

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение  
высшего образования «Приволжский исследовательский медицинский  
университет» Министерства здравоохранения Российской Федерации

*На правах рукописи*

**БОФАНОВ**

**Дмитрий Алексеевич**

**ТАКТИКА ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ  
КРИТИЧЕСКОГО СТЕНОЗА АОРТАЛЬНОГО КЛАПАНА У ДЕТЕЙ  
ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ**

3.1.15 – сердечно-сосудистая хирургия

Диссертации

на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Научный руководитель:

доктор медицинских наук

Алексей Евгеньевич Черногризов

Нижний Новгород – 2022

**СОДЕРЖАНИЕ**

ВВЕДЕНИЕ .....	4
ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ .....	10
1.1. История и общие аспекты проблемы врожденного стеноза клапана аорты.....	10
1.2. Клинико-диагностические особенности клапанного стеноза аорты у детей первого года жизни .....	13
1.3. Показания к хирургическому лечению детей первого года жизни с врожденным стенозом аортального клапана.....	16
1.4. Исторические аспекты оперативного лечения врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года жизни.....	18
1.5. Особенности проведения «открытой» вальвулопластики у детей первого года жизни .....	25
1.6. Особенности проведения эндоваскулярного лечения у детей первого года жизни .....	26
1.7. Сравнительный анализ результатов проведения «открытой» вальвулопластики и ТЛБВП .....	28
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ .....	30
2.1. Клиническая характеристика пациентов .....	31
2.2. Методы исследования.....	38
2.3. Методика выполнения открытых вмешательств .....	43
2.4. Методика выполнения ТЛБВП.....	50
2.5. Статистические методы исследования .....	53
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ «ОТКРЫТЫХ» РЕКОНСТРУКТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПРИ ВРОЖДЁННОМ СТЕНОЗЕ КЛАПАНА АОРТЫ..	55
3.1. Непосредственные результаты .....	55
3.2. Непосредственные результаты хирургической коррекции ВСКА в зависимости от морфологических особенностей ДАК.....	59
3.3. Отдаленные результаты хирургической коррекции ВСКА.....	63
3.4. Отдаленные результаты хирургической коррекции ВСКА в зависимости от морфологических особенностей ДАК .....	66

ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ЭНДОВАСКУЛЯРНОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО СТЕНОЗА КЛАПАНА АОРТЫ .....	69
4.1. Непосредственные результаты проведение ТЛБВП .....	69
4.2. Отдаленные результаты.....	74
ГЛАВА 5. СРАВНЕНИЕ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО СТЕНОЗА КЛАПАНА АОРТЫ .....	78
5.1. Сравнение непосредственных результатов открытых вмешательств и ТЛБВП.....	78
5.2. Отдаленные результаты после хирургической и эндоваскулярной коррекции ВСКА.....	82
ОБСУЖДЕНИЕ .....	88
ЗАКЛЮЧЕНИЕ .....	92
ВЫВОДЫ.....	100
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	102
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	122

## ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки сердца (ВПС) – одна из частых причин острой сердечной недостаточности у детей первого года жизни, до 35 % случаев требующая неотложного хирургического вмешательства [8, 75, 85, 104]. Обструктивные поражения левых отделов сердца составляют до 30-40 % от всех критических ВПС, являясь наиболее распространенной патологией, из них критический стеноз аортального клапана составляет до 6 % всех выявляемых случаев [85, 104, 117].

Выраженность гемодинамических нарушений оказывает влияние на клиническую картину врожденного стеноза аортального клапана [5, 85]. Переход от фетального к постнатальному кровообращению является определяющим периодом для данной группе пациентов, в данном случае левый желудочек обеспечивает кровоток в большом круге в постнатальном периоде, что и обуславливает значимость стеноза. Экстренное хирургическое вмешательство показано при снижении механизмов компенсации левого желудочка, так как развивается сердечная недостаточность [9, 78].

Следует учитывать, что в отличие от детей более старшего возраста, у новорожденных и детей первого года жизни с критическим стенозом клапана аорты определяются тяжелые метаболические нарушения и снижение сократительной функции миокарда, до 30 % из них имеют дуктус-зависимую системную циркуляцию [7, 76].

Современными методами лечения врожденном стенозе клапана аорты у новорожденных и детей первого года жизни являются эндоваскулярные и «открытые» хирургические вмешательства, которые позволяют, в большинстве случаев, сохранить жизнь ребенку [7, 9, 33, 78, 115].

На протяжении длительного времени методом выбора при лечении критического стеноза аортального клапана у новорожденных и детей первого года жизни являлась транслюминальная баллонная вальвулопластика (ТЛБВП) [6, 10, 12]. Данный вид коррекции относится к паллиативному типу вмешательств [9, 12]. В настоящее время, учитывая осложнения при

выполнении ТЛБВП, широкое распространение получило выполнение открытых реконструктивных вмешательств на аортальном клапане у пациентов первого года жизни [78, 95].

Хирургическое лечение врожденного стеноза аортального клапана предпринималось более 60 лет назад, когда выполнена «открытая» вальвулотомия в условиях окклюзии притока и гипотермией в 1956 г. и два года спустя проведена первая вальвулотомия аортального клапана в условиях искусственного кровообращения [88, 117].

Метод баллонной дилатации был впервые предложен Lababidi Z. у детей с врожденным стенозом клапана аорты в 1983 г. [89]. Следует отметить. Что продолжались работы и по открытым операциям на аортальном клапане [58, 61].

Дальнейшее развитие метода показало, что открытые реконструктивные операция при адекватном анестезиологическом пособии и соблюдении прецизионной техники являются эффективным способом лечения врожденного стеноза аортального клапана [83, 121].

Учитывая тяжесть состояния пациентов первого года жизни с врожденным стенозом клапана аорты, некоторые авторы предлагают использовать ТЛБВП в качестве первого этапа лечения. С данной точкой зрения согласиться полностью не представляется возможным, учитывая риски осложнений при выполнении данного вида вмешательства [73, 82].

Вопрос о способе коррекции врожденного стеноза аортального клапана у новорожденных и детей первого года жизни остается нерешенным. Работы по данной тематике в отечественной литературе единичны [9]. Это определило актуальность проблемы и необходимость выполнения данного исследования.

**Цель исследования:** разработать тактику хирургического лечения у детей первого года жизни с тяжелыми формами врожденного стеноза клапана аорты с использованием различных клапансохраняющих методик.

**Задачи исследования:**

1. Изучить анатомические варианты врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года жизни, влияющие на выбор способа коррекции.

2. Сравнить непосредственные и отдаленные результаты «открытых» хирургических реконструктивных вмешательств на аортальном клапане у детей первого года жизни.

3. Проанализировать непосредственные и отдаленные результаты транслюминальной баллонной вальвулопластики у детей первого года жизни.

4. Провести сравнительную оценку результатов применения открытых хирургических реконструктивных вмешательств и транслюминальной баллонной вальвулопластики у детей первого года жизни.

#### **Научная новизна исследования:**

1. Впервые в нашей стране проводится научное исследование, посвященное изучению взаимосвязи анатомических вариантов врожденного стеноза клапана аорты, с последующим определением тактики выбора метода хирургического лечения у детей первого года жизни.

2. Изучены результаты различных «открытых» хирургических методов лечения врожденного КСА. Внедрен в клиническую практику способ оперативного лечения у пациентов периода новорожденности и в грудном возрасте (патент РФ RU2713588C1 от 05.02.2020).

3. Проведен сравнительный анализ результатов «открытых» и эндоваскулярных методов коррекции врожденного КСА у пациентов первого года жизни.

4. Выявлены основные факторы риска при выполнении «открытой» реконструкции АК и выработаны рекомендации, направленные на снижение летальности и улучшения результатов лечения пациентов первого года жизни с врожденным КСА.

**Теоретическая значимость.** На основании сравнения результатов применения оперативных и эндоваскулярных методов коррекции врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года жизни определены их основные преимущества и недостатки на сегодняшний день.

Оценка результатов непосредственных и отдаленных результатов хирургического лечения, позволила определить факторы, способствующие реоперации, что, в свою очередь, даст возможность избирательно подходить к тактике лечения врожденного КСА у детей первого года жизни.

**Практическая значимость.** Разработан способ, позволяющий адекватно устранить врожденный КСА у детей первого года жизни.

На основании результатов исследования выработана оптимальная тактика лечения, позволяющая улучшить результаты хирургического лечения врожденного порока клапана аорты у детей первого года жизни, снизив количество реопераций, осложнений и летальных исходов.

**Положения, выносимые на защиту:**

1. «Открытая» реконструкция аортального клапана в условиях искусственного кровообращения является эффективным и безопасным методом лечения, анатомия двухстворчатого аортального клапана определяет объем проводимого вмешательства.
2. «Открытые» хирургические вмешательства являются альтернативой транслюминальной баллонной вальвулопластики, кроме случаев невозможности проведения искусственного кровообращения, выраженной сниженной сократительной функции миокарда.
3. Транслюминальная баллонная вальвулопластика дает возможность значительно уменьшить обструкцию выводного тракта левого желудочка у пациентов со стенозом аортального клапана находящихся в критическом состоянии и/или со сниженной сократительной способностью миокарда ( $ФВ \leq 30\%$ ), или в случаях невозможности проведения вмешательства в условиях искусственного кровообращения.
4. При выборе тактики лечения врожденного стеноза клапана аорты у пациентов первого года жизни необходимо применение индивидуального разработанного алгоритма лечебной тактики и дифференцированного использования методов коррекции порока у данного контингента пациентов.

**Личное участие автора в проводимом исследовании.** Автор определил концепцию дизайна научной работы, ее цели и задачи. Выполнен сбор информации, осуществлена обработка, проанализированы результаты. Во всех «открытых» оперативных вмешательствах у детей первого года жизни с врожденным стенозом аортального клапана автор принимал участие лично. Автор исследования непосредственно принимал участие в обследовании и лечении пациентов в до-, интра- и послеоперационном периодах. Проанализированы результаты проведенной работы, определены основные положения и выводы, составлены практические и теоретические рекомендации. Материалы исследования доложены на тематических конференциях, опубликованы в статьях журналов, входящих в перечень рецензируемых ВАК Министерства образования и науки Российской Федерации.

**Реализация результатов исследования.** Разработанные алгоритмы и критерии внедрены в практическую деятельность в ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства Здравоохранения Российской Федерации (г. Пенза). Получен патент на изобретение RU2713588C1 от 05.02.2020 «Способ устранения клапанного стеноза аорты при двухстворчатом его строении».

**Апробация работы.** Результаты работы были изложены на научно-практических конференциях: Всероссийский съезд сердечно-сосудистых хирургов 2017-2019; Международный съезд по детской и врожденной патологии сердца (Болгария, София) 2019. Получен патент на изобретение RU2713588C1 от 05.02.2020.

**Публикации результатов исследования.** По теме диссертации опубликовано 15 работ, в том числе 9 статьи в рецензируемых журналах, определенных ВАК Министерства образования и науки Российской Федерации.



**Соответствие диссертации паспорту научной специальности.** Диссертационная работа соответствует паспорту специальности 3.1.15 – сердечно-сосудистая хирургия.

**Объем и структура диссертации.** Диссертационное исследование изложено на 122 страницах машинописного текста и состоит из введения, обзора литературы, четырех глав собственных исследований, обсуждения результатов, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 133 источника, из них – 46 отечественных и 87 зарубежных. Текст диссертации иллюстрируют 30 таблиц и 14 рисунков.

## ГЛАВА 1. ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ

### 1.1. История и общие аспекты проблемы врожденного стеноза клапана аорты

История проблемы врожденного стеноза клапана аорты началась в средние века, когда Леонардо да Винчи описал ток крови через аортальный клапан. [93].

В последствии многие ученые внесли огромный вклад в развитие современных представлений об анатомии и функции аортального клапана (рисунок 1) [59, 106, 116]. Из имеющихся исследований можно выделить важное заключение: полулунные аортальные створки – лишь элемент сложного клапанно-аортального комплекса, который, в свою очередь, является частью фиброзного скелета сердца. Функции последнего – опора для клапанного аппарата сердца, определяющая его пространственное расположение, а также фиксация пучков сократительного миокарда, разделение соответствующих предсердной и желудочковой полостей [82, 106].

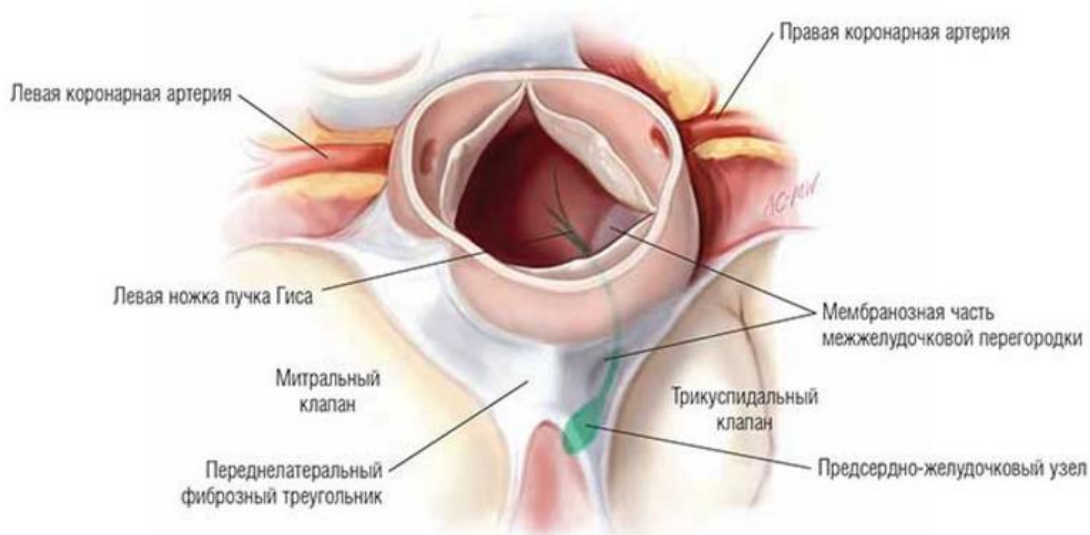


Рисунок 1 – Строение аортального клапана и основные анатомические ориентиры

Основой фиброзного скелета сердца является аортожелудочковая мембрана, которая объединяет все элементы фиброзного скелета сердца в

единое целое с помощью тесно переплетенных соединительнотканых структур. [82, 106].

Три полулунные створки (правая, левая и некоронарная) аортального клапана располагаются в дистальной части выходного тракта левого желудочка и не однородны, включают в средней верхней части утолщения (аранциевы узелки, тела) разделяющие свободный край на 2 серповидные части *lanula*. Последние также являются независимым элементом, являясь в норме чрезвычайно тонкими, что обеспечивает их сверхмобильность. Комиссуры створок – смежные области двух рядом расположенных створок, которые имеют параллельный ход. Вершины комиссур образуют границу синотубулярной зоны [5, 71, 82].

Помимо полулунных аортальных створок, в клапанно-аортальных комплекс относят 3 синуса Вальсальвы, кольцо корня аорты, 3 арочные дуги, которые выполняют функцию соединения вершины 3 комиссур, восходящий отдел аорты [82, 106].

Синусы выполняют ряд функций: являются пространством для створок, предупреждающим окклюзию устьев коронарных артерий самими створками, а также обеспечивают появление краевого кровотока, облегчающего их мгновенное закрытие в диастолу. Также синусы уменьшают нагрузку на створки, без чего последние бы испытывали в 4 раза более выраженный гидродинамический удар в диастолу [72, 106].

Функцией фиброзных треугольников между створками, ставшей понятной сравнительно давно, является обеспечение возможности синусам аорты функционировать независимо, что является необходимым для нормальной работы всего корня [66, 116].

Paget J. Впервые описал впервые двухстворчатый аортальный клапан, его работы продолжил Peacock T.V с соавт., Osler W. отнес данную особенность к врожденной патологии [6, 102.].

Двухстворчатый аортальный клапан (ДАК) имеет следующие морфологические особенности: разность двух створок по размеру, наличие

«шва», как правило, располагающегося по центру створки, гладкие края створки (рисунок 2).

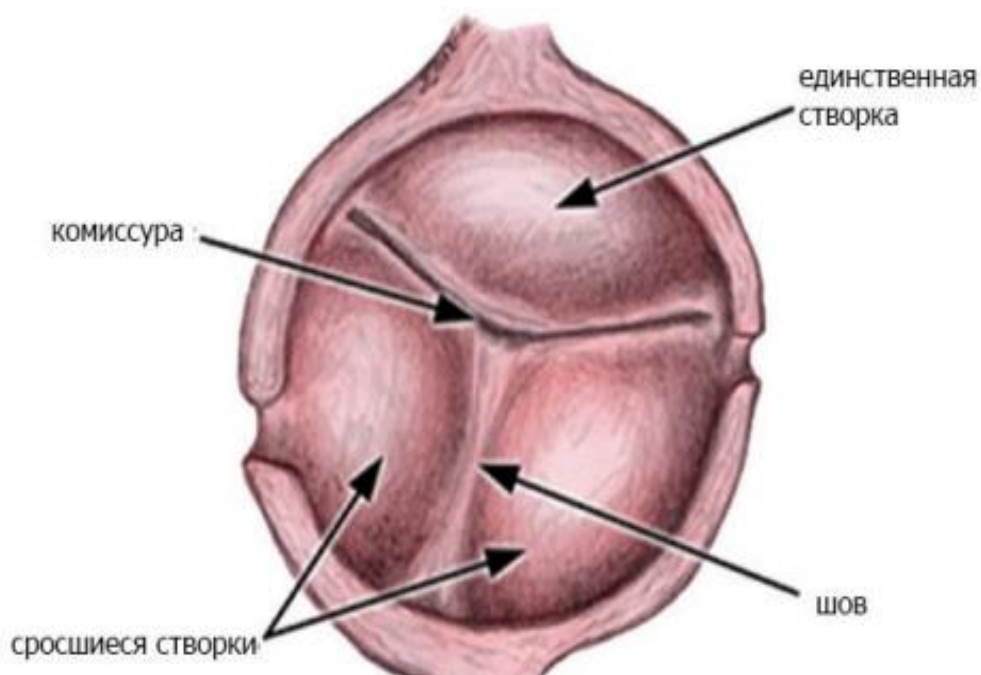


Рисунок 2 – Двустворчатый аортальный клапан (схема)

Обозначенные морфологические особенности дополнены четвертым критерием – наличие 2 комиссур [55, 124].

Бикоммиссуральным вариантом, многие авторы, считают такой клапан, у которого сохранены три синуса, при этом, 2 створки формируют 1 общую створку [71, 115]. Возможны различные варианты отхождения устьев коронарных артерий [55].

Известны ряд классификаций двухстворчатого аортального клапана. Наибольшее практическое применение имеет классификация H.Sievers and C.Schmidtke. Согласно которой выделяют 3 типа. Отсутствие рудиментарной комиссура, дифференцировка 2 створок в соответствии с плоскостью их расположения – 0 тип. Расположение рудиментарной комиссуры определяет 1 тип, к которому относятся следующие подтипы: R-N между правой и некоронарной, L-R между левой и правой комиссурами, N-L между левой и

некоронарной. Наличие двух ложных комиссур позволяет отнести ко 2 типу [115].

«Двухстворчатая аортопатия» является одной из частых осложнений ДАК. Причиной данного явления является турбулентность над клапаном, что обуславливает появление постстенотической дилатации [70]. Другие авторы более склонны к тому, что за механизм дилатации ответственен гемодинамический фактор [64].

Эндокардиальный фиброэластоз (ЭФ) часто обнаруживается у детей первого года жизни при критическом стенозе клапана аорты. Формируется внутриутробно, приводя в дальнейшем к развитию кардиомегалии и проявлениям сердечной недостаточности [5, 7, 82]. У пациентов среднего и пожилого возраста имеется схожий процесс. Кардиосклероз, заболевание, при котором происходит замещение мышечной ткани соединительной. Основной причиной является ишемия миокарда, как правило, в следствии атеросклероза коронарных артерий [7].

## **1.2. Клинико-диагностические особенности клапанного стеноза аорты у детей первого года жизни**

Степень проявлений гемодинамических нарушений определяет клиническую картину врожденного стеноза аортального клапана и состояние пациентов [1, 63]. Проявление сердечной недостаточности является основным симптомом стеноза аортального клапана [116, 126].

С целью постановки правильного диагноза применяются современные методы исследования. Одним из распространенным и доступным методом исследования является проведение ЭКГ. С помощью данного метода можно предположить признаки изменения левого желудочка в отсутствии клинических проявлений [8, 116].

Следующий доступный и широко применяемый метод исследования - рентгенография органов грудной клетки, которая выявляет увеличения тени

левого предсердия, кардиомегалию, а также выбухание восходящей аорты [5, 7, 53].

ЭХОКГ – ведущий диагностический метод, позволяющий определить степень стеноза, морфологию створок аортального клапана, а также определить размеры основных структур клапана [7, 55, 77].

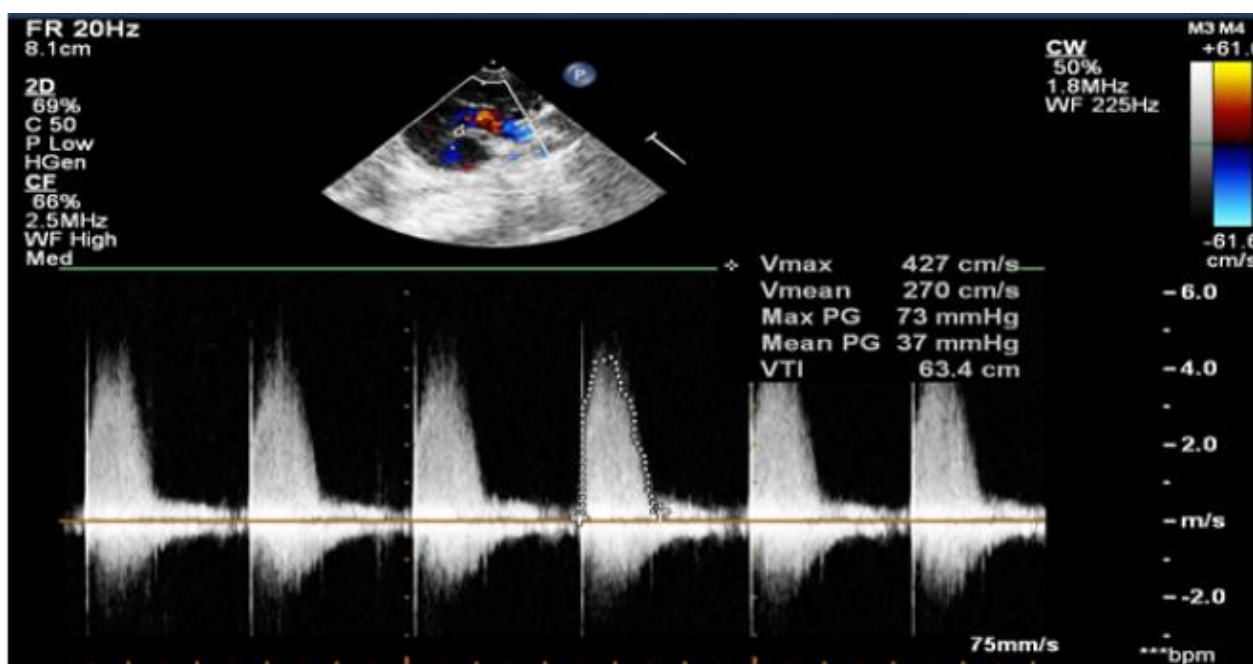


Рисунок 3 – ЭХОКГ исследование до операции

Примечание: данные ЭХОКГ пациента перед операцией: ГСД (макс.) – 73 мм рт. ст.; ГСД (сред.) – 37 мм рт. ст.; Скорость кр. тока – 4,3 м/с.

Основным признаком препятствия тока крови из левого желудочка в аорту является градиент систолического давления, который можно определить с помощью доплерографии [7, 25, 128].

Современная методика оценки морфофункциональные особенности миокарда является – speckle tracking эхокардиографии (STE). Суть данной методики заключается в том, что при нормальной сократительной способности миокарда левого желудочка, нарушения продольной деформации прямо пропорциональны тяжести аортального стеноза [90]. У пациентов с тяжелым аортальным стенозом уменьшается раскручивание (глобальная

продольная деформация), что предположительно объясняется нарушением кровоснабжения субэндокардиальных волокон [125].

Метод 3D-ЭХОКГ – современный высокоинформативный метод, имеющий преимущества в сравнении с двухмерным исследованием. Это связано с тем, что все значения получают из одного изображения [85].

Данный метод в настоящее время используется во взрослой кардиологии. Отсутствию педиатрических рекомендаций ограничивает использование данной методики у детей младшей возрастной группы [92].

Одним из основных критериев тяжести стеноза аортального клапана является гипертрофия миокарда левого желудочка, который можно рассчитать с помощью линейных размеров (толщина задней стенки (ТЗС) и конечно-диастолический размер левого желудочка (КДР). Полученный объем миокарда ( $\text{см}^2$ ) преобразуется в массу миокарда посредством умножения на плотность миокарда  $1,04 \text{ г/см}^2$ . Это позволяет оценить степень гипертрофии миокарда. Определение индекса относительной толщины (ИОТ) осуществляется по формуле  $(2 \times \text{ТЗСд})/\text{КДР}$ . Этот параметр позволяет отнести увеличение массы миокарда левого желудочка (ММЛЖ) к эксцентрической (ИОТ  $< 0,42$ ) или концентрической (ИОТ  $> 0,42$ ) гипертрофии. Данный индекс у девочек более  $44,38 \text{ г/м}^2$ , у мальчиков соответственно  $47,58 \text{ г/м}^2$  [92].

В настоящее время классификация, которая определяет степень аортального стеноза (по результатам ЭХОКГ) у детей младшей возрастной группы отсутствует как в отечественной, так и зарубежной литературе, в отличие от классификации для взрослых пациентов. Следовательно, необходимо это вопрос изучить в последующих исследованиях.

Магнитно-резонансная томография (МРТ) – современный диагностический метод, который позволяет определять анатомо-морфологические особенности структур аортального клапана. Учитывая особенности проведения данной исследования у пациентов 1 года жизни, МРТ не получил широкого практического использования [7].

Ангиокардиография – современный метод исследования сердца, который позволяет проведение манометрии полостей, а также получение информации о степени выраженности стеноза [1, 25, 128].

Следовательно, инструментальные методы диагностики позволяют подробно изучить функциональную способность левого желудочка, определяющие дальнейшую тактику лечения [7, 55, 71, 115].

### **1.3. Показания к хирургическому лечению детей первого года жизни с врожденным стенозом аортального клапана**

Следует отметить, что по данным отечественных и зарубежных авторов, ВСА является причиной обструкции ВОЛЖ и достигая 60-70 % [7, 66, 116]. Lofland G.K. с соавторами (2001 г.) опубликовали результаты исследования, что летальность у детей с критическим стенозом аортального клапана, которым не проводилось хирургическое вмешательство, достигает 16 % [97].

Сердечная недостаточность, которая медикаментозно некоррегировалась, продолжительное время являлась показанием для проведения хирургической операции [8]. В последующем, стали появляться работы, которые отражали результаты несвоевременной хирургической коррекции при использовании вышеперечисленных факторов [78, 114].

