ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ
«НАЦИОНАЛЬНЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКИЙ ЦЕНТР
СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ ХИРУРГИИ ИМЕНИ А.Н. БАКУЛЕВА»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ
(ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России)

На правах рукописи

ВАНЕЕВА АННА МУРАТОВНА

СРЕДНЕСРОЧНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ РЕКОНСТРУКТИВНЫХ ОПЕРАЦИЙ ПРИ ПАТОЛОГИИ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА У ДЕТЕЙ

3.1.20. Кардиология

3.1.25. Лучевая диагностика

Диссертация
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
д.м.н. Барышникова И.Ю.

Москва – 2026

СОДЕРЖАНИЕ

Список сокращений *4*

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ *13*

1.1. Проблематика лечения патологии аортального клапана у детей **13**

1.2. Анатомия выводного отдела левого желудочка и аортального комплекса .. **15**

1.3. Эпидемиология и классификация. **16**

1.3.1. Одностворчатый аортальный клапан *17*

1.3.2. Двустворчатый аортальный клапан *19*

1.3.3. Генетические синдромы *21*

1.4. Патофизиология пороков аортального клапана **22**

1.5. Диагностика **25**

1.5.1. Клиническая картина *26*

1.5.2. Электрокардиография *28*

1.5.3. Эхокардиография *29*

1.5.4. Рентгенография органов грудной клетки *39*

1.5.5. Мультиспиральная компьютерная томография *39*

1.5.6. Магнитно-резонансная томография *40*

1.5.7. Тест с физической нагрузкой *40*

1.6. Виды реконструктивных операций на аортальном клапане у детей **41**

1.6.1. Основные виды хирургических вмешательств *42*

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ *47*

2.1. Дизайн исследования **47**

2.2. Характеристика клинического материала **50**

2.2.1. Общая характеристика 1 группы *52*

2.2.2. Общая характеристика 2 группы *54*

2.2.3. Общая характеристика 3 группы *56*

2.2.4. Общая характеристика 4 группы *58*

2.2.5. Общая характеристика 5 группы *59*

2.3. Инструментальные методы исследования 61

2.4. Статистические методы 70

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ..... 74

3.1. Непосредственные и среднесрочные результаты операций устранения гемодинамически значимого аортального клапана у детей 74

3.2. ***Особенности ремоделирования восходящей аорты у детей после коррекции врожденного порока аортального клапана различными хирургическими методами в среднесрочные сроки.*** **..... 81**

3.3. Особенности ремоделирования левого желудочка у детей после коррекции врожденного порока аортального клапана различными хирургическими методами в среднесрочный период 85

3.4. Сравнительный анализ результатов операций устранения гемодинамически значимого аортального клапана у детей 89

3.5. Факторы риска развития тяжелой дисфункции аортального клапана в среднесрочный послеоперационный период в обозначенных группах детей 100

ГЛАВА 4. ОБСУЖДЕНИЕ 106

ЗАКЛЮЧЕНИЕ..... 126

ВЫВОДЫ..... 129

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ 130

ПРИЛОЖЕНИЯ..... 132

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ..... 137

Список сокращений

АД – артериальное давление
АК – аортальный клапан
АКГ – ангио-кардиография
АР – аортальная регургитация
ВА – восходящая аорта
ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка
ВОПЖ – выводной отдел правого желудочка
ВПВ – верхняя полая вена
ВПС – врожденный порок сердца
ГЛЖ – гипертрофия левого желудочка
ГСД – градиент ситолического давления
ДАК – двустворчатый клапан аорты
ДИ – доверительный интервал
ИВЛ – искусственная вентиляция легких
ИГФ – индекс глобальной функции
ИК – искусственное кровообращение
иКДО – индексированный КДО
КА – коронарная артерия
КДО – конечно-диастолический объем
КДР – конечно-диастолический размер
КСО – конечно-сисистолический объем
КСР – конечно-сисистолический размер
КТ – компьютенрная томография
КТИ – кардиоторакальный индекс
ЛЖ – левый желудочек
ЛА – легочная артерия
ЛКА – левая коронарная артерия
ЛКС – левая коронарная створка
ЛП – левое предсердие
МЖП – межжелудочковая перегородка
МК – митральный клапан
ММ – масса миокарда
Мм – миллиметр
Мл – миллилитр
МРТ – магнитно-резонансная томография
МСКТ – мультиспиральная комьютерная томография
НБПНПГ – неполная блокада левой ножки пучка Гисса
НКС – некоронарная створка
ПКА – правая коронарная артерия
ПКС – правая коронарная створка
ППТ – площадь поверхности тела
ОМ – объем миокарда

ОРВИ – острое респираторное вирусное заболевание
ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии
ОТС – относительная толщина стенок
ОШ – отношение шансов
СН – сердечная недостаточность
СРРЖ – синдром ранней реполяризации желудочков
СТЗ – синотубулярная зона
ТЛБВП – транслюминальная баллонная вальвулопластика
ТМЖП – толщина МЖП
ТНБС – толщина нижне-боковой стенки
УО – ударный объем
ФВ – фракция выброса
ФК – функциональный класс, фиброзное кольцо
ФХК – фармакохолодовая кардиоплегия
ХСН – хроническая сердечная недостаточность
ЦДК – цветовое допплеровское картирование
ЧД – частота дыхания
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭКГ – электрокардиография
ЭКМО – экстракорпоральная мембранная оксигенация
ЭОС – электрическая ось сердца
ЭХО КГ – эхокардиография
AOA – Anatomical Orifice Area (площадь отверстия анатомическая)
EOA – Effective Orifice Area (эффективная площадь отверстия)
BSA – body surface area (площадь поверхности тела)
GLS – Global longitudinal strain (глобальная продольная деформация)
LV – left ventricle (левый желудочек)
MRI – Magnetic Resonance Imaging (магнитная резонансная томография)
PHT – pressure half time (период полуспада градиента давления)
RP – Pressure Recovery (восстановление давления)
STE – speckle tracking echocardiography (эхокардиография с оценкой деформации миокарда)
TDI – tissue doppler velocity (тканевая допплерография)
VC – vena contracta (вена контракта)
VTI – velocity time integral (интеграл линейной скорости)
CW – continuous wave (постоянно-волновой допплеровский режим)
PW – pulse wave (импульсно-волновой допплеровский режим)
Me (Q1; Q3) - Медиана (1-й квартиль; 3-й квартиль)
p – p-value (уровень статистической значимости)

Введение

В настоящее время актуальным научным направлением в детской кардиологии является изучение непосредственных и отдаленных результатов кардиохирургического лечения врожденных пороков сердца (ВПС), выявление ранних предикторов развития сердечной недостаточности (СН), продление и повышение качества жизни пациентов. ВПС представляют собой важную медико-социальную проблему, так как вносят значительный вклад в показатели детской смертности, могут приводить к инвалидности, требуют больших экономических расходов на хирургическую коррекцию, социальную поддержку детей-инвалидов. За последнее десятилетие отмечается увеличение выживаемости пациентов со сложными ВПС. Однако данные о долгосрочных результатах лечения некоторых ВПС, в том числе изолированного порока аортального клапана (АК), все еще ограничены. Врожденный порок АК является самым распространенным в детской популяции [1]. Стеноз АК составляет примерно 3-6% ВПС и чаще наблюдается у представителей мужского пола, нежели у женского, в соотношении от 3:1 до 5:1 [2]. Сопутствующие врожденные заболевания сердца, включая открытый артериальный проток, коарктацию аорты и дефекты межжелудочковой перегородки, присутствуют у 15-20% пациентов со стенозом АК. Нередко стеноз АК встречается в числе всех врожденных обструкций выводного отдела левого желудочка (ВОЛЖ) и обычно требует хирургического вмешательства на каком-то из этапов своего развития, хотя зачастую эффективно, но временно купируется баллонной вальвулопластикой [3,4]. После транскатетерного или хирургического лечения гемодинамика клапана изменяется по мере роста пациентов.

У новорожденных и младенцев до 3 лет обычно наблюдается изолированный стеноз АК, тогда как у детей старшего возраста и молодых взрослых часто присутствует компонент аортальной регургитации вследствие лечения и возможного расширения корня аорты, а в более старшем возрасте у некоторых пациентов рецидивирует стеноз АК в результате дегенерации и

кальцификации клапана. В течении первого года жизни риск смертности у пациентов с изолированным стенозом АК более чем в 19 раз выше (95% ДИ 8,8–43,6), чем у здоровых младенцев, что подтверждает критическую форму заболевания. При диагностировании изолированного стеноза АК у детей в возрасте старше 10 лет риск смертности в 2,1 раза выше (95% ДИ 1,1–3,5) по сравнению с контрольной группой [5,2].

Принятие решения о виде хирургического лечения у новорожденных и младенцев с пороком АК представляет собой настоящую дилемму. Баллонная вальвулопластика АК позволяет уменьшить выраженность стеноза в условиях минимально инвазивной хирургии. Однако с течением времени обычно наблюдается развитие аортальной регургитации различной степени тяжести из-за неконтролируемого разрушения компонентов клапана [3]. Хирургическая реконструкция АК значительно эволюционировала с момента ее первого применения в 1956 году и, вероятно, позволяет более эффективно решать проблемы стеноза АК по сравнению с транслюминальной балонной вальвулопластикой, позволяя применять индивидуально подобранные для пациента методики под непосредственным визуальным контролем [6]. Многие хирурги отдают предпочтение хирургической реконструкции АК или операции Ross – методам с низким риском тромбоза и возможностью адаптации к росту – вместо протезирования аортального клапана механическим протезом, особенно с учетом необходимости пожизненного лечения заболевания. К тому же, имплантация механического протеза в аортальную позицию у детей младшей возрастной группы невозможна ввиду отсутствия необходимых размеров. Тем не менее, гемодинамически удовлетворительный результат хирургической реконструкции АК, характеризующийся долгосрочной устойчивостью, не всегда легко достигается у всех пациентов с пороками аортального клапана.

Учитывая возросший интерес к хирургической реконструкции АК у детей и повышение ее значимости в лечении этого ВПС сегодня важно иметь информацию о долгосрочности оптимального функционирования клапана. Однако данные о различных методиках хирургической реконструкции АК у

детей разрознены и в основном представлены в отчетах, которые часто имеют небольшой размер выборки, неоднородные характеристики пациентов и результаты. Кроме того, хирургические процедуры обычно малочисленны и выполняются в разных медицинских центрах, что затрудняет обобщение результатов. Поэтому, с учетом сложившейся ситуации, в диссертационной работе на базе одного из крупнейших в мире хирургических центров было проведено исследование по оценке непосредственных и среднесрочных результатов различных методов хирургической реконструкции АК и операции Ross с целью разработки альтернативного подхода к диагностике и лечению АК у детей, позволяющих снизить риск осложнений в виде повторного нарушения функции клапана и последующей реоперации или смерти.

Цель исследования

Оценить непосредственные и среднесрочные результаты хирургической реконструкции аортального клапана при его врожденной патологии и определить прогностические факторы развития неблагоприятных кардиальных осложнений у детей всех возрастов.

Задачи исследования

1. Оценить непосредственные и среднесрочные результаты операций устранения гемодинамически значимого врожденного порока АК у детей различного возраста: комиссуротомии, частичного протезирования створок, операции Ozaki, процедуры Shäfers, процедуры Ross.
2. Провести сравнительный анализ клинических и гемодинамических показателей после операций устранения гемодинамически значимого врожденного порока АК у детей.
3. Изучить по данным эхокардиографии особенности ремоделирования левого желудочка и восходящей аорты у детей при использовании различных методов хирургической коррекции врожденного порока АК.
4. Выявить факторы риска развития выраженной дисфункции АК в среднесрочный послеоперационный период у детей.

5. Определить эффективные эхокардиографические критерии оценки патологии АК у детей и на их основе разработать оптимальный диагностический алгоритм.

Научная новизна

Настоящая работа по изучению среднесрочных результатов различных методов реконструктивных вмешательств на АК у детей является первой в России.

Впервые в мире в одном исследовании на основе обширного клинического материала (121 ребенок) проведено сопоставление эффективности различных хирургических стратегий при пороках АК у детей с применением современных методов визуализации.

Определены наиболее диагностически ценные эхокардиографические показатели в определении тяжести аортального стеноза и недостаточности у младенцев и детей старшего возраста.

Доказана высокая прогностическая значимость z-score синотубулярной зоны для стабильности результатов реконструктивных операций.

На основании полученных результатов разработан калькулятор прогнозирования вероятности развития дисфункции аортального клапана в среднесрочный послеоперационный период.

Практическая значимость

Результаты исследования, в том числе актуализированный эхокардиографический протокол оценки функции АК у детей, позволят оптимизировать диагностику и тактику ведения пациентов на разных этапах хирургического лечения.

Разработанный диагностический алгоритм с критериями оценки состояния корня аорты (z-score размера фиброзного кольца и сино-тубулярной зоны) внедрены в клиническую практику для выбора оптимального реконструктивного вмешательства на клапане при врожденной патологии у детей.

Обоснована целесообразность регулярного наблюдения за пациентами даже после успешной коррекции аортального клапана и при его

удовлетворительном функционировании в раннем послеоперационном периоде, поскольку такой мониторинг позволяет своевременно выявлять сердечную недостаточность и определять оптимальные сроки повторного вмешательства.

Стратифицированы диагностические факторы риска развития осложнений со стороны АК после его реконструкции у детей.

Положения, выносимые на защиту

1. Все виды хирургической реконструкции АК, рассматриваемые в диссертационном исследовании, приводят к улучшению гемодинамических параметров в раннем послеоперационном периоде.
2. Использование z-score синотубулярной зоны является ключевым диагностическим маркером выбора метода реконструкции АК.
3. Процедура Ross обеспечивает наилучшие стабильные гемодинамические показатели АК в среднесрочном периоде, однако требует пожизненного ультразвукового контроля диаметра неоаорты ввиду риска ее прогрессирующей дилатации.
4. Выбор метода хирургической коррекции пороков АК у детей должен основываться на комплексной оценке анатомии и прогнозируемого роста аортального комплекса, ЛЖ, антропометрических данных пациента.
5. Диагностическая ценность эхокардиографических критериев тяжести дисфункции АК различна у пациентов педиатрического и взрослого профиля.

Внедрение результатов исследования

Основные положения диссертации были доложены и обсуждены на Всероссийских съездах сердечно-сосудистых хирургов, ежегодных сессиях федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н.Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации, а также на международных конференциях по детской кардиологии и кардиохирургии.

Диагностические алгоритмы, оригинальные методики и разработки, сделанные в ходе выполнения диссертации, применяются в работе отделений

ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, занимающихся лечением ВПС.

Материалы работы используются в учебном процессе на кафедре кардиологии, функциональной и ультразвуковой диагностики с курсом детской кардиологии при чтении лекций и проведении практических занятий для ординаторов и аспирантов по специальностям «Кардиология», «Лучевая диагностика» и «Сердечно-сосудистая хирургия», врачам на курсах повышения квалификации Института подготовки кадров высшей квалификации и профессионального образования ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России.

Полученные результаты включены в комплексную тему «Разработка методов мультимодальной диагностики с применением новых технологий визуализации для стратификации риска и выбора персонифицированного подхода к тактике лечения, улучшения прогноза и результатов хирургических вмешательств у больных с заболеваниями сердца и сосудов» (№ государственной регистрации 123012900040-8), разрабатываемой в ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России.

Апробация работы

Основные положения диссертационного исследования были представлены и обсуждены на следующих профессиональных мероприятиях: XXVIII Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов, (Москва, 2022 г.); заседании ученого совета ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России от 12 марта 2026 г.; XXIX Ежегодной сессии НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с Всероссийской конференцией молодых ученых (лауреат конкурса на лучший электронный (E-POSTER) доклад).

Апробация диссертационной работы проведена на объединенной конференции клинических отделений ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России. Номер и дата протокола: № 8 от 06 мая 2026 г.

Публикации результатов исследования

По теме диссертации опубликовано 11 научных работ, из них 6 статей в журналах, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Министерства образования и науки Российской Федерации для публикации материалов диссертаций на соискание ученой степени кандидата наук, а также 5 тезисов в материалах Всероссийских конференций.

Объем и структура работы

Диссертационная работа изложена на 154 страницах машинописного текста, имеет 35 таблиц и 29 рисунков. Написана в классическом стиле. Диссертация состоит из введения, 4 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, приложений и списка литературы. Список литературы состоит из 147 источников, из них 22 – отечественные.

Личный вклад автора

Личное участие автора состояло в анализе литературы по тематике диссертации; разработке методологии диссертационного исследования; выборе, составлении базы данных для дальнейшего изучения массива параметров, самостоятельном обследовании пациентов, осуществлении ультразвукового исследования сердца и интерпретации эхокардиограмм; разборе итогов исследования и их статистическом расчете; написании тезисов и научных публикаций; представлении устных и стендовых сообщений на ключевых российских кардиологических симпозиумах.

ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

1.1. Проблематика лечения патологии аортального клапана у детей

Дети и молодые люди с заболеванием АК по-прежнему остаются пациентами со сложной для лечения патологией. При принятии решения об операции необходимо учитывать анатомию АК, сопутствующие поражения сердца, предыдущие медицинские процедуры на клапане, росто-весовые показатели и возраст ребенка на момент вмешательства, а также опыт хирурга. Концепция лечения заболеваний АК у детей отличается от таковой у взрослых. Идеальная стратегия лечения должна учитывать: потребности роста и развития ребенка/подростка для достижения наилучших гемодинамических показателей и снижения частоты клапан-ассоциированных осложнений; долговечность клапана для минимизации повторных процедур; сопутствующие заболевания, связанные с пожизненной антикоагулянтной терапией. В связи со значительным разнообразием патоморфологических вариантов поражения АК у детей единый стандарт хирургического лечения до диссертационного времени не разработан.

Высокий риск замены АК вынуждает врачей направлять пациентов на отсроченное хирургическое вмешательство. Этот, порой чрезмерно консервативный, подход медицинского сообщества к лечению аортальной патологии мог бы измениться, если бы существовали надежные и воспроизводимые методики восстановления функции АК. Необходимость разработки эффективного способа реконструкции АК хорошо осознают практикующие кардиохирурги.

С целью снижения летальности, минимизации риска повторного вмешательства и улучшения качества жизни пациентов, в последние десятилетия хирургическое лечение пороков АК у детей претерпевает постоянные изменения и развитие, предлагаются новые техники [7], но до сих пор предпочтительный метод лечения остается спорным.

Патология АК может носить приобретенный или врожденный характер, быть вызвана патологией створок АК и/или аномалией корня аорты и нарушением геометрии восходящей аорты. Дегенеративные трех- и двустворчатые клапаны являются частой причиной дисфункции, другая причина – инфекционное или ревматическое поражение клапана, и совсем редко – расслоение аорты. Также врожденная патология АК может встречаться вторично при других ВПС или быть комплексом генетического заболевания (синдром Марфана, Вильямса, Лойса-Дитца).

Патоморфология врожденной патологии АК вариабельна и представлена одностворчатым, двустворчатым, четырехстворчатым и даже пятистворчатым клапаном, приводящими к стенозу и/или недостаточности. Частота встречаемости стеноза АК у новорожденных составляет около 0,4% на 1000 живорожденных. Стеноз АК – чаще приобретенное состояние, которое является следствием многоступенчатого сложного патогенетического механизма: от изменения гидродинамики потока крови, воспаления, фиброза, до кальцификации самого клапана [8]. Врожденный стеноз АК, как правило, связан с большими хромосомными аномалиями, но эмпирические исследования родственных случаев показывают наличие генетического влияния (гены: KCNJ2 и NKX2-5) [4]. Морфологической причиной стеноза АК может быть недоразвитие комиссур (моностворчатый, двустворчатый и др.), миксоматозное утолщение створок клапана, гипоплазия кольца или комбинация этих элементов. Стеноз АК может быть изолированным, а также встречатся как следствие или часть симптомокомплекса других ВПС, например, комплекса Шона [4]. Атрезия АК – это врожденное заболевание, которое обычно представляет собой крайнюю форму стеноза АК [9]. Двустворчатый АК является одним из наиболее распространенных пороков сердца, встречается примерно у 1% населения в целом, приводит к дегенеративным изменениям АК и связан с расширением восходящей аорты на разных ее сегментах [10].

В детском возрасте выбор метода лечения патологии АК остается открытым вопросом и требует индивидуального подхода к каждому пациенту. В

педиатрии аномалии АК, сопровождающиеся нарушением гемодинамики, являются хроническим заболеванием, которое в большинстве случаев требует повторных вмешательств. Поэтому важно выбирать такие методы лечения, которые позволят избежать или минимизировать количество хирургических вмешательств в течение жизни.

Идеальная операция на АК у детей должна привести к созданию беспрепятственного, компетентного АК, функция которого будет долговечна [11].

1.2. Анатомия выводного отдела левого желудочка и аортального комплекса

Выводной отдел левого желудочка (ВОЛЖ) сердца представляет собой сложную морфологическую структуру, включающую в себя АК, синусы Вальсальвы и подклапанную фиброзно-мышечную часть, которые формируют путь оттока из левого желудочка (ЛЖ). В то же время корень аорты является динамической единицей, в которой все компоненты вносят вклад в открытие и закрытие АК и непрерывно изменяются в течение сердечного цикла в ответ на изменение аортального давления, левожелудочкового давления и внутрижелудочковой геометрии. [12].

В нормальном сердце отсутствие мышечного подаортального сужения приводит к продолжению фиброзной ткани между АК и митральным клапаном (МК), которая называется митрально-аортальный контакт.

Виртуальная базальная плоскость, разделяющая выводной отдел ЛЖ и корень аорты, создается путем соединения между собой в основании базальных частей полулунных створок АК, так называемых надиров [13–15].

Именно диаметр виртуальной базальной плоскости измеряется на эхокардиографии (ЭхоКГ), мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) и инвазивной ангиографии при расчете клапанного “кольца”. Эта динамическая плоскость имеет эксцентричную форму в диастолу и становится

более круглой по мере увеличения ее площади в систолу [16]. Но следует учитывать, что области прикрепления полулунных створок также проходят по всей длине корня – от вентрикуло-артериального соединения до синотубулярной зоны, причем размеры их диаметров варьируются в зависимости уровня. Место дистального прикрепления концов створок имеет вид зубцов, образуя физиологическое сужение – так называемую синотубулярную зону [13,15]. Разделение створок происходит благодаря комиссуральным пространствам и межстворчатым треугольникам. ВОЛЖ, АК, синусы Вальсальвы, СТЗ и ВА относят к единому аортальному комплексу [17,18].

Известно, что сумма площадей створок АК больше, чем площадь поперечного сечения корня аорты. Это, вместе с податливостью ткани, позволяет клапану компетентно закрываться во время диастолы и беспрепятственно открываться во время систолы [19]. Эта особенность позволила создать хирургические методики реконструкции АК.

1.3. Эпидемиология и классификация.

Наличие нескольких морфологических составляющих в структурной организации ВОЛЖ обуславливает большое разнообразие анатомических форм его сужения. В зависимости от локализации обструкции кровотока выделяют следующие виды врожденных стенозов аорты:

1. клапанный стеноз – субстратом стеноза является клапан;
2. подклапанный стеноз – препятствие току крови располагается в субаортальном пространстве;
3. надклапанный стеноз – сужение локализуется выше клапанного кольца;
4. комбинированный стеноз – стеноз захватывает несколько уровней аортального комплекса.

Частота встречаемости стеноза АК на 1000 живорожденных составляет 0,4, подклапананый стеноз встречается в 0,09 случаев, а надклапанный – в 0,05. Врожденный стеноз АК является одной из наиболее распространенных

аномалий клапанов и составляет 3-6% пороков развития сердца [20,21]. Наиболее частой аномалией является врожденный двустворчатый АК – примерно 13,5 на 1000 живорожденных. Стеноз АК встречается чаще у мужчин, чем у женщин, в соотношении между полами 3:1 и 5:1 [4,3,22].

1.3.1. Одностворчатый аортальный клапан

Одностворчатый АК – редкая врожденная аномалия сердца, встречаемость которой составляет около 0,02% у взрослых, и около 4-5% у пациентов, требующих хирургической коррекции [23,3,4].

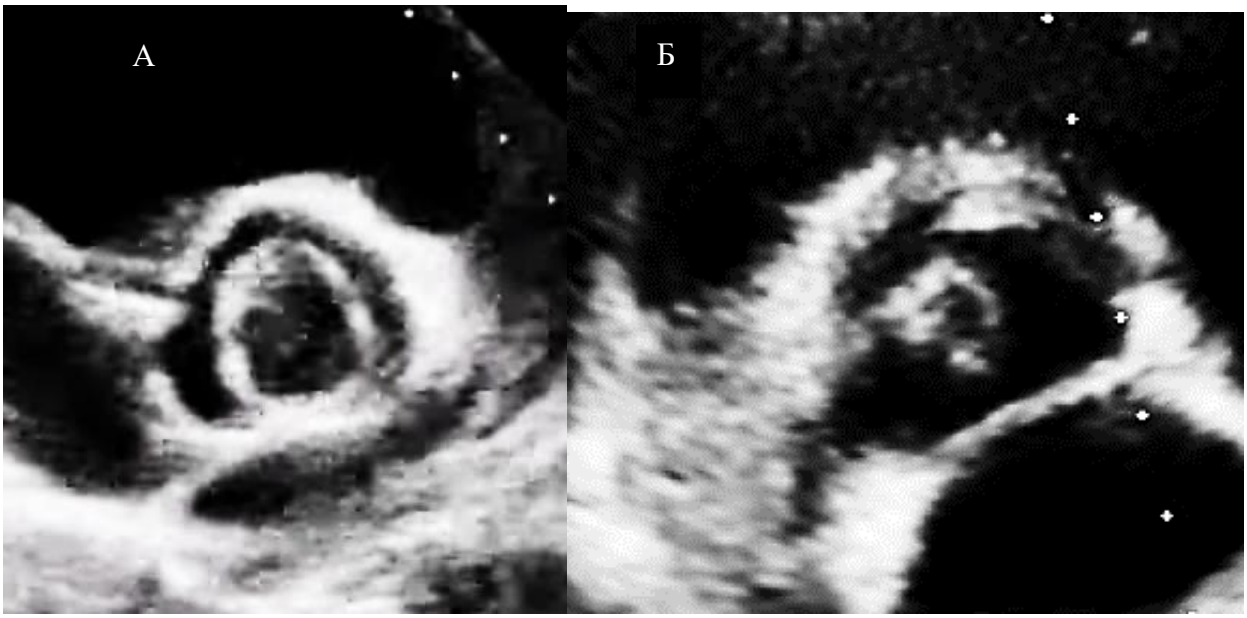
Одностворчатый АК, чаще всего наблюдаемый при критическом стенозе, имеет либо эксцентричное отверстие вдоль единственной комиссуры, либо центральное отверстие без комиссур [24,25]. Преобладающим поражением при одностворчатом АК является стеноз, за которым следует комбинация стеноза и регургитации. Изолированная аортальная регургитация при одностворчатом АК встречается редко [26]. Клиническая манифестация врожденного одностворчатого аортального клапана характеризуется отчетливо выраженным бимодальным характером распределения по возрасту. Первый пик заболеваемости приходится на антенатальный период и ранний младенческий возраст, когда порок проявляется в виде критической обструкции выводного тракта левого желудочка различной степени тяжести. Второй клинический пик наблюдается значительно позже — на третьем, четвертом и пятом десятилетиях жизни пациентов. В этой возрастной группе патология манифестирует в форме прогрессирующего дегенеративного аортального стеноза, который нередко сочетается с явлениями аортальной регургитации или протекает изолированно от них [27].

Наиболее часто встречается монокомиссуральный тип, характеризующийся такими признаками, как одна зона комиссурального прикрепления, закругленный свободный край створки на противоположной стороне зоны комиссурального прикрепления, эксцентричное клапанное отверстие во время систолы (рисунок 1.1А) [26,27].

Рисунок 1.1. Трансторакальная эхокардиограмма, парастернальная проекция короткой оси аортального клапана.

А) моностворчатый монокомиссуральный тип АК;

Б) моностворчатый акомиссуральный тип АК. Собственный материал.



Акомиссуральный тип характеризуется центральным расположением клапанного отверстия и отсутствием комиссур (рисунок 1.1Б). Детальные различия между акомиссуральным и монокомиссуральным типами одностворчатого АК описаны в таблице 1.1.

Эхокардиографическая оценка анатомических особенностей одностворчатого аортального клапана у детей представляет собой сложную клиническую задачу. Главная помеха в получении результата заключается в высокой частоте сердечных сокращений (ЧСС), характерной для новорожденных и младенцев, что приводит к размытию изображения и мешает четко зафиксировать момент систолического раскрытия клапана.

Таблица 1.1. *Различия между акомиссуральным и монокомиссуральным одностворчатым АК (адаптировано и переведено из Pan J.* [26])

	Акомиссуральный тип	**Комиссуральный тип**
Комиссуры	0	1
Латеральное крепление на уровне или выше уровня устья коронарных артерий	0	1
Форма отверстия	округлая	каплевидное
Положение отверстия	центрально	эксцентрично
Эффективная площадь отверстия	меньше	Больше
Клиническая манифестация	Новорожденные и дети	Новорожденные, дети, взрослые

1.3.2. Двустворчатый аортальный клапан

В морфологии двустворчатого АК (ДАК) наблюдаются значительные анатомические различия, что привело к созданию нескольких систем классификации. ДАК более часто сопряжен с дисфункцией клапана [28]. Среди наиболее распространенных систем классификации можно выделить разработанные Schaefer и Sievers. Система Schaefer основана на определении ориентации противоположных створок, после чего выделяются подклассы в зависимости от наличия или отсутствия линий сращения створок (рисунок 1.2А).

С хирургической точки зрения наиболее популярна классификация Sievers которая разделяет три типа ДАК в зависимости от количества линий сращения: тип 0, тип 1 и тип 2 [29–31].

Michelena и др. в своей работе различают три типа ДАК (каждый тип имеет свои специфические фенотипы): 1) со сращенными створками (сращение ПКС и ЛКС, ПКС и НКС, ЛКС и НКС, и неопределенные фенотипы) – 90-95% случаев;

2) истинный двусинусовый ДАК (латеро-латеральный и передне-задний фенотипы) – 5-7% случаев; 3) категория ДАК с частичным слиянием (фенотип небольшого сращения). Подробно классификация Michelena и др. представлена в таблице 1.2 и проиллюстрирована собственным материалом [32].

Двусинусовые истинные двустворчатые АК встречаются редко, по сравнению с функционально ДАК. Hayman S. и др. проанализировали данные 164 пациентов (118 мужчин, 46 женщин) с подтвержденным ДАК и только в 9% были истинные ДАК. Остальные (91%) были функциональными ДАК [33]. Истинный двустворчатый АК состоит из 2 створок, примерно одинаковых по форме и размеру, каждая из которых занимает 180 градусов по окружности кольца. Количество синусов соответствует количеству створок с комиссурой на 180 градусах. Створки расположены либо в передне-задней (передне-латеральной) ориентации (примерно 80% случаев), либо в право-левой (латеро-латеральной) ориентации [22]. У других фенотипов ДАК присутствует по три синуса и занимаемые площади каждой из створок не равны.

Таблица 1.2. *Классификация двустворчатого аортального клапана по Michelena и др.* [32]

Типы ДАК	**Сращенные по комиссуре створки**	**Двусинусовый (истинный)**	**Частичное сращение комиссур**
Частота встречаемости	90-95%	5-7%	?
Синусы	3	2	3
Створки	2 обычно разного размера/формы с симметричным или несимметричным не сросшимся комиссуральным углом	2 примерно одинакового размера/формы с симметричным не сросшимся комиссуральным углом	3 3 «видимые» комиссуры, где 2 нормальные и третья сращена <50%
Линия сращения створок	большая, может быть не видима	отсутствует	маленькая

<table>
<tr><td rowspan="4">Специфические фенотипы</td><td>Сращение ПКС и ЛКС (70-80%)
</td><td>Латеро-латеральное (часто)
</td><td rowspan="4">Частичное (<50%) сращение комиссур
</td></tr>
<tr><td>Сращение ПКС и НКС (20-30%)
</td><td>Переднелатеральное

</td></tr>
<tr><td>Сращение ЛКС и НКС (3-6%)
</td><td></td></tr>
<tr><td>Неопределенный фенотип</td><td></td></tr>
<tr><td colspan="4">ДАК – двустворчатый аортальный клапан, ЛКС – левая коронарная створка, НКС – некоронарная створка, ПКС – правая коронарная створка. Эхокардиограммы – собственный материал</td></tr>
</table>

1.3.3. Генетические синдромы

Имеются убедительные доказательства того, что пороки сердца, вызывающие обструкцию левого желудочка, имеют значительный генетический компонент и часто носят наследственный характер. Хотя большинство случаев ДАК являются изолированным заболеванием и не относятся к синдромальным патологиям, ДАК может являться особенностью некоторых генетических синдромов и сложных ВПС [34]. ДАК – это гетерогенное заболевание, которое в первую очередь наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрацией и переменной экспрессивностью. Самую высокую распространенность двустворчатого АК среди всех генетических синдромов

имеют женщины с синдромом Тернера (примерно 30%) [32,35,36]. Примерно у 10% пациентов с синдромом Лойса-Дитца присутствует ДАК, что делает его вторым наиболее ассоциированным генетическим синдромом после синдрома Тернера. Синдром ди Джорджи (Велокардиофациальный синдром, 22q11.2) также сочетается с ДАК. Комплекс Шона, характеризующийся стенозом МК, обструкцией ВОЛЖ и коарктацией аорты, сочетается с ДАК у 71% пациентов. Кроме того, до 17% пациентов с синдромом гипоплазии левого сердца имеют ДАК, что говорит о базовом общем генетическом дефекте между этими состояниями [32]. Распространенность ДАК (4%) увеличивается при синдроме Марфана, который вызван мутацией гена фибриллин-1. Отмечено сочетание некомпактного миокарда с ВПС более чем в 10% случаях, преимущественно с аномалиями ВОЛЖ, включая ДАК [32–36].

ДАК может сочетаться с другими формами обструкции левого сердца, такими как коарктация аорты. Надклапанный аортальный стеноз наиболее характерно связан с синдромом Вильямса, который обусловлен делецией гена эластина на хромосоме 7q11.23. Подклапанный стеноз может быть семейным, но в большинстве случаев считается результатом взаимодействия ряда факторов (подаортальный дефект межжелудочковой перегородки, аномалии отхождения аорты, наличие подаортальной мембраны и др.) [23,3].

1.4. Патофизиология пороков аортального клапана

Патофизиология пороков АК определяется морфологией порока, возрастом пациента, степенью тяжести и ассоциированными с ним пороками.

Как правило, патологические изменения в АК завершаются в течение первого триместра беременности, однако они могут прогрессировать и ухудшаться на протяжении всего периода вынашивания ребенка. У плодов, у которых во втором триместре развивается тяжелый аортальный стеноз, наблюдается нарушение роста корня аорты и полости ЛЖ. Снижение темпов роста других структур левого сердца может указывать на развитие синдрома

гипоплазии левого сердца [37]. Не проявляясь внутриутробно, клинические симптомы могут быстро развиться после рождения.

Сразу после рождения стеноз АК у младенцев с симптомами обычно имеет критический характер [3]. Повышенная постнагрузка на ЛЖ приводит к снижению сердечного выброса. Когда открытый артериальный проток закрывается, общий системный выброс резко уменьшается, и развивается СН. У новорожденных время ее развития может быть разным. Увеличение массы миокарда ЛЖ, вызванное повышенной постнагрузкой, вначале помогает компенсировать повышенное давление. Сразу после рождения функция ЛЖ может быть нормальной или даже сверхнормальной. В дальнейшем, при прогрессировании обструкции, происходит гипертрофия миокарда ЛЖ. Из-за этого возникает несоответствие между потребностью миокарда в кислороде и коронарным кровотоком, что может вызвать ишемию и фиброз. В результате развивается систолическая и диастолическая дисфункция ЛЖ. Диастолическая дисфункция приводит к увеличению левого предсердия, повышению давления в нем и, как следствие, посткапиллярной легочной гипертензии. Эти патологические изменения могут стать причиной развития тяжелой СН [3,6].

Помимо обструкции у детей встречается и недостаточность АК: изолированная клапанная (при первичном или вторичном поражении клапана), или же при другой патологии, например подаортальном дефекте межжелудочковой перегородки с компрометацией ПКС (синдром Лобри-Пецци), аорто-левожелудочковом тоннеле – аномальном соединении между корнем аорты и ВОЛЖ, аневризме корня аорты с последующим растяжением фиброзного кольца (ФК) аорты и развитием комиссурального диастаза [3,5,6].

Выраженная регургитация АК вызывает объемную перегрузку ЛЖ, приводя к увеличению ударного объема и снижению диастолического давления в аорте, что, в свою очередь, повышает пульсовое давление. Патофизиология аортальной регургитации зависит от того, является ли она острой или хронической. При острой аортальной регургитации ЛЖ не успевает адаптироваться к объемной перегрузке, что приводит к быстрому развитию

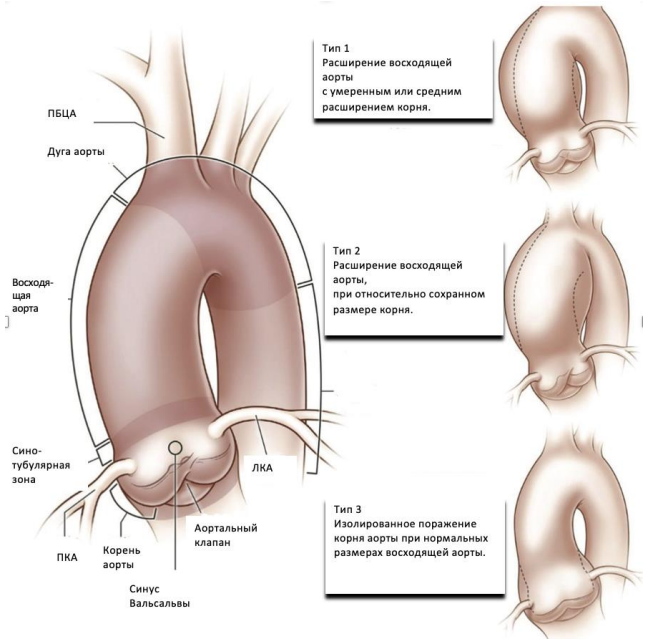
посткапиллярной легочной гипертензии и нарушению коронарного кровотока. В случае хронической аортальной регургитации ЛЖ проходит через ряд компенсаторных изменений, включая дилатацию и эксцентрическую гипертрофию, чтобы поддерживать достаточный ударный объем и диастолическое артериальное давление [1,3,5].

Однако при прогрессировании недостаточности АК увеличение ЛЖ превышает резервные возможности предварительной нагрузки на кривой Франка-Старлинга, что приводит к снижению ФВ до нормального или субнормального уровня. В результате конечно-систолический объем ЛЖ увеличивается, являясь показателем прогрессирующей дисфункции миокарда.

В дополнение к осложнениям, связанным с клапанами (таким как стеноз и регургитация), у пациентов с ДАК часто развивается вторичное расширение проксимальной аорты (КА, СТЗ и ВА), состояние, называемое аортопатией двустворчатого АК [38–40].

