковая скорость, см/с (4D) | 225<br>[117; 228]                                          | 121<br>[96; 141]                                              | 0,219         |
|               | Градиент, мм рт.ст. (2D)    | -                                                          | -                                                             | -             |
|               | Градиент, мм рт.ст. (4D)    | 20<br>[5; 21]                                              | 7<br>[5; 8]                                                   | 0,375         |
| <b>НА АК</b>  | Пиковая скорость, см/с (2D) | 293<br>[254; 322]                                          | 219<br>[191; 242]                                             | <b>0,016*</b> |
|               | Пиковая скорость, см/с (4D) | 231<br>[198; 279]                                          | 198<br>[164; 225]                                             | <b>0,016*</b> |
|               | Градиент, мм рт.ст. (2D)    | 37<br>[26; 58]                                             | 23<br>[16; 25]                                                | <b>0,016*</b> |
|               | Градиент, мм рт.ст. (4D)    | 21<br>[16; 31]                                             | 12<br>[10; 16]                                                | <b>0,016*</b> |
| <b>В ВА</b>   | Пиковая скорость, см/с (2D) | 264<br>[246; 320]                                          | 211<br>[195; 245]                                             | <b>0,043*</b> |
|               | Пиковая скорость, см/с (4D) | 335<br>[301; 352]                                          | 211<br>[179; 250]                                             | <b>0,016*</b> |
|               | Градиент, мм рт.ст. (2D)    | 28<br>[24; 42]                                             | 20<br>[15; 24]                                                | <b>0,043*</b> |
|               | Градиент, мм рт.ст. (4D)    | 45<br>[36; 50]                                             | 18<br>[13; 25]                                                | <b>0,016*</b> |

\* – различия показателей статистически значимы ( $p < 0,05$ ).

Анализ WSS также показал статистически значимое снижение показателей после операции на уровне АК и в ВА ( $p < 0,02$ ); под АК значимых различий не выявлено ( $p > 0,05$ ) (табл. 27).

Несмотря на улучшения гемодинамических характеристик ВОЛЖ после операции отмечалось снижение ФВ с 73% до 56% ( $p = 0,062$ ), что требовало дополнительной оценки структурных изменений миокарда на уровне базальных сегментов ЛЖ.

Поскольку оценка параметрических карт у пациентов после хирургической коррекции не проводилась, проанализирована связь времени T1-релаксации и значений диффузного фиброза (ECV) по сегментам ЛЖ на базальном уровне, а также среднего значения ECV на том же уровне, с ФВ в послеоперационном

периоде. Анализ показал обратную корреляцию по всем изученным параметрам, однако без статистической значимости ( $p > 0,05$ ) (табл. 28).

**Таблица 27.** Результаты сравнения максимальных и средних значений *WSS* на до и послеоперационном этапе наблюдения

| Показатель         | Этапы наблюдения                         |                                          | p             |
|--------------------|------------------------------------------|------------------------------------------|---------------|
|                    | До (n=9)                                 | После (n=9)                              |               |
|                    | Me<br>[Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] | Me<br>[Q <sub>1</sub> ; Q <sub>3</sub> ] |               |
| <i>WSS max</i>     |                                          |                                          |               |
| под АК             | 0,22<br>[0,20; 0,28]                     | 0,19<br>[0,17; 0,27]                     | 0,575         |
| на АК              | 0,50<br>[0,31; 0,55]                     | 0,30<br>[0,23; 0,31]                     | <b>0,021*</b> |
| В ВА               | 0,50<br>[0,39; 0,56]                     | 0,26<br>[0,20; 0,37]                     | <b>0,008*</b> |
| <i>WSS average</i> |                                          |                                          |               |
| под АК             | 0,11<br>[0,10; 0,11]                     | 0,10<br>[0,07; 0,16]                     | 1,000         |
| на АК              | 0,17<br>[0,11; 0,19]                     | 0,11<br>[0,10; 0,13]                     | <b>0,016*</b> |
| В ВА               | 0,18<br>[0,14; 0,19]                     | 0,09<br>[0,08; 0,12]                     | <b>0,004*</b> |

**Таблица 28.** Корреляционный анализ времени T1-релаксации и значений *ECV* до операции с фракцией выброса в послеоперационном периоде.

| Показатель                                    | Характеристика корреляционной связи |                                |       |
|-----------------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------|-------|
|                                               | r                                   | Теснота связи по шкале Чеддока | p     |
| ФВ после – T1 передний сегмент                | -0,600                              | Заметная                       | 0,285 |
| ФВ после – T1 передне-боковой сегмент         | -0,600                              | Заметная                       | 0,285 |
| ФВ после – T1 задне- боковой сегмент          | -0,200                              | Слабая                         | 0,747 |
| ФВ после – T1 задний сегмент                  | -0,200                              | Слабая                         | 0,747 |
| ФВ после – T1 задне-перегородочный сегмент    | -0,300                              | Умеренная                      | 0,624 |
| ФВ после – T1 передне-перегородочный сегмент  | -0,400                              | Умеренная                      | 0,505 |
| ФВ после – ECV передний сегмент               | -0,616                              | Заметная                       | 0,269 |
| ФВ после – ECV передне-боковой сегмент        | -0,821                              | Высокая                        | 0,089 |
| ФВ после – ECV задне-боковой сегмент          | -0,564                              | Заметная                       | 0,322 |
| ФВ после – ECV задний сегмент                 | -0,335                              | Умеренная                      | 0,581 |
| ФВ после – ECV задне-перегородочный сегмент   | -0,211                              | Слабая                         | 0,734 |
| ФВ после – ECV передне-перегородочный сегмент | -0,564                              | Заметная                       | 0,322 |
| ФВ после – ECV среднее                        | -0,821                              | Высокая                        | 0,089 |

*Полученные данные демонстрируют высокую точность МРТ в оценке двухстворчатого АК, однако диагностику одностворчатого клапана следует дополнительно подтверждать данными Эхо-КГ, которая является основным методом неинвазивной верификации морфологии и функции АК.*

*Операция Ozaki эффективно устраняет гемодинамические нарушения при КСА: снижаются пиковая скорость, градиенты и WSS на уровне АК и в ВА по данным 2D и 4D-Flow. Анатомические углы не меняются, что свидетельствует об отсутствии влияния операции на пространственную геометрию ВОЛЖ. Снижение ФВ ЛЖ связано с повышенным ECV до операции и демонстрирует высокую тесноту связи, однако статистическая значимость данного результата не достигнута.*



## ГЛАВА 5. ОБСУЖДЕНИЕ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

МРТ сердца представляет собой мощный неинвазивный метод визуализации, способный за одно исследование комплексно оценить ключевые анатомические, морфологические и скоростные параметры (von Knobelsdorff-Brenkenhoff F, Schulz-Menger J. 2023, Александрова С.А. и соавт., 2023, Praz F. и соавт., 2025). Благодаря высокой разрешающей способности и широкому спектру диагностических преимуществ, МРТ также позволяет детально исследовать биомеханические и гемодинамические показатели ВОЛЖ (Baumgartner H. и соавт., 2021, Марченко Д.С. и соавт., 2025). Использование фазово-контрастной визуализации в кино-режиме, а также последовательности 4D-Flow дает возможность наблюдать гемодинамические процессы внутри аорты на протяжении всего сердечного цикла (Ху К. и соавт., 2021; Юрпольская Л.А., 2024). Хотя в настоящее время применение МРТ не является рутинной практикой в оценке обструкции ВОЛЖ, внедрение ее в комплексную методику на до- и послеоперационных этапах может существенно дополнить существующие алгоритмы диагностики данной категории пациентов.

В настоящее время в мировой литературе публикаций, посвященных оценке углов сердца при помощи МРТ, крайне мало, а крупные исследования отсутствуют. Немногочисленные исследования фокусируются на измерении аорто-перегородочного и аорто-сердечного углов с применением ЭхоКГ и МСКТ (Kleinert S., 1993, Sigfusson G., 1997, Kauhanen S., 2020).

Методом первой линии для диагностики обструкции ВОЛЖ является двухмерная доплер-ЭхоКГ (Praz F. и соавт., 2025). Именно с использованием этой методики впервые было предложено оценивать изменения геометрии ВОЛЖ и использовать *аорто-перегородочный угол* в качестве маркера риска субаортальной обструкции (Sigfusson G., 1997).

В настоящем исследовании установлено пороговое значение для данного (аорто-перегородочного) угла при МРТ с целью прогнозирования развития подклапанной обструкции, которое составило  $<134^\circ$ , что полностью

соответствует классическому диапазону  $130\text{--}135^\circ$ , впервые описанному Sigfusson G. и соавт. (1997).

