

На правах рукописи

Минаев Антон Владимирович

**Субаортальный стеноз, развившийся после радикальной
коррекции врожденных пороков сердца: механизмы
развития и хирургическое лечение**

14.01.26 - сердечно-сосудистая хирургия

14.01.05 - кардиология

Автореферат диссертации
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва – 2016

Диссертационная работа выполнена в Федеральном Государственном Бюджетном Учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Министерства Здравоохранения Российской Федерации

Научные руководители:

Академик РАН, профессор,

Доктор медицинских наук

Бокерия Лео Антонович

Доктор медицинских наук

Ковалев Дмитрий Викторович

Официальные оппоненты:

Шумаков Дмитрий Валерьевич - Член-корреспондент РАН, профессор, доктор медицинских наук, Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов имени академика В.И. Шумакова» Министерства Здравоохранения Российской Федерации, кардиохирургическое отделение №2, заведующий отделением (специальность «сердечно-сосудистая хирургия» - 14.01.26)

Трунина Инна Игоревна - Профессор, доктор медицинских наук, Государственное бюджетное учреждение здравоохранения города Москвы «Детская городская клиническая больница имени З.А. Башляевой Департамента здравоохранения города Москвы», кардиологическое отделение, заведующая отделением (специальность «кардиология» - 14.01.05)

Ведущая организация: Федеральное Государственное Бюджетное Учреждение «Институт хирургии им. В.А.Вишневского» Министерства Здравоохранения Российской Федерации, г. Москва.

Защита диссертации состоится «_» января 2017г. в 15 часов на заседании диссертационного совета (Д 001.015.01) при Федеральном Государственном Бюджетном Учреждении «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Министерства Здравоохранения Российской Федерации по адресу: г. Москва, Рублевское шоссе, 135, индекс 121552.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Федерального Государственного Бюджетного Учреждения «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Министерства Здравоохранения Российской Федерации и на сайте www.bakulev.ru.

Автореферат разослан «__» 2016 г.

Ученый секретарь Диссертационного совета

Доктор медицинских наук, профессор **Газизова Динара Шавкатовна**

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Одной из ключевых проблем хирургии врожденных пороков сердца (ВПС) остаются осложнения, развивающиеся в отдаленном периоде после выполненной радикальной коррекции. Одним из таких осложнений является субаортальная обструкция. В последнее время в мировой литературе появляется все больше публикаций, посвященных описанию и анализу данной патологии, однако проблема остается слабоизученной и требует дальнейшего научно-практического поиска. Впервые подклапанный стеноз аорты был описан в середине XIX века в работах Cheevers N. и соавт. Спустя столетие появились первые подробные описания анатомии и гемодинамики порока, а также впервые была установлена частота, которая составила до 1,6% (Campbell M. и соавт.). Ввиду небольшой распространенности, высокой летальности и отсутствия отдаленных результатов, проводимые на этапе становления кардиохирургии исследования касались врожденного подклапанного стеноза. В шестидесятых годах прошлого века были выполнены первые успешные операции по устранению порока сначала на работающем сердце при помощи дилататора, затем и в условиях искусственного кровообращения. Весомый вклад в изучение данного порока и в разработку хирургического лечения внесли отечественные кардиохирурги, такие как Бакулев А.Н., Бураковский В.И., Бокерия Л.А., Мешалкин Е.Н., Савельев В.С., Бухарин В.А., Королев Б.А. и другие.

Несколько позже, в конце семидесятых годов появились первые работы, посвященные субаортальной обструкции, развившейся после радикальной коррекции сложных ВПС. Были описаны больные после операции Растелли, у которых в отдаленном периоде отмечено нарастание градиента давлений в области тоннеля из левого желудочка (ЛЖ) и аорту. Вместе с тем, возникающие случаи рестеноза после первичного его устранения позволили предположить, что существуют патологические механизмы, приводящие к нарастанию фиброзно-мышечного субстрата стеноза, а операция может не устранить главные причины этого явления. Позднее спектр пороков, после которых может развиваться подклапанная обструкция, значительно расширился. Несмотря на достигнутые за последние годы хорошие результаты хирургического лечения врожденных пороков сердца, данное состояние остается актуальной хирургической проблемой. По последним данным при некоторых ВПС частота развития подаортального стеноза достигает 17%. При этом причины и механизмы его возникновения, факторы риска остаются не до конца изученными и понятными.