На основе пиковой скорости аортальной струи, среднего чресклапанного градиента давления, а также площади аортального клапана основывается классификация тяжести аортального стеноза (таблица 1) [25]. Следует учитывать, что данные параметры всегда взаимосвязаны. Вариабельности подвержены определение площади клапана, в то время как значение пиковой скорости струи выявляется при всех градациях аортального стеноза [91, 97].

Таблица 1 – Критерии оценки аортального стеноза на основании данных ЭХОКГ

	Умеренный	Средний	Тяжелый
--	-----------	---------	---------



Пиковая скорость кровотока (м/с)	≤2,5	3,0–4,0	≥4
Средний градиент (мм рт. ст.)	<20	20–40	≥40
Площадь открытия АК (см <sup>2</sup> )	>1,5	1,0–1,5	<1
Эффективная площадь открытия АК (см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> )	>0,85	0,60–0,85	<0,6
Коэффициент скорости кровотока	>0,50	0,25–0,50	<0,25

У взрослых пациентов показанием к хирургической операции является значение градиента давления между левым желудочком и аортой больше 50 мм рт. ст. [8, 7, 74]. Следует учитывать, что у детей первого года жизни таких факторов больше: снижение сердечного выброса, выраженная митральная недостаточность, межжелудочковое сообщение [34, 116, 126].

По данным опубликованных исследований, известны случаи, когда у детей с критическим стенозом АК показатель градиента систолического давления не превышал 30 мм рт. ст. [25, 56]. Значение ГСД более 40 мм рт. ст. по данным ряда авторов, служит показанием для хирургической коррекции [77, 91].

В работе Lancelotti P. с соавт. отмечена группа бессимптомных пациентов, имеющие тяжелый стеноз АК. Авторы на основании оценки анализа уровня натрий-уретического пептида В-типа (BNP) и данных ЭХОКГ сделали вывод, что значение BNP ниже у детей с показателями кровотока в пределах нормы. В группе пациентов со сниженными кровотоками отмечался худший прогноз по сравнению с группой, в которой диагностирован высокий систолический градиент при нормальном кровотоке ( $p = 0,0001$ ) [91].

Морфологические особенности створок аортального клапана и функциональные особенности левого желудочка служат критериями при определении показаний к хирургическому лечению [71, 115, 116]. В период с 1966 по 2008 г. г. Mookadam F. с соавт., опубликовал результаты своих наблюдений, в которых отразил выводы, что дисфункция створок более характерна для одностворчатого строения в сравнении с двустворчатым клапаном [101]. Schäfers H.J., с соавт. описывают результаты, что в сроки наблюдения до 4 лет, наблюдаются хорошие результаты для 2

дифференцируемых створок[112]. Hraska V. с соавт. указал о необходимости достижения 3-створчатой анатомии [77].

Рекомендуется индивидуальное определение показаний к хирургической коррекции при сочетании ВПС с врожденного стеноза клапана аорты. Некоторые авторы считают оправданным показание к хирургическому лечению при менее выраженной обструкции клапана аорты, чем у пациентов с изолированным клапанным стенозом [7, 9, 33, 43].

Следовательно, определение вышеперечисленных факторов будет является показанием к выбору хирургической тактики у пациентов первого года жизни с врожденным стенозом клапана аорты [71, 77, 116, 126].

#### **1.4. Исторические аспекты оперативного лечения врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года жизни**

Carrel A. впервые при помощи наложения апико-аортального кондуита скоррегировал патологические изменения выходного тракта ЛЖ [60]. Tuffier T. выполнил закрытую комиссуротомию при помощи инвагинации стенки аорты через клапан аорты, который был кальцинирован. Smithy H.G. и Parker E.F. в 1947 г. путем рассечения 1 или нескольких створок выполнили коррекцию стеноза АК [6, 80]. Bailey C.P. произвел трансаортальную комиссуротомию с использованием расширителя матки Goodell доступом через правую общую сонную артерию. Автор сделал выводы о несостоятельности использования данной методики [49]. Marquis R.M., Logan A. провели операции вальвулотомии у больных разных возрастных групп, включая период новорожденности [6]. Swan H., Kortz A.B. в условиях окклюзии притока и гипотермии первыми выполнили в 1956 г. открытую комиссуротомию [88]. Spencer F.C. в 1958 осуществил приведенное выше оперативное вмешательство в условиях ИК [117]. Бураковский В.И первым из отечественных хирургов осуществил коррекцию стеноза АК под контролем зрения [8].

Coran A. опубликовал в 1969 г. данные собственных результатов открытых комиссуротомий в условиях гипербарической операционной у детей до 1 года. Следует отметить, что только 2 пациентам из 10 была необходима повторная операция [63].

Presbitero P. с соавторами в 1982 г. сообщил о необходимости повторных операциях, считая вальвулотомию – паллиативным вмешательством. Особая группа риска – дети раннего возраста, у которых было узкое фиброзное кольцо, измененные створки [107]. Пбави М. в 1991 г. усовершенствовал проведение расширенной вальвулотомии за счет продления комиссуротомии на аортальную стенку. Это обеспечивало улучшение показателей гемодинамики клапана аорты. Следует отметить, что только у 2 пациентов из 21 потребовалась замена клапана по причине выраженной регургитации [61]. В 1997 г. Duro С.А., с коллегами продемонстрировал свои результаты проведения вальвулотомии у 22 пациентов с использованием ИК и умеренной гипотермии. В отдаленный период наблюдений повторная коррекция выполнена у 7 пациентов, летальность - отсутствовала [58].

Следует отметить, что в некоторых случаях обойтись нативными створками АК in situ невозможно, в таких случаях выполняется хирургическая коррекция с применением аутоперикарда.

Liao K. в 1995 г. считал что, перикард, который обработан глутаральдегидом, является подходящим материалом для пластических вмешательств на клапанах сердца [96].

Duran С.М., с соавт. использовал обработанный глутаральдегидом аутоперикард, при замене одной из створок у 51 пациента. При этом были выявлены удовлетворительные гемодинамические показатели, свобода от реоперации составила  $83,8 \pm 8,6$  % [67].

Kadri M. с соавт. в 1997 г. предлагал создание трехстворчатой анатомии клапана путем рассечения створки по рудиментарной комиссуре, с последующем вшиванием заплаты из аутоперикарда, предварительно обработанного глутаральдегидом [83].

Tolan M.J. предлагал использовать ксеноперикард при осуществлении схожей реконструкции у 6 пациентов. Данное вмешательство позволило увеличить кровоток в 3,76 раза [121].

Pretre R. B, отличие от методики Kadri M. и Tolan M.J., предложил реконструкцию двухстворчатого клапана, при этом некоронарная створка при этом формировалась тканями одной створки, а вторая створка была модифицирована с помощью ксеноперикарда [108].

Baird C.W. в 2012 г. предложил удлинять все створки с помощью ксеноперикарда [50]. В период с 2015 по 2019 г. обследованы 57 детей, при этом определены хорошие гемодинамические показатели, лишь 2 пациентам была проведена повторная операция по замене клапана [51].

Zhang N.F., в отличии от техники Ozaki, у 5 пациентов сформировал основу для 3 створок вместо 3 створок с синусами. Данное оперативное вмешательство выполнено четырехмесячному пациенту с удовлетворительными гемодинамическими показателями. Требуется накопления опыта по данному вопросу и изучение отдаленных результатов [128].

Аутоперикард превосходит бычий перикард, что несомненно влияет на отдаленные результаты, поэтому является «золотым стандартом» [52]. Критериями, которыми должен обладать материал для реконструктивных операций на аортальном клапане, являются: способность к росту, долговечность, свобода от приема антикоагулянтов, отсутствие иммунного ответа [85]. В настоящее создаются биологические аналоги, которые доступны только в экспериментальных условиях [79].

Альтернативой нативному аортальному клапану у детей до 1 года являются: легочный аутотрансплантат, аортальный аллотрансплантат (гомографт), механический протез, биологический протез. В отдаленном периоде не может быть сопоставлен ни один из вышеперечисленных с нативным клапаном [113].

Ross D. впервые предложил в 1967 году, вместо измененного аортального клапана, использовать нативный легочный клапан [109]. Низкий риск развития эндокардита, свобода от приема антикоагулянтов, возможность роста являются положительными аспектами данной процедуры [68]. Некоторые авторы не без оснований рассматривали это вмешательство в качестве «золотого стандарта» у детей, не уточняя при этом, о каком возрасте идет речь [54, 87].

Ruzmetov M. В своих исследованиях отразил более высокую летальность после процедуры Росса-Конно, в сравнении с операцией Росса ( $p = 0,003$ ) [111]. В настоящее время летальность после данной процедуры стремится к 20 % у пациентов младше 1 года, и остается 1 % у пациентов старше 1 года [48].

По мнению ряда авторов, в основе риска операции Росса у маленьких детей лежит «базовая» проблема уже на гистологическом уровне, поскольку створки легочного аутографта не имеют крепления к фиброзному кольцу, как в корне аорты. В связи с этим имплантация аутографта в пределах нативного аортального кольца проблематична со всеми вытекающими последствиями [129].

Такие осложнения, как несоответствия растущего организма и размера протеза, также пожизненного приема антикоагулянтов, ограничивает использование механических протезов в детской кардиохирургии, в отличие от взрослой [100].

В период с 1982 по 1994 г. г. Sabalka C.V. с соавт. выполнил 75 протезирований пациентам младшей возрастной группы с имплантацией клапана St. Jude Medical [57]. На сегодняшний день компания St. Jude Medical представляет протез серии Masters HP (Abbott's), диаметром 15 мм, однако в доступной литературе отсутствуют сведения о результатах клинического применения данного протеза.

Методики Nicks, Manougian, Konno, которые применяются во взрослой кардиохирургии, способны увеличить на 2-8 мм корень аорты, что является технически неприемлемым в детской кардиохирургии [18]. Тем не менее,

Средний возраст пациентов, по результатам анализа 13 опубликованных работ за период 1990–2015 г., которым применялся механические протезы, составил 12,8 лет. Таким образом, говорить о применении механических протезов у грудных детей не приходится [69].

К преимуществам аортальных гомографтов следует отнести свобода от приема антикоагулянтов, низкая тромбогенность, хорошие гемодинамические показатели. Устойчивость к инфекционному поражению, оправдывает их использование при эндокардитах. Техническая сложность при замене, которая обуславливает риск кровотечения, а также возможность травматизации коронарных артерий, являются основными недостатками их использования [48]. Ограниченная доступность и склонность к кальцификации не позволяет широко использовать их к практической деятельности [118]. Схожие характеристики имеют биопротезы, однако они также имеют недостатки: склонность к ранней кальцификации, изменения дегенеративного характера, в особенности у детей младшего возраста [123].

Lupenetti F.M., с соавт. осуществил анализ результатов проведенных операций, с применением аутотрансплантатов ( $n = 78$ ) и аллотрансплантатов ( $n = 25$ ). Свобода от летальных случаев в отдаленные сроки в представленных группах составила 96 %, срок наблюдения в исследовании был 7 лет. Свобода от проведения повторных вмешательств - 88 % у больных с аутотрансплантатов, а также 73 % у пациентов в группе аллотрансплантатов. При применении аутотрансплантата наблюдалось снижении скорость кровотока через клапан 2,0–1,8 м/с ( $p=0,02$ ), толщина левого желудочка составила 10,1–8,4 мм ( $p < 0,0001$ ). В группе пациентов с аллотрансплантом произошло увеличение скорости до 2,3–3,0 м/с ( $p = 0,03$ ), не наблюдалось достоверно изменения толщины стенки миокарда, 9,5–9,0 мм ( $p = 0,2$ ) [98].

Метод транслюминальной баллонной дилатации впервые был предложен Lababidi Z. в 1983 г. у детей с врожденным стенозом аортального клапана аорты [89]. Использование данной методики у новорожденных было предложено Rupprath G. и Neuhaus K.L. в 1985 г. [110].

Высокий риск летальности отмечался при выполнении миниинвазивных вмешательств у детей до 1 года по данным Wren Ch. с соавторами. Основным предиктором осложнений являлся малый вес детей (менее 3 кг) [130].

В 1989 г. Perry S., с соавт. сравнил использование ТБЛП с традиционной вальвулотомией. Они пришли к выводам, что по количеству осложнений и эффективности данные методы сопоставимы [105].

Ю.С. Петросян и Б.Г. Алесян впервые в 1988 г. в отечественной практике применили метод баллонной ангиопластики у детей с врожденным стенозом клапана аорты [3, 4]. В публикациях из НМИЦ им. А.Н. Бакулева приводятся данные, включая больных, оперированных по открытой методике на этапе становления сердечно-сосудистой хирургии, в том числе в условиях окклюзии полых вен и остановки кровообращения [6]. За длительный промежуток времени произошло развитие и совершенствование анестезиологического, реанимационного пособий и кардиологического обеспечения, что требует переоценке результатов.

Пурсанова М.Г. с соавторами в 2010 г. продемонстрировала необходимость реопераций после проведения эндоваскулярных вмешательств в период наблюдений в течение 5 лет и пришел к выводу, что необходимо использовать ТЛБВП у новорожденных как операцию выбора [36].

Горустович А.В. считал метод эндоваскулярного вмешательства оправданным и эффективным у пациентов 1 года жизни при свободе от реопераций 20%, в сроки наблюдений от 3 мес. до 10 лет [11]. Важно подчеркнуть, что сравнение результатов ТБЛП и «открытых» операций с ИК в отечественной литературе практически не встречается [43].

В настоящее время мнение о целесообразности проведения хирургического вмешательства опирается на следующих позиции. Хирургическая коррекция проводится для ликвидации обструкции левого желудочка, а также восстановлению функции клапана аорты у детей до 1 года с врожденным стенозом [116, 128]. Lofland G.K. и соавт. опубликовали результаты исследований, которые показали, что летальность среди

пациентов, имеющих критический стеноз АК, до хирургического вмешательства составляет до 16% [97]. Экстренное хирургическое лечение такой группе пациентов – необходимое решение для спасения жизни ребенка.

В настоящее время открытая вальвулотомия и ТЛБВП рассматриваются как возможные варианты хирургической коррекции критическим стенозом клапана аорты у детей первого года жизни [77, 128]. Операции Росса, процедура Конно, а также их модификации у новорожденных не рутинны, преимущественно выполняются у детей старшем возрастной группы [87, 103]. ТЛБП критического стеноза клапана аорты у детей первого месяца жизни распространена более широко, чем «открытые» хирургические операции. Однако ТЛБП имеет все недостатки «закрытых» методик, а также ограничения в возможности реализации [11].

В настоящее время отсутствует единая позиция по вопросу очередности применения описанных выше методов коррекции. При анализе литературы определяется тенденция в описании применения ТЛБВП критического стеноза клапана аорты у детей первого года жизни, особенно в ситуации с изменением функции левого желудочка [73, 78]. При необходимости такой группе пациентов в дальнейшем может быть проведена «открытая» хирургическая операция. Однако указывается о паллиативности проведения такой операции в лечении врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года жизни [78, 131].

Данный метод коррекции может отсрочить проведение повторного вмешательства на длительное время, до 30 лет, при правильном подходе и учете всех показаний [47]. В последнее время опубликованы неблагоприятные результаты лечения, однако их количество значительно уменьшилось, составив до 6 % [34, 43, 128].

Подводя итоги анализа проведенного литературного обзора можно сделать выводы, что «открытая» реконструкция клапана аорты - эффективная хирургическая операция. При осуществлении правильного подхода можно достаточно точно и технически просто провести коррекцию стеноза клапана



аорты, сохранив на длительный срок нативный клапан, увеличивая время его замены. Решение вопроса о тактике хирургического вмешательства необходимо принимать многопрофильной команде, учитывая мнения кардиохирурга, кардиолога, а также специалиста по эндоваскулярной хирургии. Это будет способствовать выбору оптимального метода лечения индивидуально, с учетом состояния пациента в каждом конкретном клиническом случае.

### **1.5. Особенности проведения «открытой» вальвулопластики у детей первого года жизни**

Более чем полувековой практический опыт свидетельствует, что «открытая» комиссуротомия - эффективный метод хирургического лечения врожденного стеноза клапана аорты. [11, 33, 114].

Учитывая взаимосвязь между морфофункциональными характеристиками клапана аорты с клиническими особенностями [71], Hraska V. с соавт. рекомендует операцией выбора считать «открытую» реконструкцию клапана, так как она позволяет восстановить трехстворчатую анатомическое строение клапана аорты. В своей работе автор продемонстрировал поскольку свободу от повторных хирургических вмешательств, в сроки наблюдения до 10 лет, которая составила 83 % [78].

«Открытая» реконструкция аортального клапана осуществляется с использованием аппарата искусственного кровообращения при визуальном контроле. Первым этапом выполняется аортотомия под клапаном аорты с последующей оценкой структур корня аорты. Вторым этапом проводится комиссуротомия с разделением створок клапана для устранения стеноза с возможным минимальным риском развития недостаточности на клапана аорты [61]. Известно несколько вариантов выполнения хирургических способов: по одной из методик комиссуротомия выполняется, не задействовав фиброзное кольцо клапана на 0,5-1 мм. Следующие методики подразумевают

частичное рассечение фиброзного кольца, с возможным продлением разреза за кольцо аортального клапана, фактически затрагивая стенку аорты [78, 128].

Целью данных методик являются – максимальное устранение стеноза с минимальной недостаточностью аортального клапана [43, 61, 78].

У пациентов грудного возраста в критическом состоянии, при наличии сопутствующих пороках развития (выраженного фиброэластоза миокарда, или при гипоплазии самого клапана) смертность после оперативного лечения варьирует от 30 до 55 % [97, 116, 128].

Важно подчеркнуть, как России, так и во всем мире, единичные клиники выполняют «открытые» реконструктивные вмешательства с использованием аппарата искусственного кровообращения у детей первого года жизни [62, 82, 114].

### **1.6. Особенности проведения эндоваскулярного лечения у детей первого года жизни**

В настоящее время, у пациентов первого года жизни, имеющие врожденным аортальный стеноз, после выполнения эндоваскулярных вмешательств относительно высокий риск осложнений сохраняется. Их частота варьируется от 40 до 65%, из них потенциально опасные – в 15-20% случаев, к ним можно отнести травматизации стенки восходящей аорты, перфорация зондом миокарда левого желудочка. Наиболее характерными осложнениями при выполнении ТЛБП можно считать травматизацию с последующем тромбозом бедренной артерии, тромбоэмболические осложнения, нарушения ритма сердца, аллергические проявления, травматизация аорты, повреждение или разрыв створок митрального и/или аортального клапанов, также возможно явление воздушных эмболий [11].

Проведение эндоваскулярного вмешательства у пациентов младшей возрастной группы является технически сложной манипуляцией, непросто добиться точной заведения и фиксации эндоваскулярного баллона в кольце

аортального клапана при выполнении манипуляции. Ряд авторов считают невозможным проведение баллонной дилатации по причине особенностей пункции бедренной артерии с последующим заведением зонда в полость левого желудочка, также осложнений, возникших в момент и после проведения раздувания эндоваскулярного баллона [36, 76, 129, 131].

По литературным данным, у детей первого года жизни, после проведения эндоваскулярной коррекции при стенозе аортального клапана, показатель летальности варьирует от 10 %, доходя до 40 -50% [36, 76, 104, 114, 129, 131].

Следовательно, можно прийти к выводу, что эндоваскулярное вмешательство имеет технических сложности, которые могут сопровождаться высоким уровнем осложнений и смертельным исходом [11, 114, 129].

Однако проведение эндоваскулярной коррекции у пациентов со сниженной сократительной способностью миокарда, т.к., после данной процедуры происходит улучшение гемодинамики и тенденция к нормализации фракции выброса [132]. Так же у пациентов, в тех случаях, когда противопоказано вмешательство в условиях ИК (сепсис, тяжелая сопутствующая патология).

### **1.7. Сравнительный анализ результатов проведения «открытой» вальвулопластики и ТЛБВП**

На сегодняшний день нет единого мнения относительно выбора способа устранения стеноза аортального клапана, открытые и эндоваскулярные вмешательства имеют свои достоинства и недостатки [73, 116]. Если учитывать такой фактор, как смертность после проведения вышеперечисленных методик, то после выполнения ТЛБВП он составляет 25-45%, в то время, как после проведения реконструктивных вмешательств с искусственным кровообращением эти цифры варьируют от 10 до 20%, что возможно объяснить первоначальной тяжестью состояния пациентов,

которым проводилось эндоваскулярное лечение. Некоторые авторы считают, сопутствующие пороки развития и исходное тяжелое клиническое состояние в большей степени оказывают влияние на летальность [73, 76, 114].

В период становления данных методик, количество повторных операций, в сроки наблюдения до 10 лет, составляло от 69 % до 88 %, после проведения ТЛБВП. В то время как, после оперативной коррекции с использованием аппарата искусственного кровообращения, данный показатель составлял 65-73 % [83, 89, 107, 110]. В настоящее время этот показатель снижается, однако остается достаточно высоким, в сроки наблюдения до 5 лет у пациентов после «открытых» и эндоваскулярных вмешательств, и доходит до 60 % [36, 131, 132].

По литературным данным, имеются сведения об оценке эффективности эндоваскулярного лечения у пациентов с врожденным стенозом аортального клапана первого года жизни по вопросу возможности отложить проведение «открытую» реконструкцию. Следует учитывать, что только 41 % новорожденных и 30 % пациентов старше 1 месяца нуждались в проведении повторных операциях [104].

Схожий результат был получен в многоцентровом исследовании (373 пациента), достоверное снижение градиента систолического давления на клапане аорты при минимальной степени регургитации был получен у 71 % больных [26].

При сравнении отдаленных результатов 110 пациентов ранней возрастной группы с наличием врожденного клапанного стеноза аорты, за период с 1996 по 1999 г. г., McCrindle В. W. получил схожие результаты при проведении «открытых» и эндоваскулярных вмешательствах. Но им также отмечалось, что после эндоваскулярной коррекции определялось снижение градиента систолического давления на клапане аорты, 20 мм рт. ст., при «открытых» операциях этот параметр составил соответственно 36 мм рт. ст. Однако важно подчеркнуть, что развитие аортальной недостаточности выявлена в 3% случаев после проведения «открытой» реконструкции клапана,

в то время как, данный показатель у пациентов после выполнения ТЛБВП - 18 % [99].

В 2013 г. опубликованы материалы исследования J. Siddiqui, в котором он отразил результаты обследования 123 новорожденных и пациентов грудного возраста. В своей работе автор наглядно продемонстрировал преобладание эндоваскулярных методик в конце 20 века, подчеркнув, что она является операцией выбора. Это заключение было сделано на основании отдаленных результатов, согласно которым, свобода от повторных операций после эндоваскулярной коррекции составила 15 % для новорожденных детей и для пациентов грудного возраста данный показатель составил 40 %. Лучшие результаты были получены после «открытых» вмешательств, составив – 55 % и 78 % соответственно у новорожденных и детей грудного возраста [114].

Учитывая исходное тяжелое клиническое состояние пациентов, снижения сократительной способности миокарда, высокий градиент давления на аортальном клапане, ряд авторов отдают предпочтение эндоваскулярной коррекции качестве первого этапа лечения врожденного стеноза аортального клапана аорты у детей первого года жизни [36, 132].

Учитывая высокий процент риска тяжелых и возможно летальных осложнений, сопровождаемые эндоваскулярное вмешательство, ряд авторов не поддерживают полностью данную позицию по обозначенному вопросу [82, 131, 132].

Этим объясняется позиция ряда авторов, которые считают «открытые» вмешательства операциями выбора при устранении врожденного стеноза аортального клапана. Следует принять во внимание, что данная позиция не учитывает тяжесть состояния пациентов, факторы, при которых невозможно проведение искусственного кровообращения, сопутствующие врожденные пороки [78, 107, 114].

Следовательно, проведенный обзор литературы определил, что «открытая» реконструкция аортального клапана и эндоваскулярная коррекция у детей первого года жизни при врожденном стенозе аортального клапана

актуальные и стремительно развивающимися методики коррекции данной патологии, позволяющие в большинстве случаев сохранить жизнь пациенту. Но в настоящее время отсутствует однозначная позиция о выборе тактики коррекции врожденного стеноза клапана аорты у детей первого года.

При поиске ответа на вопрос о выборе тактики лечения пациентов с врожденным стенозом клапана аорты в отечественной литературе практически отсутствуют работы, посвященные данной тематике. Следовательно, изучение и сравнение ближайших и отдаленных результатов лечения двух описываемых выше методик при коррекции врожденного стеноза клапана аорты, является актуальным и важным направлением в кардиохирургии.

## **ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ**

### **2.1. Клиническая характеристика пациентов**

В ФГБУ «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии» МЗ РФ (г. Пенза) за период с 2008 года по 2018 года находилось на лечение 84 пациента в возрасте до 1 года с диагнозом врожденный стеноз клапана аорты (ВСКА). Из данной категории 46 (54,8 %) пациентам в кардиохирургическом отделении № 4 (детское) были выполнены открытые реконструктивные вмешательства на АК, в том числе у 20 (23,8 %)

новорожденным. 38 (45,2 %) пациентам была проведена ТЛБВП, из них у 15 (17,9 %) новорожденным (рисунок 4).

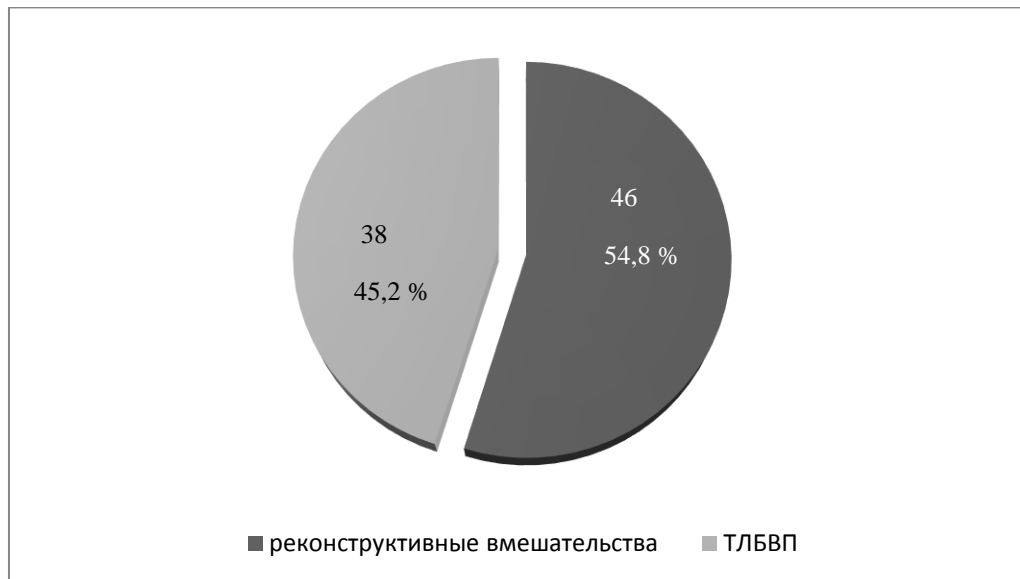


Рисунок 4 – Характеристика пациентов по группам распределения

Для анализа полученных результатов все пациенты были разделены на следующие группы: I группа – больные с ВСКА в возрасте до 1 года, которым выполнена открытая реконструкция АК (n = 46), II группа – больные с ВСКА в возрасте до 1 года, которым проводилась ТЛБВП (n = 38). Средний возраст пациентов в первой группе составил  $37,3 \pm 15,9$  дня, во второй группе –  $34,5 \pm 16,3$  дня.