Нами также подтверждена целесообразность оценки другого – *аорто–сердечного* угла – для прогнозирования обструкции ВОЛЖ любого типа: пороговые значения составили  $\leq 134^\circ$  в систолу и  $\leq 142^\circ$  в диастолу при AUC 0,799 и 0,804, соответственно. В работе Kauhanen S.P. и соавт. 2020 года, получено сходное качество модели  $AUC \approx 0,76$  для аорто–сердечного угла: его уменьшение ассоциировалось с патологией ВА. Этот параметр, отражающий пространственную ориентацию сердца относительно аорты, может служить дополнительным инструментом стратификации риска, особенно в сочетании с традиционными геометрическими показателями.

Стоит отметить, что в предшествующих зарубежных исследованиях, как правило, изучались лишь один-два ключевых угла, в то время как в рамках настоящего исследования был проведен расширенный анализ 16 различных углов ВОЛЖ (Марченко Д.С. и соавт., 2025). Несмотря на столь широкий поиск, наиболее информативными в итоговом анализе оказались именно те два угла (аорто-перегородочный и аорто-сердечный), которые ранее привлекали внимание мирового научного сообщества. Это не только подтверждает их высокую прогностическую ценность, но и обосновывает приоритетность их использования в клинической практике перед множеством других геометрических показателей.

В настоящем исследовании также была поставлена задача определить угол, прогнозирующий рецидивирование субаортальной обструкции. Сравнение значений углов в трех группах с различными вариантами обструкции ВОЛЖ (с ПСА, КСА и ГКМП) показало, что при ПСА только *аорто–перегородочный* угол, измеренный первым способом в систолу, значимо отличался от КСА и от ГКМП. На основании этого установлено пороговое значение для данного угла для прогнозирования рецидива подклапанной обструкции, которое составило  $\geq 127^\circ$  ( $AUC = 0,732$ ), с высокой чувствительностью (86%) и ограниченной специфичностью (50%).

В зарубежных работах получены сходные результаты. Так, недавнее исследование Theocharis P. 2019 года показало, что у пациентов с рецидивом подклапанного стеноза, по сравнению с пациентами без рецидива, аортоперегородочный угол составил  $131^{\circ} \pm 9^{\circ}$  против  $136^{\circ} \pm 9^{\circ}$  ( $p = 0,03$ ), что подтверждает прогностическую ценность данного угла в диапазоне, близком к полученному нами пороговому значению.

Не менее важной в понимании обструкции ВОЛЖ является оценка гемодинамических показателей, таких как пиковая скорость и градиент давления. В МРТ сердца применяются два основных метода количественной оценки кровотока: классические 2D-фазово-контрастные последовательности, которые позволяют измерять скорость потока в одной плоскости с высокой пространственной и временной разрешающей способностью, а также современная последовательность 4D-Flow, которая обеспечивает трёхнаправленное кодирование скоростей во всём объёме сердца на протяжении всего сердечного цикла, что даёт возможность ретроспективно анализировать сложные трёхмерные паттерны кровотока (Юрпольская Л.А. 2024).

В настоящем исследовании проведен сравнительный анализ измерения гемодинамических показателей с использованием методик 2D- и 4D-Flow МРТ: пиковых скоростей и градиента давления на трех уровнях – подклапанном, клапанном и надклапанном. Установлены статистически значимые различия для всех проанализированных показателей на всех трех уровнях ( $p < 0,001$ ). Это подчеркивает важность выбора оптимального метода визуализации. Систематическое занижение при 4D-Flow пиковых скоростей на АК (медиана 221 см/с против 240 см/с при 2D) согласуется с данными литературы о различиях между методами при измерении высокоскоростных потоков. Так в исследовании Bollache и соавт. (2016г.) показано, что при стандартном анализе 2D фазово-контрастная МРТ дает более высокие значения пиковых скоростей на уровне АК, по сравнению с 4D-Flow. Авторы отмечают, что 2D метод более чувствителен к пиковым значениям в выбранной плоскости, тогда как 4D-Flow с объемным охватом может занижать пики из-за пространственного усреднения и меньшего

разрешения. Результаты мета-анализа Ху К. и соавт. (2021г.), включавшего результаты 19 исследований, также показали, что при 2D, по сравнению с 4D–Flow, получают несколько более высокие значения пиковых скоростей, и обе методики склонны к занижению пиковых скоростей относительно доплер–ЭхоКГ. Однако авторы отмечают, что 4D–Flow обладает более высокой воспроизводимостью, а также предоставляет возможность ретроспективного анализа в любой плоскости.

В мировой литературе активно обсуждаются различные гемодинамические паттерны, характерные для трех основных типов обструкции ВОЛЖ – ПСА, КСА и ГКМП (Praz F. и соавт., 2025). В настоящем исследовании, установлено, что для ПСА характерно выраженное ступенчатое возрастание пиковых скоростей и градиентов давления при переходе от подклапанного уровня к клапанному: на подклапанном уровне регистрировались максимальные скорости (медианы 228 см/с при 4D, 270 см/с при 2D), которые резко возрастали на клапанном уровне (308 см/с при 4D, 322 см/с при 2D), а затем несколько снижались в надклапанной зоне, но оставались высокими (280 см/с при 4D, 220 см/с при 2D). Такой паттерн отражает комбинированное влияние фиксированной анатомической обструкции и вторичной клапанной дисфункции. Аналогичные данные приводят и другие исследователи, которые с помощью искусственного моделирования показали, что при уменьшении аорто–перегородочного угла формируется зона высокого напряжения сдвига и турбулентного потока, что приводит к прогрессирующему повреждению эндотелия и формированию мембраны (Cape E.G. и соавт., 2017, Shar J.A. и соавт. 2020). Эти механизмы объясняют не только выраженность гемодинамических нарушений, но и склонность к развитию вторичной аортальной регургитации у пациентов с ПСА.

Установлено, что КСА характеризуется схожей динамикой: скорости и градиенты давления умеренно повышены на подклапанном уровне, достигают максимума на клапане, а затем продолжают нарастать в надклапанной зоне. Так медиана пиковой скорости при 4D на клапане составила 246 см/с, а в надклапанной зоне – 281 см/с. Такой паттерн связан с развитием

постстенотической турбулентности, когда высокоскоростная струя, проходя через суженное отверстие клапана, сталкивается со стенкой аорты, вызывая дополнительные вихревые потоки и повышение WSS. В литературе также отмечается, что при КСА именно надклапанная зона становится областью максимального напряжения сдвига стенки, что ассоциируется с риском постстенотической дилатации аорты и повреждением сосудистой стенки (van Ooij и соавт., 2017; Cardiovasc Eng Technol, 2021).

ГКМП продемонстрировала принципиально иной паттерн: отсутствует значимый прирост скоростей и градиентов давления между анатомическими уровнями. В настоящем исследовании скорости на подклапанном (153 см/с при 4D) и клапанном (156 см/с при 4D) уровнях практически идентичны, а надклапанные значения минимальны (140 см/с при 4D). Это отражает динамическую природу обструкции при ГКМП, где сужение тракта возникает в результате систолического движения передней створки митрального клапана и гипертрофии перегородки, а степень обструкции может меняться в течение сердечного цикла. В соответствии с действующими рекомендациями ESC по ведению кардиомиопатий (Arbelo E. и соавт., 2023г.), для пациентов с ГКМП характерен специфический доплер-эхокардиографический паттерн обструкции ВОЛЖ. Данный паттерн, ранее детально описанный в работе Barac и соавт. (2007г.), представляет собой «кинжалообразную» форму спектра скорости с поздним систолическим пиком и быстрым снижением к концу систолы. Такая конфигурация подтверждает отсутствие фиксированной анатомической преграды и свидетельствует о преобладании функционального (динамического) компонента обструкции.

Таким образом, анализ динамики скоростных характеристик и WSS на разных уровнях ВОЛЖ позволяет не только точно дифференцировать тип обструкции, но и прогнозировать риск осложнений. Для ПСА характерен ступенчатый прирост скоростей с пиком на клапане, для клапанного стеноза — максимальные значения в надклапанной зоне из-за турбулентности, а для ГКМП — стабильные показатели без выраженного прироста между уровнями, что

отражает динамическую, а не фиксированную природу обструкции. Эти паттерны подтверждены как клиническими, так и экспериментальными исследованиями, а также современными руководствами по диагностике ВПС и кардиомиопатий (Cape E.G. и соавт., 1997, van Ooij P. и соавт. 2017, Shar J.A. и соавт. 2020).