На сегодняшний день высказано несколько теорий, объясняющих развитие обструкции. Одна из основных была предложена в начале девяностых годов (Gewelling J. и соавт.) и, согласно проведенному исследованию, длительно существующий турбулентный поток крови в анатомически измененном выводном тракте ЛЖ создает повышенное механическое воздействие на структуры выводного отдела левого желудочка (ВОЛЖ), что в свою очередь приводит к вторичной пролиферации и фиброзу эндо- и миокарда в этой зоне. Данное предположение получило развитие и в других работах, но вместе с тем была доказана роль дополнительных факторов и механизмов,

оказывающие влияние на течение заболевания. Среди них можно отметить особенности радикальной коррекции основного порока, анатомические аномалии ЛЖ, повышенное давление в правом желудочке (ПЖ) и т.д.

Очевидно, что проблема субаортальной обструкции на сегодняшний день не до конца изучена. Остаются актуальными вопросы сроков, методов устранения обструкции, а также возможных способов ее предотвращения при различных ВПС. Все это делает очевидной необходимость тщательного изучения результатов хирургического лечения пациентов, перенесших коррекцию пороков конотрункуса сердца, ОАВК, ДМЖП и других на предмет субаортального стеноза, а сама проблема требует пристального внимания.

Цель исследования – Изучить причины и непосредственные результаты хирургической коррекции субаортального стеноза, возникшего у пациентов после ранее выполненной радикальной коррекции врожденных пороков сердца..

Задачи исследования:

1. Определить спектр пороков, после радикальной коррекции которых встречается субаортальный стеноз.
2. Изучить причины и возможные механизмы развития субаортального стеноза.
3. Изучить анатомический субстрат и типы подклапанного стеноза аорты, развившегося после ранее выполненных радикальных коррекций врожденных пороков сердца.

4. Изучить непосредственные результаты хирургического устранения субаортального стеноза после ранее выполненных радикальных коррекций врожденных пороков сердца.

5. Выявить причины осложнений и летальных исходов.

Научная новизна исследования

Впервые в нашей стране собран и проанализирован клинический материал по субаортальной обструкции, возникающей после радикальной коррекции ВПС. Изучен анатомический субстрат подаортального стеноза, его характер и локализация относительно выводного тракта левого желудочка. Разработан и внедрен в клиническую практику протокол обследования пациентов с вторичной субаортальной обструкцией, изучен характер кровотока у пациентов после выполненной радикальной коррекции с помощью метода МРТ. На основании проведенной работы будут внедрены в клиническую практику методики устранения и методы профилактики развития патологии у больных, перенесших радикальную коррекцию основного порока. Будут предложены методики предупреждения и лечения обструкции в зависимости от вида основного порока и типа коррекции.

Практическая значимость исследования

В проведенном автором исследовании выявлены причины возникновения субаортального стеноза, обоснованы и внедрены в практику показания к хирургической коррекции обструкции выводного тракта левого желудочка, определены особенности выполнения вмешательства. Анализ летальности, ранних и поздних послеоперационных осложнений позволил выявить особенности течения послеоперационного периода, определить причины

осложнений и принципы их лечения, а также причины летальных исходов. Проведенное исследование позволяет выработать оптимальную тактику лечения данной категории больных.

Положения, выносимые на защиту.

1. Субаортальная обструкция может развиваться в отдаленные сроки после радикальных коррекций таких пороков, как ТМС, ДОС от ПЖ, ОАС (с частотой 4,3% после операций по методике Растелли), ТФ, ДКПЖ, ОАВК (частичной, полной и промежуточной форм с частотой 1,7%), ДМЖП, ДМЖП и КоАо, (с частотой 0,3%). В единичных случаях обструкция развивается после коррекции ДМПП с ЧАДЛВ и КоАо, изолированной КоАо.
2. Субстратом субаортальной обструкции являлся фиброзно-мышечный стеноз у 84,3% больных, также в группе больных с пороками конотрункуса субстратом явилась гипертрофия конусной перегородки у 1 (1,9%) больного, гипертрофия межжелудочковой перегородки у 1 (1,9%), деформация туннеля из ЛЖ в аорту - у 1 (1,9%) и так же у 1 (1,9%) больного был отмечен стеноз тоннельного типа в сочетании с «узким» фиброзным кольцом аортального клапана. В группе больных после РК АВК особенностями субстрата было аномальное крепление хорд передней створки МК в сочетании с фиброзно-мышечным стенозом у 3 (5,8%) больных, аномальное крепление хорд в сочетании с выраженной гипертрофией межжелудочковой перегородки у 1 (1,9%) больного.
3. Устранение субаортальной обструкции является эффективной хирургической процедурой и сопровождается хорошими гемодинамическими и клиническими результатами.