Показатели веса, роста, ИМТ, BSA в группах исследования были сопоставимы и приведены в таблице 2.

Таблица 2 – Характеристика пациентов с ВСКА

Показатель	I группа, n =46	ДИ 95 %	II группа, n = 38	ДИ 95 %	p
Пол (м)	28	46,4–73,6	26	52,5–80,9	0,6
Возраст (дн.)	$37,3 \pm 15,9$	32,5–42,1	$34,5 \pm 16,3$	29,2–39,8	0,14
Вес (кг)	$4,21 \pm 2,2$	3,55–4,86	$4,29 \pm 2,1$	3,59–4,98	0,16
BSA (м <sup>2</sup> )	$0,23 \pm 0,1$	0,21–0,27	$0,24 \pm 0,1$	0,21–0,27	0,37

Примечания: дн. – дней; м. – мужской пол; BSA – body surface area (площадь поверхности тела).

Пациентов женского пола составило 35,7% - 30 детей, мужского пола - 54 (64,3 %), таким образом определялось соотношение мужского и женского пола среди пациентов как 2:1.

Диагноз ВСКА у всех пациентов был диагностирован при рождении или в первые дни жизни, а у 4 (4,8 %) пациентов внутриутробно. Жалобы родителей с ВСКА были малоспецифичны, определение функционального класса ХСН выполнено по классификации Ross R.D. (1987), полученные данные представлены по группам исследования в таблице 2.

По степени недостаточности кровообращения в I группе 58,7 % пациентов соответствовало II классу, 21,7 % – III классу и 19,6 % – IV классу. Во II группе в процентном отношении пациенты с НК II класса составили 52,6 %, 21,1 % – III классу и 26,3 % III классу. По степени недостаточности кровообращения пациенты в группах распределились следующим образом (таблица 3).

В основном преобладали жалобы на одышку, резко усиливающуюся при кормлении, потливость, снижение аппетита, недостаточную весовую прибавку, повышенную утомляемость и возбудимость, а иногда и наоборот резкую слабость, вялость.

Таблица 3 – Симптомы и функциональный класс ХСН выявленные у больных с ВСКА

Показатель	I группа n=46	ДИ 95 %	II группа n=38	ДИ 95 %	p
Одышка	43 (93,5 %)	82,5-97,8	35 (92,1 %)	79,2-97,3	0,75
Утомляемость	38 (82,6 %)	69,3-90,9	31 (81,6 %)	66,6-90,8	0,72
Потливость	23 (50,0 %)	36,1-63,9	22 (57,9 %)	42,2-72,2	0,26
Снижение аппетита	19 (41,3 %)	28,3-55,7	16 (42,1 %)	27,8-57,8	0,45
Задержка в прибавке веса	19 (41,3 %)	28,3-55,7	14 (36,8 %)	23,4-52,7	0,14
Возбудимость	12 (26,0 %)	15,6-40,3	11 (28,9 %)	17,1-44,8	0,21
Функциональный класс ХСН (Ross D.R.)					
I класс	0	0,00-7,71	0	0,00-9,18	0,14
II класс	27 (58,7 %)	44,-71,5	20 (52,6 %)	37,3-67,5	0,34
III класс	10 (21,7 %)	12,3-35,7	8 (21,1 %)	11,1-36,4	0,76



IV класс	9 (19,6 %)	10,6-33,2	10 (26,3 %)	17,9-42,1	0,11
----------	------------	-----------	-------------	-----------	------

Примечания: в скобках указаны величины в %.

При физикальном осмотре у пациентов определялись следующие симптомы: наличие систолического шума в сердце при аускультации, тахикардия, тахипное, Результаты данных клинического осмотра представлены в таблице 4.

Таблица 4 – Данные клинического исследования до операции

Показатель	I группа, N = 46	ДИ 95 %	II группа, N = 38	ДИ 95 %	p
Тахикардия (%)	20 (43,4 %)	30,2–57,7	15 (39,5 %)	25,6–55,3	0,15
Тахипноэ (%)	39 (84,7 %)	71,8–92,4	35 (92,1 %)	79,2–97,3	0,35
Сист. шум (%)	45 (97,8 %)	88,7–99,6	38 (100 %)	90,8–100	0,43
Ин. поддержка (%)	6 (13,1 %)	6,12–25,7	5 (13,2 %)	5,75–27,3	0,35
ИВЛ (%)	6 (13,1 %)	6,12–25,7	12 (31,6 %)	19,1–47,5	0,04

Примечания: наличие систолического шума во II межреберье справа; ИВЛ – искусственная вентиляция легких; ин. поддержка – инотропная поддержка; в скобках указаны величины в %.

На основании выраженных явлений сердечно-легочных нарушений у больных в I группе в 6 (13,1 %) случаях потребовалось проведение ИВЛ сразу при поступлении в стационар до операции. Во II группе 12 пациентам (31,6 %) необходимо было проведение ИВЛ в дооперационном периоде. Некоторым больным была необходима предоперационная терапия, которая была проведена с целью стабилизации состояния пациентов, а также уменьшения риска периоперационных осложнений, которые включали проведение кардиотонической поддержки. Соответственно 6 (13,1 %) больным из I группы и 5 (13,2 %) осуществлялась кардиотоническая поддержка, использовались следующие препараты: адреналин в дозе - 0,05 мкг/кг/мин., норадреналин в дозе 0,05 мкг/кг/мин, допамин - 0,05 мкг/кг/мин., с последующим снижением скорости введения.

По данным ЭКГ определялись следующие изменения: отклонение ЭОС, признаки гипертрофии левого, правого желудочков или обоих желудочков, признаки ишемии, некоторые нарушения ритма (НБЛНПГ). Показатели ЭКГ приведены в таблице 5. Данные изменения по группам исследования были сопоставимы.

Таблица 5 – Результаты проведения ЭКГ детей с ВСКА

Показатель	I группа, n=46	ДИ 95 %	II группа, n=38	ДИ 95 %	p
ЭОС:					
Нормальное положение	9 (19 %)	10,6-33,2	5 (13 %)	5,75-27,3	0,12
горизонт. положение	18 (39 %)	16,4-53,5	16 (42 %)	27,8-57,8	0,71
отклонение влево	12 (26 %)	15,6-40,2	10 (26 %)	14,9-42,1	0,86
отклонение вправо	7 (15,2 %)	7,57-28,2	7 (18,4 %)	9,22-33,4	0,28
Признаки гипертрофии:					
обоих желудочков	25 (54,3 %)	40,2-67,8	21 (55,2 %)	39,7-69,8	0,56
левого желудочка	15 (32,6 %)	20,8-47,1	11 (28,9 %)	17,1-44,8	0,18
правого желудочка	6 (13,0 %)	6,12-25,7	7 (18,4 %)	9,27-33,4	0,15
Признаки ишемии	12 (26,0 %)	15,6-40,3	11 (28,9 %)	17,1-44,8	0,43
НБЛНПГ	4 (8,7 %)	3,43-20,3	4 (10,5 %)	4,17-24,7	0,23

Примечания: ЭОС – электрическая ось сердца; в скобках указаны величины в %.

При рассмотрении рентгенограмм грудной клетки у больных с ВСКА в обеих группах отмечалось изменение легочного рисунка с усилением по застойному типу, расширение тени сердца, восходящей части аорты, корней легких. Данные приведены в таблице 6.

Таблица 6 – Данные рентгенологического исследования органов грудной клетки по группам

Показатель	I группа, n=46	ДИ 95 %	II группа, n=38	ДИ 95 %	p
Усил. легочного рисунка	40 (86,9 %)	74,3-93,9	34 (89,5 %)	75,9-95,8	0,72
Расш. тени сердца	43 (93,5 %)	82,5-97,7	35 (92,1 %)	79,2-97,3	0,68
Расш. корней легких	10 (21,7 %)	12,3-35,6	9 (23,7 %)	12,9-39,2	0,51
Расш. восходящей аорты	15 (32,6 %)	20,8-47,1	15 (39,5 %)	25,6-55,3	0,29
КТИ >50 %	29 (63,0 %)	48,6-75,5	25 (65,8 %)	49,9-71,4	0,45

Примечания: расш. – расширение; усил. – усиление; КТИ –кардио-торакальный индекс.

По результатам клинико-лабораторного исследования, как в I группе, так и во II группе исследования, достоверно значимых различий по группам не выявлено. Результаты клинико-лабораторных анализов представлены в таблице 7. Несмотря на то, что в ряде случаев изменения КЩС и газового состава крови в сторону лактат-ацидоза и явления гипоксемии отмечены у 9 (10,7 %) пациентов, что связано с наличием критического ВСКА.

Таблица 7 – Данные лабораторных методов исследования по группам

Показатель	I группа, n=46	ДИ 95 %	II группа, n=38	ДИ 95 %	p
pH	7,38 ± 0,1	7,35-7,41	7,37 ± 0,15	7,32-7,42	0,38
Sat O <sup>2</sup>	98 ± 1,2	97,6-98,4	98 ± 1,3	97,6-98,4	0,71
Hb	120 ± 5,2	118,4-121,5	119 ± 2,2	118,3-119,7	0,67
K	4,1 ± 0,2	4,04-4,16	3,9 ± 0,2	3,83-3,96	0,65
Glu	5,4 ± 0,6	5,22-5,58	5,4 ± 0,7	5,17-5,63	0,58
Lac	1,8 ± 1,2	1,44-2,16	2,6 ± 1,1	2,24-2,96	0,83

Примечания: pH – кислотно-щелочной баланс; SO<sup>2</sup> – насыщение крови кислородом; Hb – гемоглобин; K – калий; Glu – глюкоза; Lac – лактат- ацидоз; \*КЩС (капиллярная артериальная кровь)

Изолированный ВСКА встречался у 65 пациентов (77,4 %), сочетанные ВПС – у 19 пациентов (22,6 %), причем ВПС встречались преимущественно у пациентов I группы – 16 детей (45,7 %), и только у 3 пациентов (15,8 %) II группы. Частота встречаемости сопутствующих ВПС представлена в таблице 8. Наиболее часто встречаемым сопутствующим ВПС являлся ОАП (65,2 % и 76,3 % соответственно). Также практически с одинаковой частотой встречались больные с коарктацией аорты (p = 0,21), недостаточность МК (p = 0,14), субаортальным стенозом (p = 0,42).

Таблица 8 – Частота сопутствующих ВПС по группам

Показатель	I группа, n=46	ДИ 95 %	II группа, n=38	ДИ 95 %	p
ДМПП	3 (6,5 %)	0,23-17,5	2 (5,3 %)	0,14-17,3	0,24
ДМЖП	3 (6,5 %)	0,23-17,5	1 (2,6 %)	0,05-13,5	0,14
ОАП	30 (65,2 %)	50,8-77,3	29 (76,3 %)	60,8-87,1	0,51
Коарктация аорты	5 (10,9 %)	0,47-23,1	3 (7,9 %)	0,27-20,8	0,21
Недостаточность МК	3 (6,5 %)	0,23-17,5	1 (2,6 %)	0,05-13,5	0,14
Субаортальный стеноз	1 (2,2 %)	0,04-11,3	1 (2,6 %)	0,05-13,5	0,42
Всего	45 (97,8 %)	88,7-99,6	37 (97,4 %)	86,5-99,5	0,65

Примечания: МК – митральный клапан; ОАП – общий аортальный проток; в скобках указаны величины в %

У пациентов с ВСКА в ряде случаев определялась также сопутствующая экстракардиальная патология. Как правило у пациентов среди определяемой сопутствующей патологии отмечалось поражение центральной нервной системы в виде перинатальной энцефалопатии, ишемические поражения, и определялось в 69,6 % случаев в первой группе и в 63,2 % – во второй группе соответственно. Анемия легкой степени определялась у 11 (13,1 %) больных, включенных в исследование. Также у пациентов с ВСКА определялась конъюгационная гипербилирубинемия, которая была обнаружена у 13,0 % пациентов I группы и 15,8 % пациентов II группы. Острая почечная недостаточность с увеличением уровня креатинина в крови, олигоурией была выявлена в 10,9 % случаев в I группе и в 10,5 % случаев во II группе (стадия Risk по классификации RIFLE). Сопутствующая бронхопневмония определялась у 15 пациентов, включенных в исследование, из них 8 пациентов (17,4 %) были из I группы и 7 пациентов (18,4 %) – из II группы. Частота встречаемости экстракардиальной патологии у больных с ВСКА в таблице 9.

Таблица 9 – Частота экстракардиальной патологии по группам

Показатель	I группа, n=46	ДИ 95 %	II группа, n=38	ДИ 95 %	p
Поражение ЦНС	32 (38,1 %)	28,5-48,7	24 (28,6 %)	20,1-39,1	0,42

Поч. недостаточность	5 (5,9 %)	2,57-13,2	4 (4,76 %)	1,91-11,1	0,51
Анемия	6 (7,14 %)	3,31-14,7	5 (5,95 %)	2,57-13,2	0,71
Бронхопневмония	8 (9,52 %)	4,91-17,7	7 (8,33 %)	4,17-16,2	0,48
Гипербилирубинемия	6 (7,14 %)	3,31-14,7	6 (7,14 %)	3,31-14,7	0,76
Всего	57 (67,8 %)	57,3-76,9	46 (54,7 %)	44,1-64,9	0,16

Примечания: поч. – почечная; ЦНС – центральная нервная система; в скобках указаны величины в %.

При анализе результатов Эхо-КГ при эхокардиографической характеристике аортального клапана во всех случаях створки клапана были утолщены, уплотнены, ограничена их подвижность. Основные показатели ЭХО-КГ у пациентов с ВСКА первого года жизни представлены в таблице 10.

Диаметр фиброзного кольца в I группе находился в пределах значений от 6,3 до 10,8 мм. ( $8,57 \pm 2,5$ ) мм. Во II группе диаметр фиброзного кольца клапана аорты находился в диапазоне от 6,5 до 9,7 мм ( $8,28 \pm 1,7$ ) мм. Пиковый ГСД в I группе, составил  $71,8 \pm 23,6$  мм. Во II группе пиковый градиент систолического давления определялся как  $75,62 \pm 23,6$ . Показатель регургитации на АК в I группе определялся как  $0,94 \pm 0,5$  мм. Во II группе показатель регургитации на клапана аорты составил  $1,09 \pm 0,3$ .

Таблица 10 – Анатомо-функциональные показатели по данным ЭХОКГ

Показатель	I группа, n=46	ДИ 95 %	II группа, n=38	ДИ 95 %	p
ЛЖ ФВ (%)	$65,5 \pm 16,4$	60,6-70,4	$58,6 \pm 18,7$	52,5-64,7	0,17
ЛЖ ФУ (%)	$0,4 \pm 0,1$	0,37-0,43	$0,3 \pm 0,1$	0,27-0,33	0,11
Ао ФК (мм)	$8,6 \pm 2,5$	7,86-9,34	$8,3 \pm 1,7$	7,74-8,86	0,75
Ао восход.отд. (мм)	$11,1 \pm 3,9$	9,94-12,2	$10,6 \pm 2,5$	9,78-11,4	0,14
Ао дуга (мм)	$7,3 \pm 2,4$	6,59-8,01	$6,5 \pm 1,5$	6,01-6,99	0,18
КДР (мм)	$22,1 \pm 6,1$	20,3-23,9	$21,4 \pm 7,9$	18,8-23,9	0,79
КСР (мм)	$14,1 \pm 4,7$	12,7-15,5	$15,8 \pm 7,3$	13,4-18,2	0,08
КДО (мл)	$17,2 \pm 4,7$	15,8-18,6	$18,2 \pm 4,8$	16,6-19,8	0,58
КСО (мл)	$8,9 \pm 5,9$	7,15-10,6	$9,5 \pm 5,4$	7,73-11,3	0,14
ГСД макс. (мм.рт.ст.)	$71,8 \pm 23,6$	64,8-78,8	$75,6 \pm 23,6$	67,8-83,4	0,57
ГСД сред. (мм.рт.ст.)	$37,5 \pm 12,2$	33,9-41,1	$37,2 \pm 12,9$	32,9-41,4	0,96

АК V макс. (м/сек)	$4,2 \pm 0,7$	3,99-4,41	$4,1 \pm 1,1$	3,74-4,46	0,37
АК рег, (ст)	$0,9 \pm 0,1$	0,87-0,93	$1,1 \pm 0,3$	1,01-1,19	0,42

Диаметр фиброзного кольца в I группе находился в пределах значений от 6,3 до 10,8 мм. ( $8,57 \pm 2,5$ ) мм. Во II группе диаметр фиброзного кольца клапана аорты находился в диапазоне от 6,5 до 9,7 мм ( $8,28 \pm 1,7$ ) мм.

## 2.2. Методы исследования

Проведено полное комплексное обследование всем больным с ВСКА, включающее: сбор анамнеза, проведение физикального осмотра, проведение лабораторных методов исследования. Также осуществлялось инструментальное обследование: электрокардиографическое исследование в 12 отведениях, проведение в прямой и двух косых проекциях рентгенографии органов грудной клетки, осуществлялось эхокардиографическое обследование, ангиокардиография (данное исследование было обязательным для пациентов, которым выполнялась ТЛБВП), при необходимости – проведение КТ.

При проведении клинического исследования, включающего осмотр с последующей оценкой состояния тяжести больного, происходило измерение частоты дыхания и ЧСС, а также производилось измерение артериального давления (по методу Короткова, на ногах и руках), при этом манжета подбиралась в зависимости от возраста больного необходимого размера. Оценка функционального класса ХСН оценивалась по классификации Ross R.D. (1987) [25].

Лабораторная диагностика состояла из проведения следующих анализов: клинический анализ крови, анализ мочи, забор на биохимический анализ крови, исследование системы гемостаза, газовый состав крови. С целью выполнения перечисленных анализов использовались автоматический гематологический анализатор Sysmex 2000 I (Roche, Швейцария), автоматический анализатор мочи Combiscan 500 (Analyticon Rietechology/

Германия), автоматический биохимический анализатор Byolysen 400 (Analyticon Rietechneology, Германия). При проведении оценки газового состава крови, а также определения кислотно-щелочного состояния выявлялось в венозной и капиллярной крови парциальное давление углекислого газа и кислорода, проводили анализ рН капиллярной и венозной крови, насыщение крови кислородом на газоанализаторах GEM Premier 3000 (Instrumentation Laboratory, США, Литва, Россия), оценка системы гемостаза осуществлялась автоматическим анализатором гемостаза ACL TOP 300 (Instrumentation Laboratory, США, Литва, Россия).

Проводилось ЭКГ-исследование всем пациентам на 3-х канальном электрокардиографе «АТ 101» (Schiller, Швейцария). Осуществлялась регистрация ЭКГ у всех больных в состоянии покоя, со скоростью 50 мм/сек в 12 стандартных отведениях. Результаты ЭКГ-исследования оценивали согласно возрастным нормам [45].

Изменения на ЭКГ при ВСКА варьировали. У новорожденных детей при анализе ЭКГ определялись физиологическую правостороннюю гипертрофию, а также правый тип ЭКГ. Определялся также зубец Р, с заостренной вершиной во II отведении, III стандартном отведении, и в aVF – отведении больше, чем на 2 мм. Также определялся положительный зубец Т в VI отведении у больных в первые дни жизни. Если после 4-7 дня жизни зубец Т сохраняется положительным, то можно предполагать наличие гипертрофии правого желудочка. По мере прогрессирования степени стеноза появляются признаки гипертрофии миокарда левого желудочка в виде увеличения амплитуды R в V5-6, ишемические нарушения в виде депрессии или подъема сегмента ST в грудных отведениях. У новорожденных детей затруднено определение перегрузок камер сердца вследствие выраженного интервала нормальных величин амплитуды и длительности зубцов [5, 45, 53].

Рентгенологическое исследование органов грудной полости проводилось, по стандартной методике с применением аппарата «Аxiom Iconos R2000» (Siemens, Германия). При осуществлении описания произведенных

рентгенограмм было учтено расположение в грудной полости сердца, а также такие показатели как кардио-торакальный индекс, легочный рисунок, другие особенности сопутствующих симптомов врожденных пороков сердца.

При проведении Эхо-КГ использовались аппарат «Philips iE33», фирмы «Philips Medycal System» (Голландия) и аппарат «Vivid 7», фирмы «General Electric» (США). Использовались датчики 3.5, 5 и 7.5 МГц, которые были совмещены с непрерывным и импульсным доплеровскими датчиками.

Для количественной оценки аорты в проекции длинной оси парастернального доступа определяли показатели левого желудочка (ЭХО-КГ выводного отдела). С целью проведения визуализации ветвей легочной артерии, а также ствола, использовали доступ - II-III межреберье слева от грудины. Для проведения количественной оценки атриовентрикулярных клапанов из верхушечного доступа применяли проекцию длинной оси и четырехкамерную проекцию. Осуществлялось измерение диаметра клапанов на уровне фиброзных колец. Оценка наличия гипертрофии левого желудочка осуществлялась в диастолу и систолу по задней стенки миокарда, а также межжелудочковой перегородки. Качественная и количественная оценка межжелудочковой перегородки, а также межпредсердной перегородки осуществлялась в проекции длинной оси сердца из паракостального доступа. Из субкостального доступа оценка проводилось в четырехкамерной верхушечной проекции. Из высокого правого паракостального или супракостального доступов осуществлялось исследование аорты [55, 106].

Изучение анатомии корня и аортального клапана проводилось в парастернальных проекциях длинной и короткой оси. Осуществлялся анализ оценки толщины створок, их подвижности, характер производимого ими движения. Определялись сформированность аортальных синусов, локализация комиссуральных сращений, а также размеры клапанного фиброзного кольца, выводного тракта левого желудочка. Регистрировался кровотоки через аортальный клапан при использовании метода непрерывной



доплерографии из следующих доступов: супрастернального, субкостального, верхушечного, в проекции длинной оси левого желудочка и аорты [44].

Недостаточность на полулунных клапанах и атриовентрикулярных клапанах определяли с помощью метода импульсного доплера, путем картирования предсердий и желудочков сердца, проводилась оценка области турбулентного кровотока регургитации [44].

При использовании описываемой методики обследования, представляется возможным определить выраженность стеноза клапана аорты, его морфологические особенности, характер обструкции выводного отдела сердца. Также позволяет произвести измерения диаметра фиброзного кольца клапана, уточнить параметры левого желудочка, оценить степень гипертрофии, определить у левого желудочка функциональное состояние, возможно определение фиброэластога эндокарда, обнаружение сопутствующие врожденных пороков сердца [8, 44].

Применение метода доплерографии осуществило определение скорости потока крови, который осуществляется через клапан аорты. Также проведена оценка степени обструкции с оценкой ряда показателей. Основным признаком, по которому судили о препятствии тока крови из левого желудочка в аорту, был градиент систолического давления. Проводился анализ зависимости пикового ГСД между левым желудочком и восходящим отделом аорты по классификации степени стеноза аортального клапана, и анализировался показатель - площадь аортального клапана, который был индексирован к площади поверхности тела [7, 44].

Определялся следующий уровень стеноза клапан аорты с использованием показателя пиковой ГСД между левым желудочком и аортой: резкий стеноз ГСД > 80 мм рт. ст. - резкий стеноз, ГСД 50-80 мм. рт. ст. – стеноз выраженный, ГСД < 50 мм. рт. ст. – стеноз умеренный [25].

У детей с ВСКА пиковый ГСД возможен не более 30 мм рт. ст., из-за этого необходимо проведение комплексной оценки параметров ЭХО-КГ [77].

В таблице 11 сведения о критериях тяжести стеноза клапана аорты, согласно рекомендациям EACS и ASE [53].

Таблица 11 – Эхо-КГ критерии оценки тяжести состояния при стенозе клапана аорты

Показатель	Умеренный	Средний	Тяжелый
Пиковая скорость кровотока (м/с)	$\leq 2,5$	3,0-4,0	$\geq 4$
Средний градиент (мм. рт. ст.)	$< 20$	20-40	$\geq 40$
Площадь открытия АК (см <sup>2</sup> )	$> 1,5$	1,0-1,5	$< 1$
Эффективная площадь открытия АК (см <sup>2</sup> /м <sup>2</sup> )	$> 0,85$	0,60-0,85	$< 0,6$
Коэффициент скорости кровотока	$> 0,50$	0,25-0,50	$< 0,25$

Ангиографическое исследование и ТЛБВП проводились с использованием комплекса для проведения ангиографического обследования Siemens Axion (Германия). Из расчета 2 мл/кг веса тела ребенка осуществлялось использование контрастного вещества «Омнипак-350», вводимое как мануально, так и с использованием автоматического инжектора.

Проводилась оценка многих параметров при осуществлении рентгенохирургического исследования. Определялся стеноз аортального клапана, его степень выраженность, а также проводилась оценка эффективности отверстия клапана аорты, его величину. Также к анализируемым параметрам относили: наличие недостаточности аортального клапана, степень недостаточности клапана аорты, наличие сопутствующих врожденных пороков сердца, определение формы полости левого желудочка, состояние его выводного отдела. В аорте и левом желудочке проводилось измерение артериального давления.

Рутинно АКГ не проводилось всем пациентам при обследовании в связи с возможностью развития осложнений, особенно у детей первого месяца жизни, а также высокой информативностью метода ЭХО-КГ.

В некоторых случаях для до- или послеоперационной диагностики у отдельных пациентов применялась компьютерная томография (КТ) с

использованием аппарата «SOMATOM Sensation 64», фирмы «Siemens» (Германия).

### **2.3. Методика выполнения открытых вмешательств**

#### *Анестезиологическое и перфузиологическое пособие*

Дооперационная подготовка к проведению анестезиологического пособия открытой пластики АК у пациентов первого года жизни проводилась по следующему протоколу, включающему предоперационное голодание: за 6 часов до операции отмена твердой пищи, за 4 часа – грудного молока и молочной смеси, и за 2 часа – запрет на прием воды и прозрачных жидкостей. При выраженном беспокойстве ребенка, обусловленным голодом, назначалась через ранее установленный венозный катетер внутривенная инфузия 5 % раствора глюкозы из расчёта физиологической потребности в жидкости.

Непосредственно в операционной, мониторинг ЭКГ проводилось с помощью аппарата Phillips IntelliVue MX500 который фиксировал в режиме реального времени данные транскутанной сатурации, также неинвазивный мониторинг цифр артериального давления с одномоментным измерением ЭКГ в 5 стандартных отведениях. Индукция в анестезию осуществлялась с целью предупреждения снижения постнагрузки: введением кетамина через ранее установленный периферический венозный катетер в дозе 2 мкг/кг у новорожденных и детей с высокими цифрами градиента на аортальном клапане, либо осторожным дробным внутривенным титрованием пропофола в дозе 2-2,5 мкг/кг у детей более старшего возраста. В качестве миорелаксанта использовался-рокуроний 0,6-1 мг/кг, затем осуществлялась интубация трахеи с последующим переходом на ИВЛ в режиме управления по давлению (PCV). Для проведения ИВЛ использовался наркозно-дыхательный аппарат Dräger Primus. Как правило фиксировались следующие параметры

вентиляции: концентрация кислорода на вдохе ( $FiO_2$ ) –30-40 %, концентрация  $CO_2$  на выдохе –30-40 мм рт.ст., ПДКВ –4-5см вд.ст., ДО –10-12 мл/кг.