В обновленной рекомендации по аортопатиям при ДАК использовали классификацию дилатации аорты по работе Verma и др., которые выделили 3 типа (рисунок 1.2): 1 тип, наиболее распространенный, включает расширение ВА (особенно вдоль большей кривизны), сопровождающееся различной степенью дилатации корня аорты. Этот тип расширения наблюдается больше у пожилых людей, при сращении правой и левой коронарных створок; 2 тип предполагает изолированное поражение восходящей аорты (с относительным сохранением корня аорты), часто переходящее в поперечную дугу аорты; 3 тип, также называемый корневым фенотипом, включает изолированную дилатацию корня аорты. Этот редкий тип был связан с более молодым возрастом при постановке диагноза, аортальной регургитацией, всвязи с чем было высказано предположение, что это форма двустворчатой аортопатии, которая, скорее всего, приведет к более частым аортальным осложнениям [32,41].

Рисунок 1.2. *Типы аортопатий двустворчатого аортального клапана. Представлены виды дилатации аорты, наблюдаемые у пациентов с двустворчатым АК.* (адаптировано из [41]).



1.5. Диагностика

Диагностика патологии АК включает в себя клинические и инструментальные методы исследования. Анамнез и физикальный осмотр с аускультацией могут помочь в начальной дифференцировке заболевания. У новорожденных специфичность скрининга на ВПС по данным пульсоксиметрии при пороговом значении сатурации 98% равна 99%, чувствительность в выявлении обструктивных поражений левых отделов сердца составляет 35-40%, что объясняется открытыми в первые дни жизни фетальными коммуникациями [42]. Инструментальные методы диагностики включают электрокардиографию, ЭхоКГ, КТ, магнитно-резонансную томографию (МРТ), катетеризацию сердца, рентгенографию органов грудной клетки и позволяют определить детальную структуру и морфологию ВОЛЖ, АК, ВА и гемодинамические изменения при наличии АК [2,3,6].

При обследовании пациентов с клапанной патологией данные анамнеза и физикального обследования должны быть сопоставлены с данными неинвазивных исследований. Если результаты ЭхоКГ противоречат результатам

первичного осмотра, рассматривается возможность проведения дальнейших неинвазивных (КТ, МРТ сердца, нагрузочный тест) или инвазивных (чреспищеводная ЭхоКГ, катетеризация сердца) исследований для определения оптимальной стратегии лечения.

1.5.1. Клиническая картина

Клиническая картина пациента с нарушением функции АК разнообразна и зависит от характера и тяжести поражения клапана, наличия сопутствующей патологии. По степени тяжести стеноз АК можно разделить на две группы: критический и некритический. Критический стеноз обычно становится симптомным сразу после рождения или в первые месяцы жизни, а некритический может быть клинически «немым» до подросткового возраста [43]. Критический стеноз АК у новорожденных часто сопровождается СН, кардиогенным шоком, дисфункцией органов мишеней и может привести к смерти в течение первых недель жизни.

Для определения функционального класса (ФК) хронической сердечной недостаточности (ХСН) у детей до 7 лет применяется классификация ФК ХСН по Ross R.D., старше 7 лет – классификация NYHA (New York Heart Association – Нью-Йоркская ассоциация сердца) [44]. В таблице 1.3 представлены симптомы согласно градации степени тяжести ФК СН.

Также по ФВ ЛЖ СН подразделяют на [44]:

- ХСН с низкой ФВ – менее 40%,
- ХСН с умеренно низкой ФВ (ХСНунФВ) – от 41% до 49%,
- ХСН с сохранной ФВ – 50% и более.

При стенозе АК вдоль средне-левой и правой верхней границ грудины аускультативно выслушивается систолический шум разной интенсивности с иррадиацией в проекцию сонных артерий. Наличие гипоксемии (PaO_2 30–40 мм рт.ст.) в артериальной крови и метаболического ацидоза требует немедленного медикаментозного и/или хирургического лечения.

Дети старшего возраста и подростки со стенозом АК обычно бессимптомны. Симптомы одышки, стенокардии или обморока, особенно при физических упражнениях, обычно присутствуют у 10% детей старшего возраста. Развитие таких симптомов заслуживает тщательной диагностики из-за риска внезапной смерти в любое время, отмеченной у 1-10% людей в возрасте от 5 до 15 лет с умеренным или выраженнымым стенозом АК [45,20].

Клинические проявления у пациентов с одностворчатым АК схожи с проявлениями при ДАК, но развитие симтомов более раннее, выраженное и быстро прогрессирующее [37].

Таблица 1.3. *Классификация функционального класса хронической сердечной недостаточности по Ross и по NYHA.*

	ФК ХСН по Ross		**ФК ХСН по NYHA**
I ФК	Нет симптомов	**I ФК**	Ограничение физической активности отсутствуюе: привычная физическая активность не сопровождается одышкой, утомляемостью или сердцебиением. Повышенную нагрузку больной переносит, но она сопровождается одышкой и/или замедленным восстановлением сил.
II ФК	Небольшое тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Диспное при нагрузке у старших детей.	**II ФК**	Незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается одышкой, утомляемостью или сердцебиением.
III фК	Выраженное тахипное или потливость при кормлении у грудных детей. Удлиненное время кормления, задержка роста вследствие сердечной недостатчности. Выраженное диспное при нагрузке у старших детей.	**III ФК**	Заметное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, физическая активность меньшей интенсивности по сравнению с привычными нагрузками сопровождается появлением симптомов.
IV ФК	В покое имеются такие симптомы, как тахипное, втяжение мышц, «хрюканье», потливость.	**IV ФК**	Невозможность выполнить какую-либо физическую нагрузку без появления дискомфорта; симптомы сердечной недостаточности присутствуют в покое и усилисваются при минимальной физической активности.

Клинические проявления аортальной регургитации могут отсутствовать или быть выраженными в зависимости от ее степени тяжести. Возможно наличие одышки при физической нагрузке и в покое. Выраженная регургитация может проявляться приступами стенокардии, СН, снижением диастолического артериального давления, аускультативно возможен диастолический шум различной интенсивности и продолжительности во втором межреберье справа от грудины, в 3-4 межреберье слева от грудины и на верхушке сердца, увеличение пульсового давления [46].

1.5.2. Электрокардиография

Электрокардиографические изменения не являются ни диагностическими, ни чувствительными к степени тяжести стеноза АК и регургитации в целом. Таким образом, степень тяжести стеноза может прогрессировать, не приводя к значительным изменениям данных ЭКГ.

При выраженном аортальном стенозе у новорожденных могут сохраняться признаки гипертрофии правого желудочка при малых размерах ЛЖ, у детей более старшего возраста – признаки гипертрофии ЛЖ [47]. Гипертрофия ЛЖ с глубокими зубцами S в правых и высокими зубцами R в левых грудных отведениях (свыше 98-го перцентиля возрастной нормы), в общем, являются недостоверными критериями. При выраженном стенозе АК и регургитации АК возможна гипертрофия ЛЖ с деформацией сегмента ST на 2 мм или более в левых прекардиальных отведениях. Признаком выраженного стеноза и начинающейся ишемии считают «strain pattern» в левых грудных отведениях. Появление этого признака происходит в результате последовательного уплощения и инверсии зубца Т. Однако отсутствие данного признака не исключает выраженный стеноз с гипертрофией миокарда, что у детей после периода новорожденности встречается очень часто.

Существует большая частота серьезных желудочковых аритмий и внезапной сердечной смерти у детей и подростков, которые имеют относительно длительное умеренное и тяжелое течение стеноза АК, по сравнению с здоровой педиатрической популяцией. Ежегодный амбулаторный мониторинг ЭКГ рекомендуется у бессимптомных детей и подростков со средним градиентом систолического давления на клапане аорты более 30 мм рт.ст. или пиковым градиентом систолического давления более 50 мм рт.ст. (показание класса I) [6,48].

1.5.3. Эхокардиография

ЭхоКГ – основной метод диагностики для описания анатомии, морфологии АК и аорты, количественной оценки функции и определения тактики лечения – проведения клапансохраняющей операции или замены АК [49,2].

Первым шагом в ЭхоКГ детского возраста является адаптация получаемых данных к площади поверхности тела (ППТ), что является разработкой математического описания среднего значения показателя для нормальной педиатрической популяции. Опубликованные уравнения для расчета ППТ часто дают разные результаты, особенно при более низких значениях роста и веса, а некоторые из них получены на основе данных, которые не включают детей. Формула Хейкок (Haycock formula) (BSA [м^2] = 0,024265 х вес [кг]^{0,5378} х рост [см]^{0,3964}) обеспечивает наилучшую корреляцию между ППТ и размерами сердечно-сосудистых структур (по сравнению с другими формулами расчета с учетом ППТ) и рекомендована [50,51,52].

Как только математическая взаимосвязь между измерением и ППТ определена, определяют доверительные интервалы и гетероскедастичность. Все более популярным подходом в детской кардиологии к учету влияния размера тела и возраста является использование Z-score [53]. Расчет Z-score включает оценку распределения значений измерений (путем определения доверительных интервалов) по диапазону размеров тела в нормальной популяции. Нулевой Z-

score соответствует измерению, равному среднему значению по совокупности для данной конкретной ППТ. Z-score, равный +2 или -2 – это пороговые значения, которые обычно представляют собой верхнюю или нижнюю границу нормы.

Cantinotti и др. представили на основании измерений размеров тела большой популяции детей (1151 человек) прогнозируемые значения и пределы Z-score для всех пациентов в возрасте от 0 дней до 17 лет (45% женщин; ППТ 0,12-2,12 $м^2$) и представили ЭхоКГ нормограммы для размеров клапанов и магистральных сосудов [54].

Стандартные ЭхоКГ режимы (М-режим, В-режим, ЦДК, CW, PW) в проекции являются основным инструментом в диагностике патологий АК, ввиду общедоступности, высокой воспроизводимости и наличия определенных критериев оценки (руководства, клинические рекомендации) [52,13,15].

1.5.3.1. Допплеровские методы

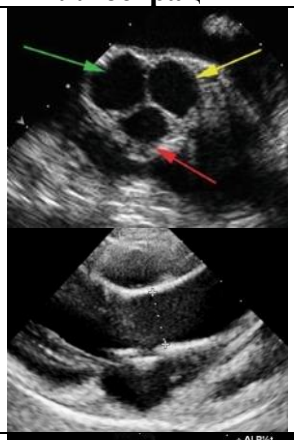
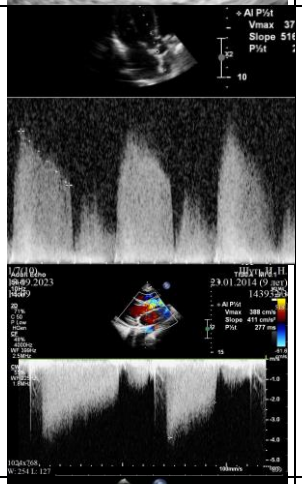
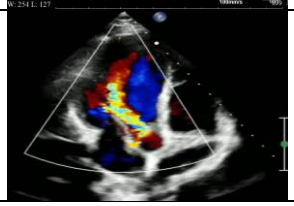
Количественная оценка тяжести регургитации АК у взрослых часто включает измерение периода полуспада градиента давления (PHT – pressure half time) или анализ спектра кривой регургитации, но их использование у детей не было подтверждено. Определение тяжести регургитации у детей обычно содержит качественную оценку струи регургитации и косвенных показателей, таких как изменение диастолического давления в аорте и дилатация ЛЖ [52].

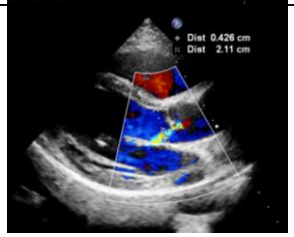
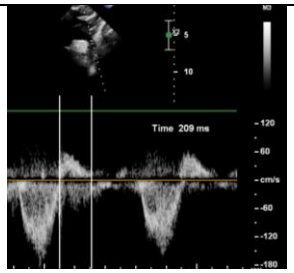
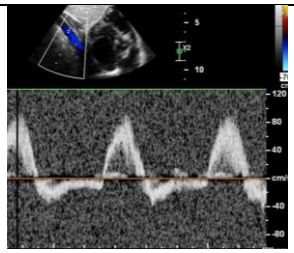
Мультипараметрическая оценка гемодинамики при аортальных пороках с применением всех доступных режимов ЭхоКГ является залогом успеха качественной диагностики заболевания. В детской популяции большинство диагностических ЭхоКГ критериев тяжести стеноза и регургитации клапанов сердца экстраполируется из взрослой кардиологии. Однако не все взрослые показатели имеют высокую диагностическую ценность у детей ввиду иной физиологии и механики сокращения сердца. По данным ретроспективного исследования 20-ти разных ЭхоКГ показателей аортальной регургитации в

сравнении с МРТ у 43 пациентов в итоге выделено только 2 переменные, которые могут эффективно предсказать тяжесть аортальной регургитации (АР) у пациентов с ВПС: площадь Vena Contracta (из парастернальной длинной оси ЛЖ), отнесенная к ППТ (VC-derived area=π(VC width/2)^2), и отношение интеграла скорости (VTI) антеградного потока к ретроградному в брюшной аорте [55].

Экстраполяция применения взрослых ЭхоКГ показателей аортальной регургитации у детей представлены в таблице 1.4 [56].

Таблица 1.4. *Особенности применения эхокардиографических признаков аортальной регургитации у детей* (из [56]).

Признак	Иллюстрация	Проекция, режим	Особенности
Анатомия клапана		Парастернальная длинная ось, короткая ось АК	Определить количество и состояние створок, ВОЛЖ, проксимального отдела аорты
РНТ		5 камерная или длинная ось ЛЖ	зависимость наклона и периода полуспада давления от ЧСС зависимость кривой полуспада от системного сосудистого сопротивления (постнагрузки); зависимость комплайнса аорты и желудочков от возраста
Глубина(длина) регургитации		5 камерная или длинная ось ЛЖ	Глубина и площадь струи в большей степени зависят от градиента давления и скорости, чем от объема регургитирующего потока.

Признак	Иллюстрация	Проекция, режим	Особенности
Площадь АР/площадь ВОЛЖ		Короткая ось ниже АК	0-0,10 =1 ст 0,11-0,26=2 ст <0,27-0,39 3 ст >0,39 =4 ст
Ширина регургитация/дВОЛЖ		Парастернальная длинная ось ниже АК в одной и той же линии и кадре, ЦДК	0-0,26 = 1-ст 0,27-0,50= 2 ст 0,51-0,70 =3 ст >0,71 =4 ст
Реверсивный поток в дуге/ Антеградный, VTI		PW, субкостальный доступ	Отношение интегралов времени обратной и прямой скоростей, более 0,38 определяет тяжелую степень регургитации
Голодиастолический реверс в нисход аорте (брюшной аорте)		PW, субкост доступ	Тяжелая аортальная регургитация

АР – аортальная регургитация, АК – аортальный клапан, дВОЛЖ – диаметр выводного отдела левого желудочка, PW – импульсно-волновой режим допплеровского картирования, CW – постоянно-волновой режим допплеровского картирования, VTI – интеграл линейной скорости кровотока, PHT – (pressure half time), период полуспада градиента давления.

Fernandes и др. определили АР как умеренную или тяжелую при наличии голодиастолического ретроградного кровотока в нисходящей аорте и конечного диастолического размера ЛЖ, скорректированного на ППТ, превышающего среднее значение более чем на 2 стандартных отклонения [57].

Кроме того, было установлено, что отношение ретроградного кровотока к антеградному в нисходящем отделе грудной аорты может помочь в определении тяжелой степени регургитации. Это неудивительно, поскольку наличие обратного потока в нисходящей аорте, само по себе, находясь ближе к АК, более чувствительно, хотя и менее специфично, чем обратный поток в брюшной аорте.

Показано, что только когда величина обратного потока в нисходящей аорте достигает определенного значения (>0,38 по сравнению с прямым потоком), он становится маркером тяжелой АР [58].

Была предложена система классификации АР в соответствии с полуколичественной допплерографией и размерами ЛЖ: легкая степень – отсутствие дилатации ЛЖ, ретроградного кровотока в нисходящей аорте, vena contracta (VC) <4 мм; умеренная АР – конечный диастолический объем ЛЖ или конечный диастолический размер ЛЖ по шкале z >2 и <4, ретроградный кровоток в нисходящей аорте, VC 4-6 мм; при тяжелой АР- конечно-диастолический объем ЛЖ или конечно-диастолический размер ЛЖ по шкале z >4, ретроградный кровоток в нижней аорте, VC >6 мм (таблица 1.5) [49,59].

Таблица 1.5. *Градация тяжести аортальной регургитации у детей* [68,69].

Степень аортальной регургитации	**Признаки**
Легкая	ЛЖ – не увеличен ретроградного кровотока в нисходящей аорте нет, VC <4 мм
Умеренная	КДР и КСР по шкале z >2 и <4, ретроградный кровоток в нисходящей аорте, VC 4-6 мм
Тяжелая	КДР и КСР по шкале z >4, ретроградный кровоток в нисходящей аорте, VC >6 мм
ЛЖ – левый желудочек, КДР – конечно-диастолический размер, КСО – конечно-систолический размер, VC -vena contracta.	

При наличии митральной регургитации (МР) градиент на ВОЛЖ может быть оценен по разнице между пиковым градиентом митральной регургитации плюс предполагаемым давлением в ЛП и систолическим артериальным давлением, измеренным на руках. Однако точность этого подхода иногда ограничена неизбежным увеличением погрешности измерения при более выраженной регургитации МК [52].

При стенозе или регургитации АК важно оптимизировать положение датчика, поскольку струя при стенозе или регургитации может быть эксцентричной. Высокий правый парастернальный доступ считается максимально достоверным для измерения градиентов АК [52].

Cantinotti и др. основываясь на данных, полученных в результате относительно небольших одноцентровых исследований, привели классификацию стеноза АК у детей в соответствии с пиковым градиентом систолического давления: незначительный <25 мм рт.ст., легкий – 25-50 мм рт.ст., умеренный – >50 и <70-80 мм рт.ст. и выраженный – >70-80 мм рт.ст. [59]. Однако, при оценке тяжести стеноза АК не рекомендуется ориентироваться только на значение максимального ГСД ЛЖ/аорта. Рекомендуется учитывать также величину среднего градиента, площадь АК и сократительную способность ЛЖ.

Признаками критического стеноза АК новорожденных по данным Huhta и др. является сочетание выраженного ограничения систолического раскрытия створок АК, повышенного пикового градиента систолического давления на АК более 60 мм рт.ст. и среднего – более 40 мм рт.ст., определяемых с помощью допплерографии; постстенотической дилатации аорты с соотношением восходящей аорты к аортальному кольцу более 1,7 (при отсутствии коарктации); гипертрофии ЛЖ с признаками фиброэластоза папиллярных мышц; увеличения правого желудочка [60].

Систолический (пиковый) ГСД на ВОЛЖ может быть недооценен ЭхоКГ при наличии выраженной регургитации на МК, при объемной гипоплазии и сниженной сократительной способности миокарда ЛЖ, при наличии тубулярного или многоуровнего поражения ВОЛЖ, при сочетанной патологии (например, септальные дефекты) [61]. Количественная оценка тяжести стеноза АК у детей зачастую затруднена, поскольку пиковые ГСД, определенные с помощью допплерографии, принципиально отличаются от градиентов, полученных с помощью катетеризации сердца [62]. Различные физиологические состояния приводят к различным градиентам на АК у детей, например

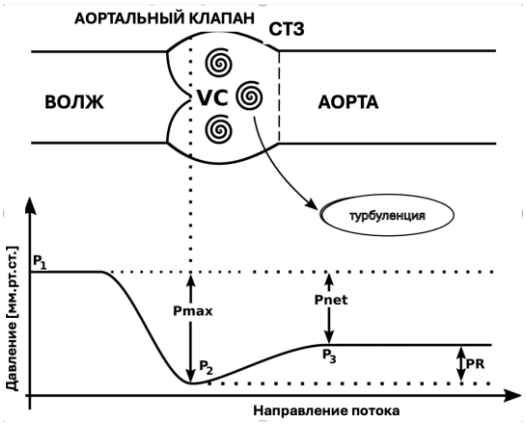
дисфункция ЛЖ с сопутствующим снижением сердечного выброса может привести к снижению градиентов давления, несмотря на значительный стеноз. Потому тяжесть стеноза АК следует интерпретировать при комбинации ГСД, морфологии АК, расчета Z-score диаметра кольца АК.

Количественные методы оценки стеноза АК используемые у взрослых (площадь АК, рассчитанная на основе уравнения непрерывности или планиметрическим методом с использованием 2D и 3D ЭхоКГ) не используется у детей из-за значительной вариабельности измерений при незначительных изменениях плоскости изображения, ограниченного временного разрешения у детей и случайных ошибок измерения. Кроме того, уравнение непрерывности потока рассчитано на круглую форму ВОЛЖ, который может иметь форму эллипса, и при последующем возведении радиуса в квадрат ошибка увеличивается [49,63,64].

Существует тесная корреляция между пиковыми допплеровскими градиентами и межпиковыми градиентами катетера, что свидетельствует о завышении допплеровского показателя по сравнению с катетеризацией сердца [65]. Закон сохранения энергии гласит, что энергия не может быть ни создана, ни уничтожена, но может менять форму (например, потенциальная гравитационная энергия может быть преобразована в кинетическую энергию при падении объекта). Постоянно волновая допплерография фиксирует максимальный пиковый градиент в самой узкой точке между ЛЖ и восходящей аортой, но не учитывает фазу восстановления давления (ВД), во время которой кинетическая энергия после суженного участка преобразуется обратно в потенциальную энергию, что приводит к завышению разности давлений (рисунок 1.3). ВД определяется величиной площади открытия клапана (эффективная площадь отверстия [EOA], рассчитанная как 1,5 $см^2$) по отношению к площади поперечного сечения аорты (АА), измеренной рядом с синутубулярным соединением, и предпочтительнее для более узких сосудов с диаметром поперечного сечения <3,14 $см^2$ [66]. Форма восходящей дистальной аорты отличается от формы аорты, измеренной рядом с синутубулярным соединением.

Площадь отверстия клапана (круглая, эллиптическая или щелевая) или конструкция клапана (трехстворчатый, двустворчатый или иникуспидальный) не влияют на восстановление давления. Рассчитав ВД, подтвержденное инвазивными методами, можно получить более точный градиент давления на аортальном клапане.

Рисунок 1.3. *Графичекое отбражение эффекта восстановления давления* (адаптировано из [66]).



За последние 25 лет феномен ВД был широко изучен. Современные рекомендации по эхокардиографической оценке аортального стеноза рекомендуют проводить анализ ВД только у пациентов с аортальным стенозом с диаметром восходящей аорты менее 30 мм и у пациентов с двустворчатыми механическими клапанами [64,66-68]. Если восстановленное давление вычитается из пикового градиента давления, результат надежно предсказывает инвазивно измеренный градиент от пика до пика. Разработаны формулы расчета восстановленного давления для минимизации ложно завышенных градиентов систолического давления, например:

$$RP = 4V^2_{cw} \times (2EOA/AOA) \times (1 - EOA)/AOA)(2);$$

где RP — восстановленное давление, V_{cw} – пиковая скорость в области vena contracta по данным постоянно-волновой допплерографии, EOA — эффективная площадь отверстия аортального клапана ($см^2$) (рассчитывается УО/VTI), а AOA — площадь поперечного сечения восходящей аорты ($см^2$).

В качестве градации степени тяжести стеноза АК также рекомендуется использовать средний допплеровский ГСД, поскольку он напрямую более сопоставим со средним ГСД, измеренным при катетеризации [69].

Поскольку структура и функция ЛЖ сердца влияют на результат хирургического вмешательства у пациентов со стенозом АК, многие ЭхоКГ морфометрические параметры и гемодинамические переменные используются для возможной оценки послеоперационного прогноза функции ЛЖ в случае восстановления нормального аортального кровотока, и при плохом прогнозе предполагается рассматривать возможность гемодинамической одножелудочковой коррекции (процедура Норвуда) [70,71].

1.5.3.2. Трехмерная эхокардиография

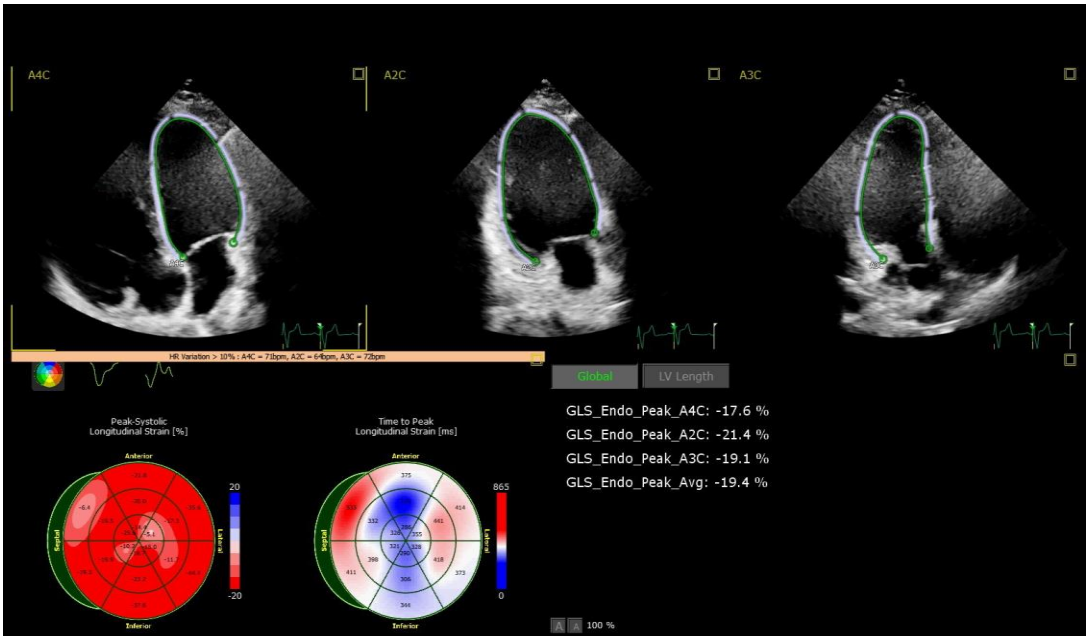
Трехмерная ЭхоКГ имеет потенциальные преимущества перед двухмерной ЭхоКГ и играет дополнительную роль в оценке анатомических особенностей клапана, предоперационном планировании, интрапроцедурном сопровождении и постпроцедурной оценке [72]. Однако технические ограничения все еще не позволяют широко использовать метод у младенцев.

1.5.3.3. Оценка деформационных показателей миокарда левого желудочка

Speckle Tracking Echocardigraphy (STE) – метод, для количественной оценки деформации миокарда, который отражает снижение систолической функции миокарда гораздо раньше, чем ФВ (рисунок 1.4). Термин «деформация» представляет собой процент изменения размера миокардиального волокна от состояния в покое до состояния после приложения силы (%). Положительная деформация – это удлинение (позитивный стрейн, strain), а отрицательная – укорочение (негативный стрейн, strain) миокарда относительно его первоначальной величины. Во время исследования оцениваются все три вида миокардиальных волокон: субэндокардокардиальный слой (продольный

стрейн), интрамиокардиальный слой миокарда (радиальный стрейн) и субэпикардиальный слой (циркумференциальный стрейн) [73-75]. У некоторых детей после реконструктивных операций на АК отмечается снижение продольной деформации миокарда ЛЖ, но не выявлено четкой взаимосвязи между коронарным кровотоком и данными STE, которые косвенно говорят о фиброзе и ишемии миокарда ЛЖ. Снижение продольной деформации вероятно происходит вследствие мультифакториального характера поражения миокарда [11].

Рисунок 1.4. *Демонстрация оценки глобальной продольной деформации левого желудочка методом спекл-трекинг эхокардиографии.*



Глобальную продольную деформацию миокарда ЛЖ рекомендуется использовать в качестве дополнительного способа для оценки его функции у бессимптомных пациентов с гемодинамически значимыми смешанными поражениями [76]. Dogan V. и др. использовали данные деформации для выявления малозаметных изменений функции миокарда у бессимптомных детей [77].

1.5.4. Рентгенография органов грудной клетки

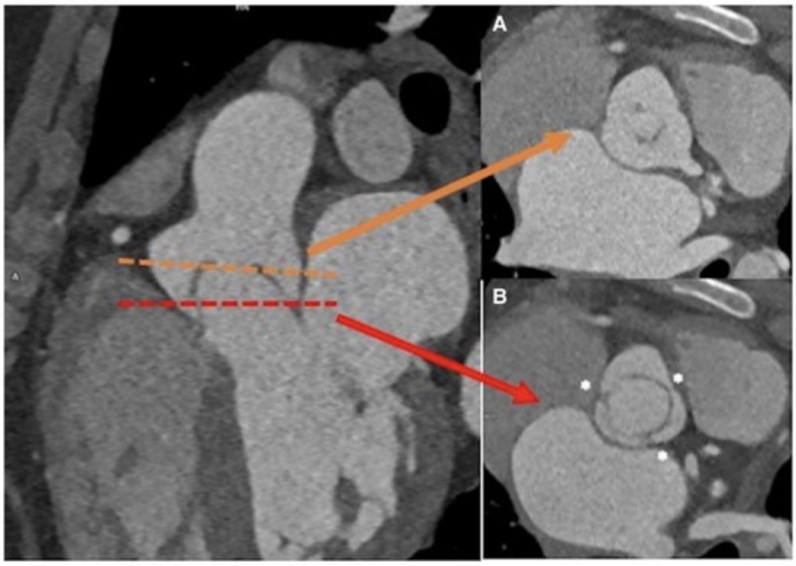
Всем пациентам с заболеваниями АК рекомендуется рентгенография органов грудной клетки двух проекциях для оценки кофигурации сердца, размеров и состояния восходящей части аорты, а также состояния легких.

Одним из характерных признаков врожденного стеноза АК на рентгенограмме является расширение ВА выше места сужения [2,18].

1.5.5. Мультиспиральная компьютерная томография

МСКТ сердца с ЭКГ синхронизацией и контрастированием – метод визуализации с высоким пространственным разрешением, который позволяет уточнить морфологию порока, а также в трехмерном анализе дает детальное представление об анатомии ВОЛЖ, коронарных артерий и восходящей аорты. Визуализация в диастолу и систолу определяет точное представление о количестве комиссур, наличии под- или надклапанных сужений и позволяет просчитать площадь эффективного отверстия, благодаря точному позиционированию оптимальной плоскости визуализации (рисунок 1.5) [78, 79].

Рисунок 1.5. *МСКТ сердца, сечение ВОЛЖ с определением эффективного отверстия АК на уровне концов створок (А), и середины створок (В).*



1.5.6. Магнитно-резонансная томография

МРТ – назначается для анализа функции сердца, с контрастированием (с использованием гадолиния) применяется для ангиографии и оценки перфузии и жизнеспособности миокарда, визуализации очагового и диффузного фиброза миокарда. В связи с длительностью процедуры (30-60 мин) новорожденным и детям до 6-8 лет исследование проводится под седацией для исключения артефактов движения. МР вентрикулография позволяет рассчитать объем желудочков, массу и фракцию выброса, а также оценить региональное движение стенки [80]. Режим МРТ (MRI VENC), реализуется для измерения скорости кровотока и объемных характеристик потока, обеспечивает точную оценку величины пикового и среднего градиентов систолического давления, хорошо коррелирующих с ЭхоКГ измерениями [81]. С помощью двумерной фазовой контрастной МРТ и 3D flow МРТ можно точно и воспроизводимо измерять фракцию регургитации.

1.5.7. Тест с физической нагрузкой

Тест с физической нагрузкой противопоказан у симтомных пациентов с пороком АК. Проведение тестирования является разумной диагностической процедурой у детей и подростков с стенозом АК, которые имеют по ЭхоКГ средний ГСД >30 мм рт.ст. или пиковый ГСД >50 мм рт.ст., или у спортсменов. Выявление серьезных аритмий и депрессии сегмента ST свидетельствуют об ишемии миокарда и является показанием к лечению [82].

1.5.8. Катетеризация сердца

Диагностическая катетеризация сердца обычно не используется у новорожденных с критическим аортальным стенозом [83]. Она показана детям и

подросткам со средним ГСД >30 мм рт. или пиковым ГСД >50 мм рт.ст. по данным эхокардиографии, при наличии симптомов стенокардии, обмороков или одышки при физической нагрузке, несоответствии между клиническими и неинвазивными показателями тяжести стеноза АК, инверсии Т-волны во время теста с физической нагрузкой у бессимптомных пациентов, у спортсменов, при многоуровневой обструкции ВОЛЖ при определении выбора медикаментозной терапии и/или при планировании баллонного вмешательства [6, 84].

1.6. Виды реконструктивных операций на аортальном клапане у детей

Хирургия аортальных пороков у детей в наше время остается дискутабельным предметом для выбора наиболее оптимальной процедуры: операции Ross, комиссуротомии или реконструкции створок клапана, протезирования механическим протезом, биологическим протезом. Основной целью оперативного вмешательства при патологии АК у детей является необходимость восстановить нормальную анатомию и функцию клапана. Механические протезы в педиатрии осложняются кровотечениями, вызванными пожизненными антикоагулянтами, и также присутствует несоответствие размеров протезов у растущих пациентов. Биологические протезы имеют осложнения в виде раннего кальциноза, дегенерации и структурного разрушения. Соответственно постоянно ведутся поиски максимально радикальных коррекций АК, с долгосрочными хорошими результатами, с минимализацией повторных оперативных вмешательств.

Преимущества реконструктвных вмешательств на АК:

- сохранение собственного клапана, что может снизить риск осложнений, связанных с протезированием;
- более низкий риск тромбообразования и, как следствие, отсутствие необходимости в приеме антикоагулянтов;
- возможность выполнения операции минимально инвазивными методами.

Недостатками реконструктвных вмешательств на АК являются:

- не всегда возможно провести реконструкцию, особенно при выраженных дегенеративных изменениях клапана.
- риск рецидива заболевания, требующий повторного вмешательства.

1.6.1. Основные виды хирургических вмешательств

Комиссуротомия – плоскостная резекция створок АК, одна из основных методик коррекции критического стеноза АК в периоде новорожденности. Основным конкурентом данного метода у новорожденных является баллонная дилатация клапана. Исследования за последние годы доказали ее большую эффективность в долгосрочной перспективе [85, 86]. Особенно эффективна методика при трехстворчатой анатомии стенозированного клапана, которая по данным Hraška и др. обеспечивает более чем 90%-ную выживаемость через 20 лет наблюдения с отсутствием необходимости в замене АК [86, 87].

Неокуспидализация 1-2 створок аутоперикардиальными створками. Использование аутологичного перикарда для частичной реконструкции нативных створок было предложено Odim и др.ами в 2005 году [88]. Они использовали аутоперикард, который выделяли, очищали и помещали в раствор глутаральдегида 0,625% на 9 минут, затем промывали в трех стерильных ваннах с физиологическим раствором по 2 минуты в каждой. После измеряли и вырезали створки, определяя высоту неостворки так, чтобы расширения располагались чуть ниже синотубулярного соединения, где все створки могут естественным образом располагаться в области центра аорты.

В 2006 году Preˆtre и др. описали на 12 пациентах с хронической регургитацией ДАК в возрасте от 10 до 27 лет метод трикуспидализации с использованием ксеноперикарда для замены или восстановления одной или двух створок. Сросшиеся створки были обрезаны и повторно вставлены под существующее кольцо аорты, чтобы создать одну новую нативную створку.

Третья створка была изготовлена из лоскута ксеноперикарда и также вставлена под существующее кольцо аорты, чтобы восстановить коронообразную анатомию нормального кольца аорты [89]. Liang Tao с др.ами сообщали о частичной реконструкции створок АК у 21 пациента с аортальной недостаточностью в возрасте от 6 до 21 года, с помощью обработанного в глутаральдегиде перикарда, однако использовали бычий [90]. Wiggins и др. провели реконструкцию одной створки у 18 детей с использованием фиксированного в глутаральдегиде аутоперикарда и бычьего перикарда. Средний возраст на момент операции был 14,8 лет (10,6-16,8). Были получены хорошие краткосрочные гемодинамические результаты за три года послеоперационного наблюдения [91].

Masatoshi Hata (2025г.) провели частичную пластику АК с заменой одной створки аутоперикардом, у 16 пациентов с АР. Летальных исходов и серьезных осложнений во время операции не наблюдалось. При выписке у пациентов была регургитация легкой степени. Все 16 пациентов были живы на момент последнего наблюдения (медиана 16 месяцев; диапазон 6–32 месяца). У двух пациентов была бессимптомная регургитация АК второй степени тяжести. [92]

Метод Ozaki — это хирургическая процедура, которая предполагает замену створок нативного клапана неостворками из аутоперикарда. История использования перикарда в хирургии сердца насчитывает не один десяток лет [93]. Первая, не успешная, попытка протезирования створок АК тканью перикарда была выполнена 1964 году [94] у двух пациентов 54 и 46 лет со стенозом АК. В первом случае пациент умер через 5 месяцев после операции вследствие кальциноза створок, во втором – створки перикарда были подвижными, но резко утолщенными, значительно кальцифицированы, не способными адекватно функционировать. Попытка замены створок была неудачна.

Но в 2011 году Ozaki S. с соавторами представили свой опыт по замене аутоперикардом створок АК на примере 88 пациентов со средним возрастом 70,6

±10,5 лет, из которых 65 имели аортальный стеноз [95]. Через 3 года наблюдения свобода от реоперации составила 100%. С учетом хороших среднесрочных результатов у взрослых (пожилых пациентов) данная операция со временем стала применятся и в подростковом, и в детском, и даже в младенческом возрасте.

Baird C. и др. впервые применили и адаптировали процедуру к детской популяции с хорошими краткосрочными результатами [96, 97]. Адаптация включала в себя необходимость в модификации размера кольца и корня аорты.

Операция Ozaki является вариантом хирургии для пациентов с АР и стенозом, а также для тех, у кого заболевание АК, вторичное по отношению к нарушениям соединительной ткани, у которых процедура Ross не рекомендуется. В пользу операции Ozaki принято говорить о низкой операционной смертности (1,6%), доступности аутоперикарда и простоты обращения с ним, низкой стоимости, наличии универсальных показаний без каких-либо ограничений, связанных с размером ФК АК, отсутствие необходимости в антикоагулянтной терапии, а также потенциально отличных гемодинамических показателей после операции в раннем послеоперационном периоде [98].

В отношении взрослых пациентов протезирование АК методикой Ozaki, по данным среднесрочных результатов из современной литературы, считают перспективной методикой. Но у детей пока нет отдаленных результатов лечения [99].

Метод Schäfers – показанием к пластике по данной методике является наличие недостаточности АК и дилатации корня аорты без расширения или с дилатацией аортожелудочкового соединения, включая синдром Марфана [100]. Данную процедуру чаще используют у двустворчатых АК при недостаточности АК - пластика створок с использованием специального измерителя Шаферса для створок аортального клапана. С его помощью интраопреационно на закрытом клапане производится измерение высоты коаптации створок – расстояние от виртуального базального кольца до концов створок, длины эффективной зоны

коаптации – зона полного смыкания тел створок, определяют геометрическую высоту створок – расстояние от надиров до концов сторок. Затем производится пластика, включающая рассечение комиссур, при необходимости восстановление площади створок с использованием лоскутов из аутопериакрда и уменьшением диаметра виртуального базального кольца для увеличения площади коаптации створок [101].