WSS представляют собой уникальные количественные данные, которые позволяют детально охарактеризовать биомеханические особенности различных типов обструкции ВОЛЖ с использованием 4D–Flow MPT. Проведенный в настоящей работе анализ медианных значений максимального WSS (WSSmax) и среднего WSS (WSSavg) на трех анатомических уровнях – под АК, на уровне АК и в ВА – выявил характерные паттерны для каждого типа патологии, что дает новые возможности для понимания патогенетических механизмов и прогнозирования клинических исходов. Согласно полученным результатам при ПСА WSSmax достигает 0,29 Па под клапаном, 0,42 Па на уровне клапана и 0,43 Па в ВА, тогда как в контрольной группе соответствующие значения составляют лишь 0,16Па, 0,25Па и 0,27Па.

При ГКМП зафиксирован пульсирующий характер обструкции: максимальные значения WSS на подклапанном уровне достигали 0,33 Па, однако средние значения нормализовались до 0,09 Па. Такая динамика свидетельствует о кратковременном пиковом воздействии потока на эндокард в систолу с последующим снижением нагрузки в диастолу. Отсутствие стойкого повышения средних WSS объясняет низкий риск развития фиброзных изменений створок АК при ГКМП. Это согласуется с наблюдениями Ommen S.R. и соавт. (2020г.), которые в актуальных рекомендациях АНА/АСС по ведению пациентов с ГКМП подчеркивают, что даже при длительно существующей обструкции ВОЛЖ структурные изменения АК не характерны для данного заболевания.

В отличие от ГКМП, при ПСА наблюдается прогрессирующий рост как максимальных, так и средних значений WSS по мере продвижения от подклапанной области (WSSmax 0,29Па) к уровню клапана (0,42Па) и далее в ВА (0,43Па). При этом средние значения оставались стабильно высокими на всех

уровнях (0,13–0,16Па). Такой устойчивый градиент WSS отражает фиксированный характер субаортальной мембраны, создающей постоянное препятствие потоку крови. Длительное воздействие повышенного напряжения сдвига на створки АК может лежать в основе патогенеза вторичного фиброза и кальциноза, часто сопровождающих ПСА, что подтверждается клиническими наблюдениями о высокой частоте развития аортальной регургитации и дегенеративных изменений клапана у пациентов с ПСА (Aboulhosn J. и Child J.S., 2006).

Для КСА установлены умеренные значения WSS в подклапанной зоне (WSSmax 0,20Па, WSSavg 0,12Па), резко возрастающие на уровне стенозированного клапана (0,31 и 0,12Па) и достигающие пика в ВА (0,37 и 0,14Па). Такая кривая WSS объясняется формированием высокоскоростной струи, проходящей через суженное отверстие, с последующим ударом о стенку аорты и развитием постстенотической турбулентности, что дополнительно повышает напряжение сдвига. Ранее в ряде работ с использованием 4D-Flow было продемонстрировано повышение WSS в ВА у пациентов с КСА (van Ooij P. и соавт., 2017; Barker A.J. и соавт., 2012), однако эти исследования ограничивались анализом только надклапанного отдела. Примечательно, что в доступной мировой литературе мы не обнаружили работ, в которых проводилось бы количественное измерение WSS одновременно на трех уровнях – под АК, на АК и в ВА – у пациентов с КСА. Полученные нами данные впервые демонстрируют гетерогенность распределения WSS при КСА.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Настоящее исследование направлено на улучшение диагностики и персонализацию тактики ведения пациентов с врожденной обструкцией ВОЛЖ, в том числе на оценку риска формирования субаортальной обструкции и рецидива ПСА после хирургической коррекции.

Впервые в России изучена и доказана возможность использования МРТ с применением последовательностей 4D-Flow для комплексной оценки геометрии и гемодинамики ВОЛЖ при различных формах обструкции и в контрольной группе. Установлены геометрические предикторы развития субаортальной обструкции, а также ее рецидивирования. Разработаны практические рекомендации по методике измерения геометрических углов ВОЛЖ на МРТ, доказана высокая межоператорская воспроизводимость разработанных методик, определены показания к их проведению.

Проведен анализ и сопоставление результатов неинвазивной оценки гемодинамики ВОЛЖ с использованием 2D фазово-контрастной МРТ и 4D-Flow последовательностей с интраоперационными и функциональными данными. Доказана ассоциированность параметров WSS с наличием обструкции ВОЛЖ, определены оптимальные пороговые значения WSSmax и WSSavg. Установлено, что результаты 4D-Flow МРТ на этапе планирования хирургического лечения позволяют с высокой точностью оценить эффективность мембранэктомии с миоэктомией по Morrow и прогнозировать восстановление гемодинамических показателей.

Впервые охарактеризованы три типовых гемодинамических паттерна обструкции ВОЛЖ: ступенчатый рост скоростей при ПСА, максимальные пики над клапаном при клапанном стенозе и равномерно повышенные скорости при обструктивной ГКМП кардиомиопатии. Продemonстрировано, что WSSavg демонстрирует более сильные корреляции с 4D-параметрами кровотока, по



сравнению с максимальным WSS, обосновывая его приоритет для оценки хронического эндотелиального стресса.

Для внедрения методик в повседневную клиническую практику разработан комплексный протокол МРТ-исследования ВОЛЖ с интеграцией геометрических и гемодинамических параметров, а также предложены клинические рекомендации по использованию МР-углов и 4D-гемодинамических маркеров в алгоритмах диагностики и риск-стратификации.

Результаты представленного исследования позволят оптимизировать тактику ведения пациентов групп риска развития субаортальной обструкции (с аномальной геометрией ВОЛЖ) и больных с ПСА, будут способствовать своевременному проведению хирургического лечения и улучшению его результатов, снижению частоты развития рецидивов обструкции и необходимости повторных операций. Установленное отсутствие изменений геометрических углов ВОЛЖ после хирургической коррекции подтверждает врожденный характер анатомической конфигурации и обосновывает необходимость пожизненного наблюдения за пациентами.

Впервые в России проведён комплексный анализ геометрических и гемодинамических параметров ВОЛЖ при помощи МРТ у пациентов с различными формами обструкции ВОЛЖ и контрольной группой. Установлено, что аорто-перегородочный угол, измеренный первым способом в систолу, и аорто-сердечный угол являются надёжными геометрическими предикторами как наличия, так и рецидива субаортальной обструкции (AUC до 0,804 при чувствительности до 86% и специфичности до 87%).

Гемодинамический анализ продемонстрировал систематическое занижение пиковых скоростей при 4D-Flow МРТ, по сравнению с 2D фазово-контрастной МРТ (221,17 см/с против 240,35 см/с на АК;  $p < 0,001$ ) и обратную тенденцию в ВА, что подчёркивает необходимость использования методики в зависимости от клинической задачи.

Оценка WSS впервые позволила количественно охарактеризовать биомеханические различия между формами обструкции ВОЛЖ: ступенчатый рост WSS при ПСА, восходящая прогрессия при КСА и пульсирующий характер нагрузки при ГКМП. Оптимальные пороговые значения  $WSS_{max} \geq 0,22$  Па и  $WSS_{avg} \geq 0,10$  Па под аортальным клапаном показали высокую прогностическую значимость ( $AUC > 0,75$ ) для стратификации риска.

Хирургическая мембранэктомия эффективно устраняет обструкцию: пиковые скорости под клапаном снижаются с 270,00 до 160,00 см/с ( $p=0,012$ ), а  $WSS_{max}$  уменьшается под АоКл с 0,37 до 0,24 Па ( $p=0,008$ ). Вместе с тем у 10–15 % пациентов отмечается временное снижение фракции выброса ЛЖ (с 82,90% до 71,85%;  $p=0,008$ ), достоверно связанное с диффузным фиброзом (ECV) предоперационного миокарда ( $r = -0,86$ ;  $p = 0,006$ ).

Полученные в настоящем исследовании данные подтверждают важность интеграции геометрических углов, гемодинамических показателей и WSS в клинические алгоритмы для диагностики, прогнозирования и послеоперационного мониторинга пациентов с обструкцией ВОЛЖ.