С целью инвазивного мониторинга АД и ЦВД, также заборов крови для анализа кислотно-щелочного состояния газов крови осуществлялась катетеризация магистральных сосудов, таких как: лучевая или бедренная артерии, внутренняя яремная вена. Мониторинг температуры осуществлялся, как правило в двух точках с помощью ректального и назального датчиков. В своей работе, с помощью налобного датчика INVOS™ 5100C Cerebral/Somatic Oximeter, осуществлялась неинвазивная спектроскопия тканевой оксигенации в режиме реального времени для оценки эффективности перфузии головного мозга. Для контроля диуреза всем пациентам выполнялась катетеризация мочевого пузыря. У детей с весом больше 3,5 кг устанавливался датчик для чрезпищеводной эхокардиографии.

Перед начальными этапами вмешательства, такими как: рассечение кожи и подкожно-жировой клетчатки, выполнение стернотомии, вскрытие перикарда с последующим канюляцией и началом искусственного кровообращения, применялись ингаляционный анестетик-севофлюран-0,6-1,3 МАК и в/в наркотический анальгетик фентанил в дозе 4-8 мкг/кг, с целью поддержания анестезии. Принималось во внимание, что с началом искусственного кровообращения, концентрация вышеописанных препаратов в крови снижалась, за счет выраженной гемодилюции.

С помощью аппарата Terumo Advanced Perfusion System 1 осуществлялось искусственное кровообращение. Канюлировались последовательно аорта, затем верхняя и нижняя полые вены, в отдельных случаях использовалась единая двухпросветная канюля заведенная в полость правого предсердия. Перфузия выполнялась в нормотермическом режиме. Обязательным условием начала канюляции являлись гепаринизация из расчета 300 Ед/кг гепарина с последующим контролем активированного времени свертывания (ACT) не менее 400 секунд. Объемная скорость перфузии- от 80 до 150 мл/кг/мин, перфузионное давление 20-50 мм.рт.ст. С

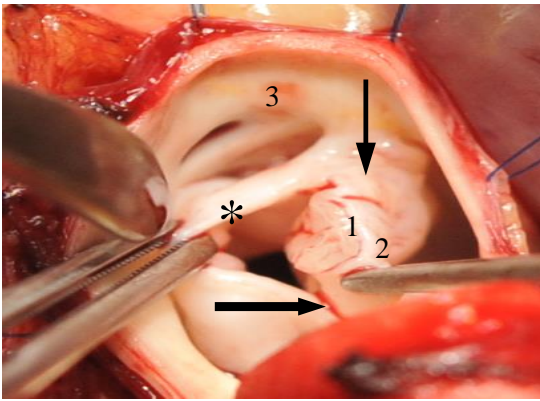
целью защиты миокарда использовалась нормотермическая кровяная кардиоплегия, которая подается в корень аорты под давлением 50-80 мм.рт.ст. в течении 3 минут. При необходимости выполнялась повторная доза селективно к устьям каждой из коронарной артерии каждые 20 минут или при раннем возобновлении электрической активности миокарда.

При стабилизации гемодинамики, нормализации анализов выполнялось отключение от ИК. После оценки результатов коррекции, полученных с помощью транспищеводного ЭхоКГ исследования, осуществлялась деканюляция с последующим введением протамина (с целью инактивации гепарина) до достижения АСТ 100-120 секунд. В отдельных случаях выполнялась наружная электрокардиостимуляция миокарда, инфузия инотропных препаратов. После завершения операции больной на ИВЛ переводился в отделение реанимации.

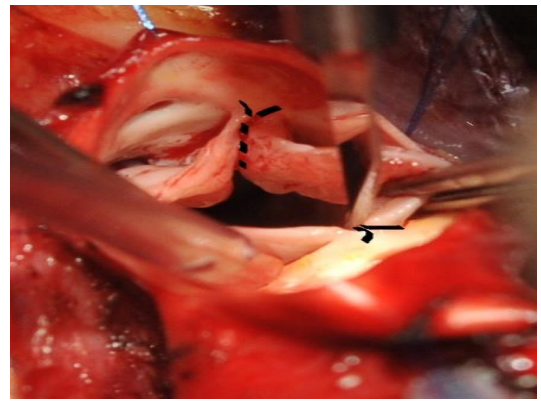
#### *Хирургическое пособие*

Для проведения открытой реконструкции АК выполнялась стандартная срединная стернотомия. Перикард вскрывался таким образом, чтобы сохранить возможность его последующего забора. Канюлировались восходящий отдел аорты и правое предсердие либо отдельно канюлировались полые вены. Устанавливался дренаж левого желудочка через устье правых легочных вен. Далее пережималась аорта, выполнялась поперечная аортотомия. Обязательным критерием являлись адекватная экспозиция и визуализация как всех структур аортального клапана, так и подклапанной области с целью комплексной оценки анатомии и мобильности створок клапана, степень развития комиссур, включая локализацию ложной («garhe»), изменений в субкомиссуральных пространствах (рисунок 5А). При наличии характерной анатомии двустворчатого АК, всем больным осуществлялось восстановление адекватности функционирования комиссур путем комиссуротомии. Разделение комиссур производилось с максимально полным разделением створок до фиброзного кольца в зоне

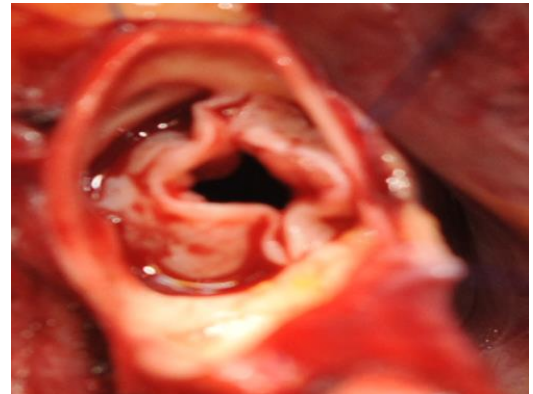
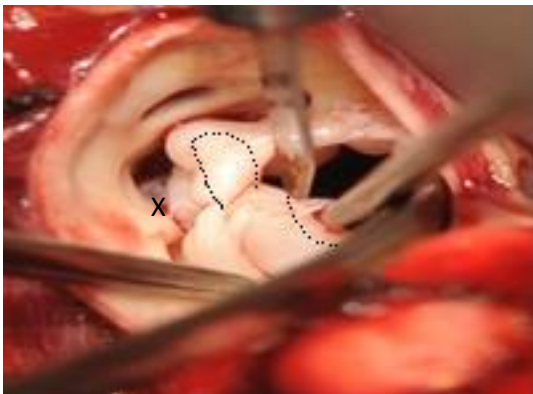
субкомиссуральных треугольников (рисунок 5Б). Во всех случаях помимо комиссуротомии производилось вмешательство на створках клапана. Основной целью вальвулопластики являлись создание адекватной мобильности створок и как следствие максимального раскрытия клапана, что достигалось за счет устранения ложной комиссуры в теле неразделенной створки. Максимально возможное удаление участков фиброза на створках клапана являлось одним из условий вальвулопластики. (рисунок 5В). Устранение сращений в зоне субкомиссуральных треугольников необходимо выполнять во всех случаях, даже если отсутствуют видимые изменения. На окончательном этапе реконструкции через фиброзное кольцо заводился буж, диаметр определялся заранее в соответствии с данными ЭХОКГ (диаметр фиброзного кольца АК), Буж большего размера не использовали по причине риска травматизации. (рисунок 5Г). После завершения вмешательства осуществлялась аорторафия.



А) Первоначальный вид ДАК



Б) Проведение комиссуротомии



В) Вальвулопластика

Г) Реконструированный клапан аорты

Рисунок 5 – Этапы хирургической коррекции клапана аорты (вид с краниальной зоны)

А) Представлен I R-L двухстворчатого строения клапана аорты по классификации Н. Sievers. Рудиментарная («raphe» отмечена звездочкой) комиссура, в соответствии с классификацией расположена между левым и правым синусами, выраженное утолщение по свободному краю в теле некоронарной створки (1, 2), значимое сращение в области комиссур (обозначены стрелками). Устье правой коронарной артерии (3).

Б) Рассечение по обеим истинным комиссурам с частичным захватом стенки аорты. Комиссуротомия обозначена пунктирной линией.

В) Утолщенный свободный край створок который восстанавливается с помощью плоскостной резекции (обозначен пунктирной линией). Резекция ложной комиссуры (отмечена «х») до основания синуса.

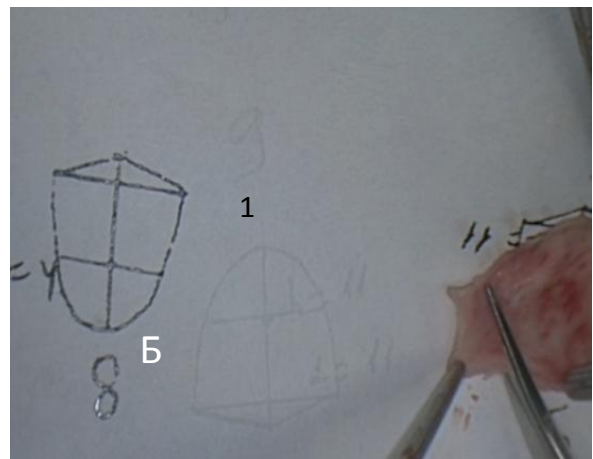
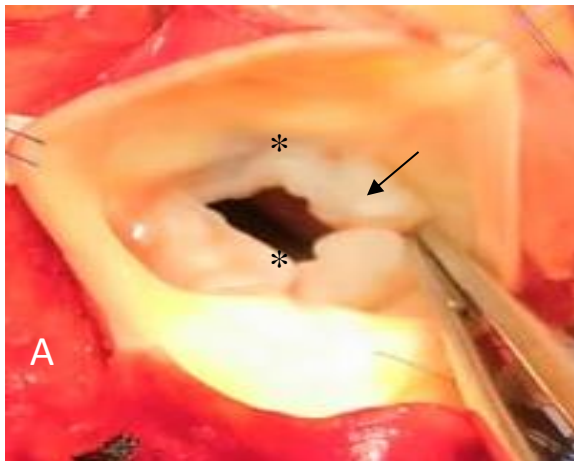
Г) Завершенный вид реконструированного аортального клапана.

Отсутствие выраженной недостаточности на аортальном клапане при снижении, лучше полном устранении градиента давления между левым желудочком и аортой являются критерием эффективности оперативного вмешательства [43, 61, 77].

Основной этап также мог выполняться в меньшем объеме, либо в большем учитывая анатомию порока. В первом случае, когда имелся тип 0 (Н. Sievers и С. Schmidtke) при меньшей степени уплотнения створок, прецизионно выполненной комиссуротомии было достаточно. Во втором случае требовался комплекс приемов, включающих воздействие на различные элементы клапанного аппарата. Однако, при варианте ДАК (тип 2 по Sievers и С. Schmidtke) (рисунок 6А), в ситуации, когда невозможно устранить обструкцию без появления выраженной недостаточности на АК, объем вмешательства включал трикуспидализацию с протезированием одной из створок дополнительной тканью из аутоперикарда [108]. Суть метода заключалась в частичном отсечении коронарной створки от фиброзного кольца от области комиссуры, затем отсечение продолжалось за область рудиментарной комиссуры («raphe»). Данный участок собственной ткани моделировался таким образом, чтобы создать нормальную створку с областью крепления на уровне некомиссуры. После этого определяли длину протезируемой коронарной створки (которая соответствует диаметру аорты).

Затем на основании измеренной длины и смоделированной иссеченной створки создавали неостворку из аутоперикарда (предварительно обработанного глутаральдегидом). Размеры неостворки изначально выбирали с достаточным запасом превышающим размеры собственных створок, как правило с запасом 15-20 %. (рисунок 6Б) [92]. Имплантация неостворки начиналась с середины расстояния между комиссурами иссеченной створки, питью Prolene 6-0. Фиксация неостворки выполнялась под постоянным визуальным контролем, чтобы избежать образования складок в зоне коаптации. После возможной корректировки, неостворку фиксировали к комиссурам. Затем оценивалась окончательная зона коаптации [90,108].

Следует отметить, что если имелся дефицит тканей одной из створок и её размеры недостаточны для сохранения адекватной коаптации створок клапана после устранения элементов обструкции, возникает необходимость в протезировании створки (рисунок 6В).





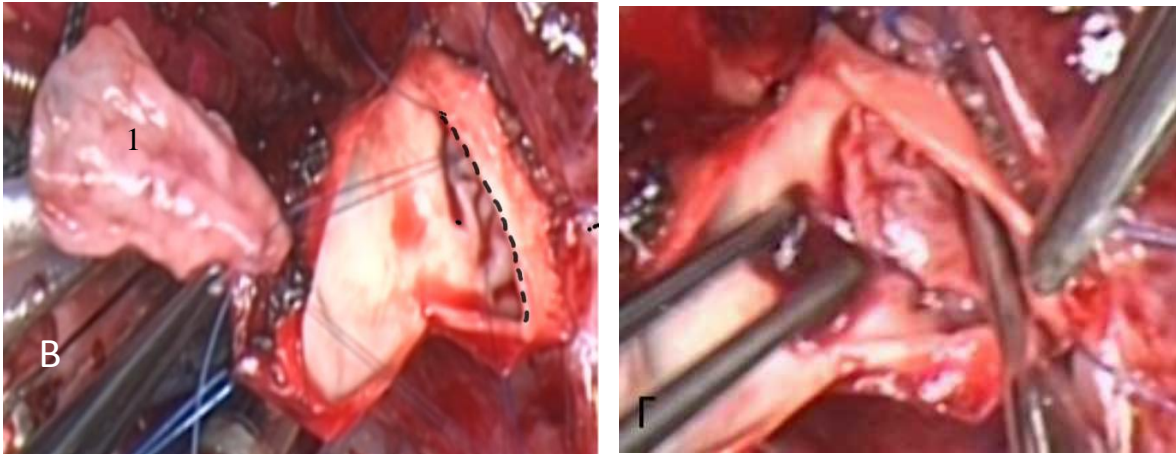


Рисунок 6 – «Трикуспидализация» клапана аорты

А) В данном случае представлен 2 тип L-R\R-N по классификации Н. Sievers, в соответствии с которой рудиментарные комиссуры (обозначены звездочкой) располагаются между правым и некоронарным, и между правым и левым синусами, отмечается значимое сращение по истинной комиссуре (обозначено стрелкой) (обозначено стрелкой).

Б) Изначально моделировались размеры неостворки, в соответствии с которыми она «выкраивалась» из аутоперикарда.

В) Коронарная створка резецирована от фиброзного кольца по всей длине (пунктирная линия), взамен имплантируется неостворка из аутоперикарда (1). Размеры неостворки создавали с запасом превышающим размеры собственных створок.

Г) Окончательный вид аортального клапана после трикуспидализации неостворкой.

В некоторых случаях можно выполнить аугментацию или создание неокomisсуры. Однако, при явных изменениях одной из створок этого недостаточно и один из вариантов – это «трикуспидализация» АК. Изначально метод описан у пациентов, у которых преобладала недостаточность АК [108].

После завершения основного этапа проводилась профилактика воздушной эмболии, ушивались аортотомное отверстие однорядным встречным швом и правое предсердие (если выполнялась атриотомия) двухрядным швом, с использованием Prolene 7-0 или 6-0. После этого снимался зажим с аорты. Искусственное кровообращение прекращалось при достижении устойчивой гемодинамики. Далее дренировалась полость перикарда, по необходимости, плевральные полости. Последовательно ушивали грудину проволочными швами и мягкие ткани Vicril 4-0 или 3-0.

#### 2.4. Методика выполнения ТЛБВП

*Анестезиологическое пособие*

У маленьких детей и новорожденных вмешательство требовало проведение ИВЛ. В связи с этим манипуляции выполнялись под общей анестезией. Дооперационная подготовка к проведению анестезиологического пособия ТЛБВП аорты у детей первого жизни проводилась по следующему протоколу, включающему предоперационное голодание: за 6 часов до операции отмена твердой пищи, за 4 часа – грудного молока и молочной смеси, и за 2 часа – запрет на прием воды и прозрачных жидкостей. При выраженном беспокойстве ребенка, обусловленным голодом, назначалась через ранее установленный венозный катетер внутривенная инфузия 5 % раствора глюкозы из расчёта физиологической потребности в жидкости.

Учитывая маленький возраст пациентов, которые спокойно переносили отлучение от родителей и транспортировку в операционный блок, седация в палате не проводилась.

В операционной ребенка подключали к монитору слежения за пациентом Phillips IntelliVue MX500 с использованием Гарвардского стандарта интраоперационного мониторинга: ЭКГ в 5 отведениях с исследованием ST сегмента, частоты дыхания, неинвазивным АД каждые 5-7 минут, пульсоксиметрией, измерением температуры в подмышечной впадине.

С целью предупреждения гиперсаливации в/в назначался атропин в дозе 0,01-0,02 мг/кг. Методом выбора анестезии являлась ингаляционная анестезия с сохранением спонтанного дыхания. Индукция в анестезию осуществлялась ингаляцией севофлюрана в дозе 6-8 объемных % наркозным аппаратом Drager Primus, с последующим снижением анестетика в дозе 1-1,5 МАК достаточного для поддержания анестезии.

После индукции, хирургом дополнительно проводилась местная анестезия области пункции 2 % раствором лидокаина. Показанием для перевода пациента на искусственную вентиляцию легких являлись: удлинение

времени операции более 40 минут, артериальная гипоксемия ( $pO_2 < 60$  мм.рт.ст.), гиперкапния  $pCO_2 > 70$  мм.рт.ст.), нестабильность гемодинамики.

### *Эндоваскулярное вмешательство*

Для проведения ТЛБВП использовался чрезбедренный доступ: по методу Сельдингера пунктировались справа или слева бедренная артерия, устанавливался интродьюсер 3-4F. Гепариназация, с целью уменьшения развития риска тромботических осложнений, осуществлялась внутривенным введением гепарина, в дозировке 50-100 ЕД., из расчета на 1 кг массы тела пациента.

Катетеризировался корень аорты при помощи катетера типа «поросычий хвостик» (pigtail). Учитывая, что пункция сосудов у новорожденных является технически сложной процедурой, а при наличии выраженного стеноза АК пульсация часто ослаблена или совсем отсутствует, для улучшения проведения данной манипуляции в последнее годы применялась ультразвуковая поддержка. Изначально проводилась исходная аортография с целью уточнения ангиометрических параметров, отхождения коронарных артерий и локализации отверстия клапана аорты. Катетеризация ЛЖ осуществлялась с использованием катетеров типов JR (Judkins Right), MP (multipurpose) и коронарного проводника с поддержкой Whisper ES (Abbott vascular).

Далее проводились вентрикулография и манометрия. После получения необходимых ангиометрических данных подбирался баллонный катетер из расчета минимум двух диаметров фиброзного кольца по длине баллона и не более одного по диаметру. Использовались баллонные катетеры Tyshak (NuMed, Канада). Начиналась процедура с баллона диаметром 80-90 % от диаметра кольца, с последующим шагом в 1 мм, если градиент давления на АК оставался высоким и недостаточность клапана отсутствовала (Phillips R/R.) Баллон так позиционировался в проекции клапана, чтобы последний находился строго посередине между рентгеноконтрастными метками. Дальше

проводилась инфляция смесью из контрастного вещества и физиологического раствора (в пропорции 1:4) до номинальных значений [8, 14]. Раскрытие баллона осуществлялось под рекомендованным, максимально допустимым для каждого баллона, давлением. Критерием эффективности являлось исчезновение перетяжки, т.е., полное расправление баллона. После удаления баллонного катетера проводилось интраоперационное контрольное ультразвуковое исследование. При приемлемых показателях Эхо-КГ проводилась инвазивная манометрия в ЛЖ и аорте, а также ангиография, на которой оценивались целостность структур, отсутствие диссекции и проходимость коронарных артерий.

Завершалась ТЛБВП удалением катетера, проводника и интродьюсера. Проводился гемостаз, накладывалась асептическая давящая повязка. В послеоперационный период все пациенты поступали в отделение реанимации, где осуществлялся контроль за жизненноважными функциями, уход, медикаментозная терапия, проводился непрерывный контроль за показаниями ЭКГ, АД, ЦВД.

## **2.5. Статистические методы исследования**

Сбор данных проводился в ручном и автоматическом режимах с использованием медицинской информационной системы Медиалог версии 7.10. Информация, которая была получена в автоматическом режиме, затем перепроверялась путем ручного анализа истории болезни пациентов, включенных в исследование.

Статистическая обработка полученных данных выполнялась на индивидуальном компьютере с помощью прикладных программ Microsoft Office Excel 2010 (Microsoft, США), и пакета программного обеспечения SPSS версии 21 (Chicago, США). Метод вариационной статистики использовался для обработки результатов обследования, полученных в ходе работы.

Качественные данные были представлены в виде общего количества наблюдений ( $n$ ), при сопоставлении двух групп использовались – частоты, в процентах (%). Количественные данные, которые подчинялись закону нормального распределения, были описаны с помощью определения среднего значения ( $M$ ), расчета стандартного среднеквадратического отклонения ( $SD$ ), медианы ( $Me$ ), 95 % доверительного интервала. Полученные результаты были представлены в виде  $M \pm SD$  [10, 12, 15].

Для сравнения параметрических числовых данных 2-х независимых выборок использовался  $t$ -критерий Стьюдента, с целью сравнения непараметрических данных попарное сравнение осуществляли с помощью критерии Манна-Уитни [10, 15].

Метод определения размера эффекта был в зависимости от используемого статистического анализа и назывался коэффициентом Крамера для категориальных величин, величина эффекта ( $r$ ) по Cohen для непрерывных величин, а также мера определяемости  $r=Z/\sqrt{N}$  при ненормальном распределении данных (для метода Манна-Уитни). С целью проведения анализа достоверности различий в средних значениях применялся ANOVA тест, для проведения проверки равенства медиан применялся Kruskal-Wallis тест. Проведение оценки качественных характеристик выборок можно было при помощи Pearson Chi-square тест. С целью обнаружения значимости предикторов рестеноза в отдаленном послеоперационном периоде применялась регрессия Кокса, которая была дополненная формулой Cox & Snell.

При проведении анализа непосредственных результатов хирургического лечения в двух группах исследования с целью наглядного отображения летальности и свободы от повторных операций применялся метод Каплан-Майер, как метод анализа выживаемости [10]. Корреляционная связь проводилась с использованием коэффициента корреляции Пирсона ( $r$ ), коэффициенты ранговой корреляции Спирмана ( $\rho$ ) [10, 15]. Отличия считались статистически значимыми при  $p < 0,05$ .



### ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ «ОТКРЫТЫХ» РЕКОНСТРУКТИВНЫХ ВМЕШАТЕЛЬСТВ ПРИ ВРОЖДЁННОМ СТЕНОЗЕ КЛАПАНА АОРТЫ

#### 3.1. Непосредственные результаты

К непосредственным результатам проведения открытой пластики АК были отнесены следующие параметры: динамика изменения среднего и пикового градиента давления на клапане аорты, появление аортальной недостаточности, оценка сократительной способности миокарда. Проанализированы основные показатели: осложнения после вмешательства, выживаемость в ближайшем послеоперационном периоде, эффективность оперативного лечения.

Срок госпитализации пациентов, которым была выполнена открытая операция, в среднем составил  $14,8 \pm 5,9$  дней. Время нахождения больных в стационаре после выполнения открытой операции в среднем составляло  $12,5 \pm 5,2$  дня. Время, проведенное в отделении реанимации и анестезиологии, после проведения открытой операции на АК в среднем составило  $3,1 \pm 2,2$  дня. Среднее время ИК составило  $64,3 \pm 13,6$  минут, Среднее время ИМ составило  $40,1 \pm 10,6$  минут.

Открытая вальвулопластика была проведена у 46 пациентов, из них у 20 – больных в возрасте до 1 месяца, у 26 – соответственно, в возрасте от 1 месяца до 1 года. Основным способом коррекции ВСКА являлась расширенная пластика АК, выполнена у 36 (78,3 %) больных, также выполнялась «обычная» комиссуротомия у 8 (17,4 %) пациентов, у 2 (4,34 %) пациентов потребовалось выполнение трикуспидализации ДАК. Основные интраоперационные данные пациентов представлены в таблице 12.

Одновременно с проведением открытой вальвулопластики, была проведена коррекция сопутствующих ВПС у 35 пациентов (76,1 %).

Преобладающим сопутствующим ВПС являлся ОАП (65,2 %). Сочетание ВСКА с другими врожденными пороками и выполнение хирургического вмешательства по их устранению представлены в таблице 13.

Таблица 12 – Основные интраоперационные показатели при выполнении открытой реконструкции аортального клапана

Показатель	n=46 (%)	ДИ 95 %
"Простая" комиссуротомия	8 (17,4)	9,09-30,7
Расширенная пластика	36 (78,3)	64,4-87,7
Трикуспидализация	2 (4,3)	0,12-14,5
ИК, мин.	64,3 ± 13,6	60,3-68,3
ИМ, мин.	40,1 ± 10,6	36,9-43,3
ИВЛ, ч.	62,3 ± 21,6	55,9-68,7
ОРИТ, дн.	3,1 ± 2,2	2,45-3,75
Госпитализация, дн.	12,5 ± 5,2	10,9-14,1

Одновременно с проведением открытой вальвулопластики, была проведена коррекция сопутствующих ВПС у 35 пациентов (76,1 %). Преобладающим сопутствующим ВПС являлся ОАП (65,2 %).

Таблица 13 – Коррекция сопутствующих ВПС во время открытой реконструкции аортального клапана

Сопутствующие ВПС	n (%)	ДИ 95 %
Недостаточность МК	3 (6,5 %)	2,24-17,5
ДМПП	2 (4,3 %)	1,21-14,5
ДМЖП	2 (4,3 %)	1,21-14,5
Коарктация аорты	3 (6,5 %)	2,24-17,5
Субаортальный стеноз	1 (2,2 %)	0,38-11,3
ОАП	30 (65,2 %)	50,8-77,3
Коарктация аорты+ДМЖП	1 (2,2 %)	0,38-11,3
Коарктация аорты+ДМПП	1 (2,2 %)	0,38-11,3

Сокращения: ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП – дефект межпредсердной перегородки; КоА – коарктация аорты; ОАП – открытый артериальный проток; МК – митральный клапан: в скобках указаны величины в %.

Гемодинамические показатели, которые получены при проведении до и послеоперационной ЭхоКГ, у пациентов I группы приведены в таблице 14. После проведения открытой вальвулопластики пиковый ГСД между левым



желудочком и аортой достоверно снизился и составил в среднем  $20,2 \pm 9,2$  ( $p=0,001$ ), соответственно достоверно уменьшился средний ГСД и составил  $10,2 \pm 2,2$  ( $p=0,001$ ).