Реализация результатов исследования

Полученные результаты исследования, научные выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева МЗ РФ и могут быть использованы в других кардиохирургических центрах страны.

Апробация работы

Основные положения работы были доложены и обсуждены на: XXI Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (*Москва, 2015 г.*); совместной научно – практической конференции отделений врожденных пороков сердца у детей старшего возраста, отделения детей раннего возраста с врожденными пороками сердца, отделения рентгено-хирургических методов исследования и лечения сердца и сосудов, клинико – диагностического отделения, рентгенодиагностического отдела, научно-консультативного отделения Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева МЗ РФ (*Москва, 2016г.*)

Публикации

По теме диссертации опубликовано 8 научных работ (6 из которых в центральных отечественных журналах, 1 – за рубежом), полностью отражающих содержание диссертации. Содержание и основные положения исследования были доложены и обсуждены на XXI Всероссийском Съезде сердечно – сосудистых хирургов 22-25 ноября 2015 г., г.Москва. и на 64th ESCVS Meeting (Istanbul): 2015.

Структура и объем диссертации

Диссертационная работа изложена на 125 страницах машинописного текста, состоит из введения, 5 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего отечественных и иностранных источников, содержит 23 таблицы, 6 диаграмм, 26 рисунков.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

В отделении хирургии детей старше 3-х лет с врожденными пороками сердца ФГБУ «НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАН» за период с 1999 по 2015 год 51 пациент был прооперирован по поводу подаортальной обструкции, развившейся в отдаленные сроки после радикальной коррекции различных врожденных пороков сердца. Из исследования были исключены пациенты, имевшие любые признаки субаортальной обструкции на момент радикальной коррекции основного порока.

Все пациенты, были разделены на 3 группы в зависимости от исходного врожденного порока сердца, требовавшего радикальной коррекции (**Табл. 1**):

Группа 1 – пороки конотрункуса (33%, 17 больных);

Группа 2 – все формы открытого атриовентрикулярного канала (32%, 16 больных);

Группа 3 – «простые» пороки (35%, 18 больных);

Таблица 1. Распределение больных в зависимости от исходного врожденного порока сердца.

Врожденные пороки сердца	Количество больных
---------------------------------	-------------------------------

1. Пороки конотрункуса	
Тетрада Фалло	4
Транспозиция магистральных сосудов с ДМЖП	3
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	7
Двухкамерный правый желудочек с ДМЖП	2
Общий артериальный ствол	1
Итого:	17
2. Атриовентрикулярный канал	
Частично открытый атриовентрикулярный канал	8
Общий открытый атриовентрикулярный канал	6
Промежуточная форма атриовентрикулярного канала	2
Итого:	16
3. «Простые» пороки	
ДМЖП	12
ДМЖП+КоАо	4
ДМПП с ЧАДЛВ +КоАо	1
КоАо	1
Итого:	18
ВСЕГО:	51

Из общего числа 19 пациентов (37,3%) были мужского и 32 (62,7%) – женского пола. Возраст больных на момент радикальной коррекции врожденного порока сердца составил от 3 месяцев до 15 лет (в среднем $2,76 \pm 3,4$ года). Наибольшее количество (67,4%) пациентов находилось в возрастных категориях от 0,3 до 2 лет.

У 41 (89,1%) больного на момент радикальной коррекции имели место различные сопутствующие пороки сердца. Наиболее часто

встречающимися сопутствующими пороками в первой группе были ДМЖП (100%), стеноз ЛА (64%), ДМПП (18%), аномалии коронарных артерий (18%); во второй группе – ОАП (25%), стеноз ЛА (19%); в третьей группе – ОАП (50%), ДМПП (39%).