## ВЫВОДЫ

1. МР-оценка анатомии ВОЛЖ показала характерные изменения геометрии при врожденной обструкции: достоверно более низкие значения аорто-сердечного (измеренного в систолу и диастолу) и аорто-перегородочного (в систолу) углов, по сравнению с контрольной группой ( $p < 0,04$ ). Анализ разных типов обструкции – подклапанном, клапанном стенозах и ГКМП – показал: для аорто-сердечного угла (в систолу и диастолу) значимые различия с контрольной группой для каждого из типов обструкции ( $p < 0,04$ ) и без значимых различий между собой/типами ( $p > 0,05$ ); снижение аорто-перегородочного угла (в систолу) является специфичным только для подклапанного стеноза (медиана  $131^0$ ): значения достоверно отличались ( $p < 0,04$ ) от контрольной группы и от других типов обструкции – клапанного стеноза и ГКМП, при этом между собой эти две группы и контрольная достоверно не различались ( $p > 0,05$ ).
2. МР-оценка гемо-гидродинамики ВОЛЖ при 2D- и 4D-Flow показала, что для врожденной обструкции, по сравнению с контрольной группой, на всех трех уровнях – подклапанном, клапанном и надклапанном – характерно значимое увеличение показателей ( $p < 0,04$ ): пиковых скоростей (156 - 271 против 81 - 130 см/сек, соотв.) и градиентов давления (10 - 30 против 3 - 7 мм рт.ст., соотв.), а также напряжения сдвига стенки (0,11 - 0,38 против 0,08 - 0,27 Па, соотв.); для объемных характеристик кровотока значимых различий выявлено не было ( $p > 0,12$ ). Установлены значимые различия при использовании МР-методик 2D- и 4D-Flow для скоростных показателей на всех трех уровнях ( $p < 0,001$ ).
3. Комплексная МР-оценка гемодинамических показателей и напряжения сдвига стенки при обструкции ВОЛЖ показала ступенчатое нарастание всех показателей (пиковой скорости, градиента давления и напряжения сдвига стенки) от уровня поражения к вышележащему уровню: при подклапанном стенозе – к уровню аортального клапана, при клапанном стенозе – к уровню восходящей аорты. Для ГКМП характерны стабильно повышенные градиенты на всех трех уровнях без выраженного ступенчатого роста, с максимальными

значениями на подклапанном уровне и отсутствием значимого прироста при переходе к клапанному уровню.

4. Установлена умеренная корреляционная взаимосвязь между скоростными показателями (пиковых скоростей и градиентов давления) и показателями напряжения сдвига стенки на всех трех уровнях ВОЛЖ – подклапанном, клапанном и в восходящей аорте ( $r$  от 0,4 до 0,6;  $p < 0,01$ ).

5. У пациентов с врожденной обструкцией ВОЛЖ сильной и умеренной взаимосвязи между МР-показателями геометрии и гемо-гидродинамики не выявлено; определена слабая отрицательная корреляция ( $r < -0,27$ ,  $p < 0,04$ ) для аорто-перегородочного угла в систолу со скоростными показателями на подклапанном уровне, для аорто-сердечного угла в диастолу – на всех трех уровнях ВОЛЖ (подклапанном, клапанном и в восходящей аорте).

6. Установлен МР-предиктор повторного формирования подклапанной обструкции после хирургического вмешательства: аорто-перегородочный угол в систолу менее  $127^\circ$  (с чувствительностью 86% и специфичностью 50%,  $AUC = 0,732$ ).

7. После хирургического устранения подклапанной и клапанной обструкции по данным МРТ определено значимое снижение гемодинамических характеристик ВОЛЖ (пиковой скорости и градиента давления,  $p < 0,04$ ) и напряжения сдвига стенки ( $p < 0,04$ ) при неизменности геометрических характеристик ( $p > 0,05$ ); установлена сильная отрицательная взаимосвязь между тканевым показателем миокарда ECV и фракцией выброса левого желудочка ( $r = -0,86$ ;  $p = 0,09$ ).

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Алгоритм обследования пациентов с врожденной обструкцией ВОЛЖ рекомендовано дополнить проведением комплексной МРТ, включающей: 1) кино-последовательности для оценки геометрии с измерением углов сердца, 2) 2D- и 4D-flow для оценки гемо-гидродинамики с определением скоростных показателей и напряжения сдвига стенки (WSS), 3) T1-картирование для оценки тканевых характеристик миокарда с определением ECV, 4) оценку функциональных параметров сердца.
2. МР-диагностику одностворчатого АК следует дополнительно подтверждать данными эхокардиографии.
3. Для МР-оценки геометрии ВОЛЖ при его обструкции рекомендуется определение двух углов в трехкамерной плоскости: 1) аорто-перегородочного в систолу — между линией, проведенной вдоль оси восходящей аорты перпендикулярно середине аортального клапана, и линией, проведенной посередине межжелудочковой перегородки; 2) аорто-сердечного в систолу и диастолу — между линией, проведенной вдоль оси восходящей аорты перпендикулярно середине аортального клапана, и линией, проведенной от верхушки левого желудочка перпендикулярно к митральному клапану.
4. Для прогнозирования обструктивного поражения ВОЛЖ пациентов группы риска рекомендуется использование аорто-сердечного угла с пороговыми значениями в систолу  $\leq 134^\circ$  и в диастолу  $\leq 142^\circ$ .
5. Для прогнозирования рецидива подклапанной обструкции ВОЛЖ после операции рекомендуется использование аорто-перегородочного угла в систолу с пороговым значением  $\leq 127^\circ$ .
6. Для МР-оценки гемо-гидродинамики ВОЛЖ при обструкции рекомендуется проводить: для измерения пиковой скорости и градиентов давления — 2D фазово-контрастную последовательность или 4D-Flow, для показателя напряжения сдвига стенки — 4D-Flow. Измерения всех перечисленных показателей необходимо проводить на трех уровнях ВОЛЖ —

подклапанном, клапанном и надклапанном – с учетом их ступенчатого изменения.

7. Для прогнозирования обструктивного поражения ВОЛЖ пациентов группы риска рекомендуется использование показателя напряжения сдвига стенки с пороговыми значениями: на подклапанном уровне –  $WSS_{max} \geq 0,22$  Па и  $WSS_{avg} \geq 0,10$  Па; на клапанном уровне –  $WSS_{max} \geq 0,32$  Па и  $WSS_{avg} \geq 0,10$  Па; в восходящей аорте –  $WSS_{max} \geq 0,29$  Па и  $WSS_{avg} \geq 0,10$  Па.

8. При выявлении по данным МРТ аорто-перегородочного угла  $\leq 127^\circ$  у пациентов с рецидивом подклапанной обструкции ВОЛЖ после ранее выполненного хирургического вмешательства необходимо рекомендовать смену тактики хирургического лечения.

*Приложение 1.*

***Последовательности и параметры МР-сканирования при МР-оценке  
обструкции ВОЛЖ***

Кино-SSFP (TrueFISP):

- Оценка функциональных параметров сердца в 4-х, 2-х камерной плоскостях, по короткой оси и в плоскости выводных отделов обоих желудочков.

TRUFI (true fast imaging with steady-state free precession):

- Для оценки геометрии ВОЛЖ аксиальный срез от уровня диафрагмы до дуги аорты.
- ***Кино-SSFP в 3-х камерной проекции по длинной оси ЛЖ.***

2D фазово-контрастная МРТ:

- Для верификации скоростных параметров кровотока в ключевых уровнях: под АК, на АК и в ВА.
- Плоскости анализа располагаются перпендикулярно интересующим сосудам.

4D Flow МРТ:

- Матрикс: 108×192×5 мм, FOV: 320 мм × 80–100%, FA: 15°, размер вокселя: 2,2×1,7×5,0 мм, TR: 79,95 мс, TE: 3,36 мс, VENC: от 150 см/с индивидуально в зависимости от максимальной скорости на выводном отделе ЛЖ.
- Сканирование проводить в косо-сагитальном и косо-корональном срезах в зависимости от положения сердца вдоль выводного отдела левого желудочка с обязательным захватом всей области ВОЛЖ.
- Сканирование на свободном дыхании с проспективной ЭКГ-синхронизацией, время — 12–15 минут.

## Приложение 2.

**Комплексный протокол МРТ для оценки обструкции ВОЛЖ.****(Образец протокола описания)**

ПРОТОКОЛ: МР-исследование сердца выполнено по программе TSE T1-и T2-ВИ, FS, 4D-Flow и программе динамического (кино) сканирования в аксиальной, фронтальной и косых плоскостях и в плоскости выводного тракта ЛЖ и ПЖ с толщиной срезов 4-6мм

ФИО: \_\_\_\_\_

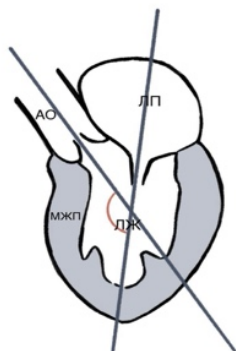
Возраст: \_\_\_\_\_

Рост, см: \_\_\_\_\_ Вес, кг: \_\_\_\_\_ BSA: \_\_\_\_\_

**Объемные показатели желудочков сердца**

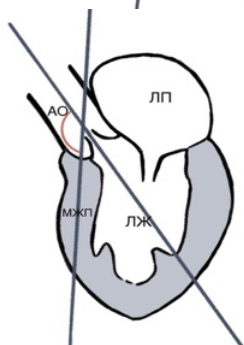
|    | КДО<br>(мл) | КДО/BSA<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | КСО<br>(мл) | КСО/BSA<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | УО<br>(мл) | УО/BSA<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | ФВ<br>(%) |
|----|-------------|---------------------------------|-------------|---------------------------------|------------|--------------------------------|-----------|
| ЛЖ |             |                                 |             |                                 |            |                                |           |
| ПЖ |             |                                 |             |                                 |            |                                |           |