Таблица 14 – Гемодинамические показатели у детей с ВСКА до и после проведения открытых реконструктивных вмешательств на момент выписки

Показатель	I группа, n=46	ДИ 95 %	II группа, n=38	ДИ 95 %	p
ЛЖ ФВ (%)	$65,5 \pm 16,4$	60,3 – 70,7	$61,5 \pm 12,9$	57,6 – 65,4	0,39
ЛЖ ФУ(%)	$0,4 \pm 0,1$	0,3 – 0,4	$0,36 \pm 0,1$	0,33 – 0,41	0,76
Ао ФК (мм)	$8,6 \pm 2,5$	7,7 – 9,4	$8,7 \pm 2,5$	7,7 – 9,4	0,68
Ао восход.отд. (мм)	$11,1 \pm 3,9$	9,9 – 12,3	$11,0 \pm 3,8$	9,6 – 12,1	0,74
Ао дуга (мм)	$7,3 \pm 2,4$	6,5 – 8,1	$7,3 \pm 2,4$	6,5 – 8,1	0,65
КДР (мм)	$22,1 \pm 6,1$	20,2 – 24,1	$20,3 \pm 4,7$	19,8 – 21,8	0,32
КСР (мм)	$14,1 \pm 4,7$	12,8 – 15,5	$13,6 \pm 3,9$	12,4 – 14,9	0,31
КДО (мл)	$17,2 \pm 14,7$	12,7 – 21,5	$15,1 \pm 8,7$	12,5 – 17,7	0,12
КСО (мл)	$6,9 \pm 5,9$	4,4 – 7,9	$5,6 \pm 5,1$	4,4 – 7,2	0,24
ГСД макс. (мм.рт.ст.)	$71,8 \pm 23,6$	64,8 – 78,8	$20,2 \pm 9,2$	17,3 – 23,7	0,001
ГСД сред. (мм.рт.ст.)	$37,5 \pm 12,2$	33,7 – 41,2	$10,2 \pm 2,2$	7,8 – 12,6	0,001
АК V макс. (м/сек)	$4,2 \pm 0,7$	3,9 – 4,4	$2,1 \pm 0,5$	1,85 – 2,18	0,01
АК рег. (ст)	$0,9 \pm 0,1$	0,8 – 1,1	$1,1 \pm 0,5$	0,9 – 1,3	0,38

Сокращения: АК-аортальный клапан, Ао – аорта; ГСД (сред./макс.)- градиент на аортальном клапане средний, максимальный; ИВЛ – искусственная вентиляция легких; КДР- конечно-диастолический размер; КСР – конечно-систолический размер; КДО – конечно-диастолический объем; КСО – конечно-систолический объем; ЛЖ- левый желудочек; МЖП- межжелудочковая перегородка; рег – регургитация; ФВ – фракция выброса; ФК- фиброзное кольцо; ФУ – фракция укорочения; BSA – площадь поверхности тела; V max.-скорость кровотока на клапане.

Максимальная скорость кровотока на АК после проведения открытой операции снизилась и находилась в диапазоне 1,01-2,82, ее среднее значение составило  $2,1 \pm 0,5$  ( $p=0.01$ ).

В то же время, такой показатель, как регургитация на АК, статистически достоверно изменился и составил в среднем  $1,1 \pm 0,5$  ( $p=0,38$ ). Динамика изменения степени НК у больных, которым выполнялась открытая операция, к моменту выписки из отделения приведены на рисунке 7.

Анализируя данные результаты, можно считать, что открытая вальвулопластика дает явно положительный клинический и гемодинамический эффект у пациентов с ВСКА в возрасте до 1 года уже в ранние сроки.

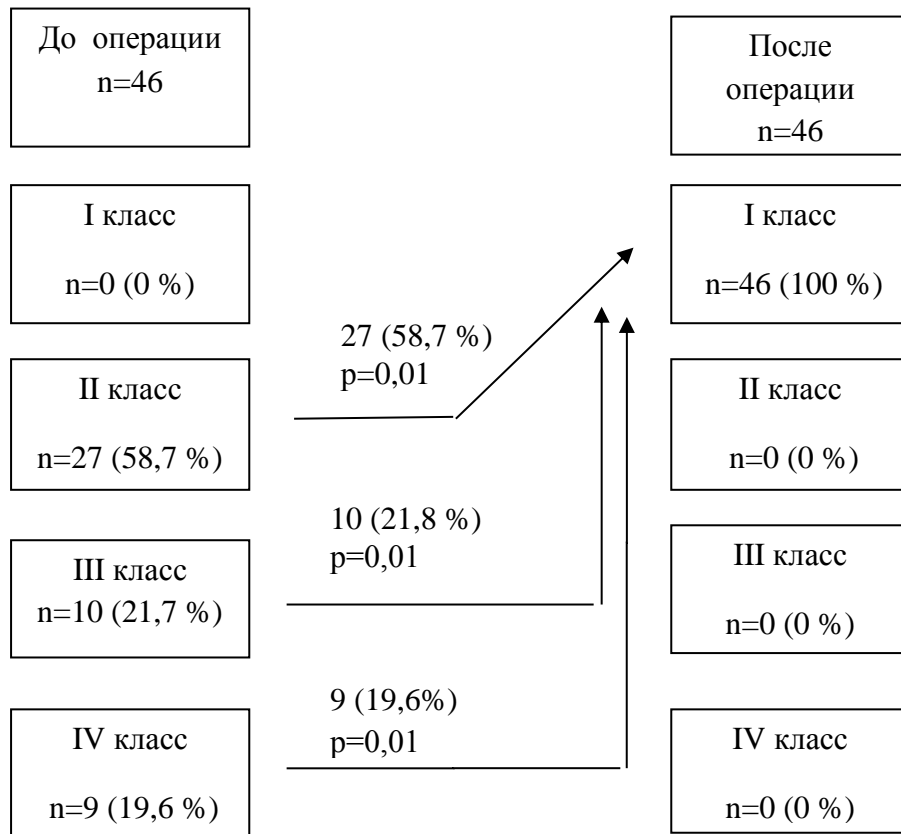


Рисунок 7 – Динамика изменения степени НК до и после открытой вальвулопластики

Осложнения при выполнении открытой вальвулопластики у пациентов с ВСКА было выявлено в 11 случаях (23,9 %). Распределение осложнений после проведения открытой операции представлено в таблице 15.

Проявления острой сердечно-сосудистой недостаточности обнаружено у 6 пациентов (13,1 %). Как правило, отмечалось преходящее снижение сократительной способности ЛЖ по данным ЭХОКГ, артериальная гипотензия, требующие использования инотропной поддержки. На момент перевода из АРО у всех пациентов отмечалась стабильная гемодинамика, у

всех пациентов отмечался синусовый ритм с адекватной ЧСС на момент выписки.

Таблица 15 – Структура осложнений после открытой реконструкции аортального клапана

Осложнения	Кол-во	ДИ 95 %
Дыхательная недостаточность	3	0,02-0,17
Острая сердечно-сосудистая недостаточность	2	0,01-0,14
Сердечно-легочная недостаточность	6	0,06-0,26

У 2 (4,3 %) больного ближайший послеоперационный период осложнился развитием сердечно-легочная недостаточность, что также потребовало инотропной поддержки с продленной ИВЛ. У 3 (6,5 %) пациентов диагностирована дыхательная недостаточность.

### **3.2. Непосредственные результаты хирургической коррекции ВСКА в зависимости от морфологических особенностей ДАК**

На выбор объема хирургической коррекции ВСКА влияли морфологические особенности ДАК. После выполнения аортотомии и визуализации клапанного аппарата АК оценивались в полной мере анатомические особенности створок и их мобильность, так же степень изменения комиссур и их количества. Согласно классификации ДАК предложенной Hans Sievers and Claudia Schmidtke (2007) [86], пациенты из I группы имели различную морфологию ДАК, что представлено на рисунке 8.

Клинико-демографические данные больных в зависимости от морфологических особенностей клапана АК представлены в таблице 16.

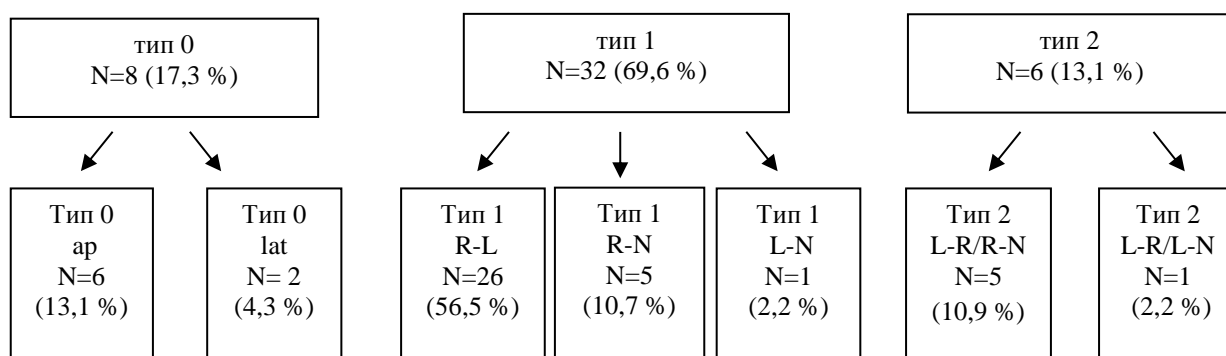


Рисунок 8 – Пациенты в зависимости от морфологии ДАК

Сокращения: ар – расположение створок во фронтальной плоскости; lat. – расположение створок в сагитальной плоскости; R – правая коронарная створка; L – левая коронарная створка; N – некоронарная створка.

Таблица 16 – Клинико-демографические данные больных в зависимости от типа ДАК до операции

Показатель	Тип 0 (n=8)	ДИ 95 %	Тип 1 (n=32)	ДИ 95 %	Тип 2 (n=6)	ДИ 95 %	p
Возраст (дн.)	39,8 ± 9,1	32,2-47,4	45,6 ± 10,2	41,9-49,3	26,5 ± 10,4	15,9-37,1	0,03
Новорожд.	1	2,24-47,1	13	25,5-57,7	6	60,9-100	0,003
Вес (кг)	4,5 ± 2,4	2,49-6,51	5,1 ± 3,1	3,98-6,21	3,2 ± 1,1	2,04-4,36	0,001
BSA (м <sup>2</sup> )	0,22 ± 0,1	0,14-0,31	0,25 ± 0,1	0,21-0,28	0,22 ± 0,1	0,12-0,32	0,23
Ин.под.	1	2,24-47,1	2	1,73-20,1	3	18,7-81,3	0,001
ИВЛ	1	2,24-47,1	2	1,73-20,1	3	18,7-81,3	0,001
ЛЖ ФВ (%)	60,4 ± 10,2	51,9-88,9	63,1 ± 13,5	58,2-67,9	58,1 ± 8,3	49,4-66,8	0,09
ЛЖ КДР (мм)	21,4 ± 6,1	15,3-26,5	23,6 ± 7,4	20,9-26,3	20,9 ± 4,1	16,6-25,2	0,45
ЛЖ КСР (мм)	13,2 ± 4,7	9,27-17,1	14,7 ± 5,1	12,9-16,5	13,7 ± 3,2	10,3-17,1	0,12
ЛЖ КДО (мл)	17,6 ± 6,1	13,7-21,6	18,2 ± 6,2	15,9-20,4	16,8 ± 4,3	12,3-21,3	0,21
ЛЖ КСО (мл)	6,5 ± 3,1	3,91-9,09	7,1 ± 4,5	5,47-8,72	6,8 ± 2,7	3,96-9,63	0,62
АК ФК Z-score	0,16	0,01-35,1	0,26	0,01-12,1	0,19	0,01-42,7	0,08
ГСД мах.(мм рт.ст.)	70,7 ± 13,4	59,5-81,9	72,3 ± 22,0	64,4-80,4	70,9 ± 19,4	50,5-91,3	0,86
АК рег (>1 ст)	0,8 ± 0,1	0,72-0,88	0,9 ± 0,1	0,86-0,93	0,8 ± 0,1	0,69-0,91	0,69

Сокращения: приведены в таблице 16

Примечания: данные ANOVA тест, Kruskal-Wallis тест, Pearson Chi-square тест.

Интраоперационные данные пациентов в зависимости от анатомического строения АК согласно классификации Sievers Н., Schmidtke С. [115] представлены в таблице 17.

Основные эхокардиографические данные пациентов в зависимости от анатомического строения АК Sievers Н., Schmidtke С. [115] в послеоперационном периоде представлены в таблице 18.

Таблица 17 – Интраоперационные показатели в зависимости от типа ДАК

Показатель	Тип 0 (n=8)	ДИ 95 %	Тип 1 (n=32)	ДИ 95 %	Тип 2 (n=6)	ДИ 95 %	p
"Простая" КТ	7	52,9-97,8	1	0,05-15,7	0	0,01-39,1	0,01
Расшир.пластика	1	0,2-47,1	30	79,8-98,3	5	43,6-96,9	0,01
Трикуспидализация	0	0,01-32,4	1	0,05-15,7	1	3,01-56,3	0,25
ИК (мин.)	52 ± 11,9	42,1-61,9	62 ± 12,7	51,4-72,6	79 ± 15,4	62,8-95,1	0,4
ИМ (мин.)	36 ± 9,9	27,7-44,3	33 ± 9,2	25,3-40,7	52 ± 12,3	39,1-64,9	0,42
ИВЛ (ч.)	33 ± 12,9	22,2-43,8	46 ± 19,6	29,6-62,4	108 ± 39,5	66,5-149,4	0,04
ОРИТ (дн.)	3 ± 1,1	2,09-3,92	7 ± 3,1	4,41-9,59	15 ± 7,2	7,44-22,5	0,01
Госпит. (дн.)	8 ± 2,1	6,24-9,75	17 ± 4,2	13,5-20,5	25 ± 9,2	16,3-34,6	0,01

Сокращения: дн. – дней; ИВЛ – искусственная вентиляция легких; ИК – искусственное кровообращение; ИМ – ишемия миокарда; КТ– комиссуротомия; к/д – койко-день; ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии; расшир. – расширенная. Данные ANOVA тест, Kruskal-Wallis тест Pearson Chi-square тест.

Таблица 18 – Эхокардиографические показатели в послеоперационном периоде в зависимости от морфологии ДАК

Показатель	Тип 0 (n=8)	ДИ 95 %	Тип 1 (n=29)	ДИ 95 %	Тип 2 (n=6)	ДИ 95 %	p
ФВ (%)	70 ± 6,9	64,2-75,8	71,2 ± 6,99	68,3-74,1	70,6 ± 6,9	63,3-77,8	0,72
КДР (мм)	22,5 ± 7,16	16,5-28,5	20,3 ± 6,21	17,7-22,9	27,4 ± 8,5	18,5-36,3	0,34
КСР (мм)	13,7 ± 5,45	9,14-18,3	13,8 ± 5,41	11,6-16,1	24,7 ± 7,2	17,1-32,2	0,25
КДО (мл)	19,4 ± 14,1	7,62-31,2	14,1 ± 9,6	10,1-18,1	19,4 ± 7,34	11,7-27,1	0,29
КС (мл)	5,8 ± 5,46	1,24-10,4	5,47 ± 4,76	3,51-7,43	4,53 ± 3,91	0,42-8,63	0,56
Ао ФК, Z-score	0,16	0,01-35,1	0,26	0,01-12,1	0,19	0,01-42,7	0,08
ГСД макс. (мм рт.ст)	25 ± 10,3	16,4-33,6	19,9 ± 8,03	10,8-29,1	27,4 ± 12,1	14,7-40,1	0,11
АК рег. (>1ст).	1,37 ± 0,89	0,62-2,11	1,11 ± 0,83	0,76-1,45	1,33 ± 0,83	0,46-2,21	0,21

После проведения открытой реконструкции АК исследуемые показатели в ранние сроки достоверно не отличались в зависимости от морфологических особенностей ДАК.

Анализируя данные больных в зависимости от типа ДАК (таблица 3.3). по Sievers H., Schmidtke C. [115] можно предположить, что тип 2 ( $p=0,003$ ) преобладал среди новорожденных пациентов. Общий возраст ( $p=0,03$ ) и вес ( $p=0,001$ ) также имели достоверные различия. Пациенты с типом 2 изначально госпитализировались в более тяжелом состоянии, как правило с инотропной поддержкой ( $p=0,001$ ) и на ИВЛ ( $p=0,001$ ).

При использовании ЭХО-КГ у пациентов с патологией аортального клапана, обязательным критерием являлись анатомические особенности структур, также измерение линейных гемодинамических показателей. Основным критерием, который определяет показания и сроки оперативного вмешательства, являлся градиент давления между левым желудочком и аортой.

Комплексно производилось определение сроков и показаний к хирургическому лечению. Особое внимание обращалось на клиническую картину. При сохранной сократительной способности миокарда и при значении максимального ГСД на клапане аорты более 50 мм рт. ст., а также при среднем значении равного или большего 30 мм рт. ст. становилось абсолютным показанием к проведению хирургической коррекции [8, 75, 77, 116]. Вне зависимости от значения градиента на клапане аорты, но при нарушении сократительной способности ЛЖ, вызванной обструкцией на уровне аортального клапана, также являлось показанием к хирургической коррекции [5, 7, 8].

Как уже отмечалось, анатомия ДАК оказывала влияние на объем хирургической коррекции. Следует отметить, что «простая» комиссуротомия проводилась у детей с типом 0 ( $p=0,01$ ). У пациентов с типом 1 ( $p=0,01$ ) в большинстве случаев осуществлялась расширенная вальвулопластика. Кроме

того, создание трехстворчатой анатомии за счет заранее созданной неостворки из аутоперикарда, была осуществлена у 2 (4,3 %) детей. Летальность в общей группе отсутствовала.

Таким образом, полученные нами непосредственные результаты открытой вальвулопластики указывают, что данное вмешательство в условиях искусственного кровообращения является эффективным методом устранения ВСКА у пациентов первого года жизни.

Относительно непосредственных результатов открытой реконструкции АК можно отметить, что преимуществом данного метода являются проведение коррекции ВСКА под визуальным контролем с учетом особенностей анатомического строения клапана, устранение сопутствующих врожденных пороков сердца.

Также, при исходно тяжелом состоянии выполнение операции в условиях ИК позволяет стабилизировать гемодинамику без риска нарастания гемодинамических нарушений.

### **3.3. Отдаленные результаты хирургической коррекции ВСКА**

В отдаленные сроки детально изучено 43 (93,5 %) случаев. Больные мужского пола составляли 28 (65,1 %) случаев. Медиана возраста определялась в данной группе составила 2811 дней (изменяясь от 1190 до 3397). Медиана площади поверхности тела составила 0,6 м<sup>2</sup> (от 0,39 до 0,92 м<sup>2</sup>), при этом медиана массы тела больных варьировала от 9,3 до 25 кг, составляя в среднем 12 кг.

Сроки наблюдения составляли от 41 дня до 10 лет (медиана наблюдения составила 8,6 лет). В связи с территориальной отдаленностью не представлялось возможным отследить данные у 3 пациентов (6,4%). Следует отметить, что вышеописанные больные были дистанционно обследованы. Получена информация об отсутствии повторных вмешательств, а также об удовлетворительном состоянии пациентов в отдаленном периоде.

Все пациенты чувствовали себя хорошо. 100 % исследуемых относились к I функциональному классу НК по Ross D.R. Эхокардиографические показатели, которые получены на момент выписки и в отдаленном периоде, у пациентов I группы приведены в таблице 19.

Таблица 19 – Эхокардиографические показатели в отдаленном периоде

Показатель	Тип 0 (n=8)	ДИ 95 %	Тип 1 (n=29)	ДИ 95 %	Тип 2 (n=6)
ЛЖ ФВ (%)	61,5 ± 12,9	57,6 – 65,4	68,2 ± 16,5	63,1 – 73,9	0,19
ЛЖ ФУ (%)	0,36 ± 0,1	0,33 – 0,39	0,4 ± 0,1	0,37 – 0,43	0,21
Ао ФК (мм)	8,7 ± 2,5	7,95 – 9,44	16,5 ± 3,4	16,5 – 17,5	0,02
Ао восход.отд. (мм)	11,0 ± 3,8	9,87 – 12,1	16,6 ± 4,2	15,3 – 17,8	0,01
Ао дуга (мм)	7,3 ± 2,4	6,59 – 8,01	12,7 ± 2,8	11,8 – 13,6	0,01
КДР (мм)	20,3 ± 4,7	19,8 – 21,8	41,4 ± 6,3	39,5 – 43,3	0,01
КСР (мм)	13,6 ± 3,9	12,4 – 14,9	25,9 ± 3,7	23,7 – 27,1	0,01
КДО (мл)	15,1 ± 8,7	12,5 – 17,7	61,8 ± 18,4	55,8 – 65,1	0,01
КСО, (мл)	5,6 ± 5,1	4,08 – 7,11	25,5 ± 9,5	22,6 – 28,4	0,01
ГСД макс. (мм.рт.ст.)	20,2 ± 9,2	17,3 – 23,7	29,6 ± 17,4	22,3 – 32,9	0,01
ГСД сред. (мм.рт.ст.)	10,2 ± 2,2	7,8 – 12,6	14,1 ± 10,2	10,9 – 17,2	0,01
АК V макс. (м/сек)	2,1 ± 0,5	1,85 – 2,18	2,72 ± 0,9	2,44 – 2,99	0,04
АК рег. (ст.)	1,1 ± 0,5	0,91 – 1,31	1,12 ± 0,6	0,93 – 1,31	0,78

Сокращения: те же, см. таб.16

Анализируя данные таблицы 19 можно делать вывод об улучшении сократительной способности ЛЖ. В среднем фракция выброса ЛЖ увеличилась после проведения открытой операции при этом среднее значение составляло  $68,2 \pm 16,5$ , однако достоверной разницы с данным показателем на момент выписки не выявлено.

Следует отметить, что достоверно изменились линейные эхокардиографические показатели такие как, диаметр фиброзного кольца АК ( $p=0,01$ ), размеры восходящего отдела аорты ( $p=0,01$ ), дуги аорты ( $p=0,01$ ), КДР ( $p=0,01$ ), КСО ( $p=0,01$ ), что объясняется изменением антропометрических показателей пациентов за исследуемый период наблюдения.



В сроки наблюдения до 10 лет пиковый ГСД между левым желудочком и аортой достоверно увеличился и составил в среднем  $29,6 \pm 17,4$  ( $p=0,01$ ), соответственно достоверно увеличился средний ГСД и составил  $14,1 \pm 10,2$  ( $p=0,01$ ), тем не менее по-прежнему демонстрируя хорошие результаты.

В тоже время, регургитация на АК, в сроки наблюдения до 10 лет не изменилась и составила в среднем  $1,12 \pm 0,6$ . Таким образом, достоверно значимых изменений аортальной регургитации в отдаленном периоде не выявлено ( $p=0,78$ ).

У 3 (6,5 %) больных был зарегистрирован рестеноз аортального клапана. 1 (2,2 %) пациенту была выполнена операция Росса-Конна (через 3,3 года от первоначального вмешательства), а 2 (4,3 %) пациентам – ТЛБВП АК (через 2,6 и 4,1 года от хирургической коррекции). ГСД на аортальном клапане в соответствии со скоростью прогрессирования осложнений варьировал от 55 до 110 мм рт. ст., при медиане - 79,6 мм рт. ст.

Проанализирована вероятность свободы от повторных операциях на клапане аорты (Каплан-Майер). Результаты представлены на рисунке 8. Анализ показал, что вероятность отсутствия реопераций на АК в отдаленные сроки составляет  $76,6 \pm 2,2$  %.

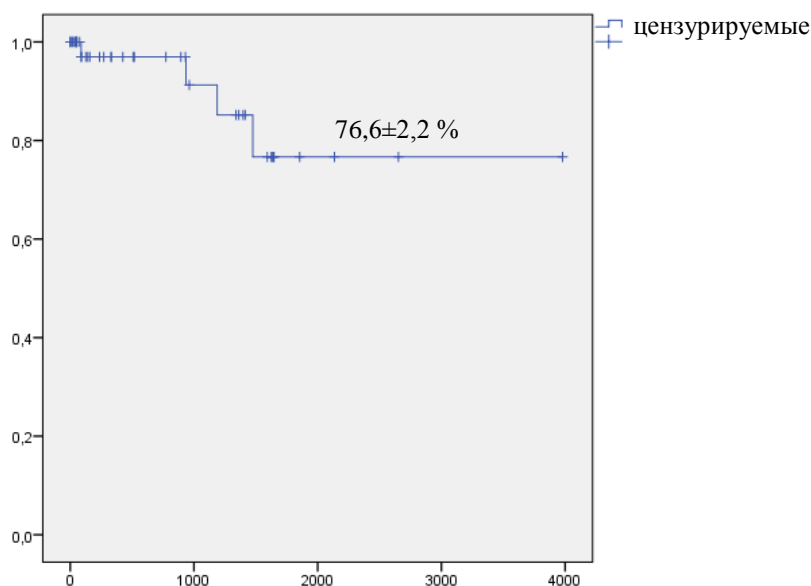


Рисунок 8 – Вероятность отсутствия реопераций на АК в отдаленные сроки

### 3.4. Отдаленные результаты хирургической коррекции ВСКА в зависимости от морфологических особенностей ДАК

Основные эхокардиографические данные пациентов в зависимости от анатомического строения (по Sievers H., Schmidtke C.) [115] в отдаленном периоде в таблице 20 отражены.

Следует обозначить, что в сроки проводимого наблюдения, опираясь на статистическую обработку показателей ЭХО-КГ, показатель Z-score фиброзного кольца клапана аорты достоверно отличался. Детей с вторым типом ФК клапана аорты достоверно ( $p=0,01$ ) было меньше. Показатели пикового систолического давления у детей на аортальном клапане с типом 2 достоверно ( $p=0,04$ ) были выше.