Операции радикальной коррекции были типичными для основного врожденного порока сердца. При коррекции пороков ДОС от ПЖ, ТМС, ОАС была выполнена операция, которая заключалась в пластике ДМЖП заплатой с созданием тоннеля из ЛЖ в аорту, при наличии обструкции кровотока из ПЖ в ЛА, дополненная пластикой ВОПЖ заплатой в 2 случаях или имплантацией кондуита между ПЖ и ЛА у 4 пациентов. Радикальная коррекция при ТФ и ДКПЖ заключалась в иссечении аномальных мышц ПЖ, инфундибулярного стеноза или стеноза ЛА и пластике ДМЖП в сочетании с пластикой путей оттока ПЖ при помощи ксеноперикардиальной заплаты. Во второй группе больным были выполнены типичная операции коррекции ЧАВК, заключающаяся в ушивании расщепления передней створки митрального клапана и пластике ДМПП заплатой. При коррекции ООАВК применялась стандартная двухзаплатная методика у 6 больных и в 2 случаях при промежуточной форме выполнялась модифицированная коррекция однозаплатным методом с одновременным устранением щелевидного ДМЖП («австралийский» метод). В третьей группе больным были выполнены операции пластики ДМЖП, резекции коарктации аорты. У 1 больного с ДМПП и наличием аномально дренирующихся правых легочных вен в верхнюю полую вену выполнялось расширение и пластика ДМПП заплатой с одновременным перемещением аномально дренирующихся вен в левое предсердие.

У 4 больных (8%) от общего числа всех пациентов после радикальной коррекции основного врожденного порока сердца до операции устранения субаортального стеноза потребовалось выполнение других хирургических вмешательств. В двух случаях у пациентов первой группы выполнялась пластика кондуита ПЖ-ЛА с интервалом 2 и 5 лет после РК. В связи с развившейся митральной недостаточностью после РК ЧАВК (2 пациента второй группы) протезирование митрального клапана в сроки 3 и 17 лет.

Интервал между радикальной коррекцией основного порока сердца и устранением субаортального стеноза среди всех больных составил от 0,5 до 36 лет (в среднем $7,3 \pm 6,1$ лет) (**Табл. 2**).

Таблица 2. Интервал между операциями радикальной коррекции порока и устранением субаортальной обструкции.

Группа пациентов	Средний интервал (лет)
Группа пороков конотрункуса	$7,7 \pm 3,9$ (от 3 до 36)
Группа АВК	$6,0 \pm 3,1$ (от 3 до 26)
Группа простых пороков	$5,5 \pm 3,1$ (от 0,5 до 13)

На момент устранения подаортальной обструкции вес больных широко варьировал от 12,5 кг до 75 кг (в среднем $31,9 \pm 18,1$ кг), а поверхность тела от 0,46 м² до 1,87 м² (в среднем $1,1 \pm 0,4$ м²).

Состояние пациентов при поступлении оценивалось как среднетяжелое. Оценка функционального состояния производилась в соответствии с международной классификацией Нью-йоркской ассоциации кардиологов (NYHA). Согласно ее критериям 29 (63,1%) больных относились ко II классу, 16 (34,8%) – к III классу и 1 (2,1%) – к IV классу.

Фракция выброса ЛЖ во всей группе перед операцией составляла в среднем $66,9 \pm 7,2\%$ (от 53 до 87).

Градиент систолического давления между ЛЖ и аортой непосредственно перед операцией по устранению субаортальной обструкции составлял от 20 до 198 мм.рт.ст. (в среднем $77,5 \pm 39,3$ мм.рт.ст.). В случаях, где градиент составлял менее 50 мм.рт.ст., основным показанием к оперативному лечению выступили инфундибулярный стеноз ПЖ, недостаточность АК 3 ст., реканализация ДМЖП. Распределение градиентов по группам пороков представлена в таблице. Диаметр ВОЛЖ также перед операцией составлял от 6 до 18 мм (в среднем $11,1 \pm 3,7$ мм).

Таблица 3. Градиент систолического давления между ЛЖ и аортой перед устранением субаортальной обструкции.

Группа пороков конотрункуса (мм.рт.ст.)	Группа АВК (мм.рт.ст.)	Группа простых пороков (мм.рт.ст.)
20-198 ($96,2 \pm 31,4$)	55-116 ($95,9 \pm 46,3$)	30-139 ($57,0 \pm 35,7$)

Непосредственные результаты устранения субаортальной обструкции.

1 группа – пороки конотрункуса.

Непосредственные результаты хирургической коррекции подаортального стеноза были изучены у 17 больных в течение госпитального периода. Возраст на момент устранения стеноза составлял от 3,5 до 45 лет (в среднем $10,6 \pm 5,9$), вес колебался от 13,5 до 70 кг (в среднем $30,1 \pm 12,5$), площадь поверхности тела (BSA) от 0,62 до 1,81 (в среднем $1,0 \pm 0,3$).

Госпитальная летальность составила 11,7% (2 больных). В одном случае смерть наступила от полиорганной недостаточности, пусковым фактором которой явилось кровотечение на этапе кардиолиза. Во втором случае причиной летального исхода была сердечно-легочная недостаточность, обусловленная исходной тяжестью порока и большим объемом оперативного вмешательства (операция Конно в сочетании с протезированием МК, пластикой ТК, заменой кондуита между ПЖ и ЛА). У остальных пациентов послеоперационный период протекал без осложнений, у всех больных сохранился синусовый ритм.