Масса миокарда ЛЖ \_\_\_\_\_, Индекс массы миокарда \_\_\_\_\_

**Оценка геометрии ВОЛЖ**

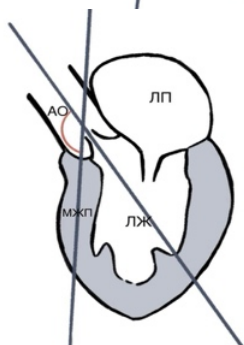
Аорто-сердечный угол в систолу (норма  $\geq 134^\circ$ )

\_\_\_\_\_



Аорто-сердечный угол в диастолу (норма  $\geq 142^\circ$ )

\_\_\_\_\_



Аорто-перегородочный угол в систолу (норма  $\geq 127^\circ$ )

\_\_\_\_\_

**АК:** количество створок, площадь открытия АК, площадь несмыкания АК



**Скоростные характеристики**

| Показатель               | 1. Под АК | 2. АК | 3. ВА |
|--------------------------|-----------|-------|-------|
| 2D-Flow                  |           |       |       |
| Пиковая скорость, мл/сек |           |       |       |
| Градиент, мм рт.ст.      |           |       |       |
| 4D-Flow                  |           |       |       |
| Пиковая скорость, мл/сек |           |       |       |
| Градиент, мм рт.ст.      |           |       |       |

**Оценка напряжения сдвига сосудистой стенки**

|            | 1. под АК | 2. на АК | 3. в ВА |
|------------|-----------|----------|---------|
| WSSmax, Па |           |          |         |
| WSSavg, Па |           |          |         |

**Оценка параметрических карт**

| <i>Сегменты ЛЖ</i>            | <i>T1 (мс)</i> | <i><math>\frac{N}{T1^*}</math> (мс)</i> | <i>ECV (%)</i> | <i><math>\frac{N}{ECV^*}</math> (%)</i> |
|-------------------------------|----------------|-----------------------------------------|----------------|-----------------------------------------|
| <i>Передний</i>               |                | <i>956 ± 42</i>                         |                | <i>25.4 ± 2.5</i>                       |
| <i>Передне-боковой</i>        |                | <i>957 ± 40</i>                         |                | <i>25.4 ± 2.5</i>                       |
| <i>Задне-боковой</i>          |                | <i>960 ± 44</i>                         |                | <i>25.4 ± 2.5</i>                       |
| <i>Задний</i>                 |                | <i>977 ± 43</i>                         |                | <i>25.4 ± 2.5</i>                       |
| <i>Задне-перегородочный</i>   |                | <i>995 ± 32</i>                         |                | <i>25.4 ± 2.5</i>                       |
| <i>Передне-перегородочный</i> |                | <i>979 ± 39</i>                         |                | <i>25.4 ± 2.5</i>                       |

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** \_\_\_\_\_

## Приложение 3.

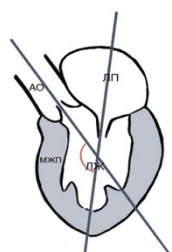
**Пример протокола описания пациента****Пациент П., 7 лет (см. рис. 19–21)**

ПРОТОКОЛ: МР-исследование сердца выполнено по программе TSE T1-и T2-ВИ, FS, 4D-Flow и программе динамического (кино) сканирования в аксиальной, фронтальной и косых плоскостях и в плоскости выводного тракта ЛЖ и ПЖ с толщиной срезов 4-6мм

**Объемные показатели желудочков сердца**

|    | КДО<br>(мл) | КДО/BSA<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | КСО<br>(мл) | КСО/BSA<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | УО<br>(мл) | УО/BSA<br>(мл/м <sup>2</sup> ) | ФВ<br>(%) |
|----|-------------|---------------------------------|-------------|---------------------------------|------------|--------------------------------|-----------|
| ЛЖ | 82          | 90                              | 34          | 31                              | 48         | 44                             | 59        |
| ПЖ | 53          | 58                              | 28          | 26                              | 25         | 23                             | 47        |

Масса миокарда ЛЖ 53г, Индекс массы миокарда 49г/м<sup>2</sup>

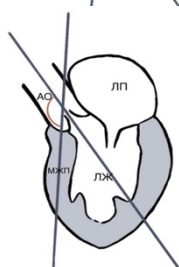
**Оценка геометрии ВОЛЖ**

Аорто-сердечный угол (систола) 113°

(норма  $\geq 134^\circ$ )

Аорто-сердечный угол (диастола) 119°

(норма  $\geq 142^\circ$ )



Аорто-перегородочный угол (систола) 109°

(норма  $\geq 127^\circ$ )

В ВОЛЖ отмечается гипоинтенсивная линейная структура (вероятно, мембрана) с высокоскоростным потоком на этом уровне.

**АК** морфологически двустворчатый, створки утолщены, площадь открытия 1,8см<sup>2</sup>, площадь несмыкания 0,3см<sup>2</sup>

**Скоростные характеристики**

| Показатель               | 1. Под АК | 2. АК | 3. ВА |
|--------------------------|-----------|-------|-------|
| 2D-Flow                  |           |       |       |
| Пиковая скорость, мл/сек | 132       | 147   | 114   |
| Градиент, мм рт.ст.      | 7         | 9     | 5     |
| 4D-Flow                  |           |       |       |
| Пиковая скорость, мл/сек | 200       | 281   | 93    |
| Градиент, мм рт.ст.      | 16        | 32    | 3     |

**Оценка напряжения сдвига сосудистой стенки**

|            | 1. Под АК | 2. АК | 3. ВА |
|------------|-----------|-------|-------|
| WSSmax, Па | 0,20      | 0,38  | 0,25  |
| WSSavg, Па | 0,10      | 0,16  | 0,12  |

**Оценка параметрических карт**

| Сегменты ЛЖ            | <i>T1</i> (мс) | $N$<br><i>T1*</i> (мс) | <i>ECV</i> (%) | $N$<br><i>ECV*</i> (%) |
|------------------------|----------------|------------------------|----------------|------------------------|
| Передний               | 1033           | $956 \pm 42$           | 25             | $25.4 \pm 2.5$         |
| Передне-боковой        | 1033           | $957 \pm 40$           | 22             | $25.4 \pm 2.5$         |
| Задне-боковой          | 1055           | $960 \pm 44$           | 23,5           | $25.4 \pm 2.5$         |
| Задний                 | 1015           | $977 \pm 43$           | 24             | $25.4 \pm 2.5$         |
| Задне-перегородочный   | 1059           | $995 \pm 32$           | 29             | $25.4 \pm 2.5$         |
| Передне-перегородочный | 1058           | $979 \pm 39$           | 26,5           | $25.4 \pm 2.5$         |

- На картах *T1* отмечается удлинение времени «нативного» *T1* по всем сегментам ЛЖ на среднем уровне;
- при условии гематокрита 43% отмечается повышение *ECV* (диффузный фиброз) по заднеперегородочному сегменту ЛЖ (см. табл).

В раннюю и позднюю отсроченные фазы контрастирования отмечается субэпикардальное накопление КВ по задне-боковому и заднему сегменту ЛЖ на базальном и среднем уровнях, - изменения неишемического генеза.

**ЗАКЛЮЧЕНИЕ:** МР-признаки комбинированного порока аортального клапана (стеноза Іст. ΔР 7мм рт.ст. +недостаточности ІІст.); дополнительной структуры в ВОЛЖ (вероятно, мембрана); диффузных и очаговых изменений миокарда ЛЖ неишемического генеза.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Александрова С.А., Глазкова Е.Ю., Золотайкина О.С., и др. Оценка структурных изменений миокарда у пациентов с разобщением кольца митрального клапана с помощью магнитно-резонансной томографии. Креативная кардиология. 2023; 17 (3): 386–401. DOI: 10.24022/1997-3187- 2023-17-3-386-401.
2. Банкл Г. Аортальный стеноз. В кн.: Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. Москва, «Медицина», 1980, с.157-167.
3. Белозеров Ю.М. В кн.: Детская кардиология. Москва «МЕДпрессинформ», 2004, с. 55-56
4. Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2019; 64:(3): 5–10. DOI: 10.21508/1027–4065–2019–64–3–5–10
5. Бокерия Л.А. (ред.), Шаталов К.В. Детская кардиохирургия. Руководство для врачей. НЦССХ им. А.Н. Бакулева. 2016; 24-40. ISBN: 978-5-7982-0356-7
6. Бокерия Л.А., Борисов К.В., Синёв А.Ф. Результаты медикаментозного и хирургического лечения гипертрофической кардиомиопатии с обструкцией выводных отделов левого и правого желудочков сердца. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2004. - N2. - С. 4-9. - Рез. англ. - Библиогр.: с. 9.
7. Бокерия Л.А., Дарий О.Ю., Макаренко В.Н. и др. Компьютерная и магнитно-резонансная томография гипертрофической кардиомиопатии: учебно-методическое пособие. Москва: Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева; 2022. 40 с. ISBN: 978-5-7982-0434-2.
8. Бокерия Л.А., Милюевская Е.Б., Прянишников В.В., Юрлов И.А. Сердечно-сосудистая хирургия – 2022. Москва. Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева. 2023; 344. ISBN: 978-5-7982-0451-9.