Таблица 20 – Данные ЭХОКГ в зависимости от типа ДАК

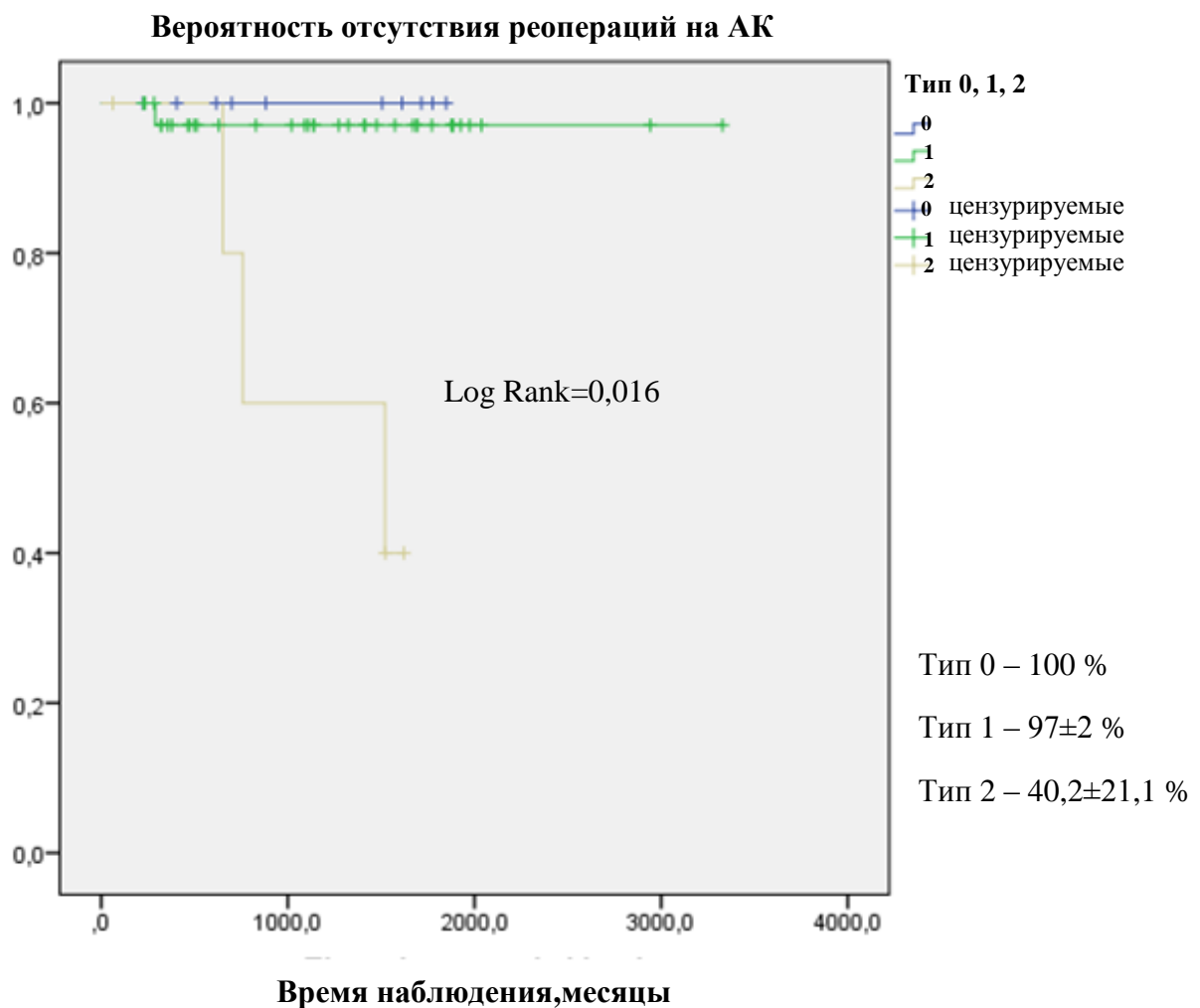
Показатель	Тип 0 (n=8)	ДИ 95 %	Тип 1 (n=29)	ДИ 95 %	Тип 2 (n=6)	ДИ 95 %	p
ФВ (%)	68,2 ± 9,1	60,6-75,8	70,3 ± 10,3	66,4-74,2	69,6 ± 8,3	60,9-78,3	0,72
КДР (мм)	38,8 ± 5,5	34,2-43,4	39,6 ± 5,2	35,7-43,5	39,0 ± 4,5	34,3-43,7	0,34
КСР (мм)	25,5 ± 4,2	21,9-29,1	27,0 ± 4,8	25,2-28,8	25,8 ± 4,1	21,5-30,1	0,25
КДО (мл)	56,75 ± 8,7	49,4-63,9	58,1 ± 9,4	54,5-61,7	59,5 ± 9,6	49,4-69,6	0,29
КСО (мл)	23,0 ± 5,9	18,1-27,9	24,7 ± 5,1	22,8-26,6	23,8 ± 4,9	18,6-28,9	0,56
Ао ФК, Z-score	1,15	23,2-29,1	1,16	0,79-17,9	0,9	2,51-54,8	0,01
ГСД макс. (мм рт.ст)	26,1 ± 3,5	23,2-29,1	21,0 ± 2,9	19,9-22,1	36,0 ± 6,1	29,6-42,4	0,04
АК рег. (>1ст).	2	7,15-59,1	4	5,51-30,6	1	3,01-56,3	0,72

Сокращения: приведены выше, в таблице 16

У 3 (6,5 %) пациентов определен рестеноз клапана аорты, из них у 1 ребенка (2,2 %) с 1 типом и у 2 детей (4,3 %) со 2 типом. Ребенку, у которого диагностирован 1 тип, через 3, 3 года от первоначальной хирургической коррекции была проведена операция Росса-Конна. Через 2,6 и соответственно 4,1 год, детям со 2 типом клапана выполнена транслюминальная баллонная вальвулопластика.

При рецидиве, ГСД на аорте составил от 55 до 110 мм рт. ст. в зависимости от скорости прогрессирования, медиана соответственно 79,6 мм рт. ст. Проанализирована вероятность свободы от повторных хирургических вмешательств на клапане аорты, которые представлены на рисунке 9.

Анализ показал, что вероятность отсутствия реопераций на АК в отдаленные сроки для пациентов с типом 0 составляет 100 %, для пациентов с типом 1  $97,2 \pm 2$  %, для пациентов с типом 2 этот показатель составил  $40,2 \pm 21,1$  % (Log Rank=0,016).



критерий Log-rang (Mantel-Cox) хи-квадрат=4,1;  $p=0,016$ .

Рисунок 9 – Вероятности отсутствия реопераций на АК в отдаленном периоде в зависимости от типа ДАК

В обеих группах летальность в отдаленном периоде наблюдений отсутствовала. Для определения факторов риска повторных хирургических операций на клапане аорты проведен мультивариантный регрессионный анализ (метод Кокса), в таблице 21 представлены результаты исследования.

Таким образом, вероятность выполнения реоперации на АК увеличивается в 12 раз у пациентов с типом 2 ДАК (ОШ 11,9;  $p=0,025$ )[86]

Таблица 21 – Результаты мультивариантного регрессионного анализа факторов риска реоперации на АК в отдаленном периоде

Показатели	ОШ	ДИ (95 %)	p
Новорожденные	1,1	0,09-13,5	0,1
ГСД (макс.)>30 мм.рт.ст.	2,7	0,2-34,0	0,1
Сопутствующая кард. патология	5,4	0,4-64,6	0,1
Тип 2 АК	11,9	1,2-23,2	0,025

Сокращения: сопут. кард. пат. – сопутствующая кардиальная патология.

Хороший гемодинамический эффект после выполнения «открытой вальвулопластики у детей первого года жизни в большинстве случаев достигается в отдаленные сроки наблюдения.

## ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ ЭНДОВАСКУЛЯРНОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО СТЕНОЗА КЛАПАНА АОРТЫ

### 4.1. Непосредственные результаты проведение ТЛБВП

К непосредственным результатам проведения ТЛБВП были отнесены следующие параметры: изменения значения САД в левом желудочке, изменения значения САД в аорте, изменение фракции выброса левого желудочка, динамика изменения градиента систолического давления на клапане аорте, степень недостаточности клапана аорты, определение сократительной способности левого желудочка. Проанализированы такие показатели как эффективность проведенной хирургической коррекции, выживаемость после оперативного вмешательства, нелетальные осложнения, показатель летальности.

Срок госпитализации пациентов, которым была выполнена ТЛБВП, в среднем составил  $6,6 \pm 4,7$  дней. Время нахождения пациента в стационаре до операции в среднем было  $1,6 \pm 2,1$  дня. Соответственно, время нахождения в стационаре после выполнения эндоваскулярной операции в среднем составляло  $5,8 \pm 4,3$  дня. Время, которое больной провел в отделении реанимации и анестезиологии, после проведения ТЛБВП в среднем составило  $2,9 \pm 2,3$  дня.

Из 38 пациентам, которым было показано проведение ТЛБВП, провести эндоваскулярную операцию удалось у всех 38 пациентов, из них 15 (39,5 %) пациентам – в возрасте до 1 месяца, 23 (60,5 %) пациентам, в возрастном периоде от 1 месяца до 1 года.

Гемодинамические показатели, полученные путем проведения интра- и послеоперационной ЭхоКГ приведены в таблице 22. Анализируя данные таблицы 22 можно делать вывод об улучшении сократительной способности ЛЖ в ранние сроки после операции. Фракция выброса ЛЖ после проведения ТЛБВП увеличилась и составила  $64,5 \pm 13,6$  %.

Таблица 22 – Показатели ЭХОКГ до и после проведения ТЛБВП

Показатель	До	ДИ (95 %)	После	ДИ (95 %)	p
ЛЖ ФВ (%)	58,6 ± 18,7	30,4-67,9	64,5 ± 13,6	55,3-65,9	0,28
ЛЖ ФУ (%)	0,3 ± 0,1	0,2-0,4	0,36 ± 0,1	0,31-0,38	0,76
Ао ФК (мм)	8,3 ± 1,7	7,9 – 8,5	8,8 ± 1,1	8,1 – 9,1	0,68
Z-score	0,9 ± 1,7	0,3 – 1,5	0,8 ± 2,4	0,1 – 1,5	0,54
Ао восход.отд. (мм)	10,6 ± 2,5	9,7 – 11,4	11,4 ± 3,8	9,6 – 12,1	0,18
Z-score	1,8 ± 1,5	1,3 – 2,3	1,9 ± 1,7	1,4 – 2,5	0,69
Ао дуга (мм)	6,5 ± 1,5	6,5 – 7,1	7,2 ± 1,6	6,5 – 8,1	0,29
Z-score	1,6 ± 1,3	0,1 – 2,8	1,4 ± 1,6	1,1 – 1,6	0,76
КДР (мм)	21,4 ± 7,9	19,7 – 24,1	19,6 ± 6,9	18,8 – 21,8	0,32
КСР (мм)	15,8 ± 7,3	13,4 – 18,3	12,9 ± 5,5	11,4 – 14,9	0,31
КДО (мл)	18,2 ± 14,8	13,1 – 23,3	19,1 ± 8,7	9,2 – 21,1	0,74
КСО (мл)	9,5 ± 11,4	5,6 – 13,4	8,1 ± 5,1	4,4 – 10,2	0,17
ГСД пик. (мм рт.ст.)	75,6 ± 23,6	64,8 – 78,8	39,2 ± 21,9	27,8 – 42,8	0,001
ГСД сред. (мм рт.ст.)	37,2 ± 12,9	33,7 – 41,2	20,5 ± 10,8	12,5 – 20,5	0,001
АК V макс. (м/сек)	4,1 ± 1,1	3,9 – 4,4	3,2 ± 0,8	1,5 – 3,1	0,001
АК рег (ст)	1,1 ± 0,3	0,8 – 1,1	1,5 ± 0,7	0,9 – 2,2	0,002

Сокращения: представлены в таблице 16

После проведения ТЛБВП пиковый ГСД между левым желудочком и аортой уменьшился и составил в среднем  $39,2 \pm 21,9$  ( $p=0,001$ ). Соответственно достоверно снизился средний ГСД и составил в среднем  $20,5 \pm 10,8$  ( $p=0,001$ ). Максимальная скорость кровотока на АК после проведения ТЛБВП снизилась на и составило соответственно  $3,2 \pm 0,8$  ( $p=0,001$ ). Такой показатель, как регургитация на АК, после ТЛБВП достоверно вырос и составил в среднем  $1,5 \pm 0,7$  ( $0,9-2,2$ ) ( $p=0,002$ ).

Динамика изменения функционального класса недостаточности кровообращения по Ross R.D. [7] у пациентов, которым выполнялась ТЛБВП, к моменту выписки из отделения показаны на рисунке 10.

Анализируя результаты, приведенные на рисунке, можно считать, что ТЛБВП дает хороший клинический эффект у пациентов с ВСКА в возрасте до 1 года.

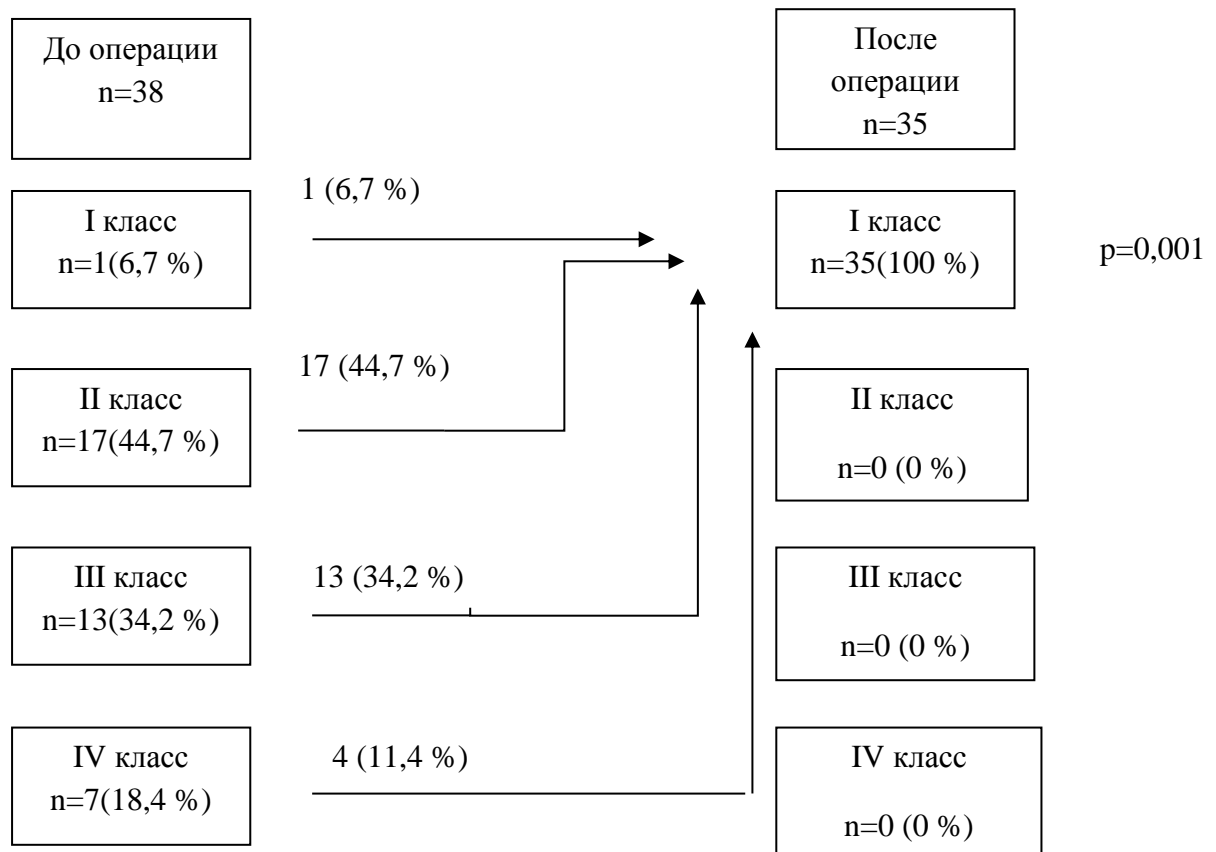


Рисунок 10 – Динамика изменения функционального класса до и после ТЛБВП

При выполнении ТЛБВП у детей с ВСКА было выявлено 18 случаев (50,0 %) осложнений: осложнения, возникшие с артерией доступа в 7 (18,4 %) случаев, недостаточность АК  $\geq 2$  степени (по результатам интраоперационного ЧПЭХОКГ) в 6 (15,8 %) случаях, проявления острой сердечно-сосудистой недостаточности обнаружено у 9 пациентов (23,7 %).

Распределение осложнений после эндоваскулярной операции в подгруппах представлены в таблице 23.

Развитие недостаточность АК после выполнения ТЛБВП у больных с ВСКА в нашем исследовании встретилось в 6 случаях (15,8 %) в виде недостаточности АК  $\geq 2$  степени (из них у 1 пациента отмечалась 3 степень, у 5 – 2 степень). Очевидно, данный факт связан с морфологическими изменениями створок клапана аорты, а также их реакцией на дилатирующее

воздействие баллона в ходе проведения ТЛБВП. Всем пациентам с недостаточностью АК  $\geq 2$  степени после выполнения ТЛБВП проводилась стандартная терапия, которая была направлена на уменьшение сердечной недостаточности.

Таблица 23 – Структура осложнений после ТЛБВП среди пациентов с ВСКА

Осложнения	Кол-во	ДИ 95 %
Тромбоз бедренной артерии	7	0,09-0,33
Острая серд.-сосуд. недостаточность	9	0,07-0,31
Недостаточность АК	6	0,12-0,39

Сокращения: АК - аортальный клапан; серд.-сосуд. недостаточность – сердечно-сосудистая недостаточность

После проведенной ТЛБВП у 7 детей (18,4 %) на стороне доступа обнаружен тромбоз общей бедренной артерии с коллатеральным кровотоком на артериях голени и подколенной артерии. В послеоперационном периоде всем больным проводилась консервативная терапия с положительной динамикой. На момент выписки из отделения кровообращение в нижней конечности компенсировалось, Кровообращение в нижней конечности было компенсировано, признаков артериальной недостаточности не обнаружено на момент выписки из кардиохирургического отделения.

Проявления острой сердечно-сосудистой недостаточности выявлено у 9 пациентов (23,7 %). Как правило, отмечалось преходящее снижение сократительной способности ЛЖ по данным ЭХОКГ, артериальная гипотензия, требующие использования инотропной поддержки. На момент перевода из АРО у всех пациентов отмечалась стабильная гемодинамика, у всех пациентов отмечался синусовый ритм с адекватной ЧСС на момент выписки.



Таким образом, ТЛБВП у пациентов первого года жизни с ВСКА сопровождается значительным числом нелетальных осложнений.

Показатель летальности в раннем послеоперационном периоде – 3 пациента, что составляет 3,5% от всех больных ( $p=0,04$ ). Первоначально все пациенты были госпитализированы в критическом состоянии, с тяжелыми нарушениями гемодинамики, кардиотонической поддержкой, которые были подключены к аппарату искусственной вентиляции легких.

На фоне критического стеноза клапана аорты ( $ФВ < 35\%$ ), по результатам проведенной ЭХОКГ, определялось снижение сократительной способности миокарда. Всем пациентам была произведена ТЛБВП в экстренном порядке, после которой определялось снижение ГСД на клапане аорты. Но в первые сутки после вмешательства все пациенты умерли по причине сохраняющейся острой сердечно-сосудистой недостаточности и исходного критическом состоянии детей.

Таким образом, полученные нами непосредственные результаты ТЛБВП показывают, что данная эндоваскулярная операция позволяет адекватно корригировать ВСКА у больных первого года жизни.

По непосредственным результатам ТЛБВП можно отметить, что преимуществами данного метода являются малая инвазивность, отсутствия негативного влияния неосложненного вмешательства на сократительную функцию левого желудочка.

К недостаткам метода ТЛБВП по данным непосредственных результата следует отнести риск неэффективности вмешательства у пациентов в связи с трудностями катетеризации зоны обструкции левого желудочка, ограниченные возможности коррекции порока при выраженных диспластических изменениях створок клапана, развитие аортальной недостаточности.

## 4.2. Отдаленные результаты

К отдаленным результатам проведения ТЛБВП были отнесены следующие параметры: клинические изменения, эхокардиографические данные, свобода от реопераций, эффективность проведенной операции, выживаемость после проведенной операции, нелетальные осложнения, летальность. Произведен анализ 35 случаев (92,1 %) в отдаленном периоде. Сроки наблюдений были от 41 дня до 10 лет, медиана наблюдений – 8,6 лет.

Все пациенты чувствовали себя хорошо. 100 % исследуемых относились к I функциональному классу НК по Ross D.R. В таблице 24 отражены результаты ЭхоКГ, полученные при выписке из отделения, а также результаты обследования пациентов в отдаленном периоде.

Таблица 24 – Результаты проведенной ЭхоКГ в отдаленном периоде наблюдений

Показатель	На момент выписки	ДИ	Отдаленный период	ДИ	p
ЛЖ ФВ (%)	70,1 ± 7,08	67,6-72,5	68,2 ± 5,2	68,7 – 74,3	0,57
ЛЖ ФУ(%)	0,37 ± 0,1	0,34-0,41	0,4 ± 0,1	0,38 – 0,45	0,26
Ао ФК (мм)	7,71 ± 1,5	7,19-8,23	15,2 ± 2,14	12,1 – 14,5	0,01
Ао восход.отд. (мм)	11,5 ± 2,4	0,71-12,3	18,2 ± 4,4	16,6 – 19,8	0,01
Ао дуга (мм)	7,31 ± 1,9	6,64-7,95	10,5 ± 3,2	11,1 – 13,1	0,01
КДР (мм)	26,6 ± 7,8	23,9-29,3	40,5 ± 6,8	30,8 – 35,9	0,01
КСР (мм)	16,3 ± 6,4	14,1-18,5	25,3 ± 5,8	19,1 – 23,1	0,01
КДО (мл)	18,5 ± 10,4	14,9-22,1	52,5 ± 20,5	42,4 – 56,2	0,01
КСО (мл)	5,6 ± 4,9	3,92-7,28	18,7 ± 5,9	11,9 – 17,4	0,01
ГСД макс. (мм.рт.ст.)	39,2 ± 21,9	36,3-50,3	42,2 ± 15,1	32,1 – 45,7	0,43
ГСД сред. (мм.рт.ст.)	20,5 ± 10,8	17,2-23,5	21,5 ± 9,2	18,6 – 25,2	0,62
АК V макс. (м/сек)	2,8 ± 0,8	1,91-2,53	3,1 ± 0,7	2,85 – 3,24	0,12
АК рег. (ст)	1,5 ± 0,7	0,92-1,27	2,13 ± 0,9	1,78 – 2,34	0,01

Сокращения: представлены в таблице 16

Анализируя данные таблицы 24 можно делать вывод о незначительном улучшении сократительной способности ЛЖ. В среднем фракция выброса ЛЖ

увеличилась после проведения ТЛБВП при этом среднее значение составляло  $71,5 \pm 8,2$ , однако достоверной разницы с данным показателем на момент выписки не выявлено.

Следует отметить, что достоверно изменились линейные эхокардиографические показатели такие как, диаметр фиброзного кольца АК ( $p=0,01$ ), размеры восходящего отдела аорты ( $p=0,01$ ), дуги аорты ( $p=0,01$ ), КДР ( $p=0,01$ ), КСО ( $p=0,01$ ), что объясняется изменением антропометрических показателей пациентов за исследуемый период наблюдения.

В сроки наблюдения до 10 лет значения пикового и среднего ГСД между левым желудочком и аортой достоверно не изменились и составил в среднем  $42,2 \pm 15,1$  ( $p=0,43$ ) и  $21,5 \pm 9,2$  ( $p=0,62$ ), соответственно достоверно не изменился скоростной показатель кровотока через клапан и составил  $3,1 \pm 0,7$  ( $p=0,12$ ).

Однако, в сроки наблюдения до 10 лет, достоверно увеличилась регургитация на АК и составила в среднем  $2,13 \pm 0,9$  ( $p=0,01$ ). У 6 (17,1 %) больных был зарегистрирован рестеноз аортального клапана, 1 ребенку (2,8 %) проводилась операция Росса-Конна. Также 1 ребенку (2,8 %) осуществлялась расширенная пластика клапана аорты, 4 пациентам (11,4%) проводилась повторное эндоваскулярное лечение. При рецидиве стеноза аортального клапана ГСД на аорте составил от 55 до 110 мм рт. ст. в зависимости от скорости прогрессирования осложнения, средний показатель - 79,6 мм рт. ст.

Был проведен анализ кумулятивной вероятности свободы от проведения повторных оперативных вмешательств на клапане аорты, результаты которого представлены на рисунке 11.

За период наблюдений до 10 лет у пациентов детского возраста, которым было выполнено эндоваскулярное вмешательство при коррекции стеноза клапана аорты, вероятность отсутствия повторных оперативных вмешательств -  $57,8 \pm 2,3$  %.

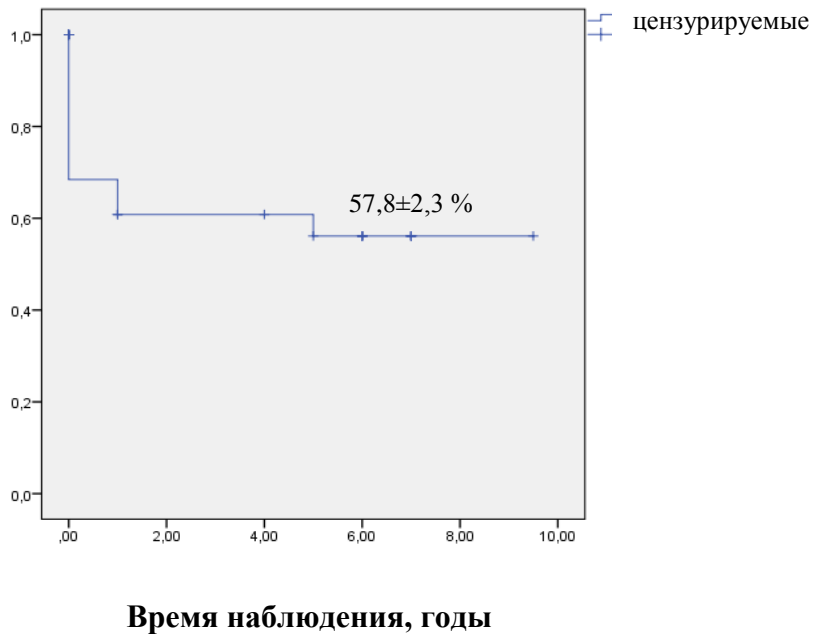


Рисунок 11 – Вероятность отсутствия реопераций на АК после выполнения ТЛБВП

Летальность в отдаленном периоде в обеих группах отсутствовала. Проведен анализ кумулятивной выживаемости после выполнения ТЛБВП на АК (Каплан-Майер). Результаты представлены на рисунке 12.

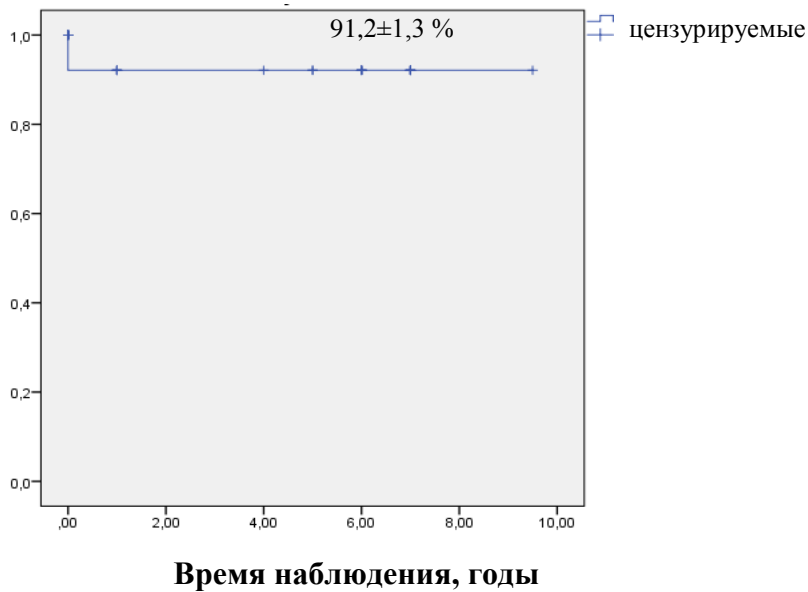


Рисунок 12 – Выживаемость в отдаленном периоде после выполнения ТЛБВП

С целью выявления факторов риска реоперации на АК проведен мультивариантный регрессионный анализ (метод Кокса). Результат исследования представлен в таблице 25.