Среднее время искусственного кровообращения составило $160,4 \pm 77,6$ мин. (от 65 до 354 мин.), пережатия аорты – $79,8 \pm 40,5$ мин. (от 28 до 155 мин.), средняя минимальная температура тела – $27,4 \pm 2,4$ градуса (от 20 до 32 градусов).

В 3 случаях было выполнено иссечение мембраны, в 1 – миозэктомия по Morrow, в 10 – иссечение мембраны в комбинации с миозэктомией, в 2 – расширение ДМЖП с последующей его пластикой и иссечением гипертрофированной конусной перегородки, в 1 случае –

аортовентрикулопластика по Konno с протезированием аортального клапана.

Средний диаметр выводного отдела левого желудочка после вмешательства увеличился с $10,5 \pm 3,1$ (от 6 до 18 мм) до $18,7 \pm 2,4$ мм (от 15 до 24 мм). Средний градиент систолического давления между ЛЖ и аортой после операции снизился с $96,2 \pm 31,4$ (20-198 мм.рт.ст.) до $16,1 \pm 9,6$ (от 2 до 45 мм.рт.ст.). Фракция выброса левого желудочка после операции составила $60,1 \pm 4,7\%$ (от 52 до 68%).

У 8 (47%) пациентов одновременно устранялась обструкция выводного отдела правого желудочка: пластики передней стенки кондуита между правым желудочком и легочной артерией выполнялась у 3, реимплантация кондуита – у 1, пластика ВОПЖ заплатой – у 3, иссечение аномальной мышцы в ПЖ у 1, у 4 (24%) – устранялась реканализация ДМЖП и у 3 (18%) – выполнялись вмешательства на атриовентрикулярных клапанах.

Основным субстратом субаортальной обструкции явился мембранозный или фиброзномышечный стеноз (ФМС) – у 13 больных (76%), изолированная гипертрофия конусной перегородки (ГКП) у 1 (6%) больного, изолированная гипертрофия межжелудочковой перегородки (МЖП) у 1 (6%), деформация аутоперикардальной заплаты (создающей туннель из ЛЖ в аорту) у 1 (6%) и так же у 1 (6%) больного был отмечен стеноз тоннельного типа в сочетании с «узким» фиброзным кольцом аортального клапана. Гипертрофия МЖП в сочетании с указанными причинами присутствовала у 10 пациентов (59%), при этом у 4 из них она была обусловлена гипертрофированной конусной перегородкой.

2 группа – открытый атриовентрикулярный канал.

Группа пациентов, у которых были изучены непосредственные результаты хирургической коррекции подаортального стеноза, развившегося после радикальной коррекции открытого атриовентрикулярного канала, в течение госпитального периода, включает 16 больных. У 8 из них (50,0%) имела место частичная, у 6 (37,5%) полная и у 2 (12,5%) больного промежуточная формы ОАВК. Возраст на момент устранения стеноза составил от 4 до 33 лет (в среднем $13,3 \pm 8,9$), вес от 12,5 до 75 кг (в среднем $39,3 \pm 19,3$ кг), площадь поверхности тела (BSA) от 0,55 до 1,87 (в среднем $1,2 \pm 0,4$).

Среднее время искусственного кровообращения составило $114,4 \pm 37,2$ мин. (от 70 до 205 мин.), пережатия аорты – $68,8 \pm 27,0$ мин. (от 34 до 138 мин.), средняя минимальная температура тела – $28,1 \pm 1,5$ градуса (от 26 до 32 градусов).

Самым распространенным способом коррекции стеноза было иссечение подаортальной мембраны в комбинации с миоэктомией по Morrow – в 8 случаях (50%). В остальных случаях вариант коррекции подбирался индивидуально и включал: изолированное иссечение мембраны – в 1 (6,2%) случае; изолированная миоэктомия – в 1 (6,2%) случае; изолированное протезирование МК – в 1 (6,2%) случае; супрааннулярное протезирование МК + миоэктомия – в 1 (6,2%) случае; операция Manouagian-Seybold-Epating с пластикой МК + иссечение мембраны и миоэктомия – в 1 (6,2%) случае; иссечение мембраны с миоэктомией + пластика МК – в 1 (6,2%) случае; протезирование МК + иссечение мембраны – в 1 (6,2%) случае; супраннулярное протезирование МК + иссечение мембраны и миоэктомия – в 1 (6,2%) случае. В связи с тем, что у 4 больных субстратом субаортальной

обструкции явились различные аномалии строения митрального клапана, вмешательства на МК одновременно явились корригирующими и подаортальный стеноз.