9. Бондаренко И.Э. Хирургическое лечение врожденного стеноза аорты. Диссертации на соискание ученой степени доктора медицинских наук. Москва, 2003. 328 с.
10. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия: руководство. //2-е изд. М.: Медицина. 1996.
11. Голухова Е. З. Отчет о лечебной и научной работе Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева Минздрава России за 2024 год. Перспективы дальнейшего развития. Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2025; 26 (спецвыпуск): 5-130. DOI: 10.24022/1810-0694-2025-26S.
12. Голухова Е. З., Ким А. И., Черногринов А. Е. и др. Состояние детской кардиологии и младенческая смертность в субъектах РФ в 2022 году. Вестник Российской академии наук. 2024. 94 (5): 440-448. DOI: 10.31857/S0869587324050051.
13. Дарий О.Ю., Александрова С.А., Макаренко В.Н. МРТ-визуализация фенокопий гипертрофической кардиомиопатии. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2021; 63 (5): 461–4. DOI: 10.24022/0236-2791-2021-63-5-461-464
14. Делягин В.М. Развитие и строение клапанного аппарата сердца с позиции клинициста. Эффективная фармакотерапия. 2022; 18 (50): 16–26. DOI: 10.33978/2307-3586-2022-18-50-16-26
15. 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.
16. Клинические рекомендации. Врожденный клапанный стеноз аорты. Минздрав РФ; 2022. 55 с.
17. Клинические рекомендации. Врожденный подклапанный стеноз аорты. Минздрав РФ; 2022. 57 с.
18. Крымский Л.Д. Патологическая анатомия врожденных пороков сердца и осложнений после их хирургического лечения. Москва, 1963, с.84-88.

19. Марченко Д. С., Александрова С. А., Ковалев Д. В., и др. Врожденная обструкция выводного отдела левого желудочка: патогенез и современные методы оценки. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. 2025; 26(6): 491-501. DOI: 10.24022/1810-0694-2025-26-6-491-501
20. Марченко Д.С., Александрова С.А., Глазкова Е.Ю., и др. Определение диапазона референсных значений нативного времени T1-, T2-релаксации миокарда параметрических карт в модификации MOLLY на магнитно-резонансной томографии 1,5 Тл. Креативная кардиология. 2024; 18 (1): 36–43. DOI: 10.24022/1997-3187-2024-18-1-36-43.
21. Марченко Д.С., Александрова С.А., Ковалев Д.В., и др. Оценка геометрии выводного отдела левого желудочка у пациентов с субаортальной обструкцией с помощью магнитно-резонансной томографии. Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2025; 26 (3): 190–199. DOI: 10.24022/1810-0694-2025-26-3-190-199
22. Минаев А.В. Субаортальный стеноз, развившийся после радикальной коррекции атриовентрикулярного канала: история вопроса, теории возникновения и методы устранения. Диссертации на соискание ученой степени кандидата медицинских наук. Москва, 2017. 125 с.
23. Муратов Р.М., Титов Д.А., Казумян Б.В., Соболева Н.Н. Техника аортовентрикулопластики по Конно при клапанном и подклапанном типах обструкции выводного отдела левого желудочка. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2016; 58 (5): 312-315. DOI:
24. Самсонов В.Б., Ковалев Д.В., Донцова В.И., Параскевова Д.П., Марченко Д.С. Случай успешной коррекции врожденного комбинированного аортального порока с измененной геометрией выводного отдела левого желудочка. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2025; 67(6): 746-753. DOI: 10.24022/0236-2791-2025-67-6-770-776
25. Фридман А.В., Кобелев Е., Алексеева Я.В., и др. Магнитно-резонансная томография сердца с парамагнитным контрастированием в оценке

воспалительной реакции аортальной стенки и ее биомеханических свойств у пациентов с ишемическим повреждением миокарда. Клиническая физиология кровообращения. 2025; 22 (1): 74-88. DOI: 10.24022/1814-6910-2025-22-1-74-88

26. Шаталов К.В., Гамисония А.М. Анализ результатов хирургической коррекции подклапанного стеноза аорты у детей. Детские болезни сердца и сосудов. 2018; 15 (1): 5-16. DOI 10.24022/1810-0686-2018-15-1-5-16.

27. Юрпольская Л.А. 4D МР-визуализация потока: ценность и клинические перспективы у пациентов с патологией сердца и магистральных сосудов. Терапевтический архив. 2024; 96 (4): 391–395. DOI: 10.26442/00403660.2024.04.202683

28. Aboulhosn J, Child JS. Left ventricular outflow obstruction: subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. Circulation. 2006 Nov 28;114(22):2412-22. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592089.

29. Adriaans B.P., Westenberg J.J.M., van Cauteren Y.J.M., et al. Clinical assessment of aortic valve stenosis: Comparison between 4D flow MRI and transthoracic echocardiography. J Magn Reson Imaging. 2020 Feb;51(2):472-480. DOI: 10.1002/jmri.26847.

30. Anderson R.H., Lamers W.H., Hikspoors JPJM, et al. Development of the arterial roots and ventricular outflow tracts. J Anat. 2024 Mar;244(3):497-513. DOI: 10.1111/joa.13973.

31. Anderson R.N., Becker A.E. Cardiac anatomy: An integrated text a colour atlas. London, Gower, 1980.

32. Anderson, R.H., et al. (2012). Pediatric Cardiology. Elsevier. "Embryology of the Outflow Tract"

33. Arbelo E., Protonotarios A., Gimeno J.R., et al. 2023 ESC Guidelines for the management of cardiomyopathies: Developed by the task force on the management of cardiomyopathies of the European Society of Cardiology (ESC) // European Heart Journal. 2023. Vol. 44, № 37. P. 3503–3626. DOI: 10.1093/eurheartj/ehad194.

34. Barac I., Upadya S., Pilchik R. [и др.]. Effect of Obstruction on Longitudinal Left Ventricular Shortening in Hypertrophic Cardiomyopathy // *Journal of the American College of Cardiology*. 2007. Vol. 49, No. 11. P. 1203–1211. DOI: 10.1016/j.jacc.2006.10.070.
35. Barboza L. A., Garcia Fde M., Barnoya J., et al. Subaortic membrane and aorto-septal angle: an echocardiographic assessment and surgical outcome // *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2013. Vol. 4, No. 3. P. 253–261. DOI: 10.1177/2150135113485760.
36. Baumgartner H., De Backer J., Babu-Narayan S.V., et al. ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal*. 2021; 42(6): 563–645. DOI: 10.1093/eurheartj/ehaa554.
37. Bollache E., van Ooij P., Powell A., et al. Comparison of 4D flow and 2D velocity-encoded phase contrast MRI sequences for the evaluation of aortic hemodynamics. *Int. J. Cardiovasc. Imaging*. 2016; 32(10): 1529-1541. DOI: 10.1007/s10554-016-0938-5.
38. Brock R.C. Aortic subvalvular stenosis: Surgical treatment. *Guys Hosp. Rep*, 1959, v.108, p.144-148.
39. Brown J.W., Stevens L.S., Holly S. Surgical spectrum of aortic stenosis in children: a thirty-year experience with 257 children. *Ann Thorac Surg.*, 1988, v.45, p.393-403.
40. Cain T., Campbell D., Paton B., Clarke D. Operation for discrete subvalvular aortic stenosis // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 1984. Vol. 87. P.366–370.
41. Cao, K., and P. Sucosky. Computational comparison of regional stress and deformation characteristics in tricuspid and bicuspid aortic valve leaflets. *Int. J. Numer. Methods Biomed. Eng.* 33(3):e02798, 2017. DOI: 10.1002/cnm.2798.
42. Cape E. G., Vanauker M. D., Sigfússon G., et al. Potential role of mechanical stress in the etiology of pediatric heart disease: septal shear stress in subaortic stenosis