Процедура Ross, названная в честь хирурга, придумавшего ее (D. Ross), претерпела значительное развитие и эволюцию с момента своего появления. Она была впервые представлена в 1967 году в качестве новой методики протезирования АК с использованием собственного клапана легочной артерии пациента. Сегодняшние достижения в области хирургических технологий, периоперационного лечения и отличные отдаленные результаты значительно повысили интерес к этой процедуре. Первоначально она предлагалась в основном взрослым и пожилым пациентам с различными патологиями АК. Ее применение было расширено за счет включения молодых пациентов с врожденным пороком АК и метаболическими заболеваниями, такими как семейная гиперхолестеринемия [102].

Несмотря на бурное развитие технологии восстановления АК у детей, для некоторых пациентов по-прежнему неизбежна замена. Идеальный альтернативный АК должен быть длительного срока службы, неиммуногенным, не мешать росту ребенка и не требовать антикоагулянтной терапии. Процедура Ross - единственный хирургический метод, который может обеспечить создание клапана, имеющего очевидные преимущества в отсутствии длительной антикоагулянтной терапии, потенциальном росте и снижении риска эндокардита. Но эта хирургическая манипуляция является технически сложной операцией, после которой может потребоваться повторное вмешательство на выносящем тракте правого желудочка. Однако в последние годы отличные долгосрочные результаты процедуры Ross у взрослых пациентов привели к ее возрождению, а применение у детей (даже в возрасте до года) стало более распространенным [103–106].

Тем не менее, следует отметить: молодой возраст по-прежнему является важным фактором риска периоперационной смертности после процедуры Ross. По сравнению с детьми старше 1 года периоперационная смертность младенцев, перенесших процедуру Ross, значительно выше [7].

Выбор стратегии реконструктивного вмешательства определяется ведущим механизмом клапанной дисфункции, морфологией и состоянием створок, размерами структур аортального комплекса, возрастом пациента, а также наличием предшествующих катетерных или хирургических вмешательств. В связи с этим единая хирургическая тактика вряд ли способна обеспечить сопоставимую долговечность результатов при АС, АР и смешанном поражении клапана.

Таким образом, представленный обзор свидетельствует о том, что диагностика и лечение патологии АК остаются сложными и во многом нерешенными проблемами детской кардиологии и кардиохирургии. К числу наиболее актуальных вопросов относятся отсутствие стандартизированного протокола эхокардиографического исследования, риск развития аортопатии у пациентов с двустворчатым аортальным клапаном, а также выбор оптимальной хирургической тактики. Оперативное вмешательство может рассматриваться как окончательный метод лечения либо как этап, позволяющий отсрочить последующую коррекцию и сохранить возможность выполнения других вмешательств в будущем. Кроме того, остаются ограниченными возможности прогнозирования отдаленных осложнений и оценки риска рецидива стеноза или регургитации в послеоперационном периоде. В связи с этим диссертационное исследование направлено на решение ряда обозначенных проблем, актуальных для современной детской кардиологии.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Дизайн исследования

Настоящая работа выполнена на базе ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России. Изучены и проанализированы данные 254 историй болезни детей, наблюдавшихся по поводу патологии АК в период с 2020 по 2025 год. Из них в исследование включено 139 пациентов, которым были выполнены операции на клапане аорты (обсервационное ретроспективное исследование).

Пациенты с клинически и гемодинамически значимым аортальным пороком были поделены на 5 групп в зависимости от вида реконструктивного вмешательства на АК:

1 группа (n=27) – дети, до и после комиссуротомии створок АК;

2 группа (n=15) – дети, до и после неокуспидализации;

3 группа n=41) – дети, до и после операции Ozaki;

4 группа (n=15) – дети, до и после операции Schäfers;

5 группа (n=36) – дети, до и после операции Ross.

Критерием дополнительного разделения клинического материала на группы послужил возрастной фактор, на основании чего пациенты были распределены следующим образом: I группа — дети в возрасте до 1 года; II группа — пациенты от 1 года до 18 лет.

Критерии включения в исследование:

- возраст до 18 лет;
- изолированный порок АК;
- длительность послеоперационного периода более 3 лет;
- реконструктивные вмешательства на АК (Ozaki, Schäfers, протезирование 1-2 створки, комиссуротомия);
- процедура Ross;

- наличие письменного информированного согласия.

Критерии исключения из исследования:

- протезирование АК механическим протезом;
- изолированная транслюминальная балонная вальвулопластика аорты;
- признаки гипоплазии ЛЖ;
- системные или генетические заболевания;
- отказ пациента от повторного наблюдения.

Первичная конечная точка: возникновение умеренной или выраженной дисфункции АК после операции.

Всем детям проводился сбор анамнеза, физикальный осмотр, клинико-инструментальное обследование (ЭхоКГ, электрокардиография, рентгенография органов грудной клетки) до оперативного вмешательства, в раннем и среднесрочном послеоперационном периоде. Выбор метода коррекции порока АК определялся предпочтением оперирующего хирурга.

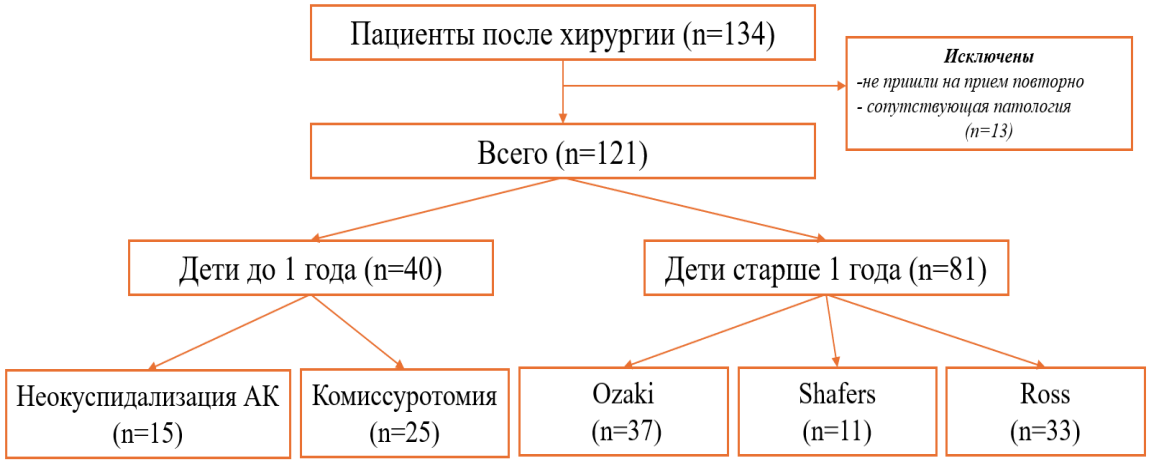
С помощью ЭхоКГ оценивались непосредственные и среднесрочные диагностические данные по коррекции порока АК, сравнивались результаты коррекции между сопоставимыми группами, определялись факторы риска развития умеренной и тяжелой регургитации на АК в среднесрочный период после операции.

Непосредственными считались результаты полученные после реконструктивных вмешательств на АК в течении раннего послеоперационного периода (до 14 дней) и/или до выписки из стационара.

Среднесрочные результаты оценивались в период наблюдения до 5 лет после операции.

Дизайн исследования представлен на рисунке 2.1.

Рисунок 2.1. *Схема дизайна исследования.*



- Оценка непосредственных и среднесрочных результатов
- Сравнение результатов в группах
- Определение факторов риска развития осложнений (ранняя дисфункция)

Всего исключено 13 пациентов.

Из 1 группы были исключены 2 пациента, вследствие неявки на повторный осмотр в послеоперационном периоде. Из 2 группы исключений не было.

Из 3 группы исключены 4 пациента: два из-за неявки на повторный прием, два из-за сопутствующего ВПС – коарктация аорты и ДМЖП с клапанным стенозом ЛА.

Из 4 группы исключены 4 пациента: 3 ребенка имели сопутствующую генетическую патологию (1 синдром Лойса-Дитца, 3 синдром Марфана), один не явился на повторный осмотр.

Из 5 группы исключены 3 пациента из-за неявки на повторный осмотр. В итоговую группу вошли 121 пациент. Распределение по типам операций:

- Комиссуротомия — 25 (20,7%);
- Неокуспидализация — 15 (12,4%);
- Ozaki — 37 пациентов (30,6%);
- Schäfers — 11 (9,1%);
- Ross — 33 (27,3%).

Средний возраст пациентов составил 5,63 ± 5,73 лет, средний рост — 105,00 ± 41,91 см, средний вес — 24,02 ± 22,27 кг. Доля девочек по всей выборке — 27,3% (n=33). Доля мальчиков соответственно 72,7% (n=88).

В начале работы проводили сравнение клинических, морфологических, функциональных и гемодинамических характеристик в группах раздельно, попарно и комплексно. В конце исследования определяли факторы риска развития дисфункции АК в раннем и среднесрочном послеоперационном периоде в разных группах.

2.2. Характеристика клинического материала

Распределение пациентов по видам хирургического вмешательства представлено на диаграмме (рисунок 2.2).

Рисунок 2.2. *Диаграмма, показывающая распределение пациентов по видам хирургического вмешательства.*

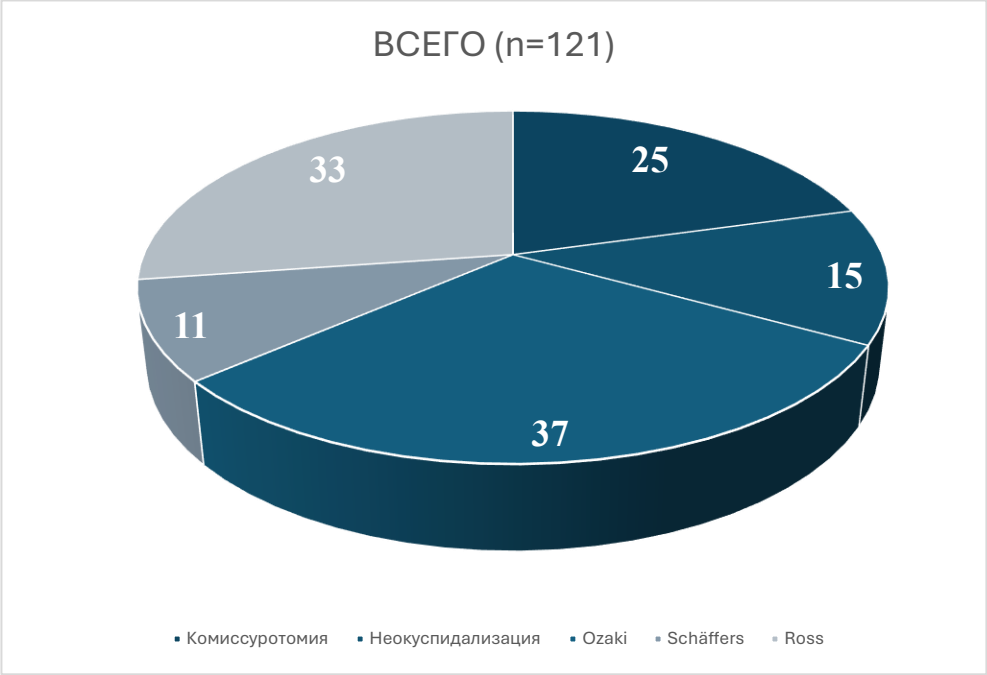


Таблица 2.1. *Исходные антропометрические и морфологические и характеристики детей всех групп до оперативного вмешательства*

Показатели	Дети до 1 года		Дети старше 1 года		
	Комиссуротомия, n=25	**Неокуспи-дализация, n=15**	**Ozaki, n=37**	**Schäfers, n=11**	**Ross, n=33**
М:Ж	14:11	12:3	28:10	11:0	24:9
Возраст, год	0,3±0,3	0,4±0,4	10,4±4,5	12,7±4,5	4,2±3,3
Вес, кг	5±1,8	6,2±2	40±20	53±22	18±13
Рост, см	58±7	66±11	138±29	158±32	102±23
ППТ, м2	0,29±0,07	0,34±0,1	1,22±0,43	1,52±0,48	0,71±0,29
КДР ЛЖ	22±4	31±14	43±6,6	51±18	33±8
иКДО ЛЖ	60±23	87±50	76±4	106±31	74±25
ГЛЖ	1±0	0,8±0,4	0,68±0,47	0,3±0,4	0,94±0,2
Z-score ФК	0,3±1,7	0,6±2,2	1,1±1,5	3,1±0,9	1,4±1,5
Z-score КА	0,62±1,8	0,8±2,1	1,2±1,6	3,5±1,5	1,5±1,8
Z-score СТЗ	0,81±1,6	0,93±3,1	1,2±1,7	4±1,5	2,0±2,5
Z-score ВА	2,7±1,5	2,6±2,7	3,0±1,6	4,1±1,3	2,8±2,1

Клинические проявления у детей всех групп на момент поступления в стационар описаны в таблице 2.2.

Морфофункциональное состояние АК до оперативного вмешательства у детей во всех группах представлена в таблице 2.3.

Таблица 2.2. *Исходные клинические проявления у детей всех групп до оперативного вмешательства*

Симптомы СН	**Комиссуро-томия АК (n, %)**	**Неокуспида-лизация (n, %)**	**Ozaki (n, %)**	**Schäfers (n, %)**	**Ross (n, %)**
Отсутствие симптомов	0(0)	0(0)	0 (0)	0(0)	0(0)
Одышка/потливость/тахипное в покое	7(28)	6(40)	8(22)	0(0)	4(12)
Одышка/потливость/тахипное при незначительной физической нагрузке/кормлении у грудных детей	12(48)	9(60)	29(78)	8(73)	25(75)
Задержка роста/веса	3(12)	6(40)	8(22)	3(27)	4(12)
Утомляемость	25(100)	15(100)	37(100)	11(100)	33(100)
Частые острые респираторные заболевания (>12 в год)	0(0)	2(13,3)	12(32)	3(27)	6(18)

Таблица 2.3. *Морфофункциональное состояние АК до оперативного вмешательства у детей 1 группы, которым выполнена комиссуротомия*

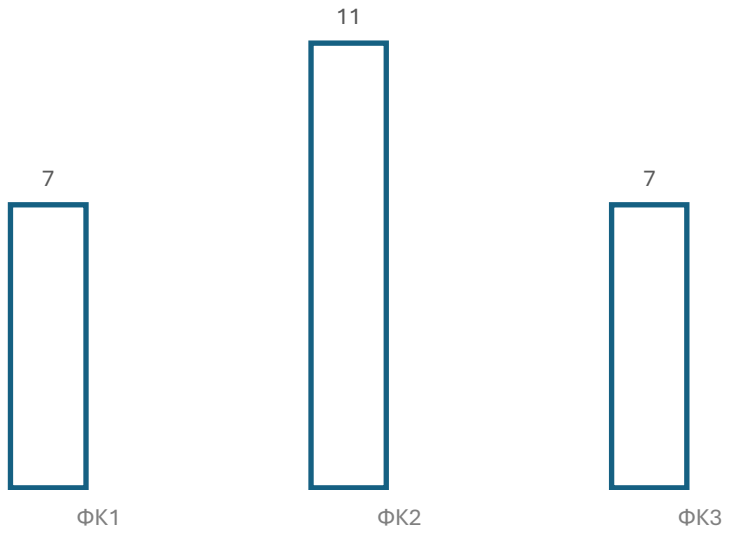
	Комиссуротомия АК (n, %)	**Неокуспидализация (n, %)**	**Ozaki (n, %)**	**Schäfers (n, %)**	**Ross (n, %)**
Морфология АК					
Моностворчатый	3 (12)	7 (47)	10 (27)	1(9)	1 (3)
Двустворчатый	13 (52)	6 (40)	17 (46)	9 (82)	28 (85)
Трехстворчатый	9 (36)	2 (13)	10 (27)	1 (9)	4 (12)
Четырехстворчатый	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)	0 (0)
Стеноз АК					
Минимальный	0 (0)	2 (13,33)	2 (5)	4 (36)	7 (21)
Умеренный	2 (8)	2 (13,33)	11 (30)	1 (9)	2 (6)
Выраженный	23 (92)	7 (46,66)	12 (32)	1 (9)	23 (70)
Недостаточность АК					
1 степень	10 (40)	3 (20)	5 (16)	0 (0)	8 (24)
2 степень	1 (4)	2 (13,33)	10 (27)	0 (0)	7 (21)
3 степень	1 (4)	4 (26,66)	16 (43)	9 (82)	12 (36)
4 степень	0 (0)	1 (6,66)	1 (3)	2 (18)	1 (3)

2.2.1. Общая характеристика 1 группы

Итоговую 1 группу составили 25 детей в возрасте до 1 года, которым выполнена комиссуротомия АК.

Распределение детей по функциональному классу ХСН по Ross у 25 пациентов представлено на рисунок 2.3. (диаграмма).

Рисунок 2.3. *Диаграмма, отражающая распределение функционального класса ХСН по Ross до операции у детей перед комиссуротомией АК (n=25).*



На обзорных рентгенограммах органов грудной клетки у 5 (20%) пациентов отмечалось повышение КТИ более 50% (max-65%) и выраженная талия сердца. В данной группе у 3 (12%) пациентов были выявлены не выраженные признаки застоя в малом круге кровообращения.

У 13 (52%) младенцев отсутствовала аортальная недостаточность. Митральная регургитация тяжелой степени наблюдалась у 2 (8%) детей; ФВ ЛЖ менее 50% не выявлена ни у одного ребенка.

Кардиохирургическое вмешательство у всех пациентов на АК выполнялось в условиях ИК, гипотермии и фармако-холодовой кардиоплегии (Кустадиол). После разреза аорты в проекции СТЗ проводили плоскостную резекцию створок по периметру, комиссуротомию, с определением пропускной способности клапана с помощью бужа.

У 4 (16%) пациентов первым этапом была выполнена ТЛБВП АК без эффекта. Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода представлены в таблице 2.4.

Таблица 2.4. *Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода у детей 1 группы, которым выполнена комиссуротомия АК*

Параметр	**Ср. знач. ± станд. откл.**
Длительность ИК, мин	74±28
Время ПА, мин	40±17
Длительность п/о ИВЛ, часы	45±32
Длительность пребывания в ОРИТ, часы	79±43
Длительность пребывания в стационаре, сутки	14±5

2.2.2. Общая характеристика 2 группы

Итоговую 2 группу составили 15 детей до 1 года, которым в последствии была выполнена реконструкция 1-2 створок АК из аутоперикарда.

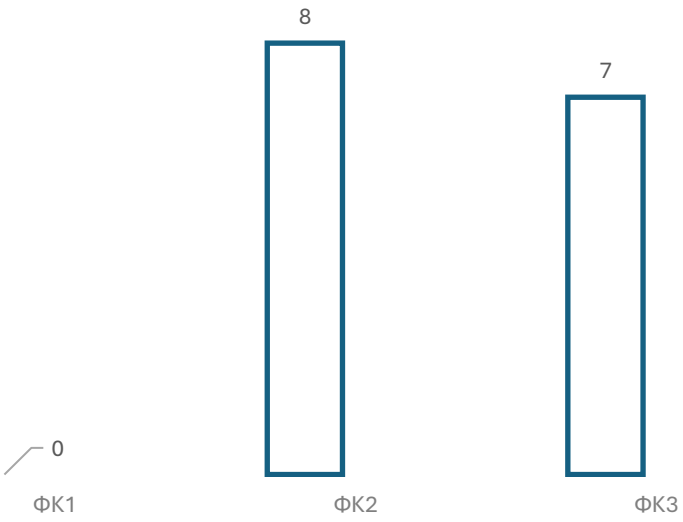
Диаграмма представленная ниже отражает распределение функционального класса ХСН по Ross до неокуспидализации АК (рисунок 2.4).

На обзорной рентгенограмме грудной клетки у 5(33,3%) пациентов отмечалось увеличение КТИ более 50% (max-72%) и выраженная талия сердца. У одного пациента (6,66%) обнаружено расширение контура восходящего отдела аорты. В данной группе пациентов не выявлено рентгенологических признаков застоя в малом кругу кровообращения.

Значимая митральная регургитация присутствовала у 3 (20,0%) младенцев, ФВ ЛЖ менее 50% - у 1 (6,66%) ребенка.

Кардиохирургическое вмешательство у всех пациентов на АК осуществлялось в условиях ИК, гипотермии и фармако-холодовой кардиоплегии (Кустадиол). Выполняли резекцию створок с протезированием одной створки лоскутом аутоперикарда. Размер протезируемой створки определяли специальным измерителем (сайзером) и выкраивали по соответствующему лекалу Ozaki. Затем вшивали ее в область комиссур П-образными швами.

Рисунок 2.4. *Диаграмма, отражающая распределение функционального класса ХСН по Ross у детей до неокуспидализации (n=15).*



У трех пациентов первым этапом была выполнена ТЛБАП АК без гемодинамического эффекта. Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода представлены в таблице 2.5.

Таблица 2.5. *Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода у детей 2 группы, которым выполнена неокуспидализация*

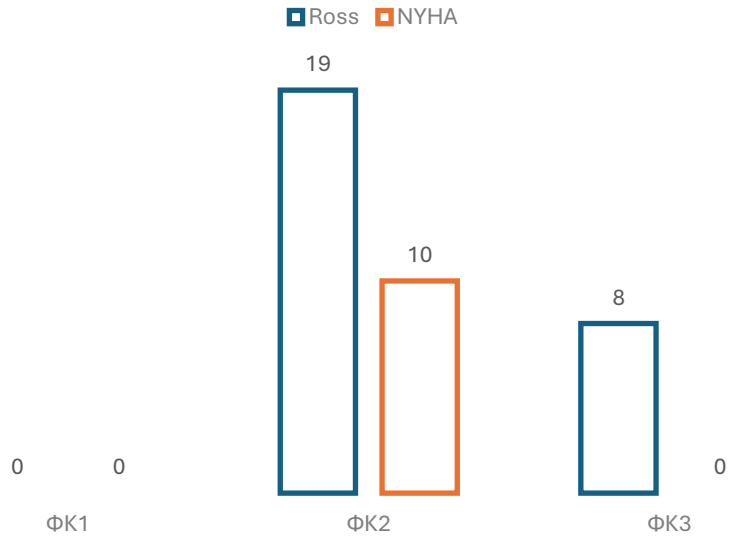
Параметр	**Ср. знач. ± станд. откл.**
Длительность ИК, мин	181±63
Время ПА, мин	120±43
Длительность п/о ИВЛ, часы	181±63
Длительность пребывания в ОРИТ, часы	78±82
Длительность пребывания в стационаре, сутки	18±5

2.2.3. Общая характеристика 3 группы

3 группу составили 37 детей в возрасте от 1 м до 17 лет 9 мес (двое детей были в возрасте 1 и 8 месяцев на момент операции, остальные старше от 3,1 до 17,9 лет), которым выполнена реконструкция створок АК из аутоперикарда по методу Ozaki.

Функциональный класс ХСН по Ross выявлен у 27 (72%) детей, по NYHA – у 10 (27%). Распределение по ФК СН представлено на рисунок 2.5 (диаграмма).

Рисунок 2.5. *Диаграмма, отражающая распределение функционального класса ХСН: по Ross до операции у детей младше 7 лет (синий цвет), по NYHA старше 7 лет (оранжевый цвет).*



На рентгенограмме органов грудной клетки у 5 пациентов отмечалось повышение КТИ более 50% (максимальное значение 72%) и выраженная талия сердца. У одного пациента (6,66%) диагностировано расширение контура восходящего отдела аорты. Рентгенологических признаков застоя в малом кругу кровообращения не выявлено.

У 7(18,91%) пациентов отсутствовал аортальный стеноз, у 5 (13,51%) детей не регистрировалась аортальная недостаточность. Значимая митральная регургитация присутствовала у 2 (5,4%) пациентов, ФВ ЛЖ менее 50% - у 1 (2,7%) ребенка.

Кардиохирургическое вмешательство у всех пациентов на АК выполнялась в условиях ИК, гипотермии и фармако-холодовой кардиоплегии (Кустадиол). После иссечения поврежденных створок измерителем Ozaki определяли размеры синусов и межкомиссуральное пространство. Следующим этапом вырезали из аутоперикарда лоскут площадью 7-8 $см^2$ по оригинальному шаблону (очищали от жира и избыточной ткани, обрабатывали 0,3% раствором глутаральдегида в течение 12 минут, и пятикратно промывали физиологическим раствором) и имплантировали неостворки из аутоперикарда с созданием неокомиссур. Размер и длина неостворок больше нативных и их края доходят до СТЗ, что увеличивает площадь коаптации в диастолу.

У 11 (29,7%) детей первым этапом была выполнена ТЛБАП АК, из них без гемодинамически значимого эффекта - у одного ребенка, с удовлетворительным эффектом - у 10 пациентов.

Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода представлены в таблице 2.6.

Таблица 2.6. *Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода у детей 3 группы, которым выполнена реконструкция створок АК методом Ozaki.*

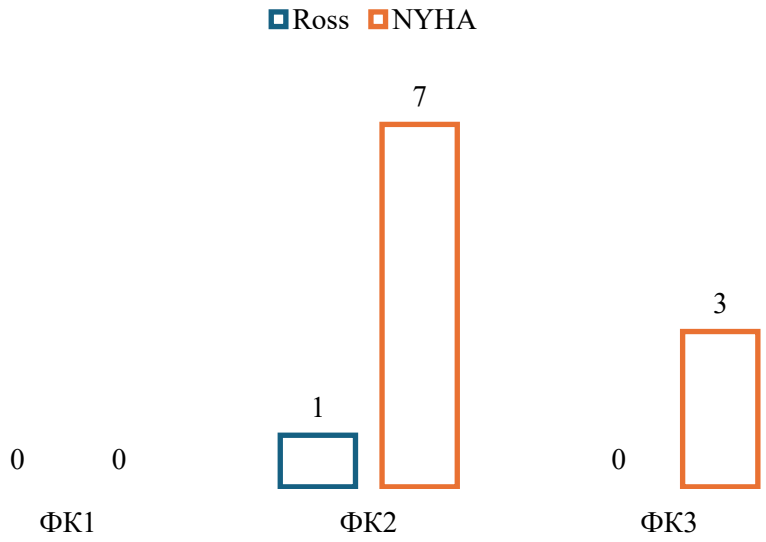
Параметр	**Ср. знач. ± станд. откл.**
Длительность ИК, мин	192±29
Время ПА, мин	137±29
Длительность п/о ИВЛ, часы	16 ±31
Длительность пребывания в ОРИТ, часы	35±53
Длительность пребывания в стационаре, сутки	14±6

2.2.4. Общая характеристика 4 группы

4 группу составили 11 детей в возрасте до 18 лет, которым выполнена пластика АК и корня аорты по методике Schäfers.

К функциональному классу ХСН по Ross соотнесен 1 один (9%) ребенок младше 7 лет; по NYHA – у 10 (90%) детей. Распределение пациентов по ФК представлено на рисунок 2.6 (диаграмма).

Рисунок 2.6. *Диаграмма, отражающая распределение функционального класса ХСН по Ross до операции Schäfers у детей младше 7 лет (синий цвет), и старше 7 лет по NYHA (оранжевый цвет).*



На обзорной рентгенограмме органов грудной клетки у 3 (27,2%) пациентов отмечалось повышение КТИ более 50% (максимально 65%). В данной группе пациентов выраженных признаков застоя в малом кругу кровообращения выявлено не было.

У 5 (45,4%) пациентов отсутствовал аортальный стеноз.

Митральная регургитация тяжелой степени сопутствовала у 1 (9,09 %) ребенка, ФВ ЛЖ менее 50% не была выявлена ни у одного ребенка.

Кардиохирургическое вмешательство у всех пациентов выполнялась в условиях ИК, гипотермии и фармако-холодовой кардиоплегии (Кустадиол). Первым этапом проводили измерение высоты коаптации створок по измерителю

Schäfers. Затем выполнялась резекция пролабирующей створки в области рудиментарной комиссуры (линии сращения створок, рафе) по направлению от свободного края к ФК, с последующим восстановлением целостности с контролем симметричного сопоставления створок по высоте и по краю. Затем выполнялась аннулопластика ФК с помощью П-образных швов на прокладках.

У 1 (9,09%) пациента первым этапом была выполнена ТЛБАП АК с хорошим эффектом, но в дальнейшем с развитием тяжелой регургитации.

Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода представлены в таблице 2.7.

Таблица 2.7. *Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода у детей 4 группы, которым выполнена пластика АК и корня аорты по методике Schäfers.*

Параметр	**Ср. знач. ± станд. откл.**
Длительность ИК, мин	181±41
Время ПА, мин	125±36
Длительность п/о ИВЛ, часы	9±4
Длительность пребывания в ОРИТ, часы	19±2
Длительность пребывания в стационаре, сутки	15 ±2

2.2.5. Общая характеристика 5 группы

Итоговую 5 группу составили 33 ребенка в возрасте от 1 года, которым выполнена операция по методике Ross.

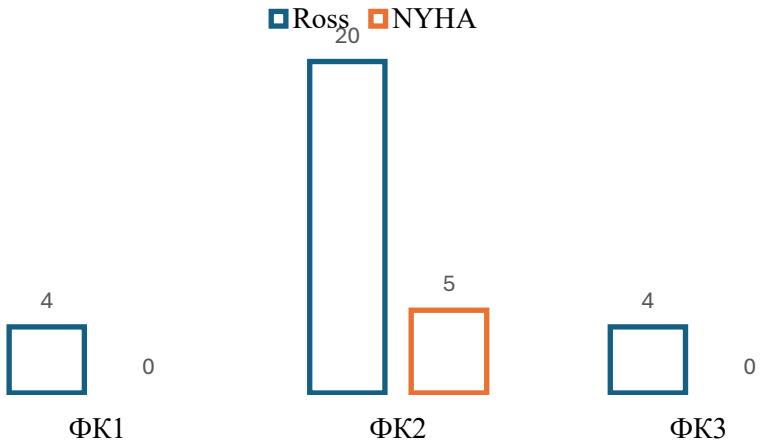
Распределение ХСН детей по ФК по Ross представлено на рисунок 2.9 (диаграмма). К ФК 2 ХСН по NYHA отнесены 5 пациентов старше 7 лет, по Ross - 28 детей (рисунок 2.7).

На рентгенограмме органов грудной клетки у 14 (42,4%) детей отмечалось повышение КТИ более 50% (максимально 68%). В 5 группе у 6 (18,1%) пациентов выявлены не выраженные признаки застоя в малом кругу кровообращения.

У 2 (6,06%) пациентов отсутствовал аортальный стеноз, у 5 (15,1%) отсутствовала аортальная недостаточность.

Митральная регургитация тяжелой степени присутствовала у 2 (6,06%) детей, ФВ ЛЖ менее 50% - у 0 (0%) детей.

Рисунок 2.7. *Диаграмма, отражающая распределение функционального класса ХСН по Ross до операции у детей младше 7 лет (синий цвет), и старше 7 лет по NYHA (оранжевый цвет).*



Кардиохирургическое вмешательство на АК выполнялось в условиях умеренной гипотермии, ИК, ФХК. Легочный ствол выделяли на протяжении и отсекали от ВОПЖ и у бифуркации ЛА. Пересекали аорту поперечным разрезом на расстоянии в среднем до 1 см от аортального клапана в области синотубулярной зоны, затем проводилась мобилизация стволов обеих коронарных артерий и их иссечение на «площадках». Затем проводили имплантацию клапана ЛА с сегментом ствола легочной артерии в аортальную позицию с вшиванием устьев коронарных артерий. Затем производилась реконструкция путей оттока из ПЖ с использованием клапанного легочного гомографта подходящего размера.

У 19 (57,57%) пациентов первым этапом была выполнена ТЛБАП АК в периоде новорожденности, с незначительным эффектом - у 5 (26%) детей, а с удовлетворительным - у 14 (73,6%) оперированных.

Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода представлены в таблице 2.8.

Таблица 2.8. *Особенности интраоперационного процесса и раннего послеоперационного периода 5 группы детей после хирургического вмешательства по методике Ross*

Параметр	**Ср. знач. ± станд. откл.**
Длительность ИК, мин	239±57
Время ПА, мин	144±35
Длительность п/о ИВЛ, часы	61±134
Длительность пребывания в ОРИТ, часы	83±170
Длительность пребывания в стационаре, сутки	18±9

2.3. Инструментальные методы исследования

Эхокардиография. Все ЭхоКГ исследования проводились в условиях клинико-диагностического центра ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России на ультразвуковом аппарате “Philips Affinity” 70, датчиками S5-1 и S8-3, с использованием режимов трансторакальной ЭхоКГ: В-режим, М-режим (оценивалась ФВ ЛЖ по методу Teicholz) и некоторые линейные размеры, допплеровские режимы анализа кровотока (ЦДК, CW, PW), допплеровских методов диагностики функции тканей (TDI), STE для оценки продольной деформации миокарда ЛЖ. Положение пациента лежа на левом боку, согнутая левая рука под головой или (новорожденные) лежа на спине.

Для получения качественных изображений перед началом исследования производилась оптимизация качества получаемых изображений с помощью доступных на аппарате методов.

Обследование проводилось в стандартных ЭхоКГ доступах у детей: субкостальном, апикальном, левом парастернальном, супрастернальном. Дополнительно в высокой правой парастернальной проекции оценивался градиент на АК.

В-режим. В протокол исследования включалась запись отсутствия или наличия фиброэластоза ЛЖ, с описанием распространенности (хорды, папиллярные мышцы, весь эндокард). Морфологию АК оценивали в парастернальной проекции по короткой оси, где все три створки видны одновременно. Диагностику конфигурации клапана и корня аорты проводили при закрытых и открытых полулунных створках, учитывая протяженность и конфигурацию корня.

У всех пациентов определялись следующие параметры: конечно-диастолический размер (КДР, см) ЛЖ, конечно-систолический размер (КСР, см), толщина межжелудочковой перегородки (МЖП, мм) в диастолу, толщина нижне-боковой стенки ЛЖ (ТНБС ЛЖ) в диастолу. Измерения производились на уровне концов створок МК в базальном отделе ЛЖ левым парастернальным доступом в проекции длиной оси ЛЖ. На основании полученных данных рассчитывалась относительная толщина стенок (ОТС), масса миокарда ЛЖ (ММ ЛЖ), ФВ ЛЖ по методу Teicholz, объем миокарда (ОМ), индекс глобальной функции ЛЖ (ИГФЛЖ).

Измерение толщины миокарда ЛЖ проводилось в парастернальной позиции по длинной оси в М-режиме. При этом использовался контроль в В-режиме. Измерения проводились по формуле, предложенной R.B. Devereux и D. Alonso, которая рекомендована Американским эхокардиографическим обществом (ASE) [107,49,52].

ОТС ЛЖ рассчитывалась по общепринятой формуле: (***ТМЖП+ТНБС)/КДР***, с нормативным значением 0,32 - 0,42. Пациенты распределялись на концентрическую гипертрофию/ремоделирование ЛЖ (>0.42) и эксцентрическую гипертофию/ремоделирование ЛЖ (<0,32) [52].

Массу миокарда рассчитывали из линейных размеров ЛЖ по формуле [108]:

$$ММЛЖ = 0,8 \times (1,04 \times [(КДР + ТЗСд + ТМЖПд)3 – (КДР)3]) + 0,6 г.$$

Индекс глобальной функции ЛЖ вычисляли по формуле:

$$ИГФ\ ЛЖ = УО/((КДОЛЖ + КСОЛЖ)/2+ОМ\ ЛЖ\ ))\times 100\%$$

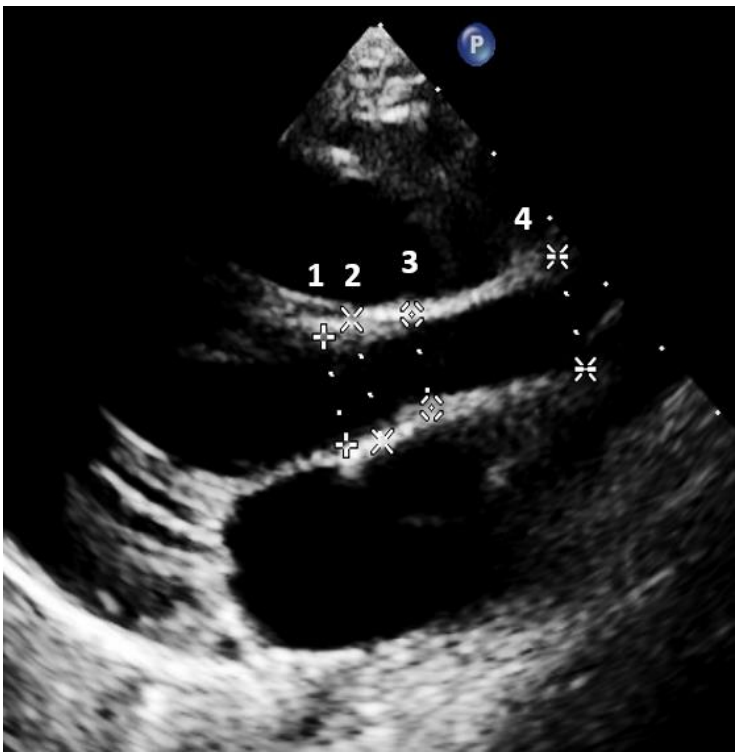
Объем миокарда ЛЖ (мл) рассчитывался как ***ММЛЖ/плотность ЛЖ***, где плотность ЛЖ равнялась 1,05 г/мл.

Для определения средних нормативных показателей были взяты существующие в настоящее время публикации, относящиеся к ИГФ ЛЖ, в которые включены группы относительно здоровых людей со средним возрастом 61±10 лет и примерно одинаковым соотношением мужчин и женщин (ИГФ ЛЖ составил 40±7%), 51±9 лет с равномерным гендерным распределением (ИГФ ЛЖ 51±7,3%), в возрасте 29,9±3,6 лет, получены значения ИГФ ЛЖ 34,6±6,4%, относительно здоровые лица в возрасте 38,0±9,8 лет (из них младше 29 лет - 20 пациентов) ИГФЛЖ в среднем составил 28,1±3,9% [109–112].

Конечно-диастолический объем ЛЖ (КДО, мл), конечно-систолический объем ЛЖ (КСО, мл), ФВ (%) также рассчитывали с использованием биплановогo метода дисков (Simpson biplane) в В-режиме из апикального доступа. КДО и КСО ЛЖ рассчитывали в соответствующие фазы сердечного цикла трассируя по контру миокард/кровь от плоскости медиальной части ФК МК до латеральной через область верхушки. Длинная ось ЛЖ измерялась как максимальное расстояние от плоскости МК до эндокарда верхушки ЛЖ в диастолу и в систолу в четырехкамерной и двухкамерной апикальной проекции.