Таблица 25 – Результаты мультивариантного регрессионного анализа факторов риска реоперации на АК (метод Кокса)

Показатели	ОШ	ДИ (95 %)	p
Новорожденные	4,2	1,02-17,3	0,05
ГСД (макс.)>30 мм.рт.ст.	2,7	0,2-34,0	0,1
ФВ ЛЖ $\leq$ 40 %	2,1	0,01-23,2	0,04
Сопут.кард. патология	1,4	0,4-14,2	0,1

Сокращения: ГСД (макс.) – градиент на аортальном клапане максимальный; ОШ – отношение шансов; сопут.кард. – сопутствующая кардиальная патология; ФВ ЛЖ – фракция выброса левого желудочка.

Анализ факторов риска реопераций на АК в отдаленном периоде показал, что выполнение ТЛБВП у новорожденных повышает риск реоперации в 4,2 раза (ОШ=4,2: p=0,05), также пациенты со сниженной сократительной способностью миокарда (ФВ ЛЖ  $\leq$ 40 %) увеличивают риск реоперации в 2,1 раза (ОШ=2,1; p=0,04). Таким образом, проведение ТЛБВП у пациентов младшей возрастной группы имеет хороший гемодинамический эффект в сроки наблюдения до 10 лет.

Проведение ТЛБВП у пациентов младшей возрастной группы имеет хороший гемодинамический эффект в сроки наблюдения до 10 лет, однако следует учитывать, что пациенты периода новорожденности, находящиеся в критическом состоянии, имеют высокий риск летальности в ближайшем послеоперационном периоде и высокий риск повторного вмешательства в отдаленном периоде.

## ГЛАВА 5. СРАВНЕНИЕ МЕТОДОВ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННОГО СТЕНОЗА КЛАПАНА АОРТЫ

### 5.1. Сравнение непосредственных результатов открытых вмешательств и ТЛБВП

Данные по срокам нахождения в отделении (отдельно учитывалось время до и после операции), времени проведения вмешательства, времени нахождения в ОРИТ, также длительности ИВЛ и использовании кардиотонической поддержки приведены в таблице 26.

Для анализа полученных результатов все больные были распределены на следующие группы: I группа – больные с ВСКА в возрасте до 1 года, которым выполнена открытая реконструкция АК (n=46), II группа – больные с ВСКА в возрасте до 1 года, которым проводилась ТЛБВП (n=38).

Таблица 26 – Время маршрутизации пациентов в отделении

Показатель	I n=46	ДИ 95 %	II n=38	ДИ 95 %	p
Госпитализация, дни	14,8 ± 5,9	13,1-16,5	6,6 ± 4,7	5,05-8,14	0,001
Время до вмешательства, дни	2,1 ± 0,9	1,83-2,37	1,6 ± 2,1	0,91-2,29	0,09
Время после вмешательства, дни	12,5 ± 5,2	10,9-14,1	5,8 ± 4,3	4,38-7,21	0,01
Время вмешательства, мин.	155,1 ± 64,8	130,5-171,5	48,8 ± 12,4	39,7-50,1	0,001
Время в ОРИТ, дни	3,1 ± 2,2	2,45-3,75	2,9 ± 2,3	2,14-3,65	0,01
ИВЛ в ОРИТ, ч.	62,3 ± 21,6	55,9-68,7	38,7 ± 14,4	25,8-45,7	0,01
Инотропная поддержка после операции	0,7 ± 1,5	0,3-2,8	0,7 ± 0,5	0,53-0,86	0,9

Сокращения: ОРИТ – отделение реанимации и интенсивной терапии

Следует отметить, что время нахождения пациентов до вмешательства в данных группах достоверно не отличался (p=0,09) и составил в среднем 1,7 ± 0,7, однако были получены достоверные различия по срокам нахождения после операции (p=0,01), соответственно изменялось время госпитализации в

сторону увеличения у пациентов после проведенных открытых вмешательств ( $p=0,01$ ).

Учитывая особенности выполнения обоих вмешательств, время выполнения открытых реконструкций АК достоверно было выше по сравнению со временем проведения ТЛБВП ( $p=0,001$ ).

Следует отметить, что больные после проведения открытых вмешательств находились в отделении ОРИТ более длительное время ( $p=0,01$ ), также в данной группе время проведения ИВЛ было достоверно выше ( $p=0,01$ ), однако по такому показателю, как использовании инотропной поддержки достоверных различий не выявлено ( $p=0,9$ ).

Гемодинамические показатели, которые получены в ближайшем послеоперационном периоде приведены в таблице 27.

Таблица 27 – Показатели ЭХОКГ после проведения вмешательств по группам

Показатель	I группа, n=46	ДИ 95 %	II группа, n=38	ДИ 95 %	p
ЛЖ ФВ (%)	61,5 ± 12,9	57,6 – 65,4	64,5 ± 13,6	59,3 – 67,9	0,39
ЛЖ ФУ (%)	0,36 ± 0,1	0,33 – 0,41	0,36 ± 0,1	0,31 – 0,38	0,76
Ао ФК (мм)	8,7 ± 2,5	7,7 – 9,4	8,8 ± 1,1	8,1 – 9,1	0,68
Ао восх.отд. (мм)	11,0 ± 3,8	9,6 – 12,1	11,4 ± 3,8	9,6 – 12,1	0,74
Ао дуга (мм)	7,3 ± 2,4	6,5 – 8,1	7,2 ± 1,6	6,5 – 8,1	0,65
КДР (мм)	20,3 ± 4,7	19,8 – 21,8	19,6 ± 6,9	18,8 – 21,8	0,32
КСР (мм)	13,6 ± 3,9	12,4 – 14,9	12,9 ± 5,5	11,4 – 14,9	0,31
КДО (мл)	15,1 ± 8,7	12,5 – 17,7	19,1 ± 8,7	9,2 – 21,1	0,12
КСО (мл)	5,6 ± 5,1	4,4 – 7,2	8,1 ± 5,1	4,4 – 10,2	0,24
ГСД макс., (мм рт.ст.)	20,2 ± 9,2	17,3 – 23,7	39,2 ± 21,9	27,8 – 42,8	0,01
ГСД сред., (мм рт.ст.)	10,2 ± 2,2	7,8 – 12,6	20,5 ± 10,8	12,5 – 20,5	0,01
АК V макс. (м/сек)	2,1 ± 0,5	1,85 – 2,18	3,2 ± 0,8	1,5 – 3,1	0,01
АК рег. (ст)	1,1 ± 0,5	0,9 – 1,3	1,5 ± 0,7	0,9 – 2,2	0,04

Сокращения: приведены в таблице 16

Анализируя данные таблицы 27 можно сделать вывод, что показатели линейных размеров сердца достоверно не отличались по группам, в то время,

как показатели кровотока через АК достоверно отличались. После проведения открытой реконструкции АК пиковый градиент систолического давления между аортой и левым желудочком -  $20,2 \pm 9,2$  мм рт. ст., в то время, как данный показатель в группе, где выполнялась ТЛБВП, составил  $39,2 \pm 21,9$  мм рт. ст. ( $p=0,01$ ). Соответственно достоверны различия при сравнении среднего ГСД  $10,2 \pm 2,2$  мм рт. ст. и  $20,5 \pm 10,8$  мм рт. ст. ( $p=0,01$ ).

Максимальная скорость кровотока на АК после проведения открытой операции составила  $2,1 \pm 0,5$  м/сек, после выполнения ТЛБВП данное значение было достоверно выше  $3,2 \pm 0,8$  м/сек ( $p=0,01$ ).

Степень регургитация на АК после проведения ТЛБВП был достоверно выше ( $p=0,04$ ). Полученные данные позволяют предположить, что выполнение открытой реконструкции АК обеспечивает более полное устранение ВСКА, по сравнению с рентгенхирургическим вмешательством. Этим объясняется большая частота возникновения недостаточности на АК после проведения ТЛБВП, поскольку коррекция ВСКА при отсутствии прямой визуализации анатомии створок АК, сопровождается нарушением запирающей функции клапана.

Клиническая эффективность оперативных и эндоваскулярных вмешательств не выявила достоверных различий в изученных группах. Учитывая динамику изменения НК по Ross R.D., Все пациенты находились в I классе. Можно предположить эффективность каждого из методов у данных пациентов.

Одновременно с проведением открытой реконструкции АК, была проведена коррекция сопутствующих ВПС у 16 пациентов (34,8 %). В то время, как выполнение ТЛБВП подразумевало изолированную коррекцию ВСКА.

Частота осложнений была достаточно высока при использовании обоих методов коррекции, однако, их характер значительно различался в зависимости от используемого метода.

Проявления острой сердечно-сосудистой недостаточности выявлено у 6 пациентов (13,1 %) после проведения открытых вмешательств и у 9 (23,7 %)



после ТЛБВП. Как правило, отмечалось преходящее снижение сократительной способности ЛЖ по данным ЭХОКГ, артериальная гипотензия, требующие использования инотропной поддержки. На момент перевода из АРО у всех пациентов отмечалась стабильная гемодинамика, у всех пациентов отмечался синусовый ритм с адекватной ЧСС на момент выписки.

У 2 (4,3 %) больных после открытых реконструкций ближайший послеоперационный период осложнился развитием сердечно-легочной недостаточности, что также потребовало инотропной поддержки с продленной ИВЛ и у 3 (6,5 %) пациентов диагностирована дыхательная недостаточность.

Для пациентов после выполнения ТЛБВП были характерны другие осложнения, в частности, развитие недостаточность АК встретилось в 6 случаях (15,8 %) в виде недостаточности АК  $\geq 2$  степени (из них у 1 пациента отмечалась 3 степень, у 5 – 2 степень). Очевидно, данный факт связан с морфологическими изменениями створок клапана аорты, а также их реакцией на дилатирующее воздействие баллона в ходе проведения ТЛБВП. Всем пациентам с недостаточностью АК  $\geq 2$  степени после выполнения ТЛБВП проводилась стандартная терапия, которая была направлена на уменьшение сердечной недостаточности. Так же серьезным осложнением после проведения эндоваскулярного вмешательства у 7 детей (18,4%) становился тромбоз на стороне доступа общей бедренной артерии, где сохранялся коллатеральный кровоток на подколенной артерии и артериях голени. Всем пациентам была назначена консервативная терапия В послеоперационном периоде всем больных проводилось консервативное лечение, отмечалась положительная динамика. Признаки артериальной недостаточности на момент выписки от отделения не обнаруживались, кровообращение в нижней конечности определялось в стадии компенсации.

В раннем послеоперационном периоде летальность составила 3 пациента (3,6 %),  $p=0,04$ . Однако, первоначально все больные были госпитализированы в критическом состоянии, подключенные к аппарату ИВЛ, с тяжелыми

гемодинамическими нарушениями, явлениями лактат-ацидоза, с кардиотонической поддержки в высоких дозах.

У всех больных по результатам проведенного ЭХОКГ исследования определялось снижение сократительной способности миокарда на фоне КС аортального клапана (ФВ < 35 %). Всем пациентам ТЛБВП проводилась в экстренном порядке. Но вследствие первоначального критического состояния пациентов, а также явлений острой сердечно-сосудистой недостаточности, которые сохранялись после эндоваскулярного лечения, летальность у всех в первые сутки после проведенного вмешательства.

## **5.2. Отдаленные результаты после хирургической и эндоваскулярной коррекции ВСКА**

Проведен анализ 76 случаев (93,8 %) в отдаленном периоде, из которых них 43 случая, составляющие 93,5%, после проведения «открытых» хирургических вмешательств. У 3 детей (6,5 %) полностью не представлялось возможным обследование вследствие территориальной удаленности, однако получены данные, что дети развивались соответственно возрасту и полу, не осуществлялось у них повторной хирургической коррекции на клапане аорты. После проведения эндоваскулярной коррекции проанализирован 35 случай (92,1%). Сроки наблюдения составили от 41 дня до 10 лет, медиана наблюдения - 8,6 лет. Медиана массы тела определялась как 12 кг (от 9,3 до 25 кг), площади поверхности тела варьировала от 0,39 до 0,92 м<sup>2</sup>.

Все пациенты находились в удовлетворительном состоянии. 100 % исследуемых относились к I функциональному классу НК по Ross D.R. Эхокардиографические показатели, которые получены в отдаленном периоде в зависимости от типа вмешательства представлены в таблице 29.

Таблица 29 – Гемодинамические показатели у детей с ВСКА в зависимости от типа вмешательства в отдаленном периоде

Показатель	I группа, n=43	ДИ 95 %	II группа, n=35	ДИ 95 %	p
ЛЖ ФВ (%)	68,2 ± 16,5	63,1 – 73,9	68,2 ± 5,2	68,7 – 74,3	0,89
ЛЖ ФУ (%)	0,4 ± 0,1	0,37 – 0,43	0,4 ± 0,1	0,38 – 0,45	0,75
Ао ФК (мм)	16,5 ± 3,4	16,5 – 17,5	15,2 ± 2,14	12,1 – 14,5	0,52
Ао восход.отд. (мм)	16,6 ± 4,2	15,3 – 17,8	18,2 ± 4,4	16,6 – 19,8	0,14
Ао дуга (мм)	12,7 ± 2,8	11,8 – 13,6	10,5 ± 3,2	11,1 – 13,1	0,23
КДР (мм)	41,4 ± 6,3	39,5 – 43,3	40,5 ± 6,8	30,8 – 35,9	0,67
КСР (мм)	25,9 ± 3,7	23,7 – 27,1	25,3 ± 5,8	19,1 – 23,1	0,79
КДО (мл)	61,8 ± 18,4	55,8 – 65,1	52,5 ± 20,5	42,4 – 56,2	0,43
КСО (мл)	25,5 ± 9,5	22,6 – 28,4	24,7 ± 5,9	21,9 – 27,4	0,56
ГСД макс. (мм рт.ст.)	29,6 ± 17,4	22,3 – 32,9	42,2 ± 15,1	32,1 – 45,7	0,01
ГСД сред. (мм рт.ст.)	14,1 ± 10,2	10,9 – 17,2	21,5 ± 9,2	18,6 – 25,2	0,01
АК V макс.(м/сек)	2,72 ± 0,9	2,44 – 2,99	3,1 ± 0,7	2,85 – 3,24	0,04
АК рег. (ст)	1,12 ± 0,6	0,93 – 1,31	2,13 ± 0,9	1,78 – 2,34	0,01

Анализируя данные таблицы 29 можно делать вывод о хорошей сократительной способности ЛЖ в обеих группах при этом остальные показатели линейных размеров сердца достоверно не отличались.

В сроки наблюдения до 10 лет пиковый градиент систолического давления между аортой и левым желудочком достоверно увеличился, составляя  $42,2 \pm 15,1$  мм рт. ст. после эндоваскулярной коррекции, в то время как данный показатель после открытых вмешательств соответственно  $29,6 \pm 17,4$  мм рт. ст. ( $p=0,01$ ), соответственно изменились показатели среднего ГСД и составили  $21,5 \pm 9,2$  мм рт. ст. и  $14,1 \pm 10,2$  мм рт. ст. ( $p=0,01$ ).

Максимальная скорость кровотока на АК после проведения открытой операции составила  $2,7 \pm 0,9$  м/сек, после выполнения ТЛБВП данное значение было достоверно выше  $3,1 \pm 0,7$  м/сек ( $p=0,01$ ).

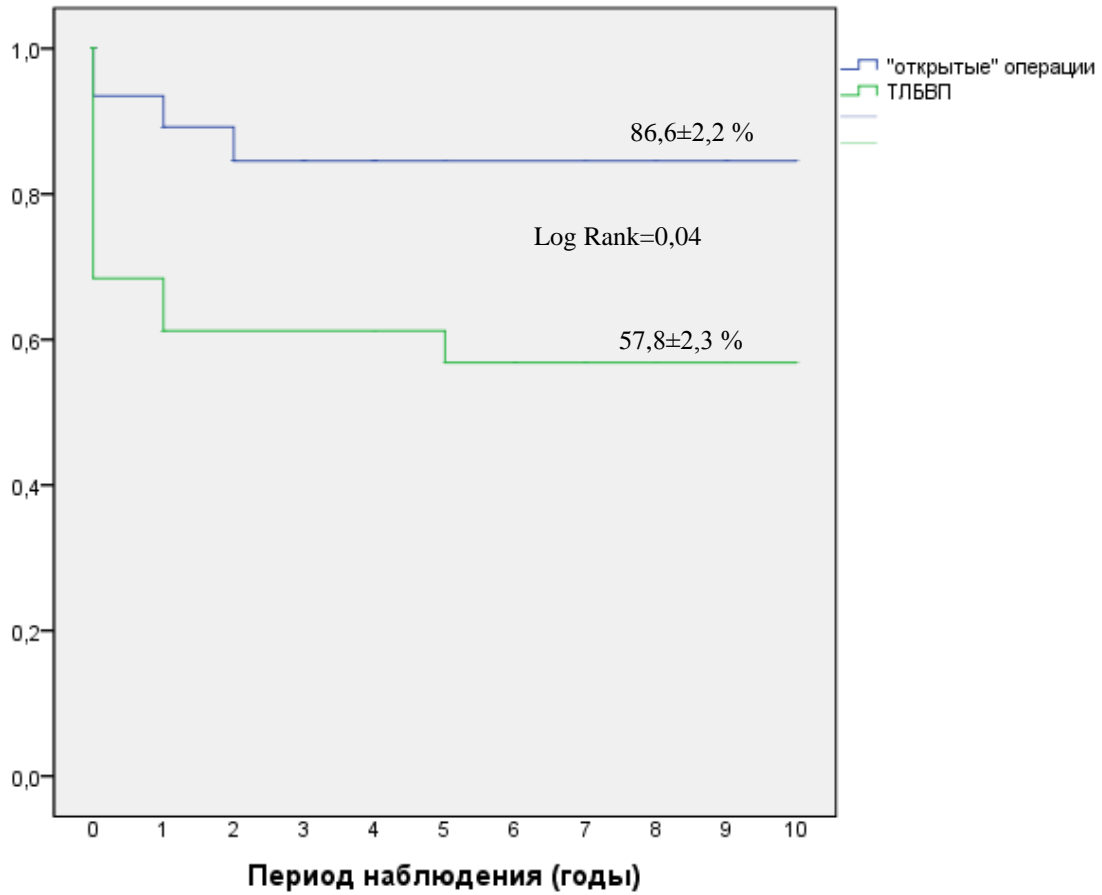
Необходимо подчеркнуть, что в обозначенный период наблюдений, у 8 (21 %) больных из группы, где осуществлялась эндоваскулярная коррекция, на клапане аорты регургитация была 2-3 степени, в среднем  $2,13 \pm 0,9$ . У больных, после проведения «открытых» хирургических вмешательств, регургитация отсутствовала, или составляла 1 степень, в среднем  $1,12 \pm 0,6$  ( $p=0,01$ ).

У 9 (11,5 %) больных в отдаленные сроки был зарегистрирован рестеноз аортального клапана, из них у 3 (3,8 %) после открытого вмешательства и у 6 (7,7 %) после эндоваскулярного вмешательства, 2 (2,6 %) пациентам была выполнена операция Росса-Конна, по 1 пациенту после каждого из анализируемых вмешательств, так же 1 (2,8 %) пациенту после эндоваскулярного вмешательства в отдаленном периоде выполнялась расширенная пластика АК, 5 (6,4 %) пациентам выполнялась повторная ТЛБВП.

В ситуации, при рецидиве стеноза клапана аорты ГСД определялся от 55 до 110 мм рт. ст., со средним показателем - 79,6 мм рт. ст. Проанализирована кумулятивная вероятность свободы от реопераций на клапане аорты. Результаты представлены на рисунке 13. Анализ показал, что вероятность отсутствия реопераций на АК в отдаленные сроки составляет для пациентов после «открытых» вмешательств составил  $86,6 \pm 2,2$  %, для пациентов после ТЛБВП этот показатель составил  $57,8 \pm 2,3$  % (Log Rank=0,04).

С целью выявления факторов риска реоперации на АК проведен мультивариантный регрессионный анализ (метод Кокса). Результат исследования представлен в таблице 30.

Анализируя результаты проведенной работы, можно сделать выводы, что проведение ТЛБВП сопряжено с увеличением риска реоперации на клапане аорты в 1,9 раза (ОШ=1,87:  $p=0,04$ ). Используя формулы Cox & Snell было определено, что в отдаленном периоде с увеличением ГСД на 1 мм рт. ст. увеличивается вероятность повторных операций на 1,5 %.



критерий Log-rang (Mantel-Cox) хи-квадрат=4,1; p=0,04.

Рисунок 13 – Вероятность отсутствия реопераций на АК в отдаленном периоде

Таблица 30 – Результаты мультивариантного регрессионного анализа факторов риска реоперации на АК (метод Кокса)

Фактор	ОШ	ДИ 95 %	p
Тип вмешательства (ТЛБА)	1,87	1,11-3,21	0,04
ГСД до операции	1,2	0,91-1,32	0,56
ГСД на момент выписки	1,3	1,12-1,52	0,06
АК рег. (после вмешательства)	0,7	0,32-1,23	0,12

Летальность в отдаленном периоде отсутствовала в обеих группах, выживаемость определена в виде кривой Каплана – Мейера, данные приведены на рисунке 14.

91,2±1,3 %

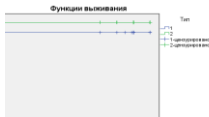
**Время наблюдения (годы)**

Рисунок 14 – Выживаемость в отдаленном периоде

Таким образом, интерпретируя результаты проведенной работы, можно прийти к выводу, что при коррекции аортального стеноза у детей младшей возрастной группы, эффективно проведения как «открытой» хирургической реконструкции клапана аорты в условиях ИК, так и транслюминальной баллонной вальвулопластики.

У пациентов первого года жизни ТЛБВП возможно проведение в качестве самостоятельного вмешательства. Также эндоваскулярное лечение можно использоваться в качестве проведения 1 этап коррекции врожденного стеноза клапана аорты, однако это приводит к увеличению частоты реопераций в отдаленном периоде на аортальном клапане. В послеоперационном периоде высокие показатели ГСД увеличивают риск выполнения повторных оперативных вмешательств.

## **ОБСУЖДЕНИЕ**

Актуальность проблемы врожденного стеноза клапана аорты очевидна, несмотря на усовершенствование уже имеющихся способов коррекции,

появлении и дополнения хорошо зарекомендовавших себя диагностических методов [4, 5, 26, 56, 94]. Среди всей патологии корня аорты, преобладает в 30-65 % случаев именно клапанный стеноз [7, 33, 126]. Сопутствующие ВПС оказывают значительное влияние на выбор тактики лечения, осложняя проводимую диагностику [5, 12, 114]. В нашей работе у 17 (20,2 %) пациентов были отмечено вышеописанное сочетание, преобладающим была сосудистая патология, в частности с коарктацией аорты, выявлено 62,5% случаев от всех сопутствующих ВПС, что соответствует данным литературы [33].

Двустворчатое строение аортального клапана – преобладающий морфологический вариант, с частотой в 50-95 % случаев выявляемости среди всей клапанной патологии [9, 56, 82]. Следует подчеркнуть, что прогностически неблагоприятный прогноз имеет обструкция двустворчатого клапана, что встречается в 45% случаев, достигая летальности до 70%. [7, 33, 86]. В проведенном исследовании, стеноз двухстворчатого аортального клапана обнаружен у 79 (94,1 %) детей. Однако необходимо учитывать, что этот показатель может быть выше, так как не представляется возможным оценить анатомию клапана при выполнении транслюминальной баллонной вальвулопластики.

Lofland G.K. с соавторами (2001 г.) опубликовали результаты исследования, что летальность у детей с критическим стенозом аортального клапана, которым не проводилось хирургическое вмешательство, достигает 16 % [97]. Таким образом, такой группе пациентом требуется проведение экстренной хирургической коррекции.

Swan H., Kortz A.B. в условиях окклюзии притока и гипотермии первыми выполнили в 1956 г. открытую комиссуротомию [88]. Spencer F.C. в 1958 осуществил приведенное выше оперативное вмешательство в условиях ИК [117]. Длительный промежуток времени «открытые» хирургические операции на клапане аорты не являлись операции выбора, так как требовали повторного вмешательства. Операции Росса или протезирование клапана аорты являлись окончательными способами коррекции [96]. Ситуация изменилась после



появления эндоваскулярного способа коррекции, который впервые предложил в 1983 году Z. Lababidi. Использование данной методики у новорожденных было предложено Rupprath G. и Neuhaus K.L. в 1985 г. [110]. С этого периода времени широкое распространение получила транслюминальная баллонная вальвулопластика как более технически простой способ коррекции с более низким риском осложнений, в сравнении с методами хирургической коррекции с искусственным кровообращением.

Внимание к «открытым» хирургическим операциям выросло в конце 20 века [67]. Шbawi M. в 1991 г. усовершенствовал проведение расширенной вальвулотомии за счет продления комиссуротомии на аортальную стенку. Это обеспечивало улучшение показателей гемодинамики клапана аорты [61]. В 1997 г. Duro C.A., с коллегами продемонстрировал свои результаты проведения вальвулотомии у 22 пациентов с использованием ИК и умеренной гипотермии. В отдаленный период наблюдений повторная коррекция выполнена у 7 пациентов, летальность - отсутствовала [58]. Следует отметить, что в некоторых случаях обойтись нативными створками АК *in situ* не возможно, в таких случаях выполняется хирургическая коррекция с применением аутоперикарда. Liao K. в 1995 г. считал, что перикард, который обработан глутаральдегидом, является подходящим материалом для пластических вмешательств на клапанах сердца [96]. Duran C.M., с соавт. использовал обработанный глутаральдегидом аутоперикард, при замене одной из створок у 51 пациента. При этом были выявлены удовлетворительные гемодинамические показатели, свобода от реоперации составила  $83,8 \pm 8,6 \%$  [67].

С развитием и усовершенствованием двух способов коррекции врожденного стеноза клапана аорты стали появляться работы, которые проводили сравнение методик и решали вопрос о выборе оптимальной тактики способа коррекции. В период становления данных методик, количество повторных операций, в сроки наблюдения до 10 лет, составляло от 69 % до 88

%, после проведения ТЛБВП. В то время как, после оперативной коррекции с использованием аппарата искусственного кровообращения, данный показатель составлял 65-73 % [83, 89, 107, 110].

По литературным данным, имеются сведения об оценке эффективности эндоваскулярного лечения у пациентов с врожденным стенозом аортального клапана первого года жизни по вопросу возможности отложить проведение «открытую» реконструкцию. Следует учитывать, что только 41 % новорожденных и 30 % пациентов старше 1 месяца нуждались в проведении повторных операциях [104]. Схожий результат был получен в многоцентровом исследовании (373 пациента), достоверное снижение градиента систолического давления на клапане аорты при минимальной степени регургитации был получен у 71 % больных [26]. При сравнении отдаленных результатов 110 пациентов ранней возрастной группы с наличием врожденного клапанного стеноза аорты, за период с 1996 по 1999 г. г., McCrindle В. W. получил схожие результаты при проведении «открытых» и эндоваскулярных вмешательствах. Но им также отмечалось, что после эндоваскулярной коррекции определялось снижение градиента систолического давления на клапане аорты, 20 мм рт. ст., при «открытых» операциях этот параметр составлял соответственно 36 мм рт. ст. Однако важно подчеркнуть, что развитие аортальной недостаточности выявлена в 3% случаев после проведения «открытой» реконструкции клапана, в то время как, данный показатель у пациентов после выполнения ТЛБВП - 18 % [99]. В 2013 г. опубликованы материалы исследования J. Siddiqui, в котором он отразил результаты обследования 123 новорожденных и пациентов грудного возраста. В своей работе автор наглядно продемонстрировал преобладание эндоваскулярных методик в конце 20 века, подчеркнув, что она является операцией выбора. Это заключение было сделано на основании отдаленных результатов, согласно которым, свобода от повторных операций после эндоваскулярной коррекции составляла 15 % для новорожденных детей и для пациентов грудного возраста данный показатель составил 40 %. Лучшие

результаты были получены после «открытых» вмешательствах, составив – 55 % и 78 % соответственно у новорожденных и детей грудного возраста [114].