- // Journal of the American College of Cardiology. 1997. Vol. 30, No. 1. P. 247–254. DOI: 10.1016/s0735-1097(97)00048-x.
43. Chevers N. Observations of the disease of the orifice and valves of the aorta. // *Guys Hosp Rep.* - 1842.- p:387.
  44. Choi JY., Sullivan ID. Fixed subaortic stenosis: anatomical spectrum and nature of progression. *Br Heart J.*, 1991, v.65, p.280-286.
  45. Combs MD, Yutzey KE. Heart valve development: regulatory networks in development and disease. *Circ Res.* 2009 Aug 28;105(5):408-21. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.109.201566.
  46. Cremer H., Bechtelsheimer H., Helpep B. Formen und Genese der subvalvularen Aortenstenose. *Virchws Arch. Abt. A Path. Anat.*, 1972, v.355, №2, p.123-134.
  47. Dahl J.S., Eleid M.F., Michelena H.I., et al. Effect of left ventricular ejection fraction on postoperative outcome in patients with severe aortic stenosis undergoing aortic valve replacement. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2015 Apr;8(4):e002917. DOI: 10.1161/CIRCIMAGING.114.002917.
  48. Dalldorf F.G., Willis P.W. Angled aorta ("sigmoid septum") as a cause of hypertrophic subaortic stenosis. *Hum Pathol.* 1985 May;16(5):457-62.
  49. De Wolf R., François K., Bové T., et al. Paediatric subaortic stenosis: long-term outcome and risk factors for reoperation. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2021; 33 (4): 588-596. DOI: 10.1093/icvts/ivab121.
  50. 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.
  51. Erentug V., Bozbuga N., Kirali K., et al. Surgical treatment of subaortic obstruction in adolescent and adults: long-term follow-up // *Journal of Cardiac Surgery.* 2005. Vol. 20, No. 1. P. 16–21. DOI: 10.1111/j.0886-0440.2005.200336.x.
  52. Feigl, A., D. Feigl, R. V. Lucas, and J. E. Edwards. Involvement of the aortic valve cusps in discrete subaortic stenosis. *Pediatr. Cardiol.* 5(3):185–189, 1984.

53. Foker, J. E. Outcomes and questions about discrete subaortic stenosis. *Circulation* 127 (14): 1447–1450, 2013. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.001619.
54. Freedom RM., Dische MR., Rowe RD. Pathologic anatomy of subaortic stenosis and atresia in the first year of life. *Am J Cardiol.*, 1977, v.39, p.1035-1044.
55. Gale, A. W., Cartmill, T. B., Bernstein, L. Familial subaortic membranous stenosis. *Aust. New Zeal. J. Med.* 1974, Dec. 4: 576-581.
56. Garg V. Insights into the genetic basis of congenital heart disease. *Cell Mol Life Sci.* 2006 May;63(10):1141-8. DOI: 10.1007/s00018-005-5532-2.
57. Geva A., McMahon C. J., Gauvreau K., et al. Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children // *Journal of the American College of Cardiology*. 2007. Vol. 50, No. 15. P. 1498–1504. DOI: 10.1016/j.jacc.2007.07.013.
58. Goodwin JF. Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis/Goodwin JF, Hollman A, Cleland WP, Teare D // *Br Heart J* 1960; 22:403-14
59. Goor D.A., Lillehei C.W. In: *Congenital Malformations of the Heart. // Embryology, Anatomy and Operative Considerations*. Grune & Stratton, Inc, 1975:175-180.
60. Henry W.L., Clark C.E., Griffith J.M., Epstein S.E. Mechanism of left ventricular outflow obstruction in patients with obstructive asymmetric septal hypertrophy (idiopathic hypertrophic subaortic stenosis). *Am J Cardiol.* 1975 Mar;35(3):337-45.
61. 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, No. 5. P. 1168–1172. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2008.11.039.
62. Hoehn, D., L. Sun, and P. Sucosky. Role of pathologic shear stress alterations in aortic valve endothelial activation. *Cardiovasc. Eng. Technol.* 1(2):165–178, 2010. DOI: 10.1007/s13239-010-0015-5.
63. 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.

64. Kan J.S., White R.I. Jr., Mitchell S.E., Gardner T.J. Percutaneous balloon valvuloplasty: a new method for treating congenital pulmonary-valve stenosis. *N Engl J Med.* 1982 Aug 26;307(9):540-2. DOI: 10.1056/NEJM198208263070907.
65. Kauhanen S.P., Liimatainen T., Kariniemi E., et al. A smaller heart-aorta-angle associates with ascending aortic dilatation and increases wall shear stress. *Eur Radiol.* 2020 Sep;30(9):5149-5157. DOI: 10.1007/s00330-020-06852-3.
66. Keith A. Schorstein Lecture on the fate of the bulbus cordis in the human heart. *Lancet*, 1924, v.2, p.1267-1271.
67. Keyte A, Hutson MR. The neural crest in cardiac congenital anomalies. *Differentiation.* 2012; 84(1):25-40. DOI: 10.1016/j.diff.2012.04.005.
68. Kleinert S., Geva T. Echocardiographic morphometry and geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol.*, 1993, v.22, p.1501-1508.
69. Kleinert S., Ott DA., Geva T. Critical discrete subaortic stenosis in the newborn period. *Am Heart J.*, 1993, v.125, p.1187-1189.
70. 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.
71. Krueger S. K., French J. W., Forker A. D., et al. Echocardiography in discrete subaortic stenosis // *Circulation.* 1979. Vol. 59, No. 3. P. 506–513. DOI: 10.1161/01.CIR.59.3.506.
72. Kwon D.H., Smedira N.G., Popovic Z.B., et al. Steep left ventricle to aortic root angle and hypertrophic obstructive cardiomyopathy: study of a novel association using three-dimensional multimodality imaging. *Heart.* 2009; 95(21): 1784-1791. DOI: 10.1136/hrt.2009.166777.
73. Leichter D., Sullivan I., Gersony W. "Acquired" Discrete Subvalvular Aortic Stenosis: Natural History and Hemodynamics. *J Am Coll Cardiol.*, 1989, v.14, p.1539-1544

74. Liu Y., Chen S., Zühlke L., et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int. J. Epidemiol.* 2019; 48 (2): 455-463. DOI: 10.1093/ije/dyz009.
75. 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.
76. Manchester E.L., Pirola S., Salmasi M.Y., et al. Analysis of Turbulence Effects in a Patient-Specific Aorta with Aortic Valve Stenosis. *Cardiovasc Eng Technol.* 2021 Aug;12(4):438-453. DOI: 10.1007/s13239-021-00536-9.
77. Markl M., Frydrychowicz A., Kozerke S., Hope M., Wieben O. 4D flow MRI // *Journal of Magnetic Resonance Imaging.* 2012. Vol. 36, No. 5. P. 1015–1036. DOI: 10.1002/jmri.23632.
78. Maron M. S., Olivetto I., Betocchi S., et al. Effect of left ventricular outflow tract obstruction on clinical outcome in hypertrophic cardiomyopathy // *The New England Journal of Medicine.* 2003. Vol. 348, No. 4. P. 295–303. DOI: 10.1056/NEJMoa021332.
79. Massé D. D., Shar J. A., Brown K. N., et al. Discrete subaortic stenosis: perspective roadmap to a complex disease // *Frontiers in Cardiovascular Medicine.* 2018. Vol. 5. Art. 122. DOI: 10.3389/fcvm.2018.00122.
80. McElhinney D. B., Lock J. E., Keane J. F., Moran A. M., Colan S. D. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis // *Circulation.* 2005. Vol. 111, No. 4. P. 451–458. DOI: 10.1161/01.CIR.0000153809.88286.2E.
81. Morrow A.G., Lambrew C.T., Braunwald E. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. New York, 1964. P. 120-151.
82. Newfeld E.A., Muster A.J., Paul M.H. Discrete subvalvular aortic stenosis in children. *Am J Cardiol.*, 1976, v.38, p.53-61.
83. O’Leary, C. A., and I. Wilkie. Cardiac valvular and vascular disease in Bull Terriers. *Vet. Pathol.* 46(6):1149–1155, 2009. DOI:10.1354/vp.06-VP-0230-O-FL.
84. Ohye R.G., Devaney E.J., Bove E.L. Resection of discrete subaortic 147 membranes // *Op. Tech. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2002. Vol. 7. P.172-175.