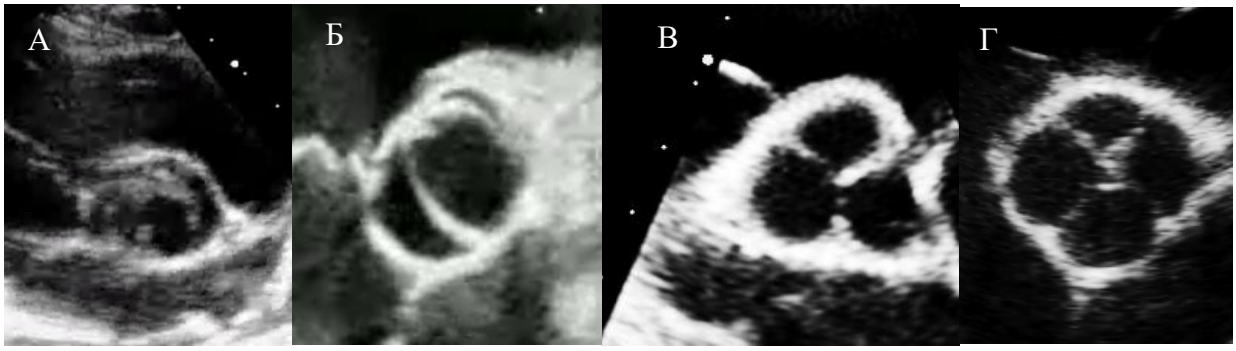
В проекции длинной оси ЛЖ парастернальным доступом измеряли диаметры ВОЛЖ, АК, корня аорты, СТЗ, ВА (рисунок 2.8). ФК АК измерялось как максимальное расстояние между шарнирными точками крепления полулунных створок в период максимальной систолы, корень аорты - максимальное внутреннее расстояние на уровне синусов Вальсальвы. СТЗ - переход корня в ВА. Диаметр проксимального отдела ВА измеряли от внутреннего до внутреннего контура также в середине систолы. Диаметр аорты у детей измеряли от внутреннего до внутреннего края в максимальном размере во время пика кровотока в середине систолы.

Рисунок 2.8. *Трансторакальная эхокардиограмма, левая парастернальная проекция длинной оси ЛЖ. Измерения на уровне аортального клапана (1), корня (2), сино-тубулярной зоны (3) и проксимального отдела восходящей аорты (4).*



Морфологию АК, количество створок, планиметрическую площадь раскрытия и отхождение коронарных артерий визуализировали в левой парастернальной проекции короткой оси на уровне АК (рисунок 2.9).

Рисунок 2.9. *Морфология аортального клапана. Трансторакальные эхокардиограммы, парастернальная проекция короткой оси аортального клапана, опция zoom: а – моностворчатый; б – двустворчатый; в – трехстворчатый; г – четырехстворчатый.*



Дугу аорты оценивали при супрастернальном осмотре с разгибанием шеи, с измерениями диаметра проксимальной и дистальной поперечной дуги, и перешейка аорты.

Все размеры индексировались к ППТ (по формуле Haycock) и/или сравнивались со средним значением показателя для нормальной педиатрической популяции с использованием z-score. Отклонением от нормативных показателей считалось значение два и более стандартных отклонений.

В оценке АК, корня, синотубулярной зоны, восходящей аорты, отделов дуги аорты могут использовтся шкалы разработаннные Cantinotti M. и соавторами, или шкалы Petterson, так как обе шкалы имеют минимальные несоответствия в результатах при схожих вводных данных [113,59]. Однако шкала Petterson 2008 года, основана на антропометрических данных 782 дететй от 1 года до 18 лет, и в ней нет отдельной графы для ввода значений диаметра восходящего отдела аорты. А шкала Cantinotti 2017 года, основана на антропометрических данных 1151 ребенка от 0 до 17 лет, с четким разделением всех отделов аорты. Поэтому в данном исследовании исползовалась шкала Cantinotti более предпочтительно.

Степень гипоплазии ЛЖ у новорожденных определялась в предоперационном периоде для решения вопроса о возможной хирургической коррекции АК и оценки возможности ЛЖ эффективно поддерживать системное давление [114,115]. Выбор между одножелудочковым или бивентрикулярным вариантом коррекции осуществлялся с помощью калькулятора общества кардиохирургов Северной Америки для критического аортального стеноза, состоящий из уравнения с несколькими переменными *(http://www.chssdc.org)*, где после ввода демографических данных новорожденного и морфологических параметров, полученных в ходе предоперационного ЭхоКГ исследования, полученная цифра позволяла предсказать для конкретного пациента оптимальный путь (двухжелудочковый или одножелудочковый тип восстановления) для достижения лучшей выживаемости [114–116].

Допплеровские методы. Допплеровское картирование ВОЛЖ и АК выполнялось в апикальной трехкамерной, левой парастернальной, правой парастернальной и супрастернальной проекциях по длинной оси, с оптимизацией ультразвукового луча и направления кровотока. ЦДК использовали для определения динамической обструкции, а также в дифференцировке уровня стеноза аорты. Перед оценкой потока в режиме CW во всех этих областях выполняли PW-картирование, чтобы измерить максимальный пиковый градиент систолического давления (ГСД) на ВОЛЖ. При допплеровском исследовании ВОЛЖ контрольный объем располагают в той же области, где был измерен диаметр ВОЛЖ.

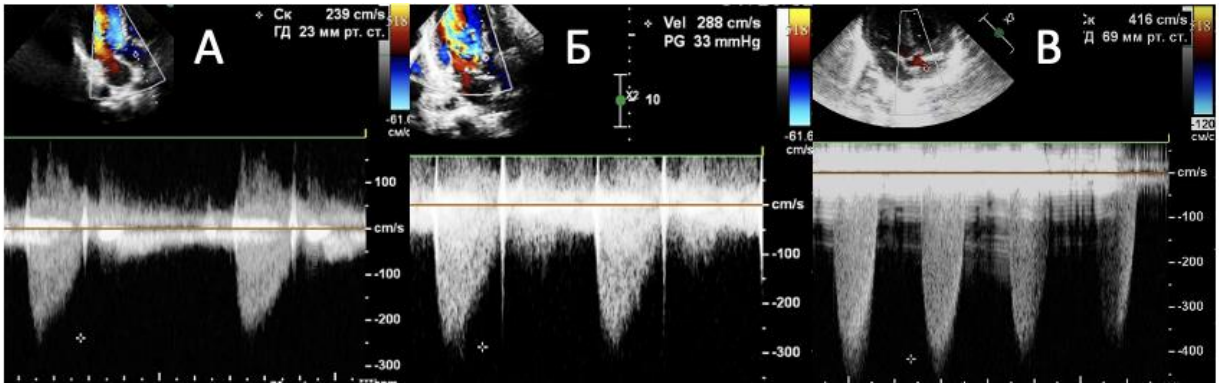
С помощью постоянно волнового (CW) допплеровского режима полипозиционно (левый парастернальный доступ, супрастернальный, ааикальный, субкостальный) оценивали пиковый и средний систолический градиент давления через АК.

Критериями легкого стеноза АК считали: пиковый ГСД АК < 30 мм рт.ст., средний < 20 мм рт. ст, отсутствие или минимальная гипертрофия ЛЖ и отсутствие или минимальное расширение восходящей аорты (рисунок 2.10А).

Критериями умеренного стеноза АК считали – пиковый ГСД 30 - 60 мм рт.ст., средний 20 - 40 мм.рт.ст., гипертрофия ЛЖ, расширение восходящей аорты (рисунок 2.10Б).

Критериями тяжелого стеноза АК считали пиковый ГСД > 60 мм рт.ст. и среднего > 40 мм.рт.ст., наличие постстенотической дилатации аорты с соотношением восходящей аорты к аортальному кольцу более 1,7 (при отсутствии коарктации аорты), гипертрофия ЛЖ с признаками фиброэластоза папиллярных мышц, увеличение правого желудочка (рисунок 2.10В).

Рисунок 2.10. *Градация стеноза аортального клапана. Трансторакальная эхокардиограмма, апикальная 5-камерная проекция, режим непрерывно-волнового допплера. А – легкий; Б – умеренный; В – выраженный.*



Критериями 1 степени недостаточности АК считал - соотношение ширины струи регургитации /дВОЛЖ в парастернальной длинной оси ниже АК в одной и той же линии и кадре в режиме ЦДК = 0-0,26, соотношение площади АР/площадь ВОЛЖ в короткой оси ниже АК = 0-0,10, отсутствие ретроградного кровотока в брюшной аорте, Z-score КДР и КСР ЛЖ < 2.

Критериями 2 степени недостаточности АК считали - соотношение ширины струи регургитации /дВОЛЖ в парастернальной длинной оси ниже АК в одной и той же линии и кадре в режиме ЦДК = 0,27-0,50, соотношение площади АР/площадь ВОЛЖ в короткой оси ниже АК = 0,11-0,26, наличие ретроградного кровотока в проксимальном отделе дуги, отсутствие ретроградного кровотока в брюшной аорте, Z-score КДР и КСР ЛЖ > 2.

Критериями 3 степени недостаточности АК считали - соотношение ширины струи регургитации /дВОЛЖ в парастернальной длинной оси ниже АК в одной и той же линии и кадре в режиме ЦДК = 0,51-0,70, соотношение площади АР/площадь ВОЛЖ в короткой оси ниже АК = <0,27-0,39, наличие ретроградного кровотока в дуге и в брюшной аорте, Z-score КДР и КСР ЛЖ >3 и <4.

Критериями 4 степени недостаточности АК считали - соотношение ширины струи регургитации /дВОЛЖ в парастернальной длинной оси ниже АК в одной и той же линии и кадре в режиме ЦДК = >0,71, соотношение площади

АР/площадь ВОЛЖ в короткой оси ниже АК = >0,39, наличие голодиастолического ретроградного кровотока в брюшной аорте, Z-score КДР и КСР ЛЖ >4.

АКГ исходно выполнили у 38 (31,4%) из 121 пациентов в сочетании с ТЛБВП АК.

Электрокардиография проводилась всем пациентам в положении лежа на спине, а после достижения 5 лет с функциональными пробами после снятия ЭКГ покоя (активный ортостаз, 10 приседаний). Регистрация проводилась в 12 общепринятых отведениях при скорости движения ленты 25 и 50 мм/с. В ряде случаев применялись дополнительные ЭКГ отведения: V3R, V4R, V7, V8 и V9. Пациентам проводился стандартный анализ пленки ЭКГ, включая поиск ЭКГ–паттернов, характерных для аортального стеноза и/или недостаточности, а после операции Ross – оценка возможных ишемических изменений. Критериями перегрузки/гипертрофии ЛЖ считались: зубец R более 98-го перцентиля для соответствующего возраста в отведении V5 и V6, зубец S более 98-го перцентиля для соответствующего возраста в отведении V1 и V2, strain-паттерн (депрессия сегмента ST более 2 мм и инверсия зубцов Т в отведениях II, III, aVF, V5, V6). Дополнительными критериями служили: отклонение электрической оси сердца влево, «горизонтализация» электрической оси относительно возраста, признаки поворота сердца против часовой стрелки, смещение переходной зоны вправо, «заинтересованность» левого предсердия (P-mitrale), зубец R более 98-го перцентиля для соответствующего возраста в отведении aVF, зубец Q более 98-го перцентиля для соответствующего возраста в отведении V5 и V6. У пациентов взрослого возраста и подростков, близких ко взрослым по телосложению, дополнительно использовались критерии Соколова-Лайона, Корнельский вольтажный индекс и Корнельское произведение.

При регистрации на ЭКГ нарушений ритма и проводимости оценивались их характер, морфология и локализация.

Анализ ЭКГ у детей и подростков проводился с использованием нормативных параметров временных и амплитудных характеристик

соответственно данным клинико-эпидемиологического исследования «ЭКГ-скрининг детей и подростков», результаты которого представлены М.А. Школьниковой и данным Центра синкопальных состояний и сердечных аритмий у детей и подростков ФМБА под руководством Л.М. Макарова [117,118].

Рентгенография органов грудной клетки проводилась всем пациентам в прямой проекции. На рентгенограммах оценивали конфигурацию сердца, размеры и состояние восходящей аорты, а также рисунок легких. У большинства пациентов не было значимых отклонений от нормы. В пользу выраженного стеноза АК указывало усиление легочного рисунка по «венозному» типу и увеличение тени левого предсердия.

У новорожденных с критическим АС рентгенография грудной клетки показывала кардиомегалию, резко выраженную талию сердца, закругленную и приподнятую верхушку под острым углом к диафрагме и признаки застоя в легких. У новорожденных с менее тяжелым АС результаты рентгенограммы были нормальными.

Также, у части пациентов, был характерный рентгенологический признак врожденного стеноза АК - постстенотическое расширение ВА.

При врожденных пороках АК ***медикаментозная терапия*** носит преимущественно симптоматический и поддерживающий характер и направлена на коррекцию последствий перегрузки давлением (аортальный стеноз) или объемом (аортальная регургитация).

Пациентам с врожденным стенозом АК и признаками застойной СН проводилась диуретическая терапия с обязательным учетом водного баланса (динамику массы тела, диуреза, суммарного баланса жидкости), мониторингом артериального давления и показателей перфузии, кислотно-щелочного состояния крови, а также регулярным контролем биохимических параметров (электролитов, креатинина/мочевины) с оценкой функции почек и других органов. Для диуретической терапии использовались: петлевой диуретик фуросемид в средней дозе 1 мг/кг/сут с титрованием до достижения желательного диуретического эффекта, антагонист минералокортикоидных

рецепторов – калийсберегающий диуретик с потенциальным антифибротическим эффектом - спиронолактон в дозе 1–4 мг/кг/сут, а также препараты калия для коррекции/профилактики электролитных нарушений. Для снижения избыточного симпатического влияния и контроля ЧСС β-адреноблокатор бисопролол применялся в начальной дозе 0,1 мг/кг/сут с постепенным титрованием под контролем ЧСС, артериального давления и клинических признаков переносимости, до достижения целевых значений ЧСС в соответствии с возрастом.

Данные группы препаратов применялись в соответствии с протоколом «off-label», то есть по показаниям и в возрастной группе, не отраженным в утвержденной инструкции по медицинскому применению конкретного лекарственного препарата.

При наличии сопутствующих заболеваний сердечно-сосудистой системы (включая артериальную гипертензию и нарушения ритма сердца) осуществлялась их терапия в соответствии с клинической ситуацией и действующими клиническими рекомендациями. При выявлении заболеваний других органов и систем проводилась консультация специалистов соответствующего профиля с последующим назначением необходимой терапии и определением тактики ведения.

Во всех группах в раннем (непосредственно перед выпиской) и среднесрочном (до 5 лет) периоде оценивали морфофункциональные показатели АК, выявляли факторы риска развития осложненного послеоперационного периода.

2.4. Статистические методы

Для статистической обработки все данные о пациентах, выполненных им исследованиях и результатах операций были внесены в базу данных, созданную на основе электронных таблиц EXCEL. В таблице содержались клинические и ЭхоКГ показатели пациентов до и после хирургической коррекции аортального

порока, при этом каждая строка соответствовала одному пациенту. Тип оперативного вмешательства кодировался как факторная переменная с уровнями:

Комиссуротомия — рассечение сращенных комиссур АК

Неокуспидализация — реконструкция одной створки АК

Ozaki — реконструкция створок АК аутоперикардом по методике Ozaki

Schäfers —реконструкция створок АК по методу Schäfers

Ross — операция Ross

Проверка распределения и описательная статистика

Для каждой переменной в подгруппах по типу операции выполнялась проверка нормальности распределения с использованием теста Шапиро–Уилка. Если $p > 0,05$, распределение считалось близким к нормальному, при $p \leq 0,05$ данные считались ненормально распределенными. Описательные статистики включали среднее ± стандартное отклонение (M ± SD) для нормально распределенных данных и медиану с межквартальным размахом (Me [Q1–Q3]) для ненормальных данных. Сравнение показателей «до» и «после» операции выполнялось парным образом: для нормального распределения использовался t-тест для связанных выборок, для ненормального — критерий Вилкоксона.

Сравнение количественных переменных в группах более 2, распределение которых соответствовало нормальному, осуществляли при помощи однофакторного дисперсионного анализа (ANOVA), в случае ненормального распределения использовали критерий Уилкоксона-Манна-Уитни, критерий Краскела - Уоллиса.

Для каждой пары показателей автоматически создавались boxplot-графики, на которых отображались медиана, квартили, выбросы, различие до и после вмешательства и тип операции в заголовке.

Корреляционный анализ проводился по методу Пирсона в случае нормального распределения изучаемых параметров, и по методу Спирмена если распределение одного или обоих параметров отличалось от нормального.

Корреляцию считали высокой при ρ>0,7; умеренной при ρ=0,3-0,7; низкой - ρ>0,3.

Попарное сравнение методов хирургической коррекции порока аортального клапана у детей проводили с помощью точного критерия Фишера. Свобода от реоперации оценивалась методом Kaplan-Maier.

Результаты считались статистически значимыми при $p < 0,05$.

Моделирование осложнений

В качестве зависимой переменной использовался составной клинический исход: осложнение определялось как смерть или необходимость реоперации. Для выявления возможных факторов риска проводился однофакторный логистический регрессионный анализ, при этом в каждую модель включался один количественный или категориальный предиктор и фактор «тип операции (Метод)» в качестве контрольной переменной: $\text{logit}(p) = \beta0 + \beta1Xi + \beta2\text{Метод}$. Для каждого признака рассчитывались отношение шансов (OR), 95% доверительный интервал и p-значение критерия Вальда. Предикторы включали дооперационные антропометрические и ЭхоКГ показатели (рост, вес, КДР, ФВ, ВА, корень аорты, иКДО и др.) и интраоперационные параметры (длительность ИК, время ИВЛ, пребывание в ОРИТ и стационаре). Переменные с $p < 0,10$ в однофакторном анализе отбирались для многофакторной модели.

Многофакторная логистическая регрессия

На основе значимых по результатам однофакторного анализа предикторов формировалась исходная полная модель: $\text{logit}(p) = \beta0 + \beta1X1 + \beta2X2 + \ldots + \beta kXk + \beta m$ Метод. Затем выполнялся пошаговый отбор переменных по критерию Акаике (AIC) с использованием процедуры stepAIC() в направлении «вперед–назад» (both). Для каждой переменной в итоговой модели рассчитывались отношение шансов, 95% доверительный интервал и p-значение. Модель оценивалась на предмет мультиколлинеарности.

Оценка дискриминации модели

Способность модели различать пациентов с и без осложнений проверялась с помощью ROC-анализа. Вычислялись AUC (Area Under the Curve) для общей дискриминации, оптимальный порог cut-off по критерию Юдена, чувствительность и специфичность в этой точке.

Оценка калибровки модели

Для предсказанных вероятностей осложнений (pip_ipi) рассчитывалась логит-регрессия наблюдаемого исхода на предсказанный логит: logit(рнабл) = α + β × logit(рмод), где α (intercept) - сдвиг калибровки (оптимально ≈ 0), β (slope) - наклон калибровки (оптимально ≈ 1). Значения $\beta < 1$ указывают на переоценку риска у пациентов с высоким прогнозируемым риском, $\beta > 1$ - на недооценку. Построен калибровочный график в стиле, где по оси X откладывалась предсказанная вероятность осложнений, по оси Y - наблюдаемая частота осложнений по децилям. На графике отображались идеальная линия (y = x), линейная регрессия калибровки, сглаженная наблюдаемая кривая (Loess) и доверительные интервалы 95%.

Программное обеспечение.

Все вычисления выполнены в среде R (версия ≥ 4.3).

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Общая характеристика выборки

В исследование включен 121 ребенок, перенесший хирургическую коррекцию порока АК.

3.1. Непосредственные и среднесрочные результаты операций устранения гемодинамически значимого аортального клапана у детей

Группа детей с реконструкцией АК методом комиссуротомии (n=25)

Непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом комиссуротомии представлены в таблице 3.1.

Таблица 3.1. *Непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом комиссуротомии*

	Результаты	
	Непосредственные, n (%)	**Среднесрочные, n (%)**
Стеноз АК		
Минимальный	10 (40%)	5 (20%)
Умеренный	7 (28%)	13 (52%)
Выраженный	1 (4%)	5 (20%)
Недостаточность АК		
1 степень	16 (64%)	16 (64%)
2 степень	7 (28%)	5 (20%)
3 степень	0	3 (12%)
4 степень	0	0

В раннем послеоперационном периоде пиковый ГСД на АК в среднем составил 28±15,8 мм рт. ст., у 7 (28%) детей выявлен умеренный стеноз, у 1 (4%) – выраженный; регургитация на АК диагностирована у 23 (92%) пациентов, из них больше 2 степени - у 7 (28%) детей. В среднесрочном послеоперационном

периоде пиковый ГСД АК в среднем составил 42,24±20,9 мм рт. ст., у 5 (20%) человек был выявлен выраженный стеноз, у 13 (52%) - умеренный стеноз; регургитация АК зарегистрирована у 24 (96%) пациентов, из них выше 2 степени у 8 (32%) детей.

В раннем послеоперационном периоде отмечалось осложненное послеоперационное течение у 7 (28%) пациентов: отсроченное ушивание грудины у 2 больных, энтероколит - у 1 ребенка, дыхательная недостаточность и длительная ИВЛ (более 86 часов) – у 4 пациентов. Летальных исходов не было.

В среднесрочном послеоперационном периоде признаки СН определялись у 5 (20%) детей, ФК 2 по Ross определен у 5 (16%) детей, и у 1 (4%) ребенка имелся ФК 3 по Ross.

Группа детей с реконструкцией АК методом неокуспидализации (n=15)

В таблице 3.2 представлены непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом неокуспидализации.

Таблица 3.2. *Непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом неокуспидализации.*

	Результаты	
	Непосредственные, n (%)	**Среднесрочные, n (%)**
Стеноз АК		
Минимальный	3(20%)	0
Умеренный	9 (60%)	8(53,3%)
Выраженный	0	4(26,6%)
Недостаточность АК		
1 степень	7 (46,6%)	3(20%)
2 степень	4 (26,6%)	8(53,3%)
3 степень	2(13,3%)	3(20%)
4 степень	0	1(6,6%)

В раннем послеоперационном периоде пиковый ГСД на АК в среднем составил 28,13±10,0 мм рт. ст., у 9 (60%) человек выявлен умеренный стеноз; регургитация АК зарегистрирована у 13 (86%) детей, из них больше 2 степени у

6 (40%) пациентов. В среднесрочном послеоперационном периоде пиковый ГСД АК в среднем составил 49,5±27,2 мм рт. ст., у 4 (26,6%) детей был выявлен выраженный стеноз, у 8 (53,5%) – умеренный; регургитация АК определена у 15 (100%) детей, из них больше 2 степени у 12 (80%) детей.

В раннем послеоперационном периоде отмечалось осложненное послеоперационное течение у 7 (46,7%) пациентов: двое с отсроченным ушиванием грудины, 1 ребенок с послеоперационным кровотечением и рестернотомией, 2 человека с длительной ИВЛ (148 часов и 208 часов) по причине дыхательной недостаточности, 1 ребенок - с признаками энтероколита, 1 пациент - летальный исход.

В среднесрочном послеоперационном периоде ФК 2 сердечной недостаточности по Ross определен у 5 (33,3%) детей, и у 1 (26,6%) ребенка ФК 3 по Ross.

В таблице 3.3 приведен сравнительный анализ результатов коррекции АК методом комиссуротомии и неокуспидализации у детей в возрасте до 1 года.

Таблица 3.3. *Сравнительный анализ результатов коррекции аортального порока методом комиссуротомии и неокуспидализации*

	Комиссуротомия n=25	Неокуспидализация n=15	**p**
Возраст, мес	0,28±0,31	0,36±0,38	0,472
ППТ, м^2	0,29±0,07	0,34±0,11	0,086
Время ИК, мин	74,44±28,67	181,27±63,49	***<0,001***
Время ПА, мин	40,60±17,87	120,41±43,6	***<0,001***
Длительность пребывания в ОРИТ, дни	79,5±43,92	78±82,7	0,960
Осложнения непосредственные	3 (12,0%)	7 (46,7%)	0,256
Средний ГСД непосредственный, мм рт.ст.	28,8±15,83	27,3±9,05	0,817
Средний ГСД среднесрочный, мм рт.ст.	42,24±20,92	49,53±27,22	0,363
ФВ непосредственно, %	60,12±1,39	58,2±8,72	0,274
ФВ среднесрочный период, %	65,92±9,22	69,27±5,61	0,260
Регургитация АК больше 2 степени	3 (12,0%)	4 (26,6%)	0,313

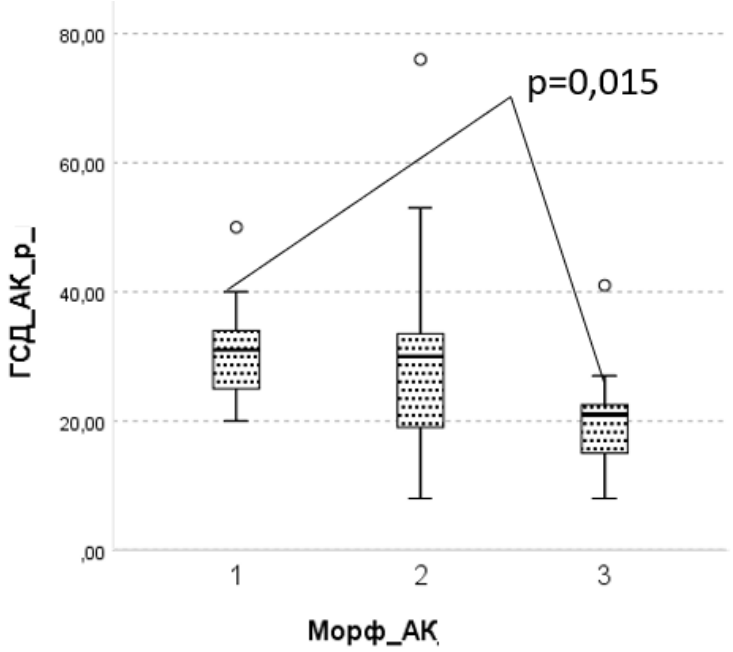
Не найдено статистически значимых отличий в непосредственных и среднесрочных показателях функционирования АК. Статистически значимые отличия выявлены в длительности ИК и ПА.

При оценке зависимости морфологии АК (моносторчатый, двустворчатый и трехстворчатый) и пикового ГСД на АК в раннем и среднесрочном послеоперационном периоде у пациентов после коррекции аортального порока методом комиссуротомии и неокуспидализации не установлено значимого влияния количества створок на результаты по группам (таблица 3.4, рисунок 3.1). При увеличении статистической мощности путем объединения пациентов в единую группу, определено, что моностворчатый АК в раннем послеоперационном периоде имеет более высокий послеоперационный пиковый ГСД, чем трехстворчатый, но значимых различий с двустворчатым АК не получено.

Таблица 3.4. *Влияние морфологии АК (моносторчатый, двустворчатый и трехстворчатый) на пиковый ГСД на АК в раннем и среднесрочном послеоперационном периоде у детей после коррекции аортального порока методом комиссуротомии и неокуспидализации.*

Метод реконструкции АК / ГСД АК	**p**
Комиссуротомия, ранний п/о ГСД АК	0,441
Комиссуротомия, среднесрочный п/о ГСД АК	0,101
Неокуспидализация, ранний п/о ГСД АК	0,110
Неокуспидализация, среднесрочный п/о ГСД АК	0,235
Комиссуротомия+неокуспидализация, ранний п/о ГСД АК	**0,043** p1-2=0,379 p2-3=0,059 p1-3=0,043
Комиссуротомия+неокуспидализация, среднесрочный п/о ГСД АК	0,084

Рисунок 3.1. *Влияние морфологии АК (моносторчатый, двустворчатый и трехстворчатый) на пиковый ГСД на АК в раннем послеоперационном периоде у детей после коррекции аортального порока методом комиссуротомии и неокуспидализации.*



Группа детей с реконструкцией аортального клапана методом Ozaki (n=37)

Непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом Ozaki представлены в таблице 3.5.

Таблица 3.5. *Непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом Ozaki*

	Результаты	
	Непосредственные, n (%)	**Среднесрочные, n (%)**
Стеноз АК		
Минимальный	9 (24,3)	11 (29,7)
Умеренный	11 (29,7)	12 (32,4)
Выраженный	0	3 (8,1)
Недостаточность АК		
1 степень	32 (86,4)	21 (56,7)
2 степень	0	12 (32,4)
3 степень	0	0
4 степень	0	0

В раннем послеоперационном периоде пиковый ГСД на АК в среднем составил 23,49±12,6 мм рт. ст., у 11 (29,7%) детей выявлен умеренный стеноз; регургитация 1 степени определена у 32 (86%) младенцев. В среднесрочном послеоперационном периоде пиковый ГСД АК в среднем составил 29,54±15,9 мм рт. ст., у 3 (8,1%) – выраженный стеноз, у 12 (32,4%) – умеренный; регургитация зарегистрирована у 33 (89,1%) пациентов, из них больше 2 степени у 12 (32,4%) детей.

В раннем послеоперационном периоде отмечалось осложненное послеоперационное течение у 5 (13,5%) пациентов: кровотечение в 1 случае, отсроченное ушивание грудины, ЭКМО, дыхательная недостаточность в 1 случае, острая СН со сниженной ФВ ЛЖ (38%) и пролонгированным применением высоких доз кардиотонических препаратов в 3 случаях.

ФВ сразу после коррекции аортального порока в среднем составила 57,59±6,8%, из них менее 50% было у 4 (10,8%) детей; в среднесрочном периоде ФВ в среднем была 66,26±7,18%, из них менее 50% было у 1 (2,7%) ребенка.

В среднесрочном послеоперационном периоде СН ФК 2 по Ross R.D. определялся у 16 (43,2%) детей: у 11 (29,7%) пациентов ФК 3 по NYHA у 1(2,7%) ребенка и у 4(10,8%) детей ФК 2 по NYHA.

Группа детей с реконструкцией аортального клапана методом Schäfers (n=11)

Непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом Schäfers представлены в таблице 3.6.

В раннем послеоперационном периоде пиковый ГСД на АК в среднем составил 18,36±10,9 мм рт. ст., у 4 (36,3%) пациентов выявлен умеренный стеноз; регургитация АК определялась у 10 детей, из них больше 2 степени у 1 (9%) ребенка. В среднесрочном послеоперационном периоде пиковый ГСД АК в среднем составил 21,91±16,43 мм рт. ст., у 3 (27,3%) пациентов – стеноз умеренный; регургитация АК выявлена у 10 (40%) детей, из них больше 2 степени у 4 (36,3%) подростков.

Таблица 3.6. *Непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом Schäfers*

	Результаты	
	Непосредственные, n (%)	**Среднесрочные, n (%)**
Стеноз АК		
Минимальный	0	3(27,3)
Умеренный	4(36,3)	3(27,3)
Выраженный	0	0
Недостаточность АК		
1 степень	9(81,8)	6 (54,5)
2 степень	1(9)	2 (18,1)
3 степень	0	2 (18,1)
4 степень	0	0

В раннем послеоперационном периоде осложненного течения ни у кого не отмечалось.

В среднесрочном послеоперационном периоде признаки СН определялись у 4 (36,3%) пациентов ФК 2 по NYHA.

Группа детей с реконструкцией аортального клапана методом Ross (n=33)

Непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом Ross представлены в таблице 3.7.

Таблица 3.7. *Непосредственные и среднесрочные результаты коррекции АК методом Ross*

	Результаты	
	Непосредственные, n (%)	**Среднесрочные, n (%)**
Стеноз АК		
Минимальный	3 (9)	0
Умеренный	1 (3)	0
Выраженный	0	0
Недостаточность АК		
1 степень	25 (75,5)	22 (66)
2 степень	4 (12,1)	7 (21)
3 степень	0	0
4 степень	0	0

В раннем послеоперационном периоде пиковый ГСД на АК в среднем составил 12,9±6,1 мм рт. ст., у 1 (3%) ребенка диагностирован умеренный стеноз; регургитация АК обнаружен у 29 (87,8%) детей, из них больше 2 степени у 4 (12,1%) детей. В среднесрочном послеоперационном периоде пиковый ГСД АК в среднем составил 10,15±3,12 мм рт ст, ни у кого не был выявлен стеноз; регургитация АК выявлена у 29 (87,8%) пациентов, из них больше 2 степени у 7 (21%) детей.

В раннем послеоперационном периоде осложненное послеоперационное течение отмечалось у 6 (18,1%) пациентов: длительная ИВЛ по причине дыхательной недостаточности, СН с низкой ФВ у 3 –наблюдаемых больных, кровотечение с последующей рестернотомией в 2 случаях, отсроченное ушивание грудины в 2 случаях.

В среднесрочном послеоперационном периоде СН проявилась у 9 (27,2%) детей, ФК 2 по Ross – у 6 (18,1%) пациентов, ФК 3 по Ross – у 2 детей, ФК 2 по NYHA у 1 (3%) ребенка.

3.2. *Особенности ремоделирования восходящей аорты у детей после коррекции врожденного порока аортального клапана различными хирургическими методами в среднесрочные сроки.*

В таблице 3.8 представлена динамика изменения z-score фиброзного кольца АК до и после коррекции аортального порока различными хирургическими методами.

Исходно более выраженная гипоплазия ФК наблюдалась в 1 группе (метод комиссуротомии) и статистически значимо размер ФК АК приходил в норму в среднесрочный период (p=0,001). В группе детей после коррекции АК методом Schäfers отмечается нормализация диаметра ФК по отношению к росто-весовым показателям. Статистически значимые различия в z-score ФК были получены и в группе детей после операции Ozaki, несмотря на нормальные значения

показателя имеется тенденция к уменьшению ФК по отношению к росто-весовым показателям с возрастом.

Таблица 3.8. *Изменение z-score фиброзного кольца АК у детей до и после коррекции аортального порока в среднесрочный период.*

Метод коррекции	**До коррекции**	**После коррекции**	**p**
Комиссуротомия	-3,7±1,8	-0,4±1,8	***0,001***
Неокуспидализация	0,6±2,2	1,1±1,6	0,284
Ozaki	1,1±1,5	0,2±1,5	***0,001***
Schäfers	3,1±0,9	1,5±1,0	***0,002***
Ross	1,3±1,5	2,0±1,2	0,070
Все пациенты	1,1±1,8	1,2±1,6	0,655

В таблице 3.9 представлена динамика изменения z-score корня аорты до и после коррекции аортального порока различными хирургическими методами.

Таблица 3.9. *Изменение z-score корня аорты у детей до и после коррекции аортального порока в среднесрочный период.*

Метод коррекции	**до коррекции**	**после коррекции**	**p**
Комиссуротомия	0,62±1,8	0,93±1,4	0,418
Неокуспидализация	0,74±2,2	0,82±2,3	0,803
Ozaki	1,04±1,7	-0,14±1,5	***<0,001***
Schäfers	3,43±1,5	1,34±1,1	***0,008***
Ross	1,54±1,8	2,87±4,3	0,065
Все пациенты	1,27±1,9	1,16±2,8	0,649

Выявлено статистически значимое уменьшение z-score корня аорты в группах детей, которым выполнена коррекция методами Ozaki и Schäfers.

В таблице 3.10 представлена динамика изменения Z-score СТЗ до и после коррекции аортального порока различными хирургическими методами.

Таблица 3.10. *Изменение z-score синотубулярной зоны у детей до и после коррекции аортального порока в среднесрочный период.*

Метод коррекции	**до коррекции**	**после коррекции**	**p**
Комиссуротомия	0,81±1,68	0,48±2,08	0,497
Неокуспидализация	0,93±3,18	1,25±3,16	0,608
Ozaki	**1,21±1,75**	**-0,02±2,11**	***<0,001***
Schäfers	**4,03±1,48**	**2,48±1,10**	***0,040***
Ross	2,03±2,52	2,32±2,26	0,529
Все пациенты	**1,09±2,45**	**1,55±2,32**	**0,034**

В среднесрочный период отмечалось статистически значимое уменьшение СТЗ у детей с аортальным пороком после процедуры Ozaki и нормализация в группе после реконструкции АК методом Schäfers.

В таблице 3.11 представлена динамика изменения Z-score корня аорты до и после коррекции аортального порока различными хирургическими методами.

Таблица 3.11. *Изменение z-score восходящей аорты у детей до и после коррекции аортального порока в среднесрочный период.*

Метод коррекции	**до коррекции**	**после коррекции**	**p**
Комиссуротомия	2,72±1,56	2,65±1,74	0,876
Неокуспидализация	2,60±2,69	2,71±2,06	0,813
Ozaki	2,99±1,59	2,54±1,51	0,073
Schäfers	**4,08±1,31**	**2,17±1,36**	**0,009**
Ross	2,76±2,12	2,67±1,62	0,739
Все пациенты	2,92±1,89	2,58±1,63	0,144

У детей всех групп отмечается расширение восходящей аорты без изменения ее размеров в среднесрочный послеоперационный период, за исключением группы детей после коррекции методом Schäfers.

При проведении корреляционного анализа исходной морфометрии корня аорты с пиковым и средним ГСД АК в среднесрочный период выявлена отрицательная связь z-score СТЗ с пиковым и средним ГСД АК (ρ=-0,352, p=0,001; ρ=-0,454, p=<0,001, соответственно) (Таблица 3.12, рисунок 3.2 и 3.3).