Госпитальная летальность в этой группе отсутствовала. Средний диаметр выводного отдела левого желудочка после вмешательства увеличился с $11,8 \pm 3,2$ мм (от 8 до 17 мм) до $17,1 \pm 3,5$ мм (от 12 до 24 мм). Средний градиент систолического давления между ЛЖ и аортой после операции снизился с $77,7 \pm 18,7$ (63-116 мм.рт.ст.) до $21,0 \pm 10,3$ (от 0 до 34 мм.рт.ст.). Фракция выброса левого желудочка после операции составила $61,3 \pm 2,1\%$ (от 60 до 65%). У 14 больных (87,5%) сохранялся синусовый ритм, у 1 (6,2%) – атриовентрикулярная блокада 1 степени, и у 1 больного (6,2%) – поперечный блок, потребовавший постановки ЭКС.

У 1 больного (6,2%) во время устранения субаортальной обструкции была осуществлена дополнительная хирургическая процедура - ушивание коронарно – правопредсердной фистулы.

Основным субстратом субаортальной обструкции явился фиброзномышечный стеноз – у 11 больных (68,8%); аномальное крепление хорд передней створки митрального клапана к межжелудочковой перегородке в сочетании с фиброзномышечным стенозом у 3 больных (18,7%) и в сочетании с гипертрофией МЖП без мембраны - у 1 больного (6,2%); изолированная фиброзная мембрана - у 1 больного (6,2%). Гипертрофия МЖП в сочетании с указанными причинами, присутствовала у 15 пациентов (93,8%), при этом во всех этих случаях выполнялась миоэктомия.

Аномальное крепление хорд ПМС (имевшее место в 4 случаях) характеризовалось измененной локализацией и морфологией

митрального подклапанного аппарата. Хорды передней митральной створки крепились непосредственно к межжелудочковой перегородке, что во время систолы вызывало препятствие потоку крови в выводном тракте ЛЖ. При подобном варианте порока выполнение клапансохраняющей операции с одновременным устранением субаортальной обструкции практически невозможно и в 4 случаях, представленных в нашем материале, было выполнено протезирование митрального клапана.

3 группа – «простые» ВПС.

Непосредственные результаты устранения подаортального стеноза, развившегося после радикальной коррекции «простых» пороков сердца (ДМЖП, ДМЖП+КоАо, ДМПП+КоАо+ЧАДЛВ, изолированная КоАо), изучены и проанализированы у 18 больных. Ближайшая послеоперационная летальность в группе отсутствовала. Возраст на момент устранения стеноза составил от 5,5 до 23 лет (в среднем $9,3 \pm 5,5$ лет), вес составлял от 10 до 70 кг (в среднем $28,5 \pm 18,5$ кг), площадь поверхности тела (BSA) от 0,46 до 1,9 (в среднем $1,0 \pm 0,43$).

Среднее время искусственного кровообращения составило $129,9 \pm 65,4$ мин. (от 55 до 275 мин.), пережатия аорты – $68,2 \pm 41,2$ мин. (от 28 до 185 мин.), средняя минимальная температура тела – $27,8 \pm 0,58$ градуса (от 26 до 28 градусов).

При коррекции подаортального стеноза во всех случаях было выполнено иссечение подаортальной мембраны, которое в 10 случаях (55,6%) было дополнено миозэктомией по Morrow.

Средний диаметр выводного отдела левого желудочка после вмешательства увеличился с $11,1 \pm 2,9$ (от 8 до 16 мм) до $15,8 \pm 4,0$ мм (от

12 до 25 мм). Средний градиент систолического давления между ЛЖ и аортой после операции снизился с $66,3 \pm 34,0$ (35-139 мм.рт.ст.) до $22,6 \pm 10,2$ (от 13 до 45 мм.рт.ст.). Фракция выброса левого желудочка после операции составила $62,3 \pm 2,8\%$ (от 58 до 65%).

У 9 больных (50%) во время устранения субаортальной обструкции были осуществлены дополнительные хирургические процедуры. В 3 случаях (16,7%) выполнено ушивание реканализации ДМЖП, в 2 случаях (11,1%) протезирование АК, в 2 случаях (11,1%) комиссуротомия АК, по 1 случаю (5,6%) пластика реканализации ДМЖП, иссечение инундибулярного стеноза, пластика ТК, иссечение мембраны ЛП, восстановление проходимости ПКА.