85. Oliver, J. M., A. Gonza'lez, P. Gallego, A. Sa'nchez-Recalde, F. Benito, and J. M. Mesa. Discrete subaortic stenosis in adults: Increased prevalence and slow rate of progression of the obstruction and aortic regurgitation. *J. Am. Coll. Cardiol.* 38(3):835–842, 2001. DOI:10.1016/S0735-1097(01)01464-4.
86. Ommen S.R., Mital S., Burke M.A., et al. 2020 AHA/ACC Guideline for the Diagnosis and Treatment of Patients With Hypertrophic Cardiomyopathy: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines // *Circulation*. 2020. Vol. 142, № 25. P. e558–e631. DOI: 10.1161/CIR.0000000000000937.
87. Ozaki S, Kawase I, Yamashita H, et al. Aortic valve reconstruction using self-developed aortic valve plasty system in aortic valve disease. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2011;12:550-3. DOI:10.1510/icvts.2010.253682
88. Ozaki S., Kawase I., Yamashita H., et al. Midterm outcomes after aortic valve neocuspidization with glutaraldehyde-treated autologous pericardium // *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2018. Vol. 155, No. 6. P. 2379–2387. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2018.01.087.
89. Parato V., Gizzi G., Ianni U. Contrast-enhanced echocardiography in better studying (or excluding) hypertrophic cardiomyopathy: two cases. *Eur. Heart J. Suppl.* 2023; 25(Suppl D): D85-D86. DOI: 10.1093/eurheartjsupp/suad111.204.
90. Parry A. J., Kovalchin J. P., Suda K., et al. Resection of subaortic stenosis; can a more aggressive approach be justified? // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 1999. Vol. 15, No. 5. P. 631–638. DOI: 10.1016/S1010-7940(99)00060-3.
91. Pedra C. A. C. et al. Outcomes after balloon dilation of congenital aortic stenosis in children and adolescents // *Cardiology in the Young*. 2004. T. 14. №. 3. C. 315-321.
92. Pickard S. S., Geva A., Gauvreau K., et al. Long-term outcomes and risk factors for aortic regurgitation after discrete subvalvular aortic stenosis resection in children // *Heart*. 2015. Vol. 101, No. 19. P. 1547–1553. DOI: 10.1136/heartjnl-2015-307460.
93. Praz F., Borger M.A., Lanz J., et al. ESC/EACTS Scientific Document Group. 2025 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease: Developed by the task force for the management of valvular heart disease of the

- European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *European Heart Journal*. 2025;46(44):4635–4736. DOI: 10.1093/eurheartj/ehaf194.
94. Pyle R.L., Patterson D.F., Chacko S. The genetics and pathology of discrete subaortic stenosis in the Newfoundland dog. *Am Heart J* 1976;92:324–34
  95. Qin J.J., Obeidy P., Gok M., et al. 4D-flow MRI derived wall shear stress for the risk stratification of bicuspid aortic valve aortopathy: A systematic review. *Front. Cardiovasc. Med.* 2023; 9: 1075833. DOI: 10.3389/fcvm.2022.1075833.
  96. Raj MA, Ranka S, Goyal A. StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; Treasure Island (FL): Oct 31, 2022. Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy.
  97. 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.
  98. Richardson M. E., Menahem S., Wilkinson J. L. Familial fixed subaortic stenosis. *Int. J. Cardiol.* 30: 351-353, 1991.
  99. Ro R., Halpern D., Sahn D. et al. Vector Flow Mapping in Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy to Assess the Relationship of Early Systolic Left Ventricular Flow and the Mitral Valve. *J. Am. Coll. Cardiol.* 2014; 64(19): 1984-1995. DOI: 10.1016/j.jacc.2014.04.090.
  100. Rosenquist G.C., Clark E.B., McAllister H.A., Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Circulation*, 1979, v.60(1), p.70-74.
  101. Shar J.A., Brown K.N., Keswani S.G., et al. Impact of Aortoseptal Angle Abnormalities and Discrete Subaortic Stenosis on Left-Ventricular Outflow Tract Hemodynamics: Preliminary Computational Assessment. *Front Bioeng Biotechnol.* 2020 Feb 27;8:114. DOI: 10.3389/fbioe.2020.00114.
  102. Shar J.A., Keswani S.G., Grande-Allen K.J., Sucosky P. Significance of aortoseptal angle anomalies to left ventricular hemodynamics and subaortic stenosis: A numerical study. *Comput Biol Med.* 2022 Jul;146:105613. DOI: 10.1016/j.combiomed.2022.105613.

103. Sigfusson, G. Abnormalities of the Left Ventricular Outflow Tract Associated With Discrete Subaortic Stenosis in Children: An Echocardiographic Study. / G. Sigfusson, T.A. Tacy, M.D. Vanauker, E.G. Cape // J Am Coll Cardiol. 1997. № 30. P. 255-259
104. 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.
105. 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.
106. Stassano P., Di Tommaso L., Contaldo A., et al. Discrete subaortic stenosis: long-term prognosis on the progression of the obstruction and of the aortic insufficiency // The Thoracic and Cardiovascular Surgeon. 2005. Vol. 53, No. 1. P. 23–27. DOI: 10.1055/s-2004-830388.
107. Sucosky P., Balachandran K., Elhammali A., et al. Altered shear stress stimulates upregulation of endothelial VCAM-1 and ICAM-1 in a BMP-4- and TGF-beta1-dependent pathway // Arteriosclerosis, Thrombosis, and Vascular Biology. 2009. Vol. 29, No. 2. P. 254–260. DOI: 10.1161/ATVBAHA.108.176347.
108. Sun, L., and P. Sucosky. Bone morphogenetic protein-4 and transforming growth factor-beta1 mechanisms in acute valvular response to supra-physiologic hemodynamic stresses. World J. Cardiol. 7(6):331–343, 2015. DOI: 10.4330/wjc.v7.i6.331.
109. Sun, L., N. M. Rajamannan, and P. Sucosky. Defining the role of fluid shear stress in the expression of early signaling markers for calcific aortic valve disease. PLoS ONE 8(12):e84433, 2013. DOI: 10.1371/journal.pone.0084433.
110. 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, No. 3. P. 424–428. DOI: 10.1177/2150135115589789.

111. Theocharis P., Viola N., Papamichael N. D., et al. Echocardiographic predictors of reoperation for subaortic stenosis in children and adults // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2019. Vol. 56, No. 3. P. 549–556. DOI: 10.1093/ejcts/ezz046.
112. van der Linde D., Roos-Hesselink J. W., Rizopoulos D. et al. Surgical outcome of discrete subaortic stenosis in adults: a multicenter study // *Circulation*. 2013. Vol. 127, No. 11. P. 1184–1191. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.112.000883.
113. van Ooij P., Markl M., Collins J. D. et al. Aortic Valve Stenosis Alters Expression of Regional Aortic Wall Shear Stress: New Insights From a 4-Dimensional Flow Magnetic Resonance Imaging Study of 571 Subjects // *Journal of the American Heart Association*. 2017. Vol. 6, No. 9. P. e005959. DOI: 10.1161/JAHA.117.005959.
114. Van Praagh S., Antoniadis S., Otero-Coto E. Common atrioventricular canal with and without conotruncal malformations. An anatomic study of 251 postmortem cases. *Congenital Heart Disease. Causes and Processes*, JJ Nora, A Ta Kao, eds., Mount Kisco, N.Y., 1984, Futura Publishing Co., Inc., p.599-639.
115. von Knobelsdorff-Brenkenhoff F, Schulz-Menger J. Cardiovascular magnetic resonance in the guidelines of the European Society of Cardiology: a comprehensive summary and update. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2023 Jul 24;25(1):42. DOI: 10.1186/s12968-023-00950-z.
116. 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; 52: 830–835.
117. Wu V., Chyou J. Y., Chung S., et al. Evaluation of diastolic function by three-dimensional volume tracking of the mitral annulus with cardiovascular magnetic resonance: comparison with tissue Doppler imaging // *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2014. Vol. 16, No. 1. P. 71. DOI: 10.1186/s12968-014-0071-3.
118. Xu K., Wang X. D., Yang Z. G., et al. Quantification of peak blood flow velocity at the cardiac valve and great thoracic vessels by four-dimensional flow and two-dimensional phase-contrast MRI compared with echocardiography: a systematic review and meta-analysis // *Clinical Radiology*. 2021. Vol. 76, No. 11. P. 863.e1–863.e10. DOI: 10.1016/j.crad.2021.07.011.



119. Yang Y., Xu R., Tan H., et al. Left ventricle inflow and outflow tract angle in normal fetuses. *Front. Cardiovasc. Med.* 2023; 10: 1257475. DOI: 10.3389/fcvm.2023.1257475.
120. Yap, S.-C., J. W. Roos-Hesselink, A. J. J. C. Bogers, and F. J. Meijboom. Steepened aortoseptal angle may be a risk factor for discrete subaortic stenosis in adults. *Int. J. Cardiol.* 126(1):138–139, 2008. DOI: 10.1016/j.ijcard. 2007.01.078.
121. Zielensky P., Rossi M., Haertel J.C., Vitola D., Lucchese F.A., Rodrigues D. Subaortic fibrous ridge and ventricular septal defect: role of septal malalignment. *Circulation* 75, No. 6, 1124-1129, 1987.