Таблица 3.12. *Корреляции исходной морфометрии корня аорты со среднесрочным градиентом систолического давления на АК после его реконструкции.*

	Z ФК	**Z КА**	**Z СТЗ**	**Z ВА**	**ФК,мм**	**КА,мм**	**СТЗ,мм**	**ВА,мм**	
ГСД$_{пик}$	-0,263	-0,259	-0,420	-0,069	-0,304	-0,328	-0,417	-0,262	**ρ**
	0,004	0,004	0,001	0,451	0,001	<0,001	<0,001	0,004	p
ГСД$_{ср}$	-0,298	-0,270	-0,454	-0,102	-0,346	-0,361	-0,350	-0,300	**ρ**
	0,001	0,003	<0,001	0,265	<0,001	<0,001	<0,001	0,001	p

Рисунок 3.2. *Диаграмма рассеяния. Зависимость исходного z-score синотубулярной зоны аорты со среднесрочным пиковым ГСД АК у детей после его реконструкции (ρ=-0,420, p=0,001).*

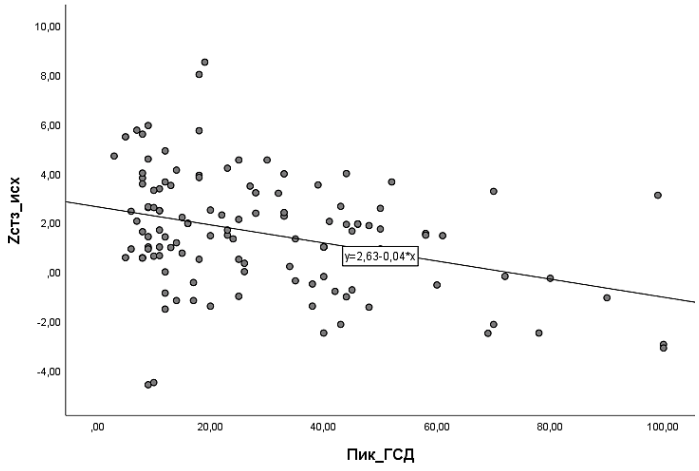
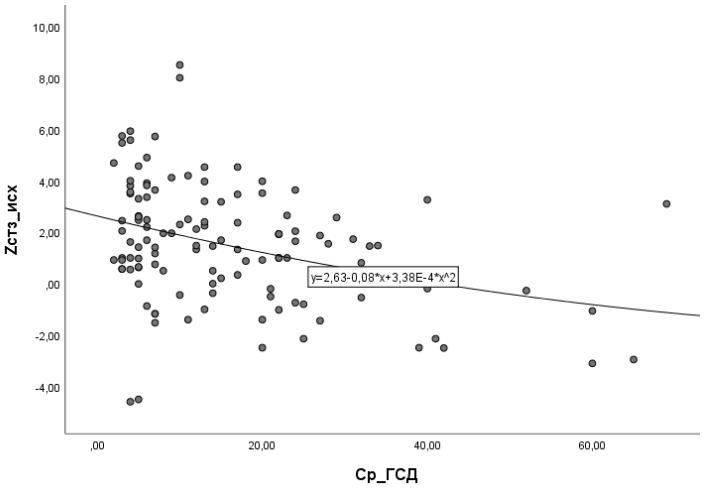


Рисунок 3.3. *Диаграмма рассеяния. Зависимость исходного z-score синотубулярной зоны аорты со среднесрочным средним ГСД АК у детей после его реконструкции (ρ=-0,454, p<0,001).*



3.3. Особенности ремоделирования левого желудочка у детей после коррекции врожденного порока аортального клапана различными хирургическими методами в среднесрочный период

В целом, у пациентов наблюдались положительные изменения морфологического ремоделирования ЛЖ, проявившиеся в регрессе гипертрофии ЛЖ и уменьшении иКДО ЛЖ ($p<0,05$) за исключением детей в группах реконструкции методами комиссуротомии и неокуспидализации (таблица 3.13). Наиболее выраженные улучшения отмечены после операций Ozaki и Ross. КДР и ФВ оставались в пределах нормы во всех группах без статистически значимых изменений по абсолютным значениям.

Таблица 3.13. *Изменение индексированного к площади поверхности тела КДО ЛЖ у детей после коррекции врожденного порока АК хирургическими методами в среднесрочный период.*

Вид операции	**До операции**	**В среднесрочный п/о период**	**p**
Комиссуротомия	60,66±20,61	78,92±23,20	**0,006**
Неокуспидализация	87,39±50,44	79,53±18,24	0,572
Ozaki	72,0 [54; 87]	62,0 [53; 70]	**0,003**
Schäfers	106,18±31,42	79,73±26,55	0,083
Ross	70,0 [54; 88]	59,2 [48; 67]	**0,003**
Все пациенты	71,0 [53; 94]	64,0 [55; 75]	**0,018**

Отмечается статистически значимое увеличение индексированного КДО ЛЖ у детей в группе после комиссуротомии. В группе детей пациентов после Неокуспидализации и Schäfers отсутствуют изменения КДО ЛЖ, индексированного к ППТ.

В таблице 3.14 представлено морфологическое и функциональное ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом комиссуротомии. Выявлено статистически значимое увеличение иКДО ЛЖ, остающееся высоким, но снижающаяся ОТС ($p=0,044$, $p=0,020$, соответственно). Индексированная к ППТ масса миокарда ЛЖ увеличена, и статистически значимо не изменяется. Данные свидетельствуют о тенденции к снижению

концентрической ГЛЖ. Изменения функционального ремоделирования в исследуемой группе 1 не отмечено.

Таблица 3.14. *Ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом Комиссуротомии (n=25).*

Параметр	До операции	В среднесрочный п/о период	p
иКДО, мл/м2	60,66±23,6 [29;128]	78,92±39,25 [30;200]	**0,044**
ОТС	0,52±0,14 [0,3;0,83]	0,44±0,09 [0,26;0,73]	**0,020**
иММ, г/м2	87,02±39,68 [39,5;189]	98,22±50,41 [41;228]	0,395
ИГЛФ	32,06±8,6 [10;52]	36,11±9,05 [15;53]	0,115
ФВ,%	65,84±15,7 [27;79]	65,92±9,22 [29;75]	0,993
Данные представлены ср.±ст.отк [мин;макс] *иКДО- индексированный конечно-диастолический объем, ОТС – относительная толщина стенок, иММ - индексированная масса миокарда, ФВ – фракция выброса левого желудочка.*			

В таблице 3.15 представлено морфологическое и функциональное ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом Неокуспидализации. Статистически значимых изменений в группе 2 не выявлено.

Таблица 3.15. *Ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом Неокуспидализации (n=15)*

Параметр	До операции	В среднесрочный п/о период	p
иКДО, мл/м2	87,39±50,44 [26;200]	79,53±21,25 [58;131]	0,563
ОТС	0,46±0,17 [0,27;0,74]	0,41±0,1 [0,29;0,68]	0,335
иММ, г/м2	112,94±46,65 [31;185]	100,3±42,33 [48;201]	0,431
ИГЛФ	32,37±9,2 [15;49]	36,3±6,7 [24;46]	0,192
ФВ,%	62,93±13,75 [29;76]	69,27±5,63 [63;81]	0,168
Данные представлены ср.±ст.отк [мин;макс] *иКДО- индексированный конечно-диастолический объем, ОТС – относительная толщина стенок, иММ - индексированная масса миокарда, ФВ – фракция выброса левого желудочка.*			

В таблице 3.16 представлено морфологическое и функциональное ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом Ozaki. Выявлено статистически значимое уменьшение иКДО ЛЖ и ИММ ЛЖ (p= 0,012; p= 0,005, соответственно), что свидетельствует об нормализации анатомии ЛЖ при исходной эксцентрической гипертрофии миокарда. Изменения функционального ремоделирования в исследуемой группе 3 не отмечено.

Таблица 3.16. *Ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом Ozaki(n=37).*

Параметр	**До операции**	**В среднесрочный п/о период**	**p**
иКДО, мл/м2	74,35±27,72 [48;143]	61,06 ± 12,81 [30;93]	**0,012**
ОТС	0,41±0,1 [0,29;0,61]	0,39±0,07 [0,27;0,55]	0,322
иММ, г/м2	104,39±31,65 [44;150]	85,14±24,97 [45;150]	**0,005**
ИГЛФ	34,5±8,2 [22;56]	34,1±7,1 [21,8;51,77]	0,823
ФВ,%	67,46±5,83 [45;76]	66,26±6,98 [49;79]	0,512
Данные представлены ср.±ст.отк [мин;макс] *иКДО- индексированный конечно-диастолический объем, ОТС – относительная толщина стенок, иММ - индексированная масса миокарда, ФВ – фракция выброса левого желудочка.*			

В таблице 3.17 представлено морфологическое и функциональное ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом Schäfers. Выявлено статистически значимое уменьшение иКДО ЛЖ и ИММ ЛЖ (p=0,039; p=0,023, соответственно), что свидетельствует об нормализации анатомии ЛЖ при исходной эксцентрической гипертрофии миокарда. Изменения функционального ремоделирования в исследуемой группе 4 не отмечено.

Таблица 3.17. *Ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом Schäfers (n=11).*

Параметры	**До операции**	**В среднесрочный п/о период**	**p**
иКДО, мл/м²	106,18±31,42 [54;176]	79,73±26,55 [62;154]	***0,039***
ОТС	0,29±0,08 [0,21;0,53]	0,3±0,06 [0,27;0,46]	0,744
иММ, г/м²	106,07±23,51 [58;139]	83,51±20,25 [65;119]	***0,023***
ИГЛФ	39,03±4,1 [29;44]	37,25±5,05 [25;42]	0,317
ФВ,%	64,91±4,8 [59;76]	63,82±6,2 [47;70]	0,676
Данные представлены ср.±ст.отк [мин;макс] *иКДО- индексированный конечно-диастолический объем, ОТС – относительная толщина стенок, иММ - индексированная масса миокарда, ФВ – фракция выброса левого желудочка.*			

В таблице 3.18 представлено морфологическое и функциональное ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом Ross. Выявлено статистически значимое уменьшение иКДО ЛЖ и ИММ ЛЖ (p= 0,002; p= 0,003, соответственно), что свидетельствует об нормализации анатомии ЛЖ при исходной эксцентрической гипертрофии миокарда. Изменения функционального ремоделирования в исследуемой группе 5 не отмечено

Таблица 3.18. *Ремоделирование ЛЖ у детей после устранения порока АК методом Ross (n=33).*

Параметры	**До операции**	**В среднесрочный п/о период**	**p**
иКДО, мл/м²	74,27±25,20 [39;151]	59,61±8,99 [35;75]	**0,002**
ОТС	0,46±0,16 [0,3;1,08]	0,41±0,08 [0,27;0,65]	0,113
иММ, г/м²	105,35±43,32 [44;228]	79,37±24,55 [31;150]	**0,003**
ИГЛФ	31,49±8,09 [10;44]	32,94±5,9 [18;43]	0,392
ФВ, %	66,94±3,11 [60;78]	66,02±4,32 [55;72]	0,994
Данные представлены ср.±ст.отк [мин;макс] *иКДО- индексированный конечно-диастолический объем, ОТС – относительная толщина стенок, иММ - индексированная масса миокарда, ФВ – фракция выброса левого желудочка.*			

3.4. Сравнительный анализ результатов операций устранения гемодинамически значимого аортального клапана у детей

Во всех группах, прооперированных различными методами реконструкции аортального порока, наблюдалось статистически значимое улучшение гемодинамических показателей — снижение градиента давления, нормализация морфометрии клапана и корня аорты и ЛЖ.

Операции Ozaki и Ross выполнялись чаще у пациентов старшего возраста, тогда как комиссуротомия и неокуспидализация у детей до года. Эти данные соответствуют принятой клинической практике выбора метода хирургического вмешательства с учетом анатомических и возрастных особенностей.

Составной неблагоприятный среднесрочный исход (смерть или реоперация) зарегистрирован у 28 пациентов (24,3 % от всей выборки). Частота осложнений различалась между методами хирургической коррекции и представлена в таблице 3.19, рисунки 3.4 и 3.5.

Таблица 3.19. *Частота осложнений у детей после коррекции врожденного аортального порока различными хирургическими методами*

Метод	**число операций**	**число осложнений**	**% осложнений**
Комиссуротомия	25	5	20,0
Неокуспидализация	15	6	40,0
Schäfers	11	2	18,2
Ozaki	37	3	8,1
Ross (реоперация на АК)	33	1	3,0
Ross (реоперация в общем)	33	12	36,4

Общая зависимость частоты осложнений от метода хирургического вмешательства была статистически значимой (точный тест Фишера, $p = 0,0071$), что указывает на существенное влияние выбранной хирургической тактики на риск неблагоприятного исхода.

При попарном сравнении методов хирургической коррекции (таблица 3.20) выявлены значимые различия между Ozaki и неокуспидализацией (p = 0,0136), а также между неокуспидализацией и Ross (p = 0,0022), где метод неокуспидализации ассоциировался с более высоким риском осложнений. Остальные попарные сравнения не достигли статистической значимости (p > 0,05), включая сравнение Ozaki с комиссуротомией, Ross и Schäfers, а также сравнение комиссуротомии с Schäfers и Ross.

Таким образом, метод неокуспидализации характеризовался наибольшей частотой неблагоприятных исходов, тогда как операции Ross и Ozaki демонстрировали наиболее благоприятный профиль безопасности в раннем послеоперационном периоде. Полученные различия, вероятно, отражают как особенности хирургической техники, так и исходную тяжесть состояния пациента, возраст пациентов, что следует учитывать при интерпретации результатов и выборе оптимальной тактики лечения.

Таблица 3.20. *Попарное сравнение методов хирургической коррекции порока АК детей*

Метод 1	**Метод 2**	**p**	**Тест**
Ozaki	Комиссуротомия	0,262	Fisher
Ozaki	Неокуспидализация	0,014	Fisher
Ozaki	Ross	0,629	Fisher
Ozaki	Schäfers	0,317	Fisher
Комиссуротомия	***Неокуспидализация***	***0,277***	***Fisher***
Комиссуротомия	Ross	0,074	Fisher
Комиссуротомия	Schäfers	1,000	Fisher
Неокуспидализация	Ross	0,002	Fisher
Неокуспидализация	Schäfers	0,397	Fisher
Ross	Schäfers	0,148	Fisher

Однако, если сравнивать частоту осложнений (реопераций) изолированно на АК, то в группе Ross отмечена минимальная частота - 1 из 33 пациентов (3,0%).

Рисунок 3.4. *Частота реопераций в общем в группах детей после коррекции врожденного АК различными хирургическими методами.*

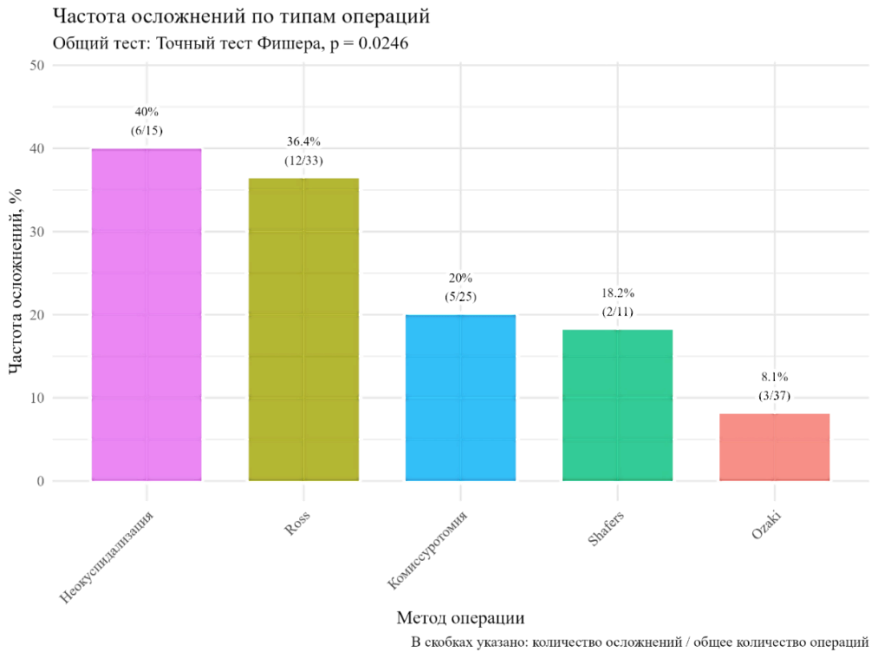
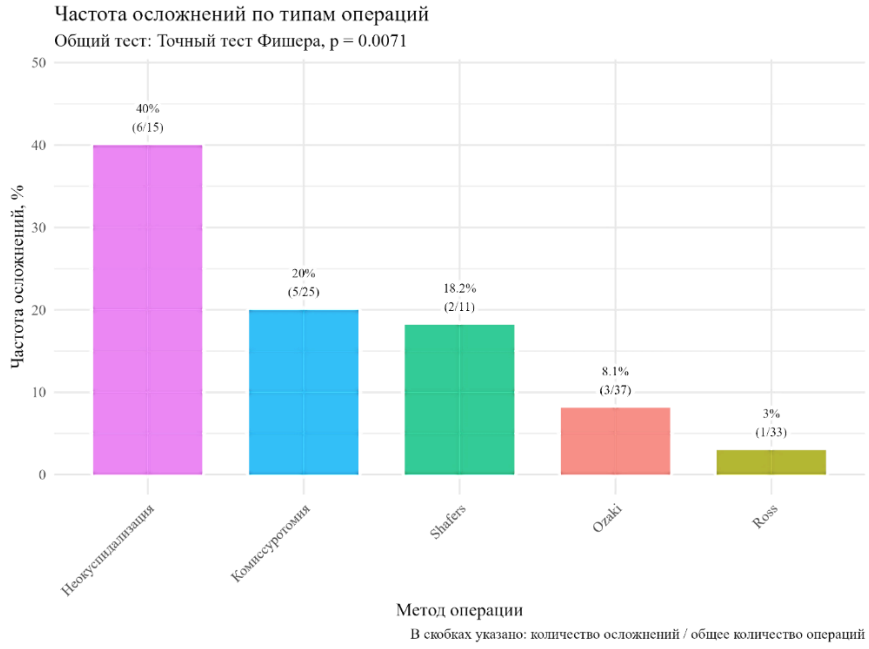
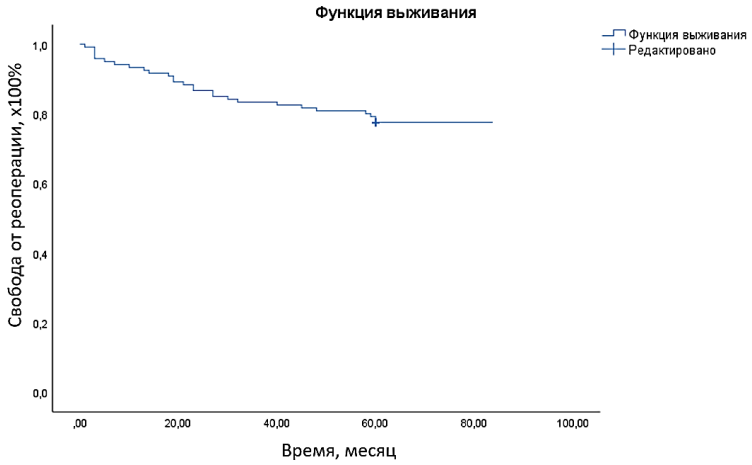


Рисунок 3.5. *Частота реопераций на АК в группах детей после коррекции врожденного порока различными хирургическими методами.*



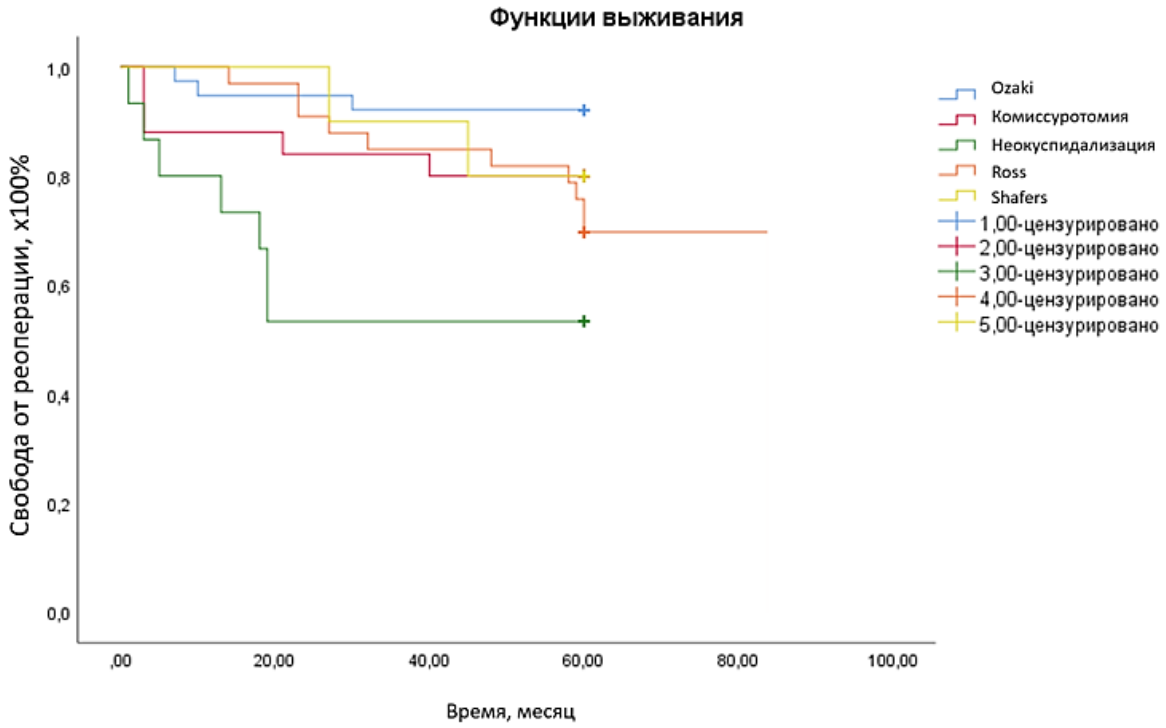
Свобода от реоперации в течение 5 лет во всей выборке после коррекции врожденного АК составила 78% (рисунок 3.6).

Рисунок 3.6. *Кривая Каплан-Майера. Свобода от реоперации в течение 5 лет во всей выборке детей после коррекции врожденного порока АК различными хирургическими методами.*



Свобода от всех реопераций в течение 5 лет в группах детей после коррекции врожденного порока АК методом комиссуротомии и методом Schäfers составила 80%, методом неокуспидализации – 58,3%; методами Ozaki 93,4%; процедурой (Ross) 72,3% (рисунок 3.7)

Рисунок 3.7. *Кривая Каплан-Майер. Свобода от всех реопераций в течение 5 лет в группах детей после коррекции врожденного порока АК в зависимости от метода хирургического вмешательства.*



Клинические примеры осложненных пациентов.

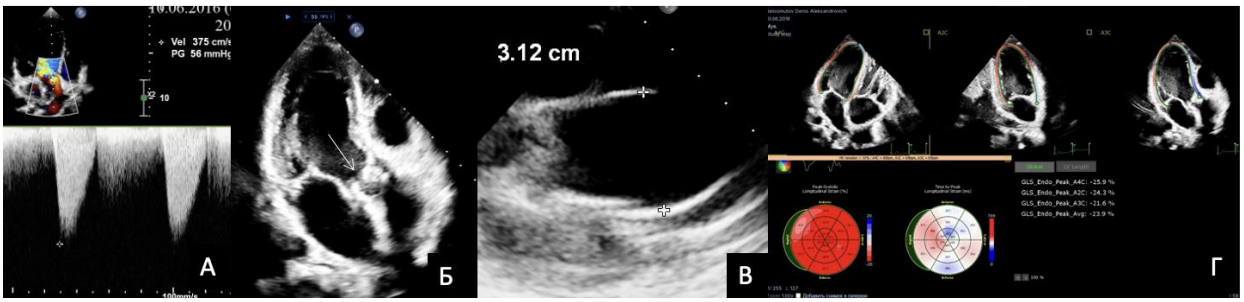
Клинический случай 1

Пациент Б. поступил в стационар в возрасте 6 лет с жалобами на повышенную утомляемость при физической нагрузке, одышку, потливость, периодические головные боли, ночной энурез. В анамнезе: ранее выполненная ТЛБВП АК в возрасте 1 месяца. Медикаментозное лечение не получал. SpO2 98%. ЧД 19 в мин. Аускультативно на момент поступления дыхание везикулярное, расщепление 2 тона над аортой. ЧСС 90 ударов в мин. АД 90/50 мм рт.ст. По ЭКГ также ритм синусовый, регулярный с ЧСС 90 ударов в минуту. Нормальное положение ЭОС, НБПНПГ, СРРЖ. По данным лабораторных исследований значимых отклонений не выявлено. При ЭхоКГ исследовании диагностирован умеренный стеноз и недостаточность АК 3 степени. Общее состояние больного оценивалось средней тяжести – ФК 2 по Ross. Проведеная МРТ также подтвердила диагноз (признаки комбинированного аортального порока: умеренный стеноз и недостаточность 2 степени, расширение ЛЖ (иКДО 131 мл/м^2) и ВА). Было выполнено оперативное лечение порока в условиях ИК - операция Ozaki, с хорошим результатом: пиковый градиент на момент выписки 11 мм рт.ст., регургитация до 1 степени. Пациент выписан под наблюдение по месту жительства.

В ходе динамического наблюдения после операции через 6 и 18 месяцев, функция АК без значимых отклонений. Через 2,5 года после операции (в возрасте 9 лет) пациент обратился с жалобами на одышку, потливость, субфебрильную температуру, с эпизодическими подъемами до фебрильной, неясного генеза в течении 3 месяцев. По данным ЭхоКГ выявлено уплотнение, утолщение створок АК, огрничение их подвижности (пиковый ГСД 56 мм рт. ст ., средний 34 мм рт. ст.), недостаточность АК 1 степени, расширение восходящей аорты (z-score +4,86). ФВ ЛЖ 65%, иКДО 56 мл/м^2, GLS LV-23,9%) (рисунок 3.8). Общее состояние средней тяжести, SpO_2 95%, ЧД 22/мин., ЧСС 80/мин., АД 95/62 мм рт.ст. У ребенка имелся сопутствующий диагноз – реактивный артрит правого

тазобедренного сустава. С учетом анамнеза, объективного осмотра и лабораторно-инструментальных методов исследования был выставлен диагноз инфекционный эндокардит АК. Ребенку выполнено протезирование АК механическим протезом.

Рисунок 3.8. *Трансторакальная эхокардиограммы пациента N. А) Постоянно-волновой допплеровский режим: пиковый градиент ГСД АК 56 мм рт.ст. Б) Апикальная пятикамерная проекция – визуализируются утолщенные, уплотненные створки АК (указаны стрелкой). В) В парастернальной длинной проекции ЛЖ отмечается расширенная восходящая аорта. Г) Глобальная продольная деформация ЛЖ в норме и составила – 22,9%.*



Клинический случай 2

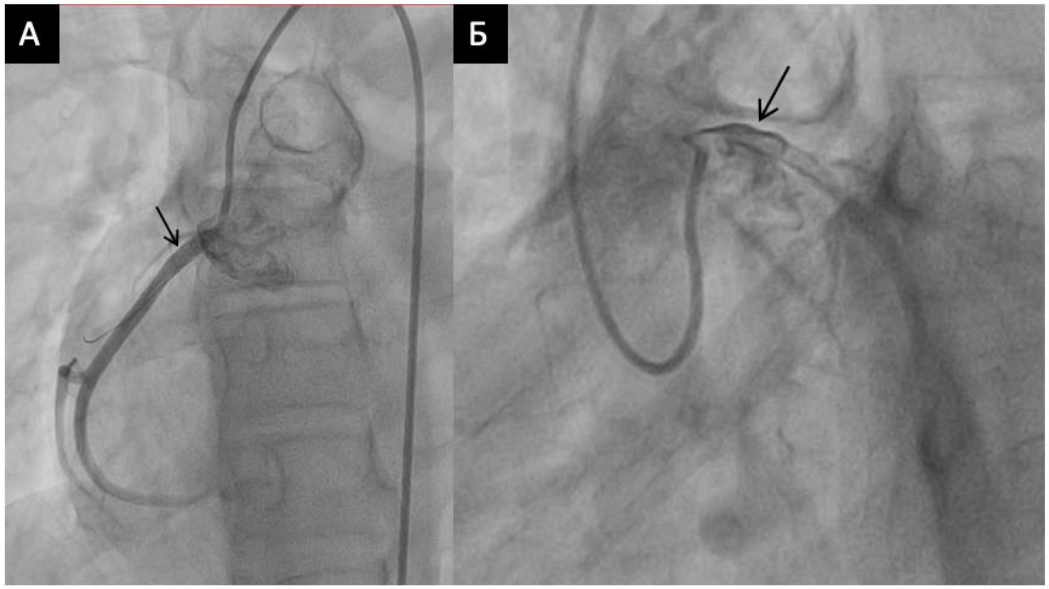
Пациент И. в возрасте 13 лет, поступил в стационар с жалобами на одышку. Утомляемость при незначительной физической нагрузке. В анамнезе процедура Ross, пластика ТК, стентирование левой КА. Медикаментозное лечение по поводу основного заболевания: дигоксин, кордарон, триампур, аспаркам, ацетилсалициловая кислота 50 мг *1 раз в сутки, клопидогрел 75 мг 1 р/д, омепразол 40 мг 1 раз в сутки, эналпарил 2,5 мг 1 р/д, торасемид 5 мг 1 р/д. По данным объективного обследования общее состояние больного средней тяжести, обусловлено исходной тяжестью порока, SpO_2 99%, ППТ – 1,89 м^2, ЧД 22 в мин, ЧСС 95 уд/мин, АД 125/72 мм рт.ст. Аускультативно систолический шум слева от грудины, 2 тон расщеплен. Дыхание везикулярное, хрипы не выслушиваются. По ЭКГ определен ритм сердца предсердный с ЧСС 75/минуту. ЭОС отклонена вправо. QRS 0,09 мс, QT 0,36 мс, НБПНПГ. По данным рентгенологического исследования кардиоторакальный индекс 0,45, сосудистый пучок не расширен, в легких без очагово-инфильтративных изменений.

При ЭхоКГ исследовании выявлено расширение ВА (z-score +2,8), уплотнение и умеренный пролапс створок АК с пиковым ГСД 8 мм рт.ст. и регургитацией 1 степени, признаки минимальной ГЛЖ. Стеноз кондуита ЛА с пиковым ГСД 68 мм рт. ст. и регургитацией 2 степени.

Выполнена СтрессЭхоКГ с нагрузкой - проба положительная. Отмечался средний порог толераности к физической нагрузке. Проба прекращена на 3 ступени протокола Bruce New при ЧСС 151/минуту в связи с появлением давящей боли за грудиной. На ЭКГ - горизонтальная депрессия сегмента ST до 3 мм в отведениях III, aVF. На коронарографии выявлен стеноз ПКА (65%), правый тип кровоснабжения миокарда (рисунок 3.9).

Пациенту было проведено чрескожное коронарное вмешательство - ТЛБАП и стентирование правой коронарной артерии стентом Synergy 4.0x16мм. В связи с улучшением самочувствия пациент был выписан с рекомендациями под наблюдение кардиолога по месту жительства.

Рисунок 3.9. *Ангиокардиография у пациента И. А) стент в проксимальном сегменте левой КА (указан стрелкой). Б) стент в проксимальном сегменте правой КА (указан стрелкой).*

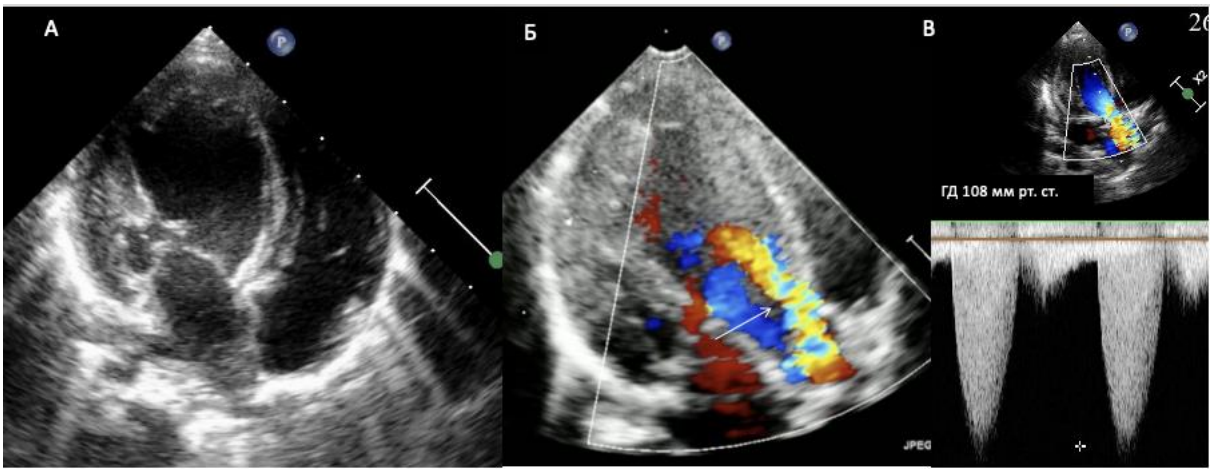


Клинический случай 3.

У пациента С. в анамнезе выполнена операция Ozaki в возрасте 8 дней жизни по поводу выраженного стеноза АК (пиковый ГСД 65 мм рт. ст.) с небольшим снижением ФВ ЛЖ (50-52%); анатомически клапан был двустворчатый со сращением створок по комиссуре между ПКС и ЛКС, z-score ФК АК +1,2; z-score корня аорты +2,2, z-score СТЗ +1, z-score ВА +1,9. ИКДО ЛЖ был 85 мл/м^2. Послеоперационный период осложнился критической СН, что потребовало подключение ЭКМО в течении 4 дней, прологированной ушивания грудины. На 30 сутки пациент был выписан под наблюдение кардиолога по м/ж с остаточным пиковым ГСД на АК 35 мм рт. ст. и регургитацией до 1,5 степени, признаками ГЛЖ, ФВ ЛЖ 53%. Через 8 месяцев пациент повторно поступил в стационар (в возрасте 11 мес.) с жалобами на одышку, утомляемость, потливость, отставание в физическом развитии. По данным объективного осмотра общее состояние средней тяжести. Аускультативно тоны сердца ритмичные, систоло-диастоличекий шум средней интенсивности над всей областью сердца. Принимаемые препараты (на момент госпитализации): фуросемид по 5 мг 2 раза в сутки. По данным ЭКГ – ритм синусовый, отклонение ЭОС влево, ЧСС 148/мин, нарушение внутрижелудочковго проведения, снижение процессов реполяризации в миокарде желудочков. На ЭхоКГ выявлено выраженное увеличение объема ЛЖ (иКДО 185 мл/м^2) с сохранной сократительной способностью миокарда (ФВ 65%), сращение и уплотнение створок АК, резкое ограничение в раскрытии с пиковым ГСД 100-110 мм рт. ст. и регургитацией 2 степени, митральная регургитация 2 степени.По результатам проведенного МРТ-исследования выявлены признаки выраженного стеноза и недостаточности АК, гипоплазии ФК АК, повышения трабекулярности миокарда ЛЖ с тремя положительными критериями некомпактного миокарда ЛЖ, изменения эндокарда ЛЖ по типу фиброэластоза, умеренную регургитацию МК. На основании полученных данных была проведена ТЛБВП стенозированного АК с умереннным эффектом. Пиковый градиент ГСД по данным ЭхоКГ составил 77

мм рт. ст., регургитация 2 степени (рисунок 3.10). В связи с неудовлетворительной функций АК пациенту выполнена процедура Ross.

Рисунок 3.10.: *Трансторакальные эхокардиограммы пациента С. А) Апикальная 4-камерная проекция, визуализируется увеличенный ЛЖ. Б) Апикальная пятикамерная проекция – регургитация АК 2-3 степени в режиме ЦДК (указано стрелкой), В) Апикальная пятикамерная проекция, постоянно-волновой допплеровский режим, максимальный ГСД АК 108 мм рт.ст.*



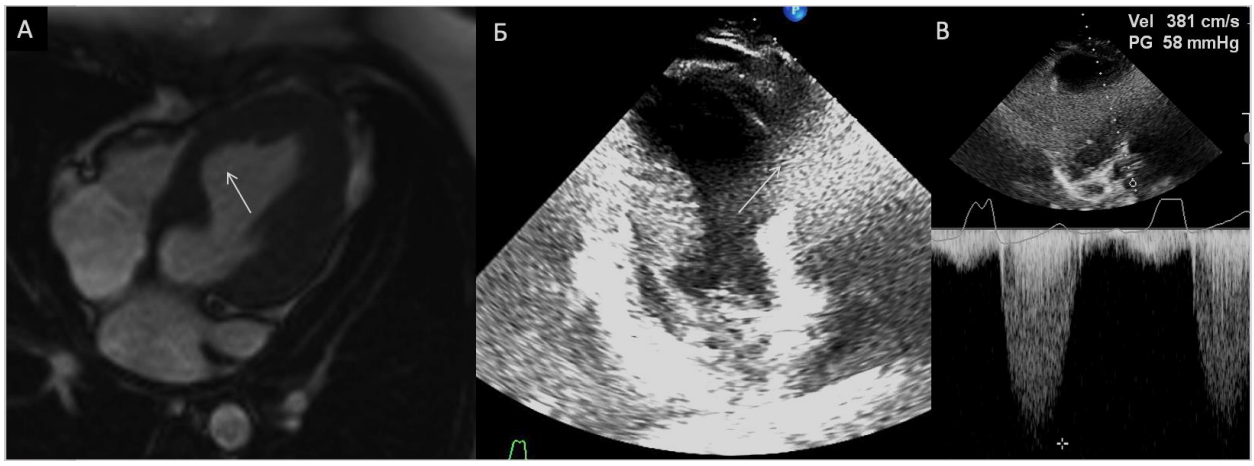
Клинический случай 4.

Пациент М. поступил в отделение с жалобами на одышку и повышенную утомляемость на фоне физической нагрузки. В анамнезе в возрасте 4 месяцев ТЛБВП АК. В возрасте 11 лет при ЭхоКГ обследовании выявлен комбинированный стеноз АК: подклапанный (сужение ВОЛЖ в базальном отделе за счет гипертрофии МЖП) и клапанный с пиковым ГСД 85-90 мм рт. ст., регургитация АК 2 степени, концентрическая ГЛЖ. Ребенку выполнена операция Ozaki. Послеоперационное течение неосложненное, пациент был выписан с максимальным ГСД на АК 32 мм рт. ст. и регургитацией 1 степени под наблюдение кардиолога по месту жительства.

При плановом осмотре через 3 года на ЭхоКГ выявлена аневризма средней трети МЖП с гипокинезом в области верхушки ЛЖ. ФВ ЛЖ составила 50% по методу Simpson, снижение показателей продольной деформации ЛЖ (GLS LV -7,8%). Дисфункция АК с пиковым ГСД – 58 мм рт. ст. МРТ с внутривенным контрастированием подтвердила локальный акинез МЖП на среднем уровне

(рисунок 3.11). По данным ЭКГ регистрировался ритм синусовый с ЧСС 80/минуту, ЭОС отклонена влево. PQ 160 мс, QRS 148 мс, QT 388 мс. Элевация сегмента ST V1-V3. ПБЛНПГ. На основании проведенного обследования было назначено лечение: бисопролол 1,25 мг 2 раза в сутки под контролем ЧСС, триметазидин 17,5 мг 2 раза в сутки курс 1 месяц, ацетилсалициловая кислота 100 мг 1 раз в сутки с контролем агрегации тромбоцитов, ингибитор протонной помпы 20 мг 1 раз в сутки.

Рисунок 3.11. *Мультимодальная диагностика у пациента М. А) МРТ, 4-камерная проекция: визуализируется аневризма МЖП (указана стрелкой). Б) ЭХО КГ, апикальная 4-камерная проекция, визуализируется аневризма МЖП (указано стрелкой), В) ЭХО КГ, апикальная 5-камерная проекция, постоянно-волновой допплеровский режим- показан пиковый градиент через АК.*



Клинический случай 5.

Пациент Ч.,13 лет с диагнозом врожденный стеноз АК с рождения наблюдался у кардиолога по месту жительства. Выездной бригадой ФГБУ «НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» Минздрава России была рекомендована госпитализация для проведения дополнительного обследования и определения дальнейшей тактики лечения. При поступлении пациента по данным ЭхоКГ диагностирован ДАК с пиковым ГСД 75 мм рт. ст. и средним ГСД 35 мм рт. ст., регургитация 2 степени, иКДО ЛЖ 54 мл/м^2, ФВ ЛЖ 75%, определялась ГЛЖ. Была выполнена операция Ozaki с хорошими непосредственными гемодинамическими показателями (пиковый ГСД 28 мм рт.ст. и регургитацией 1 степени, ФВ ЛЖ 61%).