Субстратом субаортальной обструкции во всех случаях являлась подаортальная мембрана. У 7 больных (38,8) была изолированной, у 11 (%) – в сочетании с гипертрофированной межжелудочковой перегородкой.

Ограничением метода ретроспективного анализа в данном исследовании явилась невозможность выполнения полного спектра диагностических пособий, отвечающим самым современным представлениям о проблеме. К таким методам относится МРТ в режиме 4D-Flow, которое было выполнено меньшей части больных, и поэтому не может являться основанием для выводов и рекомендаций. Также меньшей части больных была выполнена эхокардиография по разработанному протоколу с измерением аорто-септального угла. При дальнейшем изучении проблемы субаортальной обструкции введение данных диагностических алгоритмов в клиническую практику представляется целесообразным и несет научно-практическую

перспективу в изучении механизмов ее развития, методов устранения и профилактики.

Выводы.

1. Наиболее часто субаортальная обструкция может развиваться в отдаленные сроки в среднем от 5,5-7,7 лет после радикальных коррекций таких пороков, как ДОС от ПЖ, сложная ТМС и ОАС (с частотой 3,8% после операций по методике Растелли), ОАВК (частичной, полной и промежуточной форм с частотой 1,7%), ДМЖП (с частотой 0,3%). В единичных случаях обструкция развивается после коррекции ТФ и ДКПЖ с ДМЖП, ДМПП с ЧАДЛВ и КоАо, изолированной КоАо.
2. Причинами развития субаортальной обструкции являются: в группе пороков конотрункуса - нерасширенный рестриктивный ДМЖП и гипертрофированная выступающая в ВОЛЖ конусная перегородка, а также деформация тоннеля между ЛЖ и аортой, в группе АВК – аномальное строение и крепление левого атриовентрикулярного клапана. Механизмами развития обструкции во всех группах является наличие зон турбулентного кровотока в ВОЛЖ, длительное воздействие которого приводит к пролиферации эндокарда и фиброзу с гипертрофией миокарда. Предрасполагающими факторами можно считать наличие деформаций выводного тракта, рестриктивный ДМЖП, правожелудочковую гипертензию, отклонения краев ДМЖП, аномальный угол отхождения аорты.

3. Основным субстратом субаортальной обструкции в общей группе пациентов являлся фиброзно–мышечный стеноз, обнаруженный у 84,3% случаев (у 43 из 51 больного). Среди пациентов конотрункальной группы субстратом была гипертрофия конусной перегородки у 1 (1,9%) больного, гипертрофия межжелудочковой перегородки у 1 (1,9%), деформация туннеля из ЛЖ в аорту - у 1 (1,9%) и так же у 1 (1,9%) больного был отмечен стеноз тоннельного типа в сочетании с «узким» фиброзным кольцом аортального клапана. В группе АВК особенностями субстрата было аномальное крепление хорд передней створки МК в сочетании с фиброзно-мышечным стенозом у 3 (5,8%) больных, аномальное крепление хорд в сочетании с выраженной гипертрофией межжелудочковой перегородки у 1 (1,9%) больного. Стеноз, обусловленный аномалией строения и крепления левого АВ-клапана, потребовал в 100% случаев его протезирования.
4. Устранение субаортальной обструкции является эффективной хирургической процедурой и сопровождается относительно низкой госпитальной летальностью, которая в общей группе составила 3,9% и 11,7%, 0%, 0% в группах соответственно. Причины летальных исходов не были связаны непосредственно с устранением обструкции, а были обусловлены травматичностью вмешательства (ранение сердца при кардиолизе) и коррекцией сопутствующей патологии.
5. Специфическим осложнением устранения субаортального стеноза в 2 (3,9%) случаях (во 2 и 3 группах) явилось нарушение АВ-

проводимости, что потребовало имплантации ЭКС, в остальных - отмечался синусовый ритм.

6. В результате устранения субаортальной обструкции был получен хороший гемодинамический эффект (ГСД снизился с 82,2 до 19,6 мм.рт.ст., средний диаметр ВОЛЖ увеличился на 54,9%). У 74,5% ГСД составил менее 20 мм.рт.ст. Остаточный ГСД больше 30 мм.рт.ст. отмечен в 5,8% случаев (3 больных из разных групп) и был связан с недостаточной резекцией конусной перегородки, недооценкой клапанного компонента обструкции и не дополненным миоэктомией иссечением мембраны.