Через 2 месяца после выписки зафиксирован подъем температуры до фебрильных цифр (максимально 40°С), сохраняющейся в течение 3-х дней. Ребенок был осмотрен врачом педиатром, диагностировано ОРВИ, проводилась антибиотикотерапия с удовлетворительным эффектом с нормализацией температура тела. Обследование сердечно-сосудистой системы не проводилось.

На плановом осмотре через месяц по данным ЭхоКГ иКДОЛЖ 63 мл/м^2, ФВ 67%, в проекции створок АК определялись подвижные эхосигналы и образование неоднородной эхогенности в проекции некоронарного синуса, утолщение параортального пространства в проекции ФК АК 11х8 мм, пиковый ГСД 28,0 мм рт. ст., регургитация степени. В посеве крови выявлен staphylococcus aureus, лейкоцитоз составил 18,48х10^9 г/л. По данным КТ-АГ выявлены частично дренированные парааортальные абсцессы; вегетации на створках АК, нижнедолевая пневмония слева; небольшой левосторонний гидроторакс (рисунок 3.12).

Рисунок 3.12. *КТ с контрастированием, 3D реконструкция аорты. Визуализируются множественные абсцессы в прикорневой зоне (указаны стрелками).*



Был выставлен диагноз – инфекционный эндокардит АК, корня аорты и пациенту было проведено повторное хирургическое вмешательство с полным иссечением АК, резекцией корня, санацией ФК и протезированием корня и клапана криосохраненным аллографтом с реимплантацией КА. Наложено соустье с ВПВ по Kabrol в связи с диффузной кровоточивостью тканей. Послеоперационное течение неосложненное, ребенок выписан на 15 сутки под наблюдение кардиолога по месту жительства.

При плановом обследовании через 2 года ребенок жалоб не предъявляет, по данным ЭхоКГ полости сердца не расширены, функция аортального гомографта не изменена: пиковый ГСД 8 мм рт. ст, недостаточность 2 степени. Отмечается неравномерное утолщение створок с подвижностью в полном объеме.

3.5. Факторы риска развития тяжелой дисфункции аортального клапана в среднесрочный послеоперационный период в обозначенных группах детей

Для выявления факторов, ассоциированных с риском неблагоприятного исхода (смерть или реоперация), был проведен однофакторный логистический регрессионный анализ. В анализ включались демографические, антропометрические, ЭхоКГ и периоперационные показатели (таблица 3.21).

По результатам анализа большинство изученных переменных не продемонстрировали статистически значимой связи с риском осложнений ($p>0,05$). Пол пациента, масса тела, ППТ, возраст на момент госпитализации, морфология АК, показатели клапанных градиентов, размеры корня аорты и выходного тракта, параметры ремоделирования ЛЖ (КДР, индекс КДО, гипертрофия ЛЖ), а также интраоперационные показатели (длительность ИК, ПА) не были независимо ассоциированы с развитием осложнений.

В то же время ряд показателей продемонстрировал статистически значимую или пограничную связь с риском неблагоприятного исхода. Морфометрия корня аорты оказалась значимым прогностическим фактором:

большие размеры ФК АК (ОШ 0,92, 95% ДИ 0,86 – 1,00, p=0,045); z-score СТЗ: ОШ 0,94, 95% ДИ 0,88 – 1,00p = 0,045 и восходящей аорты ассоциировалось со снижением риска осложнений (ОШ 0,93, 95% ДИ 0,87–0,999, p = 0,013).

Таблица 3.21. *Факторы, ассоциированные с риском неблагоприятного исхода (смерть или реоперация), по данным однофакторного логистического регрессионного анализа.*

Переменная	**ОШ (95% ДИ)**	**p**
Демографические и антропометрические показатели		
Пол	1,09 (0,43 – 2,78)	0,860
Рост	0,99 (0,98 – 1,00)	0,116
Вес	0,97 (0,95 – 1,00)	0,129
ППТ	0,32 (0,12 – 0,84)	0,220
Возраст на дату поступления	0,88 (0,80 – 0,97)	0,307
*Эхокардиографические показатели (морфометрия корня аорты)**		
ФК АК	0,92 (0,86 – 1,00)	***0,045***
Z-оценка ФК	1,00 (0,79 – 1,26)	0,976
НАК	0,98 (0,70 – 1,37)	0,914
Пиковый градиент на АК	1,00 (1,00 – 1,01)	0,234
Средний градиент на АК	1,00 (0,97 – 1,02)	0,882
Корень аорты	0,94 (0,89 – 1,00)	***0,050***
Z-оценка корня аорты	0,92 (0,73 – 1,15)	0,457
СТЗ	0,90 (0,74 – 1,08)	0,250
Z-оценка СТЗ	0,94 (0,88 – 1,00)	***0,046***
ВА	0,93 (0,88 – 0,98)	***0,013***
Z-оценка ВА	0,88 (0,70 – 1,10)	0,267
*Эхокардиографические показатели (левый желудочек) **		
КДР	0,98 (0,94 – 1,01)	0,156
ФВ	0,96 (0,92 – 1,00)	***0,046***
Индекс КДО	1,01 (0,99 – 1,02)	0,359
ГЛЖ	2,58 (0,71 – 9,38)	0,149
ТЛБВП	1,58 (0,66 – 3,82)	0,308
НМК	1,97 (1,13 – 3,44)	***0,017***
Периоперационные показатели		
Морфология клапана	0,80 (0,41 – 1,56)	0,510
ИК, мин	1,00 (1,00 – 1,01)	0,517
ПА, мин	1,00 (0,99 – 1,01)	0,459
ИВЛ, ч	1,01 (1,00 – 1,02)	***0,020***
ОРИТ, ч	1,01 (1,00 – 1,02)	***0,006***
Стационарные койко-дни	1,09 (1,02 – 1,16)	***0,010***
Осложнения раннего послеоп. периода	3,98 (1,53 – 10,38)	***0,005***
Хирургический метод		
Ross	6,48 (1,63 – 25,67)	***0,008***
Schäfers	2,52 (0,36 – 17,42)	0,349
Комиссуротомия	2,83 (0,61 – 13,14)	0,183
Неокуспидализация	7,56 (1,57 – 36,27)	***0,012***
** - в среднесрочный период*		

Также статистически значимая обратная связь была выявлена для ФВ ЛЖ: более высокие значения ФВ ассоциировались с меньшим риском осложнений (ОШ 0,96, 95% ДИ 0,90–0,98, p = 0,046), что подчеркивает роль сохраненной систолической функции миокарда в благоприятном послеоперационном прогнозе.

Наиболее выраженная и статистически значимая ассоциация с риском развития среднесрочных осложнений была выявлена для осложнений раннего послеоперационного периода. Наличие ранних осложнений увеличивало вероятность неблагоприятного исхода более чем в 6,5 раз (ОШ = 3,98, 95% ДИ 2,23–20,02, p = 0,005), что делает данный показатель ключевым прогностическим фактором в однофакторном анализе.

Многофакторная модель риска осложнений в среднесрочный период.

С целью выявления независимых предикторов неблагоприятного исхода (смерть или реоперация) построена многофакторная логистическая регрессионная модель. Отбор переменных осуществлялся пошаговым методом с оптимизацией по критерию Акаике (AIC).

В итоговую модель были включены показатели, продемонстрировавшие наибольший вклад в объяснение вариабельности риска осложнений.

logit(p)=-1,925388 + (0,00808 x Пик.гр.АК) + (0,0748 x корень аорты) - (0,248 x Z.СТЗ) - (0,0373 x ФВ) + (2,129 x Ослож.ранн.п.о.период)

В финальную модель вошли следующие переменные: пиковый градиент давления на АК, диаметр корня аорты, z-score СТЗ, ФВ ЛЖ и наличие осложнений раннего послеоперационного периода (таблица 3.22).

Проверка мультиколлинеарности показала отсутствие выраженной корреляции между включенными предикторами, что подтверждает устойчивость и корректность построенной модели.

Таблица 3.22. *Параметры, вошедшие в многофакторную модель риска осложнений*

Предиктор	ОШ (95% ДИ)	p
Пиковый ГСД аортального клапана	1,008 (1,000–1,016)	0,0556
Диаметр кореня аорты	1,078 (0,974–1,192)	0,1467
Z-score синотубулярной зоны	0,780 (0,568–1,071)	0,1252
ФВ ЛЖ	0,963 (0,917–1,012)	0,1374
Осложнения в ранний п/о период	8,403 (1,862–37,917)	0,0056

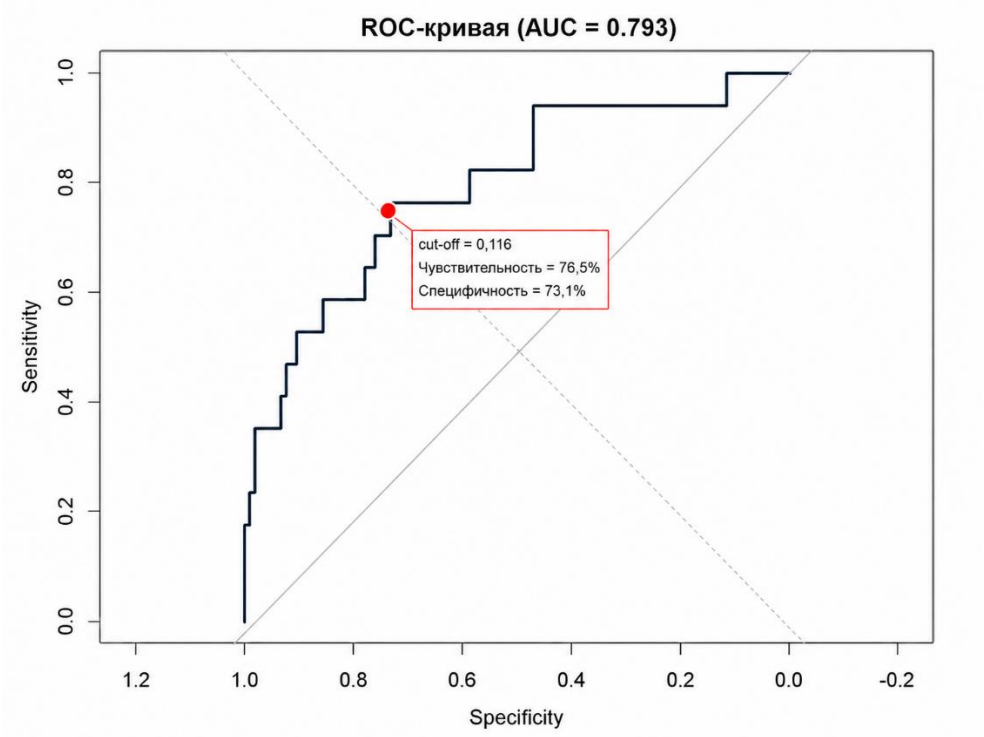
Оценка качества подгонки модели с использованием теста Хосмера–Лемешоу продемонстрировала ее адекватность данным (χ^2 = 5,92, df = 8, p=0,656), что свидетельствует о хорошем согласовании прогнозируемых и наблюдаемых значений вероятности осложнений.

Дискриминационная способность построенной многофакторной логистической модели риска осложнений в среднесрочный период была оценена с использованием ROC-анализа (рисунок 3.13). Полученные результаты продемонстрировали, что модель обладает хорошей способностью различать пациентов с наличием и отсутствием неблагоприятного среднесрочного исхода. Площадь под ROC-кривой составила 0,793.

Оптимальное пороговое значение вероятности осложнений, определенное по критерию максимизации чувствительности и специфичности, составило 0,116. При использовании данного порога чувствительность модели достигала 76,5%, а специфичность - 73,1%, что свидетельствует о сбалансированном соотношении между выявлением пациентов с высоким риском осложнений и минимизацией ложноположительных классификаций.

Таким образом, многофакторная модель демонстрирует адекватную и клинически значимую дискриминационную способность, что позволяет рассматривать ее как потенциальный инструмент стратификации риска неблагоприятных исходов у пациентов после хирургической коррекции порока АК.

Рисунок 3.13. *Дискриминационная способность многофакторной логистической модели риска осложнений. Площадь под кривой AUC=0,793.*



Калибровка модели оценивалась с использованием регрессии наблюдаемое ~ предсказанное, а калибровка многофакторной логистической модели риска осложнений оценивалась с использованием регрессии наблюдаемой частоты событий на предсказанные вероятности, а также посредством графического анализа калибровочной кривой с разделением выборки на децили прогнозируемого риска.

Анализ показал, что модель в целом демонстрирует хорошее соответствие между прогнозируемыми и фактически наблюдаемыми исходами. В большинстве децилей различия между средними предсказанными вероятностями и наблюдаемой частотой осложнений были умеренными и не носили систематического характера.

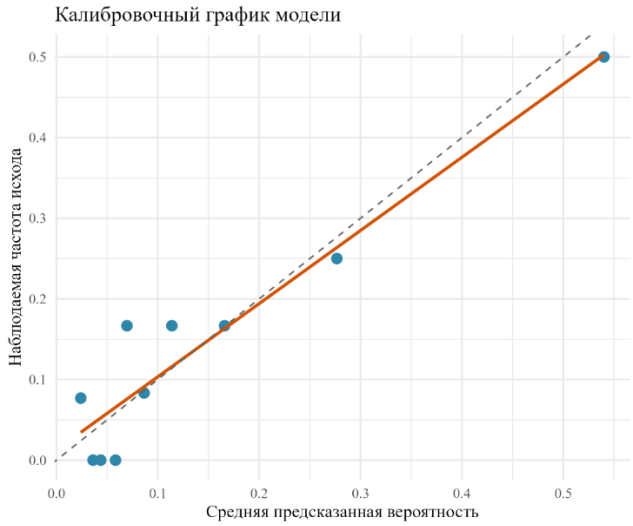
В группах с низким прогнозируемым риском (1–4-й децили) модель несколько переоценивала вероятность осложнений, тогда как в среднем диапазоне риска (5–7-й децили) отмечалась вариабельность наблюдаемых значений при небольших абсолютных числах событий. В децилиях с высоким

прогнозируемым риском (8–10-й децили) наблюдалось близкое совпадение предсказанных и фактических частот осложнений: при среднем прогнозируемом риске 0,277 и 0,540 наблюдаемая частота осложнений составляла 0,25 и 0,50 соответственно.

Графическая оценка калибровки подтвердила отсутствие выраженного систематического смещения прогноза и адекватное распределение точек относительно линии идеального соответствия (рисунок 3.14.). Это указывает на устойчивость модели и корректность оценки индивидуальных вероятностей осложнений в исследуемой когорте пациентов.

Таким образом, построенная модель характеризуется удовлетворительной калибровкой, что в сочетании с хорошей дискриминационной способностью подтверждает ее потенциальную применимость для клинической стратификации риска неблагоприятных исходов после хирургической коррекции пороков АК.

Рисунок 3.14. *Графическая оценка калибровки модели риска осложнений. Отсутствие выраженного систематического смещения прогноза и адекватное распределение точек относительно линии идеального соответствия.*



Конкретные результаты, полученные на данном этапе, позволяют перейти к их обсуждению и оценке их значимости. В следующей главе представлено обсуждение полученных результатов с точки зрения их практического применения и ограничений.

ГЛАВА 4. ОБСУЖДЕНИЕ

Реконструкция АК у детей является сложной задачей, требующей высокой квалификации кардиохирурга, но в большинстве случаев позволяет значительно улучшить качество жизни ребенка и избежать необходимости повторных операций в будущем. Долгосрочная выживаемость пациентов является инструментом для оценки эффективности лечения и отбора больных для получения этого лечения. При этом выбор оптимального варианта реконструктивного вмешательства на АК остается предметом активной дискуссии в медицинском сообществе [119, 120].

Semyashkin и др. для оценки ранних и поздних результатов реконструктивных операций на АК провели анализ и систематический обзор литературы. В исследование включали рандомизированные и нерандомизированные контролируемые испытания, перспективные или ретроспективные когортные исследования, а также серии случаев, в которых участвовали ≥ 10 детей (≤ 18 лет) после хирургической коррекции АК [121].

Итоговая группа включала 2684 ребенка (61% мужского пола), средний возраст которых на момент операции составил 7,5 лет (диапазон: от 1 дня до 18 лет). Патология АК была врожденной у 74% пациентов и ревматической у 24%. Методы восстановления АК включали комиссуротомию, шейвинг (shaving) (13%) или пликацию створок, комиссуропластику (12%), расширение створки или трикуспидализацию (38%), кольцевую или комиссуральную аннулопластику (6%), замену створки перикардом (10%) и пластику по методу Ozaki (21%). Сопутствующие процедуры включали расширение корня аорты (12%) и закрытие дефекта межжелудочковой перегородки (8%).

Во всех группах объединенная ранняя смертность составила 1,3% (95% ДИ: 0,7%–2,1%). Не было статистически значимой разницы в ранней смертности между методом Ozaki (0 из 209 пациентов; 95% ДИ: 0%-1,5%) и другими методами восстановления (1,5%; 95% ДИ: 0,9%-2,6%; p=0,11). Новорожденные и младенцы имели более высокую раннюю смертность по сравнению с детьми

старшего возраста (3,4% [95% ДИ: 1,5%–7,4%] против 0,9% [95% ДИ: 0,4%–1,7%]; p=0,02). Общая выживаемость через 10 лет составила 93% (95% ДИ: 90%-95%), без существенной разницы между детьми после операции Ozaki и другими пластиками.

В исследуемых группах случаев ранней послеоперационной летальности не зарегистрировано. Общая пятилетняя выживаемость составила 99,1%. В среднесрочном периоде отмечен один летальный исход: пациент из группы неокуспидализации умер через 2,5 месяца после операции.

Совокупная частота повторного вмешательства для всех пластик АК составила 0,042 за пациенто-год (95% ДИ: 0,030–0,057). Метод Ozaki был связан с более высоким уровнем реопераций (0,067 за пациенто-год; 95% ДИ: 0,034-0,127) по сравнению другими методами (0,035 за пациенто-год; 95% ДИ: 0,024–0,049; p=0,01) [121].

В диссертационном исследовании свобода от реоперации в течение 5 лет во всей выборке после коррекции врожденного АК составила 78%. Свобода от всех реопераций в течение 5 лет в группах детей после коррекции врожденного порока АК методом комиссуротомии и методом Schäfers составила 80%, методом неокуспидализации – 58,3%; методом Ozaki 93,4%; процедурой Ross 72,3%. Однако свобода от изолированной реоперации на АК выше всего в группе детей после операции Ross - 1 из 33 пациентов (3,0%).

В своем обзоре Semyashkin и др. также отмечают что в сравнительной когорте 2025 года процедура Ross показала превосходную свободу от умеренного или более тяжелого АС или АР через четыре года по сравнению с методом Ozaki (88% против 30%). Свобода от повторной операции неоаортального клапана также была выше после процедуры Ross (94% против 71%). Средние послеоперационные градиенты были низкими (≤ 15 мм рт.ст.) во всех методах восстановления, и у большинства выживших не было ничего или тривиальная АР во время последнего наблюдения. Размеры ЛЖ и систолическая функция нормализовались более чем у 80% пациентов после успешного устранения значительной регургитации [121].

Метод комиссуротомии АК. Выживаемость в среднесрочном периоде у пациентов после комиссуротомии АК в диссертационном исследовании составила 100% (n=25), необходимость в повторном вмешательстве на АК была у 5 (20%) пациентов за время наблюдения. Похожие данные по выживаемости и необходимости реоперации представили Rehnström Pia и др. с 10 летней выживаемостью в 90% [122]. По даннным Alexiou и др. после 18 комиссуротомий 5-летняя свобода от любой реоперации на аорте или повторного вмешательства составляла 85% [123].

Свобода от повторной операции в исследовании Rehnström Pia и др. составила 95% через 1 год, 84% через 5 лет и 47% через 10 лет. Свобода от замены АК составила 100% через 1 год, 92% через 5 лет и 57% через 10 лет после хирургической комиссуротомии [122].

В диссертационном исследовании у всех выживших пациентов при последнем наблюдении функция ЛЖ была в норме (средняя ФВ ЛЖ 65±9,2%), что совпадает и с данными других исследований [122,123]. Тем не менее, данные пациенты требуют регулярного наблюдения кардиолога, поскольку ЭхоКГ оцененная ФВ ЛЖ является недостаточно чувствительным методом диагностики сердечной дисфункции.

В диссертационном исследовании свобода от реоперации на АК в группе детей после комиссуротомии составила 80% (n=20): одному пациенту была проведена ТЛБВП АК через 4 мес., еще одному неокуспидализация АК через 3 месяца, двум пациентам была выполнена процедура Ross через 1год 19 мес. и через 3года 4 мес., одному пациенту было проведено протезирование АК механическим протезом через 2 года.

Петрушенко и др. также сообщили о хороших результатах после 19 первичных пластических операций при стенозе ДАК у новорожденных и детей первого года жизни со средним значением пикового аортального ГСД 101,4 ± 43,7мм рт ст. Возраст детей составлял от 2 дней до 10 мес (медиана 29 дней). Масса тела варьировала в пределах 3,1–7,5 кг (медиана веса 4,1 кг). При этом 16 (84%) пациентов имели массу тела менее 5 кг. Летальность в раннем и

среднесрочном послеоперационном периоде отсутствовала. При выписке из стационара у пациентов получено достоверное снижение степени стеноза. Среднее значение пикового ГСД на АК составило 31,8 ± 13,8 (10–58) мм рт. ст. ($p < 0,001$). Период наблюдения составил в среднем 38,5 мес. Реоперации потребовали трое детей в течении 1 года после выписки из стационара (у 2 по поводу прогрессирующего стеноза АК и у одного из-за подклапанного стеноза) [124].

Метод неокуспидализации АК. Odim и др. применили метод для восстановления АК с частичным протезированием створок у 62 пациентов возрастом от 10 до 81 года с поражением АК различного генеза и при наличии сопутствующей патологии (ДАК (39 пациентов), дефект МЖП (14 пациентов), выраженный АС (6 пациентов), субаортальный стеноз (7 пациентов), бактериальный эндокардит (7 пациентов), общий артериальный ствол (2 пациента), комплекс Шона (2 пациента), транспозиция магистральных артерий (1 пациент), двухкамерный правый желудочек (1 пациент), синдром Марфана (1 пациент) [125]. Была зарегистрирована одна ранняя смерть (1,6%). При среднем сроке наблюдения 25±16 месяцев (диапазон от 0,1 до 72,5 месяцев), поздних смертей не было. Шести пациентам потребовалась повторная операция (у трех из них вследствии развившегося инфекционного эндокардита неостворок) и замена протеза или гомотрансплантата из-за несостоятельности АК. Одна из 6 повторных операций требовала повторной реконструкции [125].

В исследовании Liang Tao и др. срок наблюдения составил от 6 до 21 месяцев за 21 пациентами с АР в возрасте от 6 лет до 21 года, после реконструкции одной створки ксеноперикардом. За время наблюдения выраженной АР, реопераций и смертности, после реконструкции одной створки, не было [90].

В диссертационном исследовании средний срок наблюдения пациентов после неокуспидализации АК составил 23±14 месяцев, с максимальным периодом 48 месяцев и минимальным – 6 месяцев. Исходно недостаточность АК

более 2 степени была у 6 (40%) пациентов, но у всех был стеноз АК разных степеней выраженности. Для трикуспидализациии АК в использовался обработанный в глутаральдегиде аутоперикард. За время наблюдения повторная операция потребовалась 5(33,3%) пациентам, была одна смерть (6,6%) через 2.5 месяца после операции у пациента проперированного на 9 день жизни. Пациент имел осложненное послеоперацирнное течение: ревизия плевральных полостей на 2 сутки, отсроченное ушивание грудины на 4 сутки после операции. Пиковый ГСД на АК через 2 месяца достигал значения 100 мм рт. ст., средний - 65 мм рт.ст., регургитация 2 степени. Так как пациент умер дома, истинная причина смерти неизвестна, но вероятно вследствие выраженной СН.

По данным исследования Preˆtre и др. в период наблюдения в среднем 13 месяцев за двенадцатью пациентами, перенесшими в возрасте от 10 до 27 лет неокуспидализацию АК с помощью ксеноперикарда, функция АК была превосходной, с незначительной или легкой регургитацией у 11 пациентов и умеренной регургитацией у 1 пациента. АС не наблюдалось [89].

В диссертационном исследовании пиковый ГСД на АК (15 пациентов) после неокуспидализации в среднесрочном периоде составил в среднем 49,5±27,2 мм рт. ст., а регургитация 2 и более степени была у 12 пациентов (80%). Данные не согласуются, что, вероятно, связано с возрастом пациентов. В представленной диссертации возраст детей был до 1 года.

Результаты реконструкции одной створки у 18 пациентов с медианой возраста 14,8 [10,6-16,8] лет представили Wiggins и др. Для реконструкции АК использовался аутоперикард и ксеноперикард. Медиана наблюдения 3 года: потребовалось две реоперации – у пациента с аутоперикардом через 20 месяцев была выполнена процедура Ross, и у пациента с ксеноперикардом через 2,8 месяца повторная пластика по поводу перфорации створки. Авторы считают, что реконструкция створки АК обеспечивает приемлемые краткосрочные гемодинамические результаты и доказывает полезность этого метода в качестве дополнительной стратегии хирургического лечения заболеваний АК у детей и молодых взрослых [91].

Marathe и др. также выполнили реконструкцию одной створки АК, пытаясь максимально сохранить нативную ткань створок. Ряд преимуществ очевиден, включая сохранение клапана, потенциал соматического роста, сохранение динамического кольцевого движения и ограниченную потребность в долгосрочной антикоагулянтной терапии. Среди 33 пациентов средний возраст составил 9,3 (диапазон: 1,1–25,4) года. Свобода от более чем умеренной АР и АС через 2 года составила 76% и 86% при медиане наблюдения 1,1 года [97].

В диссертационном исследовании в группе пациентов после неокуспидализации реоперация на АК была у 5 (33%) пациентов: через 2 месяца ТЛБВП (n=1), через 3 месяца – ПАК с расширением ВОЛЖ по методу Konno (n=1), через 1 год и 7 месяцев протезирование АК (n=1), и через 1 год 1мес. и 1 год 8 мес. – процедура Ross-Konno (n=2).

Операция Ozaki. В своей работе Wang и др. рекомендуют технику Ozaki в качестве альтернативы отсроченной замене клапана, процедуре Ross и как повторную операцию при заболеваниях АК у детей [7]. По их мнению, в современной методике Ozaki используют аутоперикард, неспособный к росту, что делает метод Ozaki сравнимым с заменой АК. Если этот метод можно будет модифицировать с использованием биоинженерной ткани с потенциалом регенерации и роста, он может стать ценным инструментом в будущем [7].

Baird и др. из Бостонской детской больницы впервые применили технику Ozaki у педиатрических пациентов, которым невозможно было выполнить процедуру Ross (общий артериальный ствол, аортальная регургитация или дилатация ФК АК). Среди 57 пациентов средний возраст составил 12,43 (диапазон: 0,7–25,4) года, а 48 из них были моложе 18 лет. По их данным за период наблюдения 8,1 месяца у 96% и 91% пациентов наблюдалась менее чем умеренная регургитация и стеноз АК, соответственно [126].

В диссертационном исследовании в группе Ozaki в раннем послеоперационном периоде регургитации 2 и более степени не было ни у одного пациента, в среднесрочном периоде регургитация 2 степени была в 12

(32,4%) случаях; регургитации более высоких градаций не было ни в раннем, ни в среднесрочном периодах.

В группе Ozaki признаки минимального стеноза в раннем послеоперационном периоде были у 9 (24,3%) пациентов, умеренного - у 11 (29,7%); а в среднесрочном периоде минимальный - у 11 (29,7%), умеренный - у 12 (32,4%), выраженный- у 3 (8,1%).

Baumgartner и др. в своей работе описали, что помимо структурной дегенерации створок, одной из основных причин повторной операции является инфекционный эндокардит [127]. В диссертационной работе в группе детей после операции Ozaki у 2-х была реоперация вследствие инфекционного эндокардита АК. Еще один находится под тщательным наблюдением, для опеределения оптимального времени коррекции повторной дисфункции АК.

Wang и др. было проведено исследование с целью оценки промежуточных результатов операции Ozaki (n=64) в сравнении с процедурой Ross (n=53) у детей. Значимой разницы в возрасте и весе пациентов не было. В группе Ozaki было значительно больше пациентов с СН (20,3% против 1,9%, p=0,003) до операции и больше пациентов нуждались в подключении ЭКМО (6,3% против 0, p = 0,125) после операции. За время наблюдения было 5 смертей в группе Ozaki (3 ранние, 2 в поздние сроки), тогда как в группе Ross ранняя смерть не наблюдалась ни у одного пациента. За время наблюдения 5 пациентам в группе Ozaki потребовалась реоперация, и ни одному из группы Ross. Исследования Wang и др. показали, что частота отсутствия повторных операций через 1, 3 и 5 лет составила 94, 91, 76% в группе Ozaki и 100, 100, 100% в группе Ross, соответственно, long-rang test p=0,032 [7].

В диссертационном исследовании осложненное раннее послеоперационное течение было у 6 (18%) в группе Ross, и у 5 (14%) в группе Ozaki, одному пациенту потребовалось ЭКМО в течении 4 суток в связи с низкой ФВ ЛЖ.

В диссертационном исследовании в группе Ozaki проведено 2 повторные операции на АК: у одного пациента через 8 месяцев – ТЛБВП АК по причине

выраженного стеноза с пиковым ГСД 100-110 мм рт. ст., с незначительным гемодинамическим эффектом, у второго пациента через 3 месяца – протезирование корня аорты, по причине раннего бакэндокардита АК с множественными абсцессами корня аорты.

Wiggins и др. сообщили о 58 пациентах с медианой возраста 14,8 [10,6;16,8] лет, которым была проведена трикуспидализация АК либо методом Ozaki (неотрикуспидализация) (n=40), либо реконструкцией одной створки (n=18) в период с 2015 по 2019 год. Из них у 26 (45%) использовался обработанный в глутаральдегиде по оригинальной методике Ozaki аутоперикард, а 32 (55%) оперируемым – ксеноперикард. Были оценены непосредственные результаты операции, а также данные стационарного и краткосрочного амбулаторного наблюдения. Свобода от повторной операции или умеренной и более тяжелой АР составила 79% через 3 года. Сообщалось, что было шесть поздних повторных операций, 50% из которых были связаны с эндокардитом. Из трех пациентов у одного была проведена повторная операция после 6 недель лечения антибиотиками с закрытием полостей перианнулярного абсцесса, у одного ребенка выполнена имплантация механического клапана, и еще у одного - произведена замена корня гомотрансплантатом по поводу сопутствующего разрушения корня аорты [91]. Большинство из упомянутых выше пациентов были детьми старшего возраста (средний диаметр кольца 20 мм). Учитывая, что время наблюдения было очень коротким (1–2 года), у многих пациентов все еще оставался риск развития стеноза или недостаточности АК.

Wiggins и др. считают, что как процедура Ozaki, так и неокуспидазация одной створки могут выполняться в педиатрической популяции с отличными непосредственными гемодинамическими результатами и будут иметь еще большую пользу (в педиатрической популяции), за счет роста кольца и синотубулярного соединения. Смыкание створок потенциально может быть сохранено за счет увеличения эффективной высоты коаптации во время первоначальной пластики [91].

Дополнительным преимуществом этого метода является ожидаемое сохранение кольцевых динамических параметров и беспрепятственный рост аортального кольца, что позволяет проводить дальнейшую операцию по реконструкции створок АК. Кроме того, продолжающийся рост кольца аорты позволяет избежать методов увеличения корня аорты, когда в будущем возникнет необходимость замены АК [95 , 128].

Было показано, что эффективная высота коаптации является сильным предиктором долговечности восстановления АК [129] .

Однако, Secinaro и др. в исследовании со средней длительностью послеоперационного наблюдения пациентов после операции Ozaki 23±8 месяцев с максимальным периодом наблюдения 36 месяцев и минимальным 8 месяцев, показали, что техника Ozaki не была такой долговечной, как процедура Ross, особенно у молодых пациентов. Причинами были некоторые проблемы у детей в возрасте до 6 лет, включая риск коронарно-устьевой обструкции из-за избыточных створок, стеноза клапана из-за объемных створок относительно корня аорты и изменений в материале створок приведших к нарушению их функции [130]. Некоторые авторы сообщают, что пиковый ГСД на АК при последующем наблюдении был в значительной степени связан с предоперационным размером кольца аорты и для пациентов с небольшим диаметром кольца всегда была необходима процедура расширения кольца [126, 131 97].

Zhangwei Wang и др. с января 2017 г. по декабрь 2023 г. провели операцию Ozaki 64 детям. За период наблюдения (20,4 ± 17,3 мес) пяти пациентам (7,8%) в группе Ozaki потребовались повторные операции. Частота умеренной или тяжелой регургитации и стеноза АК 28% и 31%, соответственно [132].

Шанхайский детский медицинский центр сообщил об аналогичных краткосрочных результатах: отсутствие повторной операции на неоаортальном клапане составило 92% через 2 года и 71% через 4 года в группе Ozaki [133].

Методика Ozaki в долгосрочной перспективе менее эффективна при заболеваниях АК у детей, чем у взрослых. Учитывая, что у детей более активный

метаболизм, чем у взрослых, также повышенное содержание кальция и фосфора в крови, частота возникновения клапанной дегенерации в детской популяции выше, чем во взрослой. Однако ранние и среднесрочные результаты у детей приемлемы, а отдаленные результаты должны быть подтверждены более длительным наблюдением.

По данным диссертационного исследования часть осложнений вероятно была связана с исходной недооценкой диаметров ФК и СТЗ, с последующим развитием стенозов. Предположительно – если выкроенные створки по диаметру и занимаемой площади больше диаметра корня и СТЗ вероятность стеноза в послеопреационном периоде высокая, также возможна компрометация коронарного кровотока телом створки.

Учитывая результаты диссертационного исследования и результаты других исследователей, описанных в данной работе, мы рекомендуем технику Ozaki в качестве альтернативы отсроченной замене клапана, процедуре Ross и повторной операции при заболеваниях АК у детей, а также при наличии противопоказаний к операции Ross, или при отсутствии опыта в учреждении проведения процедуры Ross. Современные методы коррекции дисфункции АК используют нежизнеспособные ткани – аутоперикард или ксеноперикард, без потенциала регенерации и роста, что делает метод Ozaki сравнимым с заменой АК.

Операция Schäfers. В доступной литературе представлено значительное количество исследований, посвященных среднесрочным и отдаленным результатам реконструкции двустворчатого аортального клапана при выраженной регургитации и дилатации корня аорты у взрослых пациентов по методике Schäfers. Описанные варианты вмешательства включают различные модификации, разработанные с учетом опыта отдельных хирургов и кардиохирургических центров. Вместе с тем данные о среднесрочных результатах применения данной методики в педиатрической популяции крайне ограничены и представлены преимущественно публикациями, подготовленными при участии автора технологии.

В 2020 году Schäfers и др. представили результаты анализа собственного опыта реконструкции АК за период с 1995 по 2018 год. В исследование были включены 1024 пациента с ДАК, исходной аортальной регургитацией и/или аневризмой аорты. Средняя продолжительность наблюдения составила 56 месяцев, максимальная — 271 месяц. С 2009 года в клиническую практику были внедрены систематические модификации хирургической техники, основанные на предложенных Schäfers анатомических принципах; они применялись у последних 727 пациентов серии. Возраст пациентов варьировал от 15 до 86 лет; большинство обследованных составляли мужчины — 920 человек (89,8%).[134]

Пациенты, у кого операция была проведена с концепцией анатомического восстановления АК, показали превосходную 10-летнюю выживаемость по сравнению с пациентами, операция которых была проведена до 2009 года (98,7% против 87,6%; p<0,001). Десятилетняя выживаемость также была лучше среди пациентов без сердечных сопутствующих заболеваний (92,9% против 84,3%; p=0,02) и после добавления аннулопластики (98,7% против 88,7%; p=0,001).

В исследовании Schäfers и др. повторное вмешательство на АК потребовалось 101 пациенту, при этом в 32 случаях была выполнена повторная клапансохраняющая реконструкция. Кумулятивная частота повторных операций через 10 лет составила 19,8% (95% ДИ: 15,0–24,7%), а через 15 лет — 30,7% (95% ДИ: 22,7–38,7%). Кумулятивная частота развития тяжелого АС достигала 4,2% через 10 лет и 10,6% через 15 лет. Рецидив АР 2 степени и выше был зарегистрирован у 24,6% пациентов через 10 лет (95% ДИ: 19,8–29,4%) и у 30,8% — через 15 лет (95% ДИ: 23,8–37,8%) [134].

В диссертационном исследовании выживаемость пациентов после реконструкции АК по методике Schäfers составила 100%. Случаев тяжелого АС не выявлено ни в раннем, ни в среднесрочном послеоперационном периоде. Вместе с тем в среднесрочном периоде АР 2 степени и выше отмечалась у 4 (36,3%) пациентов. Возможной причиной ее развития могла являться сохраняющаяся дилатация фиброзного кольца, корня аорты, синотубулярного

соединения и восходящей аорты, значения z-score которых превышали 2 стандартных отклонения.

Свобода от повторных операций в группе Schäfers составила 80%. В среднесрочном периоде повторное вмешательство потребовалось 2 (18,1%) пациентам вследствие развития выраженной аортальной регургитации.

Полученные результаты позволяют предположить, что реконструкция двустворчатого АК при выраженной регургитации и сопутствующей дилатации корня аорты может обеспечить благоприятный прогноз при условии комплексной коррекции всех патологически измененных компонентов клапанного аппарата и корня аорты в соответствии с анатомически ориентированной концепцией восстановления. Вместе с тем небольшой объем выборки (11 пациентов) и ограниченный возрастной диапазон обследованных – средний возраст составил 12,7 ± 4,5 года – не позволяют однозначно интерпретировать полученные результаты и экстраполировать их на всю педиатрическую популяцию. Кроме того, эффективность данной методики в значительной степени определяется квалификацией и опытом оперирующего хирурга и возможностями кардиохирургического центра.

Процедура Ross. Операция Ross в настоящее время многими признана операцией выбора («золотым» стандартом) у младенцев и детей с аортальными пороками, поскольку позволяет замененному клапану расти по мере взросления пациента, тем самым устраняя необходимость в антикоагулянтной терапии предотвращая тромбоэмболии и кровотечения [61]. При операции Ross, преимуществами легочных аутографтов являются лучшие гемодинамические параметры, низкий риск инфекционного эндокардита, тенденция к росту, отсутствие тромбогенности и необходимости в антикоагулянтной терапии [135,136].

В своей работе Aboud и др. проанализировали данные 2444 пациентов в отдаленном послеоперационном периоде после процедуры Ross и пришли к выводу, что операция обеспечивает отличную выживаемость в течении 25-летнего периода наблюдения [137].

В диссертационном исследовании максимальный период наблюдения был 60 мес., для сопоставимости с другими методиками хирургической реконструкции, описываемыми в данной работе. Хотя, безусловно, имеются пациенты и с бо́льшим послеоперационным катамнестическим периодом.

Для устраненя патологии АК методом Ross необходимы нормальные диаметры ФК АК в пределах 2 баллов по шкале z-score, в ином случае потребуется модификация операции Ross с рассечением ФК АК при его гипоплазии или с аннулопастикой при его дилатации [138]. Процедура Ross относится к классу рекомендаций IIb в руководстве Американского колледжа кардиологов (ACC)/Американской ассоциации кардиологов (AHA) и Европейского общества кардиологов (ESC) по лечению клапанных пороков сердца 2020 года [6,139]. Позиция отечественных экспертов полностью коррелирует с международными согласительными документами. В действующих клинических рекомендациях Министерства здравоохранения РФ процедура Ross регламентирована как альтернативный метод хирургической коррекции порока у пациентов молодого возраста и детей при невозможности выполнения реконструктивных вмешательств с Уровнем убедительности рекомендаций (УУР) С и Уровнем достоверности доказательств (УДД) 4/5, что эквивалентно классу рекомендаций IIb международных шкал [2]. Исследования подчеркивают связь процедуры Ross с высокой долгосрочной выживаемостью и снижением побочных эффектов, связанных с дисфункцией АК, по сравнению с другими типами реконструкции АК. Это позиционирует процедуру Ross как основной вариант хирургии АК у взрослых молодого и среднего возраста в специализированных центрах и, возможно, единственный вариант для детей и грудных младенцев, которым требуется хирургия АК.

Однако процедура Ross не лишена недостатков. Это технически сложная операция, требующая квалифицированной бригады хирургов. Она связана с более длительным пережатием аорты и временем операции по сравнению с другими процедурами по замене АК. В диссертационном исследовании не выявлено статистически значимого отличия в длительности ИК и пережатия

аорты в группах детей с реконструкцией АК методом неокуспидализации, Ozaki и операцией Ross (p>0,05).

Также при проецедуре Ross существует риск дисфункции замененного клапана легочной артерии, что может потребовать повторной операции в дальнейшем [139]. Так же, в ходе выполнения операции Ross возможна компрометация коронарных артерий с развитием коронарогенных осложнений (приведенный клинический пример №2). И хотя функция АК при операции Ross в большинстве случаев остается хорошей, возможно развитие аортопатии двустворчатых аортальных клапанов.

Применение процедуры Ross у детей до 1 года жизни становится все более актуальным. Так, например Greenberg JW и др. сообщили о выдающихся долгосрочных результатах процедуры Ross у 133 пациентов из многоцентрового исследования с медианным возрастом 96 [36; 186] дней и средним весом 4,4 [3,6; 6,5] кг. Внутрибольничная смертность наблюдалась у 13 из 133 пациентов (10%). 8% (10 из 120) пациентов умерли после выписки из стационара. Расширение аорты наблюдалось у части пациентов после процедуры Ross и достигало пика через 2–3 года (4–5 стандартных отклонений выше нормы) и вернулось к почти исходному z-score при медиане наблюдения 11,5 [6,4; 17,4] лет. В среднем через 10,3 [4,1;12,8] лет у 5 из 120 пациентов (4%) потребовалось повторное вмешательство. Свобода от умеренной или более выраженной новой регургитации АК через 15 лет составила 86%. Авторы пришли к выводу, что новорожденные и младенцы хорошо выживают после процедуры Ross, с хорошей долгосрочной свободой от повторного вмешательства [141].

Wang и др. считают, что показания к выполнению операции Ross у новорожденных и детей грудного возраста с патологией АК должны определяться строго индивидуально. Такой подход обусловлен высокой летальностью и технической сложностью вмешательства у детей младше трех месяцев, а также значительной вариабельностью результатов лечения пациентов первого года жизни между различными кардиохирургическими центрами. В связи с этим авторы рекомендуют на первом этапе отдавать предпочтение

реконструктивным вмешательствам на АК, направленным на сохранение функции ЛЖ и отсрочку его замены. При необходимости повторного вмешательства в дальнейшем может быть рассмотрено выполнение операции Ross. Такая стратегия позволяет перенести клапанозамещающую операцию на более поздний возраст и потенциально снизить риск последующих реопераций. Вместе с тем в специализированных центрах, обладающих значительным опытом лечения данной категории пациентов, операция Ross может быть выполнена и у детей младше одного года после тщательной индивидуальной оценки риска [7].

Donald и др. также придерживаются мнения, что выполнение операции Ross целесообразно по возможности отложить до окончания младенческого периода, поскольку это позволяет улучшить непосредственные и отдаленные результаты лечения. Авторы проанализировали исходы 140 детей, перенесших данное вмешательство в период с 1995 по 2018 год. Операционная летальность среди новорожденных и детей грудного возраста составила 17%, тогда как у пациентов старше одного года летальных исходов не зарегистрировано. Десятилетняя выживаемость достигала 79% в группе новорожденных и младенцев и 96% среди детей старшего возраста. Свобода от повторных операций через 10 лет составила соответственно 62 и 90% [106].

В диссертационном исследовании средний возраст пациентов на момент выполнения операции Ross составил 4,2 ± 3,3 года, максимальный - 16,5 года. У большинства детей выявлена двустворчатая анатомия АК (85%), сопровождавшаяся стенозом и/или регургитацией. Случаев летального исхода в раннем послеоперационном периоде не зарегистрировано.

Rowe G. и др. изучили межцентровые различия результатов операции Ross на основании данных Общества торакальных хирургов по хирургии ВПС. В анализ были включены 2805 детей, оперированных в период с 2000 по 2018 год: 163 новорожденных младше 30 дней (5,8%), 448 детей грудного возраста от 30 до 365 дней (16,0%), 1444 ребенка в возрасте от 1 года до 12 лет (51,5%) и 750 подростков 13–17 лет (26,7%). Операционная летальность составила 24,1% (n =

39) среди новорожденных, 11,2% (n = 50) среди детей грудного возраста, 1,5% (n = 21) среди пациентов 1–12 лет и 0,8% (n = 6) среди подростков (p<0,01). Независимыми предикторами комбинированного неблагоприятного исхода у детей младше одного года являлись неонатальный возраст, выполнение вмешательства в центре с небольшим объемом подобных операций и календарный год проведения процедуры. У пациентов старше одного года статистически значимой связи исходов с объемом центра и годом операции не выявлено. На основании полученных данных авторы заключили, что в центрах Северной Америки операция Ross у детей старше одного года сопровождается низкой операционной летальностью [142].

В сравнительном исследовании Zhang и др., опубликованном в 2025 году, операция Ross продемонстрировала более высокую четырехлетнюю свободу от АС или АР умеренной степени тяжести и выше по сравнению с операцией Ozaki - 88% против 30%. Свобода от повторного вмешательства на неоаортальном клапане также была выше после операции Ross и составила 94% против 71% после операции Ozaki. Средние послеоперационные ГСД при всех рассматриваемых вариантах реконструкции оставались низкими и не превышали 15 мм рт. ст. У большинства выживших пациентов при последнем обследовании АР отсутствовала либо была минимальной. После успешного устранения значимой регургитации нормализация размеров и систолической функции ЛЖ отмечалась более чем у 80% пациентов [132].

Таким образом, результаты сравнительного анализа свидетельствуют о выраженной зависимости исходов операции Ross от возраста ребенка. У пациентов старше одного года, особенно в старших возрастных группах, вмешательство характеризуется низкой ранней летальностью и высокой свободой от повторных операций [143]. В то же время выполнение операции у новорожденных и детей грудного возраста сопряжено со значительно более высоким риском и требует тщательного отбора пациентов, а также наличия значительного опыта у оперирующего хирурга и кардиохирургического центра.

Все это согласуется с результатами проведенного исследования. Группа детей с процедурой Ross (n=33) в нашей работе была единственной со 100% свободой от реоперации на АК, но 9 (27,2%) пациентов потребовали хирургического вмешательство на кондуите ЛА (одному пациенту через 23 месяца после Ross, остальным через более чем 60 месяцев), и одному пациенту стентировали коронарные артерии, по поводу устьевых клинически значимых стенозов.

Несмотря на растущий интерес к восстановлению АК в педиатрической популяции, замена АК у детей может быть неизбежной. Etnel JR и др. представили систематический обзор, на основании 34 публикаций, опубликованных с 1990 года по 2015 год с объемом исследования более 30 пациентов. В работе сообщается о 42 когортах: 26 процедура Ross (n = 2409), 13 замен АК механическим протезом (n = 696) и 3 замена АК гомотрансплантатом (n = 224). Совокупный средний возраст пациента составил 9,4 года, 12,8 года и 8,9 года для группы после процедуры Ross, после имплантации механического протеза и замены АК гомотрансплантатом, соответственно. Медиана наблюдения составила 6,6 лет. Процедура Ross была связана с более низкой ранней и поздней смертностью по сравнению с механическим протезом АК и гомотрансплантатом АК, соответственно. Замена АК гомотрансплантатом была связана со значительно высокими показателями повторной операции АК. Результаты систематического обзора свидетельствуют о том, что ни один из доступных в настоящее время вариантов замещения АК не обеспечивает оптимальных результатов в педиатрической популяции. Это подчеркивает необходимость разработки надежных и долговечных методов реконструкции, а также внедрения инновационных технологий протезирования АК у изучаемой сложной категории пациентов [144].

В диссертационном исследовании в группе Ross признаки минимального стеноза в раннем послеоперационном периоде были у 3 (9%) пациентов, умеренного у 1 (3%). В среднесрочном периоде стеноза АК в группе Ross не было. Регургитация АК 2 степени в раннем послеоперационном периоде была у

4 (12,1%) пациентов. В среднесрочном периоде регургитация 2 степени была в 7 (21%) случаях в группе Ross. В данной группе регургитации более высоких градаций не было ни в раннем, ни в среднесрочном периодах.

Лечение заболеваний АК у детей представляет собой сложную клиническую задачу, основными целями которой являются сохранение функции ЛЖ и минимизация количества повторных вмешательств на протяжении жизни пациента. Выбор оптимальной лечебной стратегии определяется совокупностью факторов, включая анатомический вариант порока, характер и выраженность клапанной дисфункции, состояние ЛЖ, возраст ребенка и сроки возникновения показаний к вмешательству. В связи с этим тактика лечения должна быть индивидуализирована. У пациентов со сложной анатомией АК и недостаточным объемом собственной клапанной ткани перспективной альтернативой традиционным вмешательствам могут служить методы частичного или полного замещения его створок. Учитывая разнообразие хирургических методик для лучшей стратификации пациентов важен поиск прогностических факторов неблагоприятных кардиальных осложнений, чему и была посвящена часть диссертационной работы.

Прогностические факторы неблагоприятных кардиальных осложнений

Проведенный анализ современной отечественной и зарубежной литературы демонстрирует значительную эволюцию подходов к стратификации рисков у детей после оперативного лечения ВПС. Общепринятых узкоспециализированных шкал (таких как EuroSCORE II или STS Score у взрослых), разработанных исключительно под хирургию АК у детей, в мировой практике не существует [145]. Для оценки долгосрочных исходов (свобода от реопераций, прогрессирование клапанной дисфункции, хроническая сердечная недостаточность) применяются прогностические метааналитические математические модели. Модели конкурирующих рисков (Competing Risks, по методологии CHSS) позволяют рассчитывать для конкретного ребенка вероятность трех взаимно исключающих исходов к определенному году жизни

(например, смерть или повторная замена клапана или выживание без реопераций) на временной шкале. Модели компьютерной микросимуляции (Microsimulation) применяются для долгосрочного моделирования «продолжительности жизни» различных биоматериалов и трансплантатов с учетом соматического роста ребенка. В любую из этих математических систем заложены три критических фактора, которые в сумме определяют, выйдет ли пациент за пределы базового риска: возраст < 1 года, исходный z-score ФК АК и материал, используемый для пластики клапана. Например, период новорожденности уменьшает свободу от реоперации, гипоплазия ФК приводит к риску дисфункции клапана, а использование ксеноперикарда у детей до 10 лет связано с кальцинозом и меньшим сроком службы клапана.

Таким образом, в современной детской кардиохирургии сохраняется выраженный дефицит персонализированных динамических моделей, способных в режиме реального времени (на основе текущих ЭхоКГ-данных и клинического статуса на этапах наблюдения) прогнозировать риск дисфункции реконструированного клапана у детей [145–147].

В диссертационном исследовании разработана многофакторная прогностическая модель предсказания неблагоприятного кардиального осложнения после коррекции порока АК у детей. В модель вошли такие значимые факторы как пиковый градиент давления на АК, диаметр корня аорты, z-score СТЗ, ФВ ЛЖ и наличие осложнений раннего послеоперационного периода. В ходе ROC-анализа рассчитано оптимальное пороговое значение на уровне 0,116. Данный порог обеспечивает сбалансированное соотношение чувствительности (76,5%) и специфичности (73,1%), что делает его клинически оправданным для практического применения модели.

С клинической точки зрения значение 0,116 может рассматриваться как граница между пациентами с низким и повышенным риском осложнений в раннем послеоперационном периоде. Пациенты, у которых рассчитанная моделью вероятность неблагоприятного исхода превышает данный порог, формируют группу повышенного риска, требующую более интенсивного

мониторинга, расширенного объема послеоперационного наблюдения и, при необходимости, ранней коррекции терапии.

При использовании данного порога модель позволяет выявить более трех четвертей пациентов, у которых в дальнейшем развивается неблагоприятный исход, при сохранении приемлемого уровня ложноположительных классификаций. Это особенно важно в условиях кардиохирургического стационара, где пропуск пациента с высоким риском осложнений может иметь более серьезные клинические последствия, чем избыточное отнесение пациента к группе наблюдения.

Следует подчеркнуть, что порог 0,116 не отражает «высокий» абсолютный риск осложнений в классическом понимании, а является порогом принятия клинических решений, оптимизированным под характеристики исследуемой когорты и частоту исходов.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Врожденная патология АК занимает значимое место в структуре сердечно-сосудистых заболеваний детского возраста. Вместе с тем единые диагностические критерии оценки тяжести аортального стеноза и недостаточности в педиатрической популяции остаются недостаточно стандартизированными. Прямая экстраполяция эхокардиографических критериев, разработанных для взрослых пациентов, имеет существенные ограничения, обусловленные возрастными особенностями гемодинамики, размерами сердца и продолжающимся ростом ребенка. Результаты ряда исследований свидетельствуют о недостаточной воспроизводимости отдельных параметров при их использовании у детей.

Медикаментозная терапия не позволяет устранить анатомический субстрат порока АК и преимущественно направлена на коррекцию его гемодинамических последствий. При отсутствии показаний к вмешательству основой ведения пациентов является динамическое наблюдение. Выбор хирургической тактики определяется совокупностью факторов, включающих морфологию клапана, характер и выраженность его дисфункции, состояние ЛЖ и структур корня аорты, возраст пациента, наличие сопутствующих пороков, а также опыт хирурга и возможности кардиохирургического стационара. Применение мультимодальной диагностики позволяет оценивать прогрессирование клапанной патологии и связанных с ней гемодинамических нарушений, способствуя определению оптимальных сроков и вида хирургического вмешательства.

Критический аортальный стеноз у новорожденных представляет собой жизнеугрожающее состояние, которое при отсутствии своевременной коррекции сопряжено с высоким риском неблагоприятных исходов. Результаты диссертационного исследования свидетельствуют о том, что открытая реконструкция АК у новорожденных и детей старшего возраста при тщательном отборе пациентов и обоснованном выборе хирургической тактики может

сопровождаться низкой ранней летальностью, благоприятными непосредственными результатами и приемлемой свободой от повторных вмешательств в среднесрочный послеоперационный период.

Реконструктивные операции на АК у детей характеризуются низкой ранней летальностью и благоприятной отдаленной выживаемостью. Долговечность реконструкции в значительной степени определяется возрастом пациента, морфологией клапана и примененной хирургической техникой. При удовлетворительном качестве створок и геометрии клапанного аппарата реконструктивное вмешательство следует рассматривать в качестве предпочтительной первоначальной стратегии. Выбор метода должен осуществляться индивидуально с учетом ожидаемой долговечности результата. Сохранение нативного клапана позволяет избежать пожизненной антикоагулянтной терапии и отсрочить протезирование до более старшего возраста.

В отдельных клинических ситуациях комиссуротомия и неокуспидализация у новорожденных могут применяться как этапные вмешательства, позволяющие отложить замену аортального клапана. Методика Ozaki представляет собой технически воспроизводимый вариант реконструкции и может иметь преимущества в виде сокращения продолжительности искусственного кровообращения и пережатия аорты. Ее применение может быть обосновано при сложной морфологии аортального клапана у детей. Несмотря на многообещающие непосредственные результаты, среднесрочная долговечность неокуспидализации может уступать результатам операции Ross, особенно у пациентов младшего возраста. Для объективной оценки эффективности данной методики необходимы более продолжительное наблюдение и дальнейшие исследования в педиатрической популяции.

Реконструкция по методике Schäfers преимущественно применяется у детей старшего возраста с аортальной регургитацией, сочетающейся с дилатацией корня и восходящей аорты. Эффективность этого подхода определяется комплексной коррекцией всех патологически измененных

компонентов клапанного аппарата и корня аорты на основании анатомически ориентированной концепции восстановления.

В целом полученные результаты демонстрируют эффективность реконструктивных вмешательств в восстановлении функции аортального клапана и улучшении внутрисердечной гемодинамики у детей. Разработанная многофакторная модель прогнозирования кардиальных осложнений в среднесрочном периоде позволяет усовершенствовать стратификацию риска, определить оптимальную периодичность динамического наблюдения и своевременно назначить медикаментозную терапию либо выполнить повторную хирургическую коррекцию при развитии дисфункции аортального клапана.

Результаты проведенного исследования показывают, что комплексная предоперационная оценка, включающая клинические и инструментальные данные, а также индивидуализированный выбор метода хирургической коррекции являются важнейшими факторами, определяющими долговечность реконструкции и свободу от повторных вмешательств. Внедрение полученных результатов в клиническую практику может способствовать совершенствованию предоперационного планирования, послеоперационного наблюдения и долгосрочного ведения детей с патологией аортального клапана.

ВЫВОДЫ

1. Хирургическая коррекция врожденной дисфункции АК у детей методами комиссуротомии, неокуспидализации, Ozaki, Schäfers и Ross обеспечивает улучшение показателей внутрисердечной гемодинамики в раннем и среднесрочном послеоперационных периодах.
2. Сравнительный анализ клинических показателей продемонстрировал снижение функционального класса сердечной недостаточности во всех исследуемых группах независимо от примененного варианта реконструктивного вмешательства.
3. Среднесрочные результаты хирургического лечения определяются исходными морфометрическими характеристиками корня и восходящей аорты. Операции Ozaki и Ross обеспечивают наиболее выраженное увеличение эффективной площади отверстия АК, нормализацию z-score клапана и корня аорты, а также существенное снижение пикового и среднего ГСД. Во всех исследуемых группах наблюдается обратное ремоделирование ЛЖ с регрессией его гипертрофии. Наиболее выраженное благоприятное ремоделирование корня аорты, синотубулярного соединения и восходящей аорты в среднесрочном периоде отмечается после реконструктивных вмешательств по методикам Ozaki и Schäfers.
4. Наиболее значимыми факторами риска развития тяжелой дисфункции АК в среднесрочный послеопреационный период являются значение исходного пикового ГСД на АК, диаметр корня аорты, z-score СТЗ, фракция выброса ЛЖ и наличие осложненного раннего послеоперационного периода ($p<0,05$).
5. Определены критерии эхокардиографической оценки дисфункции АК у детей и разработан он-лайн калькулятор прогнозирования кардиальных осложнений в среднесрочный послеоперационный период у детей после реконструкции АК (приложение 1, 3).

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. У пациентов с врожденной патологией аортального клапана приэхокардиографическом исследовании количество створок необходимо определять в двумерном режиме в парастернальной короткой оси АК на уровне створок. Размеры фиброзного кольца, корня, синотубулярной зоны и восходящей аорты рекомендуется оценивать в парастернальной длинной оси ЛЖ и аорты в середине систолы.

2. Количественные методы оценки клапанного стеноза аорты, используемые у взрослых (площадь АК, рассчитанная на основе уравнения непрерывности или планиметрическим методом с использованием 2D и 3D ЭхоКГ), не рекомендуются использовать у детей из-за значительной вариабельности измерений при незначительных изменениях плоскости изображения, ограниченного временного разрешения у детей и случайных ошибок измерения. Использование количественной оценки тяжести регургитации АК у взрослых часто включает измерение PHT (периода полуспада градиента давления) или оценку спектра кривой регургитации, но их диагностическая ценность и клиническая значимость у детей не подтверждена.

3. Оценка степени выраженности клапанного аортального стеноза должна основываться на комплексном анализе совокупности следующих параметров: градиента систолического давления, морфологии створок, расчета z-score диаметра фиброзного кольца, функции ЛЖ и наличия сопутствующей патологии, а также учитывая феномен восстановления давления в восходящем отделе аорты.

4. Определение степени тяжести аортальной регургитации у детей должно включать в себя оценку соотношения ширины струи регургитации к диаметру ВОЛЖ в парастернальной длинной оси ЛЖ ниже АК; соотношения площади АР к площади ВОЛЖ в короткой оси ниже АК; индексированного к ППТ КДО ЛЖ и/или z-score КДР ЛЖ; наличия ретроградного кровотока в нисходящей аорте.

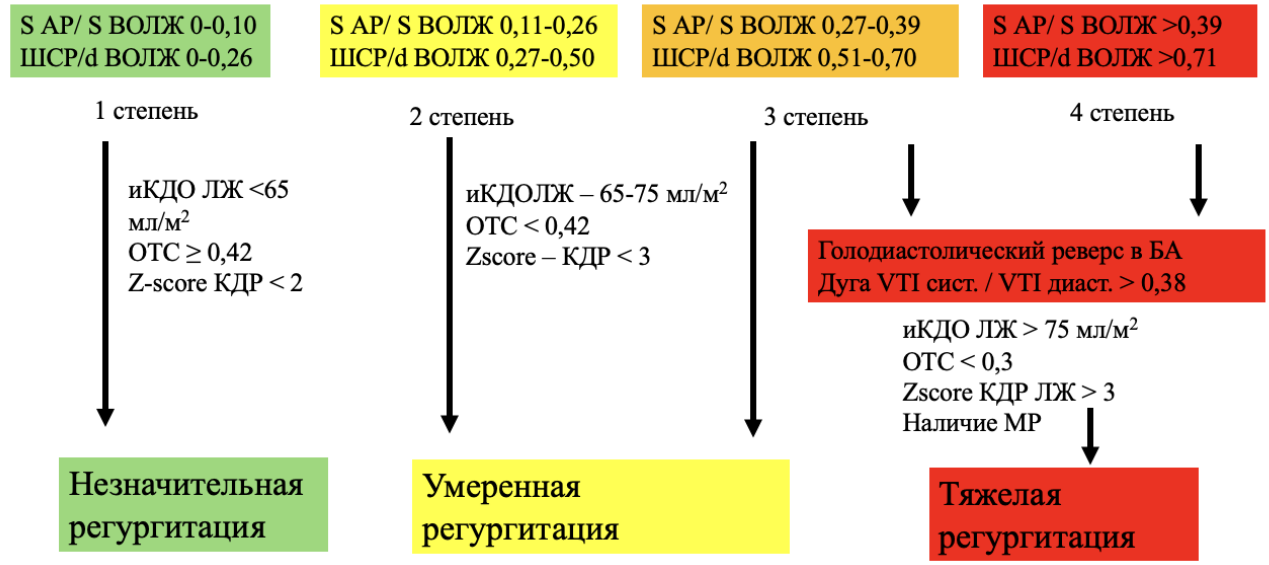
5. Для прогнозирования развития осложнений следует учитывать пол пациента, массу тела, ППТ, возраст на момент госпитализации, морфологию АК, градиент систолического давления, размеры корня аорты и выводного отдела ЛЖ, параметры ремоделирования ЛЖ (КДР, индекс КДО, гипертрофия ЛЖ).

6. В клинической практике рекомендуется использовать калькулятор для расчета вероятности развития осложненного среднесрочного послеоперационного периода, созданный на основе формулы многофактроной модели риска развития осложений (*приложение 3; доступ по ссылке: https://cloud.bakulev.ru/index.php/s/MnNii3Z7P4DANsp.;).*

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1.

Комплексный протокол трансторакальной ультразвуковой оценки патологии аортального клапана у детей. Алгоритм принятия решения.



АР – аортальная регургитация, БА– брюшной отдел аорты, ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка, ШСР – ширина струи регургитации, d – диаметр, S – площадь, VTI – интеграл линейной скорости кровотока, МР – митральная регургитация, ОТС – относительная толщина стенок, иКДО ЛЖ – индексированный конечно-диастолический объем левого желудочка.

Приложение 2.

Комплексный протокол трансторакальной ультразвуковой оценки комплекса аортального клапана при планировании реконструктивных вмешательств у детей. Образец написания протокола.

ФИО: .

Дата рождения: Возраст: .

Рост, см: ВЕС,кг: ППТ(по формуле Хейкок): .

ЧСС, уд. в мин.: АД, мм.рт.ст.: .

ЛЕВЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК И АОРТАЛЬНЫЙ КОМПЛЕКС		
	Размер, мм	Z-score
дВОЛЖ		-
Фиброзное кольцо аорты		
Корень аорты		
Синотубулярная зона		
Восходящая аорта		
КДР ЛЖ		
тМЖП		-
тНБСЛЖ		-
ОПРЕДЕЛЕНИЕ НЕЛИНЕЙНЫХ РАЗМЕРОВ		
КДО ЛЖ, мл		
иКДО ЛЖ, мл/м^2		
ОТС		
ММ ЛЖ, г		
иММ ЛЖ, г/м^2		
ГФЛЖ, %		
Пиковый ГСД АК, мм.рт.ст.		
Средний ГСД АК, мм.рт.ст.		
дВА/дФК АК >1,7 **Признак тяжелого стеноза АК**		
Фиброэластоз ПМ		

<table>
<tr><th colspan="5">МОРФОЛОГИЯ АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА</th></tr>
<tr><td rowspan="2"></td><td colspan="2">ДВУСТВОРЧАТЫЙ</td><td rowspan="2">ЧАСТИЧНОЕ СРАЩЕНИЕ КОМИССУР (<50%)</td><td rowspan="2">ОДНОСТВОРЧАТЫЙ</td></tr>
<tr><td>Сращенные по комиссуре створки</td><td>Двухсинусовый (истинный)</td></tr>
<tr><td>Количество синусов Вальсальвы</td><td>1 2 3</td><td>1 2 3</td><td>1 2 3</td><td></td></tr>
<tr><td>Количество створок</td><td>1 2 3</td><td>1 2 3</td><td>1 2 3</td><td></td></tr>
<tr><td>Описание створок</td><td>Симметричные
Несимметричные
Утолщены
Уплотнены
Раскрытие:
ограничено/
не ограничено</td><td>Симметричные
Несимметричные
Утолщены
Уплотнены
Раскрытие:
ограничено/
не ограничено</td><td>Симметричные
Несимметричные
Утолщены
Уплотнены
Раскрытие:
ограничено/
не ограничено</td><td>Уникомиссуральный

Акомиссуральный</td></tr>
<tr><td rowspan="4">Специфические фенотипы</td><td>Сращение ПКС и ЛКС</td><td rowspan="4">Латеро-латеральное

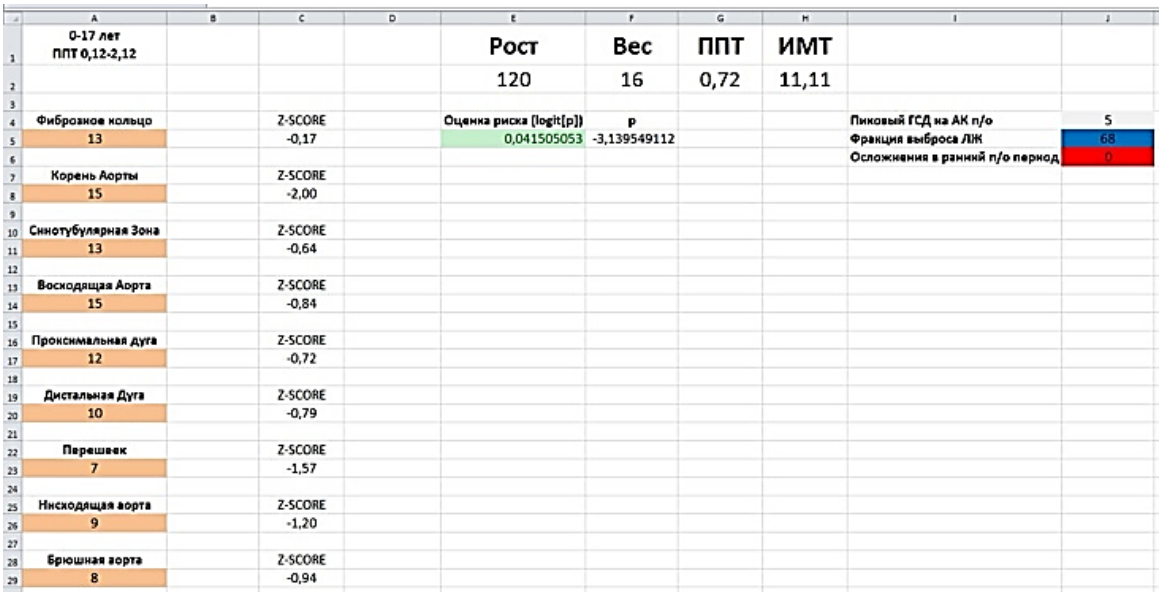
Передне-латеральное</td><td rowspan="4">Частичное (<50%) сращение комиссур</td><td rowspan="4"></td></tr>
<tr><td>Сращение ПКС и НКС</td></tr>
<tr><td>Сращение ЛКС и НКС</td></tr>
<tr><td>Неопределенный фенотип</td></tr>
<tr><td colspan="5">ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ОСОБЕННОСТИ:</td></tr>
<tr><td colspan="5">НУЖНОЕ ОТМЕТИТЬ/ПОДЧЕРКНУТЬ</td></tr>
</table>

ОЦЕНКА АОРТАЛЬНОЙ РЕГУРГИТАЦИИ У ДЕТЕЙ		
	ЗНАЧЕНИЕ	***Референсные значения***
Площадь АР/площадь ВОЛЖ *(парастернальная короткая ось на уровне ВОЛЖ*)		1 степень: 0-0,10 2 степень: 0,11-0,26 3 степень: <0,27-0,39 4 степень: >0,39
Ширина струи регургитации/дВОЛЖ *(парастернальная длинная ось ЛЖ)*		1 степень: 0-0,26 2 степень: 0,27-0,50 3 степень: 0,51-0,70 4 степень: >0,71
Нисходящий отдел дуги аорты: Реверсивный поток, VTI/Антеградный VTI (*супрастернальный доступ)*		>0,38 признак тяжелой регургитации
Голодиастолический реверс в брюшной аорте (*Субкостальный доступ)*		Тяжелая степень регургитации

Приложение 3.

Онлайн калькулятор для расчета вероятности осложненного среднесрочного периода у пациентов после реконструкции АК (https://cloud.bakulev.ru/index.php/s/MnNii3Z7P4DANsp)

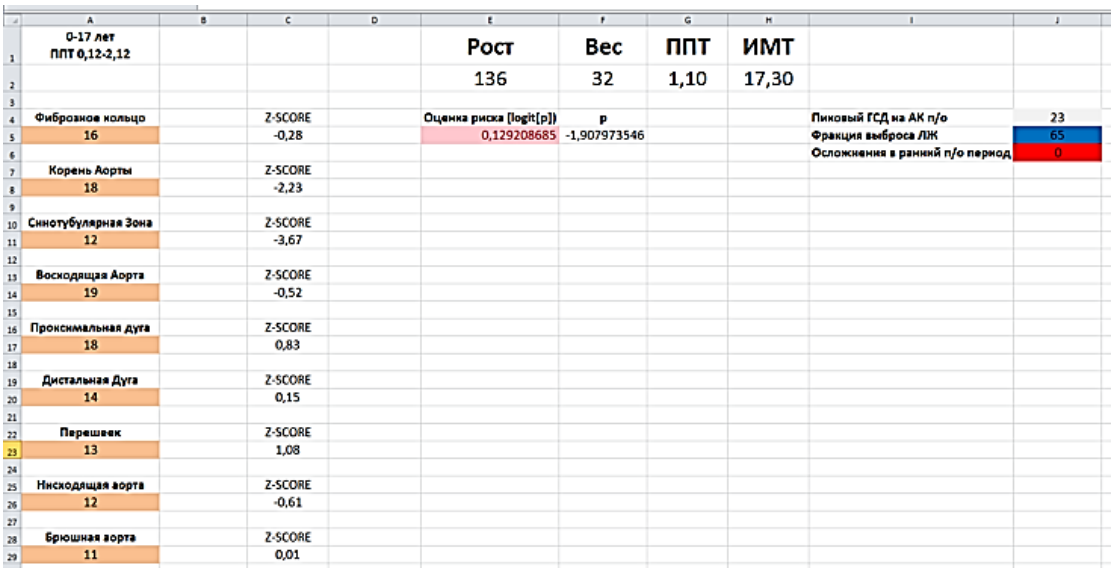
Пример 1. Ребенок после реконструкции аортального клапана ***с низким риском*** развития кардиальных осложнений



1	0-17 лет ППТ 0,12-2,12				Рост	Вес	ППТ	ИМТ		
2					120	16	0,72	11,11		
3										
4	Фиброзное кольцо		Z-SCORE		Оценка риска [logit(p)]	p			Пиковый ГСД на АК п/о	5
5	13		-0,17		0,041505053	-3,139549112			Фракция выброса ЛЖ	68
6									Осложнения в ранний п/о период	0
7	Корень Аорты		Z-SCORE							
8	15		-2,00							
9										
10	Синотубулярная Зона		Z-SCORE							
11	13		-0,64							
12										
13	Восходящая Аорта		Z-SCORE							
14	15		-0,84							
15										
16	Проксимальная дуга		Z-SCORE							
17	12		-0,72							
18										
19	Дистальная Дуга		Z-SCORE							
20	10		-0,79							
21										
22	Перешеек		Z-SCORE							
23	7		-1,57							
24										
25	Нисходящая аорта		Z-SCORE							
26	9		-1,20							
27										
28	Брюшная аорта		Z-SCORE							
29	8		-0,94							

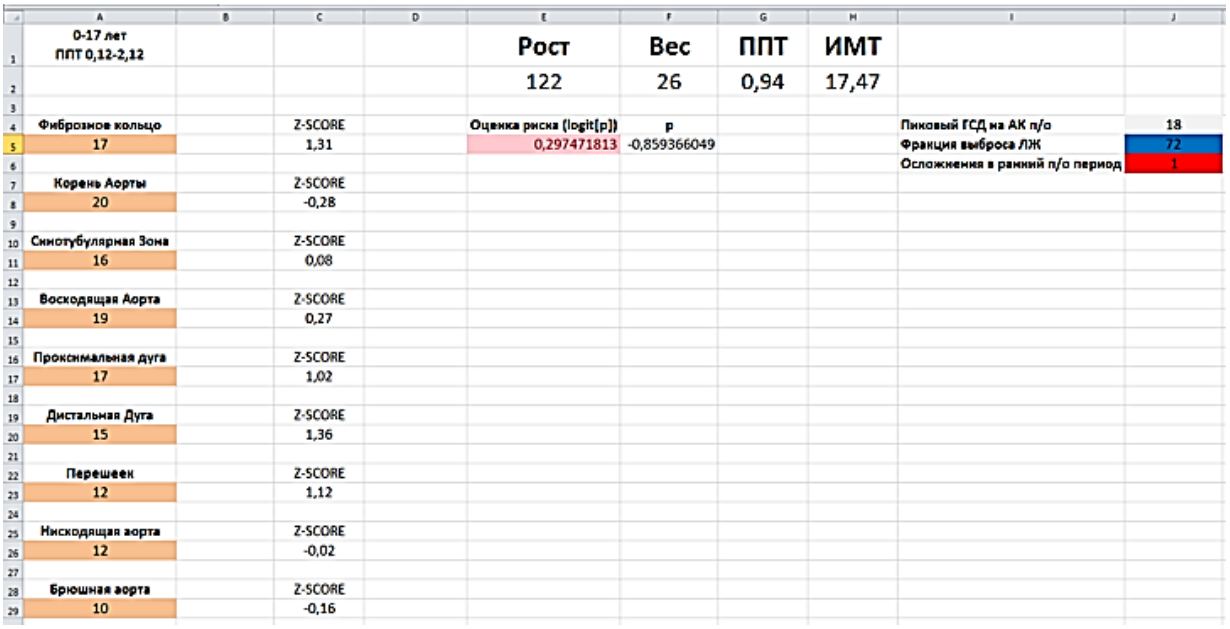
Пример 2. Ребенок после реконструкции аортального клапана ***с высоким риском*** развития кардиальных осложнений

А) без осложнений в ранний послеоперационный период



1	0-17 лет ППТ 0,12-2,12				Рост	Вес	ППТ	ИМТ		
2					136	32	1,10	17,30		
3										
4	Фиброзное кольцо		Z-SCORE		Оценка риска [logit(p)]	p			Пиковый ГСД на АК п/о	23
5	16		-0,28		0,129208685	-1,907973546			Фракция выброса ЛЖ	65
6									Осложнения в ранний п/о период	0
7	Корень Аорты		Z-SCORE							
8	18		-2,23							
9										
10	Синотубулярная Зона		Z-SCORE							
11	12		-3,67							
12										
13	Восходящая Аорта		Z-SCORE							
14	19		-0,52							
15										
16	Проксимальная дуга		Z-SCORE							
17	18		0,83							
18										
19	Дистальная Дуга		Z-SCORE							
20	14		0,15							
21										
22	Перешеек		Z-SCORE							
23	13		1,08							
24										
25	Нисходящая аорта		Z-SCORE							
26	12		-0,61							
27										
28	Брюшная аорта		Z-SCORE							
29	11		0,01							

Б) с осложнениями в ранний послеоперационный период



	A	B	C	D	E	F	G	H	I	J
1	0-17 лет ППТ 0,12-2,12				Рост	Вес	ППТ	ИМТ		
2					122	26	0,94	17,47		
3										
4	Фиброзное кольцо		Z-SCORE		Оценка риска (logit[p])	p			Пиковый ГСД на АК п/о	18
5	17		1,31		0,297471813	-0,859366049			Фракция выброса ЛЖ	72
6									Осложнения в ранний п/о период	1
7	Корень Аорты		Z-SCORE							
8	20		-0,28							
9										
10	Синотубулярная Зона		Z-SCORE							
11	16		0,08							
12										
13	Восходящая Аорта		Z-SCORE							
14	19		0,27							
15										
16	Проксимальная дуга		Z-SCORE							
17	17		1,02							
18										
19	Дистальная Дуга		Z-SCORE							
20	15		1,36							
21										
22	Перешеек		Z-SCORE							
23	12		1,12							
24										
25	Нисходящая аорта		Z-SCORE							
26	12		-0,02							
27										
28	Брюшная аорта		Z-SCORE							
29	10		-0,16							

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Dutta, P. Genetic and Developmental Contributors to Aortic Stenosis / P. Dutta, J. F. James, H. Kazik, J. Lincoln // Circulation Research. — 2021. — Vol. 128, № 9. — P. 1330–1343. — DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.120.317978.