Практические рекомендации.

1. После радикальных коррекций ряда ВПС (ТМС, ДОС от ПЖ, ТФ, ДКПЖ, ОАС, ОАВК, ДМЖП, КоАо) пациентам необходимо динамическое наблюдение с использованием двухмерной эхокардиографии на предмет субаортальной обструкции, оценки ее наличия и выраженности.
2. При выявлении субаортальной обструкции, развившейся после радикальной коррекции ВПС, больным рекомендовано обследование по протоколу, включающему двумерную эхокардиографию, МРТ-исследование в режиме 4D-Flow, ангиокардиографию (при ГСД больше 50 мм.рт.ст.).
3. С целью снижения риска развития подаортального стеноза при РК конотрункального порока должно выполняться расширение рестриктивного ДМЖП и иссечение конусной перегородки с последующей оценкой размеров туннеля (либо ВОЛЖ) и измерением его бужами.

4. При устранении стеноза, развившегося после РК ОАВК с аномалиями строения и крепления МК, может быть рекомендовано протезирование МК с предварительной «примеркой» на провизорных швах в позицию нативного фиброзного кольца. В случае, если при этом манжета протеза выступает в ВОЛЖ и суживает его, показано супрааннулярное протезирование.
5. С целью снижения остаточного послеоперационного градиента рекомендована тщательная оценка гипертрофии МЖП и адекватная миозэктомия данного участка. Для улучшения визуализации межжелудочковой перегородки при выполнении миозэктомии через аортотомный разрез может быть рекомендован прием нажатия тупфером на левый желудочек со смещением межжелудочковой перегородки в подаортальное пространство.
6. К группам риска можно отнести больных с рестриктивным ДМЖП, правожелудочковой гипертензией, аномалиями строения и крепления МК при ОАВК, различными вариантами смещения краев ДМЖП.

Список опубликованных работ.

1. Podzolkov V.P., Kovalev D.V., Chiaureli M.R., Danilov T.Y., Minaev A.V. Subaortic obstruction after repair of congenital conotruncus defects causes and early results. Abstracts 63th ESCVS Meeting (Nice): J.Cardiovasc.surg., 2014, vol. 55, suppl. 2 №2, p.34
2. Подзолков В.П., Ковалев Д.В., Чиаурели М.Р., Данилов Т.Ю., Минаев А.В.. Результаты хирургического лечения субаортальной обструкции, развившейся после выполнения радикальной коррекции пороков конотрункуса сердца.

Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН, 2014, т.15, №3, с. 5

3. Чиаурели М.Р., Ковалев Д.В., Нежлукто А.А., Минаев А.В. Случай успешного устранения субаортального стеноза у больной после ранее выполненной радикальной коррекции общего открытого атриовентрикулярного канала. Детские болезни сердца и сосудов. 2014. - №4.–38-41.
4. Минаев А.В., Ковалев Д.В. Субаортальный стеноз, развившийся после радикальной коррекции атриовентрикулярного канала: история вопроса, теории возникновения и методы устранения. Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН, 2015. – Т.15 №5.– 11-17.
5. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Ковалев Д.В., Данилов Т.Ю., Путятю Н.А., Минаев А.В., Донцова В.И. Непосредственные результаты хирургического лечения субаортальной обструкции развившейся после выполнения коррекции пороков конотрункуса сердца. Сердечно-сосудистые заболевания. Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН 2015. – Т.16 №2.–31-39.
6. Podzolkov V.P., Kovalev D.V., Chiaureli M.R., Danilov T.Y., Chueva E.P., Astrakhantseva T.O., Minaev A.V., Zaets S.B. Subaortic obstruction after the repair of atrioventricular canal: causes and immediate results of surgical correction. Abstracts 64th ESCVS Meeting (Istanbul): J.Cardiovasc.surg., 2015, vol. 56, suppl. 1 №2, p.50
7. Ковалев Д.В., Минаев А.В. Причины и результаты хирургического лечения субаортальной обструкции, развившейся после выполнения радикальной коррекции открытого атриовентрикулярного канала. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. 2015, Т.16 -6, с. 270
8. Подзолков В.П., Чиаурели М.Р., Ковалев Д.В., Данилов Т.Ю., Чуева Е.П., Астраханцева Т.О., Минаев А.В. Причины и результаты хирургического лечения субаортальной обструкции, развившейся после выполнения радикальной коррекции врожденных пороков сердца. Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. 2015, Т.16 -6, с. 16