2. Врожденный клапанный стеноз аорты : клинические рекомендации / Разработчик: Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. — 2024. — ID: 49. — URL: https://cr.minzdrav.gov.ru — Текст : электронный.

3. Singh GK. Congenital Aortic Valve Stenosis. Children (Basel). 2019 May 13;6(5):69. doi: 10.3390/children6050069.

4. Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease: From Fetus to Adult / edited by W. W. Lai, L. L. Mertens, M. S. Cohen, T. Geva. — 3rd ed. — Chichester : John Wiley & Sons Ltd, 2022.

5. C Magnusson, Z Mandalenakis, M Dellborg, P Eriksson, M Fedchenko, A Rosengren, K Skoglund, Long-term mortality from birth in individuals with and without isolated congenital aortic stenosis: a nationwide, register-based cohort study, European Heart Journal, Volume 43, Issue Supplement_2, October 2022, ehac544.1816, https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehac544.1816.

6. Otto CM, Nishimura RA, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP 3rd, Gentile F, Jneid H, Krieger EV, Mack M, McLeod C, O'Gara PT, Rigolin VH, Sundt TM 3rd, Thompson A, Toly C. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2021 Feb 2;143(5):e35-e71. doi: 10.1161/CIR.0000000000000932.

7. Wang Z, Fu H, Li S. What is the best surgical strategy for aortic valve disease in children. *Cardiol Young*. 2025;35(9):1766-1772. doi:10.1017/S1047951125101121

8. Rajamannan NM, Evans FJ, Aikawa E, Grande-Allen KJ, Demer LL, et al.. Calcific aortic valve disease: not simply a degenerative process: A review and agenda for research from the National Heart and Lung and Blood Institute Aortic Stenosis

Working Group. Executive summary: Calcific aortic valve disease-2011 update. Circulation. 2011 Oct 18;124(16):1783-91. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.006767.

9. Bandlamudi M, Ahmad M, Mungee S. Aortic Valvular Atresia. [Updated 2022 Sep 19]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557821.

10. Mubarik A, Sharma S, Law MA. Bicuspid Aortic Valve. [Updated 2023 Jan 21]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534214/.

11. Ванеева А.М., Барышникова И.Ю., Шаталов К.В. Шахназарян Э.А., Абдуразаков М.А. Оценка функции миокарда желудочков у детей в отдаленном периоде после операции Росса по данным speckle tracking трекинг эхокардиографии. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2024; 66 (3): 360-368. DOI: 10.24022/0236-2791-2024-66-3-360-368.

12. Бокерия Л. А. Детская кардиохирургия : руководство для врачей — Москва : НЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2016. — 864 с.

13. Anderson RH. Clinical anatomy of the aortic root. Heart. 2000 Dec;84(6):670-3. doi: 10.1136/heart.84.6.670.

14. Lansakara M, Unai S. An overview of aortic valve anatomy: the current understanding. Indian J Thorac Cardiovasc Surg. 2023 Dec;39(Suppl 2):246-252. doi: 10.1007/s12055-023-01645-x.

15. Бокерия Л. А., Беришвили И. И. Хирургическая анатомия сердца. Т. 1. Нормальное сердце и физиология кровообращения. - 2-е изд., испр. и доп. - М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2009. - 406 с., цв. Иллюстр.

16. Dakik L, Najm HK, Belitsis G, et al. Surgical Insights into the Functional Anatomy of the Neo-aortic Root. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. Published online November 6, 2025:21501351251386417. doi:10.1177/21501351251386417

17. Anderson RH, Razavi R, Taylor AM. Cardiac anatomy revisited. J Anat. 2004 Sep;205(3):159-77. doi: 10.1111/j.0021-8782.2004.00330.x.

18. Serruys PW, Anderson RH. Anatomy of the aortic valvar complex and its implications for transcatheter implantation of the aortic valve. Circ Cardiovasc Interv. 2008 Aug;1(1):74-81. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.108.780858. Erratum in: Circ Cardiovasc Interv. 2008 Oct;1(2):e1.

19. Angelini A, Ho SY, Anderson RH, Devine WA, Zuberbuhler JR, Becker AE, Davies MJ. The morphology of the normal aortic valve as compared with the aortic valve having two leaflets. J Thorac Cardiovasc Surg. 1989 Sep;98(3):362-7.

20. Yasuhara J, Schultz K, Bigelow AM, Garg V. Congenital aortic valve stenosis: from pathophysiology to molecular genetics and the need for novel therapeutics. *Front Cardiovasc Med*. 2023;10. doi:10.3389/fcvm.2023.1142707

21. Комаров Р.Н., Катков А.И., Одинокова С.Н. Современные анатомические представления о строении корня аорты с точки зрения практикующего хирурга. Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. 2019; 12 (5): 433–40. doi: 10.17116/kardio201912051433.

22. Roberts W.C. The congenitally bicuspid aortic valve: A study of 85 autopsy cases. Am. J. Cardiol. 1970;26:72–83. doi: 10.1016/0002-9149(70)90761-.

23. Roberts W. C., Ko J. M. Frequency by decades of unicuspid, bicuspid, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. Circulation. 2005;111(7):920–5. doi: 10.1161/01.CIR.0000155623.48408.C5.

24. Edwards, J. E. Pathology of Left Ventricular Outflow Tract Obstruction // Circulation. — 1965. — Vol. 31, № 4. — P. 586–599. — DOI: 10.1161/01.cir.31.4.586.

25. Матаев В.С., Самсонов В.Б., Цокова А.О., Сабиров Б.Н., Подзолков В.П. Одностворчатый аортальный клапан у детей и подростков. Результаты хирургического лечения. Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2023; 65 (3): 269–76. DOI: 10.24022/0236-2791-2023-65-3-269-276.

26. Pan, J. Unicuspid Aortic Valve: A Rare Congenital Anomaly // Cardiology. — 2022. — Vol. 147, № 2. — P. 207–215. — DOI: 10.1159/000521623..

27. J. T. Tretter, D. E. Spicer, S. Mori [et al.] The significance of the interleaflet triangles in determining the morphology of congenitally abnormal aortic valves: implications for noninvasive imaging and surgical management // Journal of the American Society of Echocardiography. — 2016. — Vol. 29, № 12. — P. 1131–1143. — DOI: 10.1016/j.echo.2016.08.017.

28. Шарыкин, А. С., Трунина, И. И., Карелина, Е. В., и др. Патология аортального клапана у детей школьного возраста и возможности стресс-эхокардиографии // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. — 2018. — Т. 97, № 3. — С. 42–51.

29. Kusner JJ, Brown JY, Gleason TG, Edelman ER. The Natural History of Bicuspid Aortic Valve Disease. *Struct Heart*. 2023;7(2):100119. doi:10.1016/j.shj.2022.100119

30. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, et al. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart*. 2008;94(12):1634-1638. doi:10.1136/hrt.2007.132092

31. Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;133(5):1226-1233. doi:10.1016/j.jtcvs.2007.01.039

32. Prakash SK, Bondy CA, Maslen CL, et al. Autosomal and X chromosome structural variants are associated with congenital heart defects in Turner syndrome: The NHLBI GenTAC registry. *Am J Med Genet A*. 2016;170(12):3157-3164. doi:10.1002/ajmg.a.37953

33. True Bicuspid Aortic Valves are Rare Compared with Functionally Bicuspid Aortic Valves Samuel Hayman∗, Geraldine Wright, Cathy West, Darryl Burstow, Gregory M. Scalia doi:10.1016/j.hlc.2008.05.144.

34. Bravo-Jaimes K, Prakash SK. Genetics in bicuspid aortic valve disease: Where are we? Prog Cardiovasc Dis. 2020 Jul-Aug;63(4):398-406. doi: 10.1016/j.pcad.2020.06.005. Epub 2020 Jun 27.

35. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, Bondy CA. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. Circulation. 2007;116:1663–1670. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.106.685487.

36. Corbitt H, Morris SA, Gravholt CH, Mortensen KH, Tippner-Hedges R, Silberbach M, Maslen CL; GenTAC Registry Investigators. TIMP3 and TIMP1 are risk genes for bicuspid aortic valve and aortopathy in Turner syndrome. PLoS Genet. 2018 Oct 3;14(10):e1007692. doi: 10.1371/journal.pgen.1007692.

37. Simpson, J.M., Sharland, G.K. Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally // Heart. — 1997. — Vol. 77, № 3. — P. 205–210. — DOI: 10.1136/hrt.77.3.205.

38. Keane MG, Wiegers SE, Plappert T, Pochettino A, Bavaria JE, Sutton MG. Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. Circulation. 2000 Nov 7;102(19 Suppl 3):III35-9. doi: 10.1161/01.cir.102.suppl_3.iii-35.

39. Della Corte A., Bancone C., Quarto C., Dialetto G., Covino F.E., et al. Predictors of ascending aortic dilatation with bicuspid aortic valve: A wide spectrum of disease expression. Eur. J. Cardiothorac. Surg. 2007;31:397–404. doi: 10.1016/j.ejcts.2006.12.006.

40. Mart CR, McNerny BE. Shape of the dilated aorta in children with bicuspid aortic valve. Ann Pediatr Cardiol. 2013 Jul;6(2):126-31. doi: 10.4103/0974-2069.115253.

41. Verma R, Cohen G, Colbert J, Fedak PWM. Bicuspid aortic valve associated aortopathy: 2022 guideline update. Curr Opin Cardiol. 2023 Mar 1;38(2):61-67. doi: 10.1097/HCO.0000000000001020.

42. Plana M. N., Zamora J., Suresh G. et al. Pulse oximetry screening for critical congenital heart defects in asymptomatic newborn babies // Cochrane Database of Systematic Reviews. — 2018. — Vol. 3, № 3. — Art. No.: CD011912. DOI: 10.1002/14651858.CD011912.pub2.

43. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. Heart. 2000 Jan;83(1):81-5. doi: 10.1136/heart.83.1.81.

44. Ассоциация детских кардиологов России, Российское трансплантологическое общество. Хроническая сердечная недостаточность у детей : клинические рекомендации. — 2025. — ID: 49. — URL: https://cr.minzdrav.gov.ru — Текст : электронный.

45. Donner R., Carabello B.A., Black I., Spann J.E. Left ventricular wall stress in compensated aortic stenosis. Am. J. Cardiol. 1983;51:946–951. doi: 10.1016/S0002-9149(83)80171-4.

46. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Российское кардиологическое общество. Аортальная недостаточность : клинические рекомендации. — 2025. — ID: 983_1. — URL: https://cr.minzdrav.gov.ru (дата обращения: 23.07.2026). — Текст : электронный

47. Ross M Ungerleider MD, Kristen Nelson, David S Cooper, Jon Meliones clinical heart disease in infants and children Third edition 2019 by Elsiever ISBN:978-1-4557-0760-7.

48. Park's Pediatric Cardiology for Practitioners, Seventh Edition, (2021), doi:10.1016/B978-0-323-68107-0.01001-7.

49. Lopez L, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, Lai WW, Geva T. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. J Am Soc Echocardiogr. 2010 May;23(5):465-495; quiz 576-7. doi: 10.1016/j.echo.2010.03.019.

50. Haycock GB, Schwartz GJ, Wisotsky DH. Geometric method for measuring body surface area: a height-weight formula validated in infants, children, and adults. J Pediatr 1978;93:62-6.

51. Sluysmans T, Colan SD. Theoretical and empirical derivation of cardio- vascular allometric relationships in children. J Appl Physiol 2005;99: 445-57.

52. Lopez L, Saurers DL, Barker PCA, Cohen MS, Colan SD, Dwyer J, Forsha D, Friedberg MK, Lai WW, Printz BF, Sachdeva R, Soni-Patel NR, Truong DT, Young LT, Altman CA. Guidelines for Performing a Comprehensive Pediatric Transthoracic Echocardiogram: Recommendations From the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2024 Feb;37(2):119-170. doi: 10.1016/j.echo.2023.11.015.

53. Daubeney PE, Blackstone EH, Weintraub RG, Slavik Z, Scanlon J, Webber SA. Relationship of the dimension of cardiac structures to body size: an echocardiographic study in normal infants and children. Cardiol Young 1999;9:402-10.

54. Cantinotti M, Giordano R, Scalese M, Murzi B, Assanta N, Spadoni I, Maura C, Marco M, Molinaro S, Kutty S, Iervasi G. Nomograms for two-dimensional echocardiography derived valvular and arterial dimensions in Caucasian children. J Cardiol. 2017 Jan;69(1):208-215. doi: 10.1016/j.jjcc.2016.03.010.

55. Beroukhim RS, Graham DA, Margossian R, Brown DW, Geva T, Colan SD. An echocardiographic model predicting severity of aortic regurgitation in congenital heart disease. Circ Cardiovasc Imaging. 2010 Sep;3(5):542-9. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.110.957175. Epub 2010 Jun 25.

56. Ванеева АМ, Барышникова ИЮ, Комаров АВ. Ультразвуковая диагностика патологии аортального клапана у детей: иллюстрированный обзор. *Сердечно-сосудистые Заболевания, Бюллетень НЦССХ Им, А,Н, Бакулева РАМН*. 2024;25(S2):S29-S41.

57. Fernandes, S. M., Khairy, P., Sanders, S. P., Colan, S. D. Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young // Journal of the American College of Cardiology. — 2007. — Vol. 49, № 22. — P. 2211–2214. — DOI: 10.1016/j.jacc.2007.02.046..

58. Ibrahim A, Borrelli N, Krupickova S, et al. Pure Aortic Regurgitation in Pediatric Patients. *The American Journal of Cardiology*. 2019;124(11):1731-1735. doi:10.1016/j.amjcard.2019.08.042

59. Cantinotti M, Giordano R, Emdin M, Assanta N, Crocetti M, Marotta M, Iervasi G, Lopez L, Kutty S. Echocardiographic assessment of pediatric semilunar valve disease. Echocardiography. 2017 Sep;34(9):1360-1370. doi: 10.1111/echo.13527.

60. Huhta JC, Latson LA, Gutgesell HP, Cooley DA, Kearney DL. Echocardiography in the diagnosis and management of symptomatic aortic valve stenosis in infants. Circulation. 1984 Sep;70(3):438-44. doi: 10.1161/01.cir.70.3.438.

61. Zaidi M, Premkumar G, Naqvi R, Khashkhusha A, Aslam Z, Ali A, Tarmahomed A, Ashry A, Harky A. Aortic valve surgery: management and outcomes in the

paediatric population. Eur J Pediatr. 2021 Oct;180(10):3129-3139. doi: 10.1007/s00431-021-04092-1.

62. Barker PC, Ensing G, Ludomirsky A, et al. Comparison of simultaneous invasive and noninvasive measurements of pressure gradients in congen- ital aortic valve stenosis. J Am Soc Echocardiogr.- 2002. — Vol. 15, № 12. — P. 1496–1502. — DOI: 10.1067/mje.2002.126415

63. Bharucha T, Fernandes F, Slorach C, Mertens L, Friedberg MK. Measurement of effective aortic valve area using three-dimensional echocardiography in children undergoing aortic balloon valvuloplasty for aortic stenosis. Echocardiography. — 2012. — Vol. 29, № 4. — P. 484–491. — DOI: 10.1111/j.1540-8175.2011.01594.x

64. Bengur, A. R., Snider, A. R., Meliones, J. N., Vermilion, R. P. Doppler evaluation of aortic valve area in children with aortic stenosis // Journal of the American College of Cardiology. — 1991. — Vol. 18, № 6. — P. 1499–1505. — DOI: 10.1016/0735-1097(91)90685-z.

65. Л. А. Бокерия*, Газал Белал. Методы эхокардиографической оценки гемодинамики аортального клапана после протезирования: методы и предостережения. 2012;6(1). https://cardiology-journal.com/catalog/detail.php?SECTION_ID=966&ID=17711

66. Reil, J, Omran, H, Hasan, N. et al. Relevance of Pressure Recovery in a Young Patient With Aortic Stenosis and Small-Caliber Aorta. J Am Coll Cardiol Case Rep. 2025 Mar, 30 (5) . https://doi.org/10.1016/j.jaccas.2024.103071.

67. Baumgartner, H, Stefenelli, T, Niederberger, J. et al. “overestimation” of catheter gradients by doppler ultrasound in patients with aortic stenosis: a predictable manifestation of pressure recovery. JACC. 1999 May, 33 (6) 1655–1661.https://doi.org/10.1016/S0735-1097(99)00066-2.

68. Gonzalez-Ciccarelli L, Ortoleva J. Gonzalez-Ciccarelli L, Ortoleva J Pressure Recovery Phenomenon in Aortic Stenosis. An Inconvenient Truth? Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia, 2021; 35, 2228-2229. doi:https://doi.org/10.1053/j.jvca.2021.02.016

69. Schlingmann TR, Gauvreau K, Colan SD, Powell AJ. Correction of Doppler Gradients for Pressure Recovery Improves Agreement with Subsequent Catheterization Gradients in Congenital Aortic Stenosis. J Am Soc Echocardiogr. 2015 Dec;28(12):1410-7. doi: 10.1016/j.echo.2015.08.016.

70. Rhodes L.A., Colan S.D., Perry S.B., Jonas R.A., Sanders S.P. Predictors of survival in neonates with critical aortic stenosis. Circulation. 1991;84:2325–2335. doi: 10.1161/01.CIR.84.6.2325.

71. Kovalchin J.P., Brook M.M., Rosenthal G.L., Suda K., Hoffman J.I.E., Silverman N.H. Echocardiographic, hemodynamic and morphometric predictors of survival after two-ventricle repair in infants with critical aortic stenosis. J. Am. Coll. Cardiol. 1998;32:237–244. doi: 10.1016/S0735-1097(98)00218-6.

72. Takanashi, Shuichiro. “The Efficacy of Real-Time Three-Dimensional Transoesophageal Echocardiography in Detecting Unicuspid Aortic Valve.” European Heart Journal Cardiovascular Imaging, 2012. doi:10.1093/EHJCI/JES120.

73. Барышникова, И. Ю., Ванеева, А. М. Клиническое применение эхокардиографической методики Speckle Tracking для оценки функции левого желудочка у пациентов с врожденными пороками сердца // Российский журнал грудной и сердечно-сосудистой хирургии. — 2022. — Т. 64, № 4. — С. 370–377. — DOI: 10.24022/0236-2791-2022-64-4-370-377.

74. Voigt JU, Pedrizzetti G, Lysyansky P, Marwick TH, Houle H, et al.. Definitions for a common standard for 2D speckle tracking echocardiography: consensus document of the EACVI/ASE/Industry Task Force to standardize deformation imaging. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2015 Jan;16(1):1-11. doi: 10.1093/ehjci/jeu184..

75. Forsey J, Friedberg MK, Mertens L. Speckle tracking echocardiography in pediatric and congenital heart disease. Echocardiography. 2013 Apr;30(4):447-59. doi: 10.1111/echo.12131.

76. Broch K., de Marchi S.F., Massey R., Hisdal J., Aakhus S., Gullestad L., Urheim S. Left ventricular contraction pattern in chronic aortic regurgitation and preserved ejection fraction: simultaneous stress-strain analysis by threedimensional

echocardiography. J. Am. Soc. Echocardiogr. 2017;30:422–430. doi: 10.1016/j.echo.2016.11.012.

77. Dogan V, Öcal B, Orun UA, et al. Strain and strain rate echocardiography findings in children with asymptomatic congenital aortic stenosis. *Pediatr Cardiol*. 2013;34(5):1152-1158. doi:10.1007/s00246-012-0619-7

78. Rosencher J, Cescau A, Baccouche M, Boyer C, Monin JL. Unicuspid aortic valve by cardiac computed tomography: the best view is from the mountaintop-a case report. *Eur Heart J Case Rep*. 2024;8(3):ytae097. doi:10.1093/ehjcr/ytae097

79. Raimondi F, Warin-Fresse K. Computed tomography imaging in children with congenital heart disease: Indications and radiation dose optimization. *Arch Cardiovasc Dis*. 2016;109(2):150-157. doi:10.1016/j.acvd.2015.11.003

80. Fratz S, Chung T, Greil GF, et al. Guidelines and protocols for cardiovascular magnetic resonance in children and adults with congenital heart disease: SCMR expert consensus group on congenital heart disease. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2013;15(1):51. doi:10.1186/1532-429X-15-51

81. Chun EJ, Choi SI, Lim C, et al. Aortic stenosis: evaluation with multidetector CT angiography and MR imaging. *Korean J Radiol*. 2008;9(5):439-448. doi:10.3348/kjr.2008.9.5.439

82. Cardiorespiratory responses to exercise of patients with aortic stenosis, pulmonary stenosis, and ventricular septal defect - PubMed. Accessed February 12, 2026. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8425316/

83. Ungerleider, R. M., Nelson McMillan, K., Cooper, D. S., Meliones, J. N., Jacobs, J., editors. Critical Heart Disease in Infants and Children. — 3rd ed. — Philadelphia : Elsevier, 2018. — 1184 p. — ISBN 978-1-4557-5100-6.

84. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd, Cheatham JP, Feinstein JA, Gomes AS, et al.; American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young; Council on Clinical Cardiology; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; American Heart Association. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific

statement from the American Heart Association. Circulation. 2011 Jun 7;123(22):2607-52. doi: 10.1161/CIR.0b013e31821b1f10.

85. Kjellberg Olofsson C. A national study of the outcome after treatment of critical aortic stenosis in the neonate // Cardiology in the Young. 2020. Т. 30, № 9. С. 1321–1327. DOI: 10.1010/S104795112000171X

86. Bhabra M. S. Surgical aortic valvotomy in infancy: impact of leaflet morphology on long-term outcomes // The Annals of Thoracic Surgery. 2003. Т. 76, № 5. С. 1412–1416. DOI: 10.1016/S0003-4975(03)00889-4

87. Hraška V. The Long-Term Outcome of Open Valvotomy for Critical Aortic Stenosis in Neonates // The Annals of Thoracic Surgery. 2012. Т. 94, № 5. С. 1519–1526. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2012.03.056

88. Odim J, Laks H, Allada V, Child J, Wilson S, Gjertson D. Results of Aortic Valve-Sparing and Restoration With Autologous Pericardial Leaflet Extensions in Congenital Heart Disease. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2005;80(2):647-654. doi:10.1016/j.athoracsur.2005.03.060

89. Prêtre R, Kadner A, Dave H, Bettex D, Genoni M. Tricuspidisation of the aortic valve with creation of a crown-like annulus is able to restore a normal valve function in bicuspid aortic valves. Eur J Cardiothorac Surg. 2006 Jun;29(6):1001-6. doi: 10.1016/j.ejcts.2006.01.068.

90. Tao L, Zeng XJ, Lim YP. Single cusp replacement for aortic regurgitation. Ann Thorac Surg. 2008 Mar;85(3):946-8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2007.10.037.

91. Wiggins LM, Mimic B, Issitt R, Ilic S, Bonello B, Marek J, Kostolny M. The utility of aortic valve leaflet reconstruction techniques in children and young adults. J Thorac Cardiovasc Surg. 2020 Jun;159(6):2369-2378. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.09.176.

92. Masatoshi Hata, Keita Inoguchi, Junki Yokota, Noriko Kodani, Tomohiko Sakamoto, Toru Kuratani, Yoshiki Sawa, Application of the Partial Ozaki Procedure for Aortic Regurgitation, Annals of Thoracic Surgery Short Reports, 2025, ,ISSN 2772-9931, https://doi.org/10.1016/j.atssr.2025.08.001.

93. Комаров Р.Н., Ткачев М.И., Савина В.А., Чернявский С.В., Дракина О.В., Исмаилбаев А.М., Ленковец М.С., Ногинов В.К. Исторические аспекты протезирования аортального клапана аутоперикардом: все ли мы знаем? Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. 2023;12(1):107-116. https://doi.org/10.17802/2306-1278-2023-12-1-107-116.

94. Bjoerk V. O., Hultquist G. Teflon and pericardial aortic valve prostheses // J Thorac Cardiovasc Surg. 1964. Т. 47. С. 693–701. DOI: 10.1016/S0022-5223(19)33534-1

95. Ozaki S, Kawase I, Yamashita H, Uchida S, Nozawa Y, Matsuyama T, Takatoh M, Hagiwara S. Aortic valve reconstruction using self-developed aortic valve plasty system in aortic valve disease. Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2011 Apr;12(4):550-3. doi: 10.1510/icvts.2010.253682.

96. Baird C., Myers P. Aortic valve reconstruction with ozaki neo-cuspidization in unicuspid disease // CTSNet. 2020. DOI: 10.25373/ctsnet.12828962.

97. Marathe SP, Chávez M, Sleeper LA, Marx G, Del Nido PJ, Baird CW. Modified Ozaki Procedure Including Annular Enlargement for Small Aortic Annuli in Young Patients. Ann Thorac Surg. 2020 Oct;110(4):1364-1371. do i: 10.1016/j.athoracsur.2020.04.025.

98. Чернов И. И., Энгиноев С. Т., Комаров Р. Н., Базылев В. В., Тарасов Д. Г., и др. Непосредственные результаты операции Ozaki: многоцентровое исследование. Российский кардиологический журнал. 2020;25(S4):4157. doi:10.15829/1560-4071-2020-4157.

99. Аскадинов М.Н., Кадыралиев Б.К., Лилотхиа С.Х., Мусаев О.Г., Арутюнян В.Б. Протезирование створок аортального клапана с использованием аутоперикада как альтернативный подход к лечению стеноза аортального клапана: обзор литературы. // Пермский медицинский журнал (сетевое издание “Perm medical journal”). - 2020. - Т. 37. - №5. - С. 52-60. doi: 10.17816/pmj37552-60.

100. Голухова Е. З., Барышникова И. Ю., Ванеева А. М., Абдуразаков М. А., Карпов Л. Н. Функциональное состояние левого желудочка у детей после

реконструкции аортального клапана по методу Schäfers в среднеотдаленный период // Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2025. Т. 67, № 5. С. 559–566. DOI: 10.24022/0236-2791-2025-67-5-559-566

101. Schäfers HJ, Konstantinov IE. Surgical anatomy of aortic root: Toward precise and durable aortic, neo-aortic, and truncal valve repairs. J Thorac Cardiovasc Surg. 2025 May;169(5):1287-1295. doi: 10.1016/j.jtcvs.2024.10.010.

102. Galzerano D, Kholaif N, Al Amro B, Al Admawi M, Eltayeb A, Alshammari A, Di Salvo G, Al-Halees ZY. The Ross Procedure: Imaging, Outcomes and Future Directions in Aortic Valve Replacement. J Clin Med. 2024 Jan 22;13(2):630. doi: 10.3390/jcm13020630.

103. Mazine A., David T. E., Stoklosa K., Chung J., Lafreniere-Roula M. et al. Improved outcomes following the ross procedure compared with bioprosthetic aortic valve replacement // J Am Coll Cardiol. 2022. Т. 79, № 9. С. 993–1005. DOI: 10.1016/j.jacc.2021.12.022

104. Yokoyama Y., Kuno T., Toyoda N. et al. Ross procedure versus mechanical versus bioprosthetic aortic valve replacement: a network meta-analysis // J Am Heart Assoc. 2023. Т. 12, № 1. С. e027715. DOI: 10.1161/JAHA.122.027715

105. El-Hamamsy I., Eryigit Z., Stevens L. M. et al. Long-term outcomes after autograft versus homograft aortic root replacement in adults with aortic valve disease: a randomised controlled trial // Lancet. 2010. Т. 376, № 9740. С. 524–531. DOI: 10.1016/S0140-6736(10)61162-4

106. Donald J. S., Wallace F., Naimo P. S. et al. Ross operation in children: 23-year experience from a single institution // Ann Thorac Surg. 2020. Т. 109, № 4. С. 1251–1259. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2019.08.032

107. Devereux RB, Alonso DR, Lutas EM, et al. Echocardiographic assessment of left ventricular hypertrophy: Comparison to necropsy findings. *The American Journal of Cardiology*. 1986;57(6):450-458. doi:10.1016/0002-9149(86)90771-X

108. Alekhin MN, Federal State Budgetary Institution “Central Clinical Hospital with Outpatient Clinic” at the Department of Presidential Affairs. Алехин М. Н. Значение эхокардиографии у пациентов с артериальной гипертензией. Кардиология.

2018;58(1):90–100.DOI: 10.18087/cardio.2018.1.10086. *CARDIO*. 2018;17(1):90-100. doi:10.18087/cardio.2018.1.10086

109. Mewton N, Opdahl A, Choi EY, et al. Left ventricular global function index by magnetic resonance imaging — a novel marker for assessment of cardiac performance for the prediction of cardiovascular events: the multi-ethnic study of atherosclerosis. Hypertension. 2013;61(4):770-8. doi:10.1161/HYPERTENSIONAHA.111.198028.

110. Kapustina AYu, Zarenkova TA, Alekhin MN. Left ventricular global function index in healthy individuals by echocardiography. *Medicinskij alfavit*. 2025;(4):26-32. doi:10.33667/2078-5631-2025-4-26-32

111. Nwabuo CC, Moreira HT, Vasconcellos HD, et al. Nwabuo CC, Moreira HT, Vasconcellos HD, et al. Left ventricular global function index predicts incident heart failure and cardiovascular disease in young adults: the coronary artery risk development in young adults (CARDIA) study. Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2019;20(5):533-40. doi:10.1093/ehjci/jey123.

112. Huang S, Xu H yan, Diao K yue, et al. Huang S, Xu HY, Diao KY, et al. Left ventricular global function index by magnetic resonance imaging — a novel marker for differentiating cardiac amyloidosis from hypertrophic cardiomyopathy. Sci Rep. 2020;10(1):4707. doi:10.1038/s41598-020-61608-9.

113. Pettersen M. D., Du W., Skeens M. E., Humes R. A. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study // J Am Soc Echocardiogr. 2008. T. 21, № 8. C. 922–934. DOI: 10.1016/j.echo.2008.02.006.

114. Antonio F. Corno, Borderline left ventricle, European Journal of Cardio-Thoracic Surgery, Volume 27, Issue 1, January 2005, Pages 67–73, https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2004.10.034.

115. Ma XJ, Huang GY. Prediction of biventricular repair by echocardiography in borderline ventricle. Chin Med J (Engl). 2019 Sep 5;132(17):2105-2108. doi:10.1097/CM9.0000000000000375.

116. Lofland GK, McCrindle BW, Williams WG, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Sittiwangkul R, Jonas RA. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi-institutional

study of management, outcomes, and risk factors. Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg. 2001 Jan;121(1):10-27. doi: 10.1067/mtc.2001.111207.

117. Макаров Л. М., Киселева И. И., Комолятова В. Н., Федина Н. Н. Новые нормы и интерпретации детской электрокардиограммы // Педиатрия. Журнал им. Г. Н. Сперанского. 2015. Т. 94, № 2. С. 138–144.

118. Нормативные параметры ЭКГ у детей и подростков / Под ред. М.А. Школьниковой, И.М. Миклашевич, Л.А. Калинина. — М., 2010. — 232 с.

119. Schäfers H.-J. The 10 Commandments for Aortic Valve Repair // Innovations: Technology and Techniques in Cardiothoracic and Vascular Surgery. 2019. Т. 14, № 3. С. 188–198. DOI: 10.1177/1556984519847118

120. Rimmer L, Ahmad MU, Chaplin G, Joshi M, Harky A. Aortic Valve Repair: Where Are We Now? Heart Lung Circ. 2019 Jul;28(7):988-999. doi: 10.1016/j.hlc.2019.02.007.

121. Semyashkin, Andrey, Sandica, Alina, Gherta, Leonid, Ben Mime, Lotfi, Surgical Repair of the Aortic Valve in Children: A State-of-the-Art Systematic Review, Journal of Cardiac Surgery, 2026, 6691434, 7 pages, 2026. https://doi.org/10.1155/jocs/6691434.

122. Rehnström P, Malm T, Jögi P, et al. Outcome of Surgical Commissurotomy for Aortic Valve Stenosis in Early Infancy. *The Annals of Thoracic Surgery*. 2007;84(2):594-598. doi:10.1016/j.athoracsur.2007.03.098

123. Alexiou C, Langley SM, Dalrymple-Hay MJ, Salmon AP, Keeton BR, Haw MP, Monro JL. Open commissurotomy for critical isolated aortic stenosis in neonates. Ann Thorac Surg. 2001 Feb;71(2):489-93. doi: 10.1016/s0003-4975(00)02232-3.

124. Петрушенко Д.Ю., Харисова А.Е., Калиничева Ю.Б., Костромин А.А., Хасанова М.М. Хирургическое лечение стеноза аортального клапана у новорожденных и детей первого года жизни. Детские болезни сердца и сосудов. 2022; 19 (2): 100–7. DOI: 10.24022/1810-0686-2022-19-2-100-107.

125. Odim J, Laks H, Allada V, Child J, Wilson S, Gjertson D. Results of aortic valve-sparing and restoration with autologous pericardial leaflet extensions in congenital

heart disease. Ann Thorac Surg. 2005 Aug;80(2):647-53; discussion 653-4. doi: 10.1016/j.athoracsur.2005.03.060.

126. Baird CW, Sefton B, Chávez M, Sleeper LA, Marx GR, del Nido PJ, Congenital Aortic and Truncal Valve Reconstruction Utilizing the Ozaki Technique: Short –term Clinical Results, The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery (2020), doi: https://doi.org/10.1016/ j.jtcvs.2020.01.087.

127. Baumgartner H. C., Hung J. C., Bermejo J. et al. Recommendations on the echocardiographic assessment of aortic valve stenosis: a focused update from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography // Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2017. T. 18, № 3. C. 254–275. DOI: 10.1093/ehjci/jew311

128. Yamamoto Y., Iino K., Shintani Y. et al. Comparison of aortic annulus dimension after aortic valve neocuspidization with valve replacement and normal valve // Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2017. T. 29, № 2. C. 143–149. DOI: 10.1053/j.semtcvs.2017.02.001

129. Bierbach B. O., Aicher D., Issa O. A., Bomberg H., Gräber S. et al. Aortic root and cusp configuration determine aortic valve function // Eur J Cardiothorac Surg. 2010. T. 38, № 4. C. 400–406. DOI: 10.1016/j.ejcts.2010.01.050

130. Secinaro A., Milano E. G., Ciancarella P. et al. Blood flow characteristics after aortic valve neocuspidization in paediatric patients: a comparison with the Ross procedure // Eur Heart J Cardiovasc Imaging. 2022. T. 23, № 2. C. 275–282. DOI: 10.1093/ehjci/jeaa316

131. Polito A., Albanese S. B., Cetrano E. et al. Aortic valve neocuspidalization in paediatric patients with isolated aortic valve disease: early experience // Interact Cardiovasc Thorac Surg. 2021. T. 32, № 1. C. 111–117. DOI: 10.1093/icvts/ivaa203

132. Wang G. X., Zhang S., Ma K. et al. Ozaki technique versus ross operation for complex aortic valve diseases in children: a retrospective cohort study // Int J Surg. 2025. T. 111, № 1. C. 113–121. DOI: 10.1097/JS9.0000000000001948.

133. Zhang W., Jiang Q., Liu Y. et al. Surgical outcomes of aortic valve replacement in children with ross and ozaki procedure // Eur J Cardiothorac Surg. 2025. Т. 67, № 3. C. ezaf088. DOI: 10.1093/ejcts/ezaf088.

134. Schneider U, Hofmann C, Schöpe J, Niewald AK, Giebels C, Karliova I, Schäfers HJ. Long-term Results of Differentiated Anatomic Reconstruction of Bicuspid Aortic Valves. JAMA Cardiol. 2020 Dec 1;5(12):1366-1373. doi: 10.1001/jamacardio.2020.3749

135. Абдурахманов З.М., Емец И.Н. Отдаленные результаты и предикторы исхода реконструктивной хирургии у детей с врожденным пороком аортального клапана. Российский кардиологический журнал. 2020;25(8):3971. https://doi.org/10.15829/1560-4071-2020-3971.

136. Шаталов К.В., Абдуразаков отдаленные результаты после операции Ross тень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. 2019; 20 М.А., Арнаутова И.В., Джиджихия К.М. Средне- у детей. Сердечно-сосудистые заболевания. Бюлле- (11–12): 963–9. DOI: 10.24022/1810-0694-2019-20- 11-12-963-969.

137. Anas Aboud, Efstratios I. Charitos, Buntaro Fujita, Ulrich Stierle, Jan-Christian Reil, et al., Long-Term Outcomes of Patients Undergoing the Ross Procedure, Journal of the American College of Cardiology, Volume 77, Issue 11, 2021, Pages 1412-1422, ISSN 0735-1097, https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.01.034.

138. Moroi M. K., Bacha E. A., Kalfa D. M. The Ross procedure in children: a systematic review // Annals of Cardiothoracic Surgery. 2021. Т. 10, № 4. C. 420–432. DOI: 10.21037/acs-2020-rp-23

139. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease / A. Vahanian, F. Beyersdorf, F. Praz [et al.] // European Heart Journal. — 2022. — Vol. 43, № 7. — P. 561–632. — DOI: 10.1093/eurheartj/ehab395.

140. Ванеева А. М., Барышникова И. Ю., Шаталов К. В., Абдуразаков М. А. Оценка функции миокарда желудочков у детей в отдаленном периоде после операции Росса по данным speckle tracking эхокардиографии. // Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2024. Т. 66, № 3. С. 360–368. DOI: 10.24022/0236-2791-2024-66-3-360-368

141. Greenberg J. W., Argo M., Ashfaq A. et al. Long-term outcomes following the ross procedure in neonates and infants: a multi-institutional analysis // J Thorac Cardiovasc Surg. 2024. Т. 168, № 6. С. 1720–1730. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2024.06.030

142. Rowe G., Gill G., Zubair M. M. et al. Ross procedure in children: the society of thoracic surgeons congenital heart surgery database analysis // Ann Thorac Surg. 2023. Т. 115, № 1. С. 119–125. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2022.06.027.

143. Buratto E., Konstantinov I. E. Aortic valve surgery in children // J Thorac Cardiovasc Surg. 2022. Т. 163, № 4. С. 1171–1179. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2020.06.145

144. Etnel JR, Elmont LC, Ertekin E, Mokhles MM, Heuvelman HJ, et al. // Outcome after aortic valve replacement in children: A systematic review and meta-analysis. J Thorac Cardiovasc Surg. 2016 Jan;151(1):143-52.e1-3. doi: 10.1016/j.jtcvs.2015.09.083.

145. Gu Y, Li Q, Lin R, et al. Prognostic Model to Predict Postoperative Adverse Events in Pediatric Patients With Aortic Coarctation. *Front Cardiovasc Med*. 2021;8:672627. doi:10.3389/fcvm.2021.672627

146. Notenboom ML, Schuermans A, Etnel JRG, et al. Paediatric aortic valve replacement: a meta-analysis and microsimulation study. *European Heart Journal*. 2023;44(34):3231-3246. doi:10.1093/eurheartj/ehad370

147. Bobillo-Perez S, Sanchez-de-Toledo J, Segura S, et al. Risk stratification models for congenital heart surgery in children: Comparative single-center study. *Congenital Heart Disease*. 2019;14(6):1066-1077. doi:10.1111/chd.12846