Учитывая исходное тяжелое клиническое состояние пациентов, снижения сократительной способности миокарда, высокий градиент давления на аортальном клапане, ряд авторов отдают предпочтение эндоваскулярной коррекции качестве первого этапа лечения врожденного стеноза аортального клапана аорты у детей первого года жизни [36, 132].

Учитывая высокий процент риска тяжелых и возможно летальных осложнений, сопровождаемые эндоваскулярное вмешательство, ряд авторов не поддерживают полностью данную позицию по обозначенному вопросу [82, 131, 132].

Этим объясняется позиция ряда авторов, которые считают «открытые» вмешательства операциями выбора при устранении врожденного стеноза аортального клапана. Следует принять во внимание, что данная позиция не учитывает тяжесть состояния пациентов, факторы, при которых невозможно проведение искусственного кровообращения, сопутствующие врожденные пороки [78, 107, 114].

Следовательно, изучение и сравнение ближайших и отдаленных результатов лечения двух описываемых выше методик при коррекции врожденного стеноза клапана аорты, является актуальным и важным направлением, к тому же в настоящее время реконструкцию аортального клапана выполняют лишь в ограниченном количестве клиник [62, 82].

В данной работе осуществлено сравнение два ведущих направления в лечении врожденного стеноза клапана аорты у детей раннего возраста. Проанализировано 76 случаев (93,8 %) в отдаленном периоде, из которых 43 случая, составляющие 93,5%, после проведения «открытых» хирургических вмешательств. После проведения эндоваскулярной коррекции проанализирован 35 случай (92,1%). Сроки наблюдения составили от 41 дня до 10 лет. Все пациенты находились в удовлетворительном состоянии. 100% исследуемых относились к I функциональному классу НК по Ross D.R.

У 9 (11,5%) больных в отдаленные сроки был зарегистрирован рестеноз аортального клапана, из них у 3 (3,8%) после открытого вмешательства и у 6 (7,7%) после эндоваскулярного вмешательства, 2 (2,6%) пациента была выполнена операция Росса-Конна, по 1 пациенту после каждого из анализируемых вмешательств, так же 1 (2,8%) пациенту после эндоваскулярного вмешательства в отдаленном периоде выполнялась расширенная пластика клапана аорты, повторная ТЛБВП была проведена у 5 (6,4%). При рецидиве стеноза клапана аорты, в зависимости от степени прогрессирования осложнения, ГСД составил 79,6 мм рт. ст. (от 55 до 110 мм рт. ст.). Анализ показал, что вероятность отсутствия реопераций на АК в отдаленные сроки составляет для пациентов после «открытых» вмешательств составил  $86,6 \pm 2,2 \%$ , для пациентов после ТЛБВП этот показатель составил  $57,8 \pm 2,3 \%$  (Log Rank=0,04).

Сделан вывод, что при проведении транслюминальной баллонной вальвулопластики у детей 1 года жизни с врожденным стенозом клапана аорты выявляются более высокий процент осложнений, а также показателя летальности. Однако это не должно быть рассмотрено как противопоставление «открытым» хирургическим операциям эндоваскулярному методу коррекции по совокупности причин. Во-первых, пациенты, которым проводилась ТЛБВП, были первоначально в более тяжёлом состоянии, что объясняет уровень летальных осложнений в этой группе. Во-вторых, в настоящее время постоянно совершенствуются перфузиологическая техника и хирургические методики, которые позволяют получать лучшие результаты.

Следует подчеркнуть, что в последнее десятилетие внимание обращено к «открытым» реконструктивным хирургическим операциям на клапане аорты у детей первого года жизни по следующим причинам: успешная разработка и внедрение реконструктивных хирургических вмешательств на других клапанах, а также появление работ, описывающие после операции Росса дисфункцию аутографта.

Таким образом, осуществлено сравнение два ведущих направления в лечении врожденного стеноза клапана аорты у детей раннего возраста, и сделан вывод о предпочтительности раннего проведения «открытого» хирургического вмешательства у детей первого года жизни.

## **ЗАКЛЮЧЕНИЕ**

Врожденные пороки сердца – одна из частых причин острой сердечной недостаточности у детей первого года жизни, до 35 % случаев требующая неотложного хирургического вмешательства [8, 75, 85, 104]. Обструктивные поражения левых отделов сердца составляют до 30-40 % от всех критических ВПС,

являясь наиболее распространенной патологией, из них критический стеноз аортального клапана составляет до 6 % всех выявляемых случаев [85, 104, 117].

Выраженность гемодинамических нарушений оказывает влияние на клиническую картину врожденного стеноза аортального клапана [5, 85]. Переход от фетального к постнатальному кровообращению является определяющим периодом для данной группы пациентов, в данном случае левый желудочек обеспечивает кровоток в большом круге в постнатальном периоде, что и обуславливает значимость стеноза. Экстренное хирургическое вмешательство показано при снижении механизмов компенсации левого желудочка, так как развивается сердечная недостаточность [9, 78].

Следует учитывать, что в отличие от детей более старшего возраста, у новорожденных и детей первого года жизни с критическим стенозом клапана аорты определяются тяжелые метаболические нарушения и снижение сократительной функции миокарда, до 30 % из них имеют дуктус-зависимую системную циркуляцию [7, 76].

Современными методами лечения врожденном стенозе клапана аорты у новорожденных и детей первого года жизни являются эндоваскулярные и «открытые» хирургические вмешательства, которые позволяют, в большинстве случаев, сохранить жизнь ребенку [7, 9, 33, 78, 115].

На протяжении длительного времени методом выбора при лечении критического стеноза аортального клапана у новорожденных и детей первого года жизни являлась транслюминальная баллонная вальвулопластика (ТЛБВП) [6, 10, 12]. Данный вид коррекции относится к паллиативному типу вмешательств [9, 12]. В настоящее время, учитывая осложнения при выполнении ТЛБВП, широкое распространение получило выполнение открытых реконструктивных вмешательств на аортальном клапане у пациентов первого года жизни [78, 95].

Хирургическое лечение врожденного стеноза аортального клапана предпринималось более 60 лет назад, когда выполнена открытая вальвулотомия в условиях окклюзии притока и гипотермией в 1956 г. и два года спустя проведена

первая вальвулотомия аортального клапана в условиях искусственного кровообращения [88, 117].

Метод баллонной дилатации был впервые предложен Lababidi Z. у детей с врожденным стенозом клапана аорты в 1983 г. [89]. Следует отметить. Что продолжались работы и по открытым операциям на аортальном клапане [58, 61]. Дальнейшее развитие метода показало, что открытые реконструктивные операция при адекватном анестезиологическом пособии и соблюдении прецизионной техники являются эффективным способом лечения врожденного стеноза аортального клапана [83, 121].

Учитывая тяжесть состояния пациентов первого года жизни с врожденным стенозом клапана аорты, некоторые авторы предлагают использовать ТЛБВП в качестве первого этапа лечения. С данной точкой зрения согласиться полностью не представляется возможным, учитывая риски осложнений при выполнении данного вида вмешательства [73, 82].

Вопрос о способе коррекции врожденного стеноза аортального клапана у новорожденных и детей первого года жизни остается нерешенным. Работы по данной тематике в отечественной литературе единичны [9]. Это определило актуальность проблемы и необходимость выполнения данного исследования.

Исходя из вышеперечисленного, были сформулированы цели и задачи проведенного исследования.

Цель работы: разработать тактику хирургического лечения у детей первого года жизни с тяжелыми формами врожденного стеноза клапана аорты с использованием различных клапансохраняющих методик.

Сформулированы следующие задачи:

- изучить анатомические варианты врожденного стеноза аортального клапана у детей первого года жизни влияющие на выбор способа коррекции;
- сравнить непосредственные и отдаленные результаты «открытых» хирургических реконструктивных вмешательств на аортальном клапане у детей первого года жизни;

- проанализировать результаты транслюминальной баллонной вальвулопластики у детей первого года жизни;
- провести сравнительную оценку результатов применения открытых хирургических реконструктивных вмешательств и транслюминальной баллонной вальвулопластики у детей первого года жизни.

В соответствии с целями и задачами исследования проведено обследование 84 пациентов первого года жизни с врожденным стенозом аортального клапана, находившихся на лечении в ФГБУ «ФЦССХ» Минздрава России (г. Пенза) с 2008 по 2018 год. В зависимости от способа коррекции врожденного стеноза аортального клапана было выделено две группы пациентов. Из данной категории 46 (54,8%) пациентам в кардиохирургическом отделении №4 (детское) были выполнены открытые реконструктивные вмешательства на АК, в том числе у 20 (23,8%) новорожденным (I группа). 38 (45,2%) пациентам была проведена ТЛБВП, из них у 15 (17,9%) новорожденным (II группа).

Выполнение открытой реконструкции АК обеспечивает более полное устранение ВСКА, по сравнению с эндоваскулярным способом коррекции. Этим объясняется большая частота возникновения недостаточности на АК после проведения ТЛБВП, поскольку коррекция ВСКА, при отсутствии прямой визуализации анатомии створок АК, сопровождается нарушением запирающей функции клапана.

Частота осложнений была достаточно высока при использовании обоих методов коррекции, однако, их характер значительно различался в зависимости от используемого метода. Проявления острой сердечно-сосудистой недостаточности выявлено у 6 пациентов (13,1%) после проведения открытых вмешательств и у 9 (23,7%) после ТЛБВП. Как правило, отмечалось преходящее снижение сократительной способности ЛЖ по данным ЭХОКГ, артериальная гипотензия, требующие использования инотропной поддержки. На момент перевода из АРО у всех пациентов отмечалась стабильная гемодинамика, у всех пациентов отмечался синусовый ритм с адекватной ЧСС на момент выписки. У 2 (4,3%) больных после открытых реконструкций ближайший послеоперационный период осложнился



развитием сердечно-легочной недостаточности, что также потребовало инотропной поддержки с продленной ИВЛ и у 3 (6,5%) пациентов диагностирована дыхательная недостаточность.

Для пациентов после выполнения ТЛБВП были характерны другие осложнения, в частности, развитие недостаточность АК встретилось в 6 случаях (15,8%) в виде недостаточности АК  $\geq 2$  степени (из них у 1 пациента отмечалась 3 степень, у 5 - 2 степень). Очевидно, данный факт связан с морфологическими изменениями створок клапана аорты, а также их реакцией на дилатирующее воздействие баллона в ходе проведения ТЛБВП. Также, определено серьезное осложнение после проведения эндоваскулярного вмешательства - у 7 больных (18,4%) на стороне доступа тромбоз общей бедренной артерии с сохранившимся коллатеральным кровотоком на артериях голени и подколенной артерии.

Летальность в раннем послеоперационном периоде составила 3 пациента ( $p=0,04$ ). Однако первоначально все больные были госпитализированы в критическом состоянии, подключенные к аппарату ИВЛ, с тяжелыми гемодинамическими нарушениями, явлениями лактат-ацидоза, с кардиотонической поддержки в высоких дозах. У всех больных по результатам проведенного ЭХОКГ исследования определялось снижение сократительной способности миокарда на фоне КС аортального клапана ( $ФВ < 35\%$ ). Всем пациентам ТЛБВП проводилась в экстренном порядке. Но вследствие первоначального критического состояния пациентов, а также явлений сердечно-сосудистой недостаточности, которые сохранялись после эндоваскулярного лечения, летальность у всех в первые сутки после проведенного вмешательства.

Проанализировано 76 случаев (93,8 %) в отдаленном периоде, из которых 43 случая, составляющие 93,5%, после проведения «открытых» хирургических вмешательств. У 3 детей (6,5 %) полностью не представлялось возможным обследование вследствие территориальной удаленности, однако получены данные, что дети развивались соответственно возрасту и полу, не осуществлялось у них повторной хирургической коррекции на клапане аорты. После проведения эндоваскулярной коррекции проанализирован 35 случай (92,1%). Сроки

наблюдения составили от 41 дня до 10 лет. Все пациенты находились в удовлетворительном состоянии. 100% исследуемых относились к I функциональному классу НК по Ross D.R.

В сроки наблюдения до 10 лет пиковый градиент систолического давления между аортой и левым желудочком достоверно увеличился, составляя  $42,2 \pm 15,1$  мм рт. ст. после эндоваскулярной коррекции, в то время как данный показатель после открытых вмешательств соответственно  $29,6 \pm 17,4$  мм рт. ст. ( $p=0,01$ ), соответственно изменились показатели среднего ГСД и составили  $21,5 \pm 9,2$  мм рт. ст. и  $14,1 \pm 10,2$  мм рт. ст. ( $p=0,01$ ).

Максимальная скорость кровотока на АК после проведения открытой операции составила  $2,7 \pm 0,9$  м/сек, после выполнения ТЛБВП данное значение было достоверно выше  $3,1 \pm 0,7$  м/сек ( $p=0,01$ ).

Необходимо подчеркнуть, что в обозначенный период наблюдений, у 8 (21 %) больных из группы, где осуществлялась эндоваскулярная коррекция, на клапане аорты регургитация была 2-3 степени, в среднем  $2,13 \pm 0,9$ . У больных, после проведения «открытых» хирургических вмешательств, регургитация отсутствовала, или составляла 1 степень, в среднем  $1,12 \pm 0,6$  ( $p=0,01$ ).

У 9 (11,5%) больных в отдаленные сроки был зарегистрирован рестеноз аортального клапана, из них у 3 (3,8%) после открытого вмешательства и у 6 (7,7%) после эндоваскулярного вмешательства, 2 (2,6%) пациента была выполнена операция Росса-Конна, по 1 пациенту после каждого из анализируемых вмешательств, так же 1 (2,8%) пациенту после эндоваскулярного вмешательства в отдаленном периоде выполнялась расширенная пластика клапана аорты, повторная ТЛБВП была проведена у 5 (6,4%). При рецидиве стеноза клапана аорты, в зависимости от степени прогрессирования осложнения, ГСД составил  $79,6$  мм рт. ст. (от 55 до 110 мм рт. ст.).

У пациентов первого года жизни ТЛБВП возможно проведение в качестве самостоятельного вмешательства. Также эндоваскулярное лечение можно использоваться в качестве проведения 1 этап коррекции врожденного стеноза клапана аорты, однако это приводит к увеличению частоты реопераций в

отдаленном периоде на аортальном клапане. В послеоперационном периоде высокие показатели ГСД увеличивают риск выполнения повторных оперативных вмешательств.

Таким образом, тяжелые и критические формы врожденного стеноза аортального клапана у пациентов первого года жизни характеризуются крайне неблагоприятным клиническим течением, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, развитием дистрофических и фиброзных изменений миокарда, отсутствием выраженного эффекта от консервативной терапии и необходимости хирургической коррекции порока. Выжидательная тактика у данной категории больных может привести к развитию угрожающих жизни критических состояний, что значительно затруднит в дальнейшем эффективность хирургического лечения.

Основными особенностями данной категории больных являются: двустворчатое строение аортального клапана, снижение сократительной способности миокарда, сопутствующие ВПС, что значительно осложняет выбор тактики и метода коррекции порока.

Общеклинические методы диагностики мало информативны у больных с подозрением на ВКСА. Основным методом исследования данной категории пациентов является комплексное эхокардиографическое исследование. Данный метод позволяет провести точную, быструю неинвазивную диагностику порока, количественно оценить степень обструкции выводного тракта ЛЖ, изучить особенности анатомического строения АК, оценить функциональное состояние ЛЖ и провести диагностику сопутствующих ВПС. В большинстве случаев этих данным будет достаточно для определения лечебной тактики и выбора метода коррекции порока.

Выявление у ребенка критического ВКСА (ГСД макс  $\geq 50$  мм РТ ст, снижение ФВ ЛЖ менее 30%) при наличии сформированных створок, сращенных комиссурах является показанием к выполнению коррекции порока. Наиболее эффективными методами коррекции при ВКСА на сегодняшний день являются реконструктивные вмешательства в условиях ИК и ТЛБВП. Применение которых позволяет существенно улучшить прогноз и качество жизни пациентов.

Метод «открытой» реконструкции в условиях ИК позволяет адекватно корригировать порок в 100% случаев, при этом хороший результат сохраняется у  $86,6 \pm 2,2\%$  в сроки наблюдения до 10 лет. Достоинствами этого метода являются: выполнение вальвулопластики у всех пациентов, проведение коррекции порока под визуальным контролем, с учетом особенностей анатомического строения клапана, устранение сопутствующих врожденных пороков сердца. Недостатками метода являются: негативное влияние искусственного кровообращения и ишемии миокарда на сократительную способность миокарда, риск пере- и послеоперационных осложнений у детей 1 года жизни.

Метод ТЛБВП дает возможность степень обструкции выводного тракта ЛЖ у пациентов критическим стенозом АК, при этом хороший гемодинамический эффект наблюдается у  $57,8 \pm 2,3\%$  пациентов в сроки наблюдения до 10 лет. Достоинствами этого метода являются: малая инвазивность, отсутствие негативного влияния искусственного кровообращения и ишемии миокарда - возможность проведения повторных вмешательств без значительного увеличения сложности их выполнения. Недостатками метода являются: высокий риск неэффективного вмешательства у пациентов с критическим стенозом, в связи с техническими трудностями катетеризации.

Таким образом, данная работа показала, что при проведении транслюминальной баллонной вальвулопластики у детей 1 года жизни с врожденным стенозом клапана аорты выявляются более высокий процент осложнений, а также показателя летальности. Однако это не должно быть рассмотрено как противопоставление «открытых» хирургических операций эндоваскулярному методу коррекции по совокупности причин.

Во-первых, пациенты, которым проводилась ТЛБВП, были первоначально в более тяжёлом состоянии, что объясняет уровень летальных осложнений у этой группе. Во-вторых, в настоящее время постоянно совершенствуются перфузиологическая техника и хирургические методики, которые позволяют получать лучшие результаты. В частности, в ряде клиник кардиохирургического

профиля пациентов перераспределяют больных в пользу более надежных отдаленных результатов.

Следует подчеркнуть, что в последнее десятилетие внимание обращено к «открытым» реконструктивным хирургическим операциям на клапане аорты у детей первого года жизни по следующим причинам: успешная разработка и внедрение реконструктивных хирургических вмешательств на других клапанах, а также появление работ, описывающие после операции Росса дисфункцию аутографта.

Следовательно, в проведенной работе осуществлено сравнение два ведущих направления в лечении врожденного стеноза клапана аорты у детей раннего возраста, и сделан вывод о предпочтительности раннего проведения «открытого» хирургического вмешательства у детей первого года жизни.

## **ВЫВОДЫ**

1. Все пациенты, которым выполнялась коррекция, имели двухстворчатое строение аортального клапана, это было подтверждено инструментальными методами исследования, так же при выполнении «открытой» реконструкции

выявлено 8 (17,3 %) пациентов с типом 0; 32 (69,6 %) - с типом 1; 6 (13,1 %) - с типом 2 ДАК по классификации Hans Sievers and Claudia Schmidtke (2007) [7].

2. Осложнения при выполнении «открытой» вальвулопластики у пациентов были выявлены в 11 случаях (23,9 %). В отдаленные сроки наблюдения у 3 (6,5 %) больных был зарегистрирован рестеноз аортального клапана. Вероятность отсутствия реопераций для пациентов с 0 типом составила 100 % за период наблюдения до 10 лет,  $97 \pm 2$  % - для больных с I типом,  $40 \pm 21$  % для пациентов со II типом (Log Rank 0,016). Послеоперационная и отдаленная летальность отсутствовала.

3. При выполнении ТЛБВП у детей с врожденным стенозом аортального клапана были выявлены в 18 (50,0 %) случаях. Вероятность отсутствия реопераций на аортальном клапане за период наблюдения до 10 лет составила  $57,8 \pm 2,3$  %. В раннем послеоперационном периоде летальность составила 3 (3,5 %) пациента, отдаленная летальность - отсутствовала.

4. Частота осложнений была достаточно высока при использовании обоих методов коррекции, однако, их характер значительно различался в зависимости от используемого метода. В отдаленном периоде все пациенты относились к I функциональному классу НК по Ross D.R.

5. Вероятность отсутствия реопераций на аортальном клапане в отдаленные сроки составил для пациентов после «открытых» вмешательств  $86,6 \pm 2,2$  %, для пациентов после ТЛБВП  $57,8 \pm 2,3$  % (Log Rank=0,04), однако выполнение ТЛБВП увеличивает риск раннего проведения повторной операции на аортальном клапане в 1,9 раза (ОШ=1,87: p=0,04). Отдаленная летальность в обеих группах отсутствовала.

### **ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ**

1. Проводить максимально раннее обследование детей первого года жизни с подозрением на стеноз аортального клапана в специализированном

стационаре с использованием комплексного исследования, с обязательным определением анатомического строения клапана.

2. При выявлении типа 2 ДАК необходимо более тщательная верификация анатомических структур клапана, возможно выполнение «трикуспидализации» створок аортального клапана для улучшения отдаленных результатов.

3. Транслюминальная баллонная вальвулопластика у детей первого года жизни может применяться в качестве самостоятельного вмешательства или как 1 этап коррекции стеноза аортального клапана, но в отдаленном периоде сопровождается более частыми реоперациями на аортальном клапане.

4. «Открытая» хирургическая реконструкции клапана аорты и транслюминальная баллонная вальвулопластика - эффективные способы коррекции клапана аорты у пациентов младшей возрастной группы, однако выполнение эндоваскулярной коррекции увеличивает риск выполнения реоперации в 1,9 раза.

## **СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ**

АД – артериальное давление

АК – аортальный клапан

ГСД – градиент систолического давления  
ВПС – врожденный порок сердца  
ВСКА – врожденный стеноз клапана аорты  
ДАД – диастолическое артериальное давление  
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки  
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки  
ИВЛ – искусственная вентиляция легких  
ИК – искусственное кровообращение  
КДО – конечный диастолический объем  
КСА – клапанный стеноз аорты  
КСО – конечный систолический объем  
КДР – конечный диастолический размер  
КТ – компьютерная томография  
МРТ – магнитно-резонансная томография  
НАК – недостаточность аортального клапана  
НК – недостаточность кровообращения  
ОАП – открытый артериальный проток  
ОИМ – острый инфаркт миокарда  
ОО – открытая операция  
ПАД – периферическое артериальное давление  
САД – систолическое артериальное давление  
СГЛОС – синдром гипоплазии левых отделов сердца  
ТЛБВП – транслюминальная баллонной вальвулопластика  
УЗДГ – ультразвуковая доплерография  
ФВ – фракция выброса  
ЧСС – частота сердечных сокращений  
ЧДД – частота дыхательных движений  
ЭКГ – электрокардиография  
ЭОС – электрическая ось сердца  
ЭХО-КГ – эхокардиография



**СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ**

1. Базылев, В.В. Баллонная вальвулопластика у пациентов с критическим стенозом аортального клапана / В.В. Базылев, М.Г. Шматков, Д.А. Захаров // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2015. – Т. 8, № 3. – С. 4–12. – doi:10.17116/kardio2015834-9
2. Базылев, В.В. Хирургическое лечение критического врожденного стеноза аортального клапана у новорожденных и детей первого года жизни. Часть 2. / В.В. Базылев, Д.А. Бофанов, А.Б. Гамзаев, А.Е. Черногринов // Детские болезни сердца и сосудов. – 2020. – Т. 17. № 3. – С. 187-197. – doi: 10.24022/1810-0686-2020-17-3-187-197
3. Базылев, В.В. Реконструктивные вмешательства на аортальном клапане и операция Росса в хирургии клапанов сердца у детей / В.В. Базылев, И.Е. Черногринов Д.А. Бофанов, А.Б. Гамзаев, И.С. Назарова, А.О. Рябова, А.Е. Черногринов // Детские болезни сердца и сосудов. – 2020. – Т. 17. № 3. – С. 205-213. – doi: 10.24022/1810-0686-2020-17-3-205-213
4. Базылев, В.В. Сравнительный анализ применения нормо- и гипотермии при реконструктивных операциях на дуге аорты у новорожденных и детей грудного возраста / В.В. Базылев, Д.А. Бофанов, И.Е. Черногринов, А.Е. Черногринов // Детские болезни сердца и сосудов. – 2019. – Т. 16. № 2. – С. 102-110. – doi: 10.24022/1810-0686-2019-16-2-102-110
5. Белозеров, Ю.М. Врожденный двухстворчатый аортальный клапан у детей / Ю.М. Белозеров, Л.В. Брегель, И.В. Леонтьева, В.М. Субботин. – Ульяновск: Зебра, 2015. – 114 с.
6. Бокерия, Л.А. История учения о врожденных пороках сердца / Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, И.В. Кокшенев, С.П. Глянцев. – Москва : НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2011. – 590 с.
7. Бокерия, Л.А. Детская кардиохирургия: Руководство для врачей / Л.А. Бокерия, К.В. Шаталов. – Москва, 2016. – 864 с.
8. Бураковский, В.И. Сердечно-сосудистая хирургия/ В.И. Бураковский, Л.А. Бокерия. – Москва : Медицина, 1996. – 768 с.

9. Волков, С. С. Оправданна ли открытая вальвулопластика при врожденном клапанном стенозе аорты у детей раннего возраста? / С. С. Волков, М. А. Зеленикин // Детские болезни сердца и сосудов. – 2015. – № 4. – С. 58–60.
10. Гланц, С. Медико-биологическая статистика : пер. с англ. / С. Гланц. – Москва : Практика, 1998. – 459 с.
11. Горустович, А.В. Результаты лечения врожденного аортального стеноза у детей первого года жизни / А.В. Горустович, А.И.Савчук, Н.С. Шевченко, В.В. Дедович, Е.В. Королькова, К.В. Дроздовский // Детские болезни сердца и сосудов. – 2018. – Т. 15, № 2. – С. 100–105. – doi:10.24022/1810-0686-2018-15-2-100-105
12. Гржибовский, А.М. Необходимый объем выборки для сравнения долей в двух независимых группах / А.М. Гржибовский, М.А. Горбатова, А.Н. Наркевич, К.А. Виноградов // Морская медицина. – 2020. – Т. 6, № 3. – С. 76–83. – doi:org/10.22328/2413-5747-2020-6-3-76-83
13. Дземешкевич, С.Л. Болезни аортального клапана. Функция, диагностика, лечение / С.Л. Дземешкевич, Л.Стивенсон, В.В. Алекси-Месхишвили. – М.: ГЕОТАР-МЕД, 2004. – 328 с.
14. Ермоленко, М.Л. Отдаленные результаты протезирования митрального клапана при врожденных пороках сердца, выполненных в детском и подростковом возрасте / М.Л. Ермоленко, О.И. Иванова, М.Н. Неведрова, В.Б. Самсонов, Т.Ю. Данилов, Д.В. Ковалев, В.И. Донцова // Детские болезни. – 2021. – Т.18. №1. – С.25-32. – doi: 10.24022/1810-0686- 2021-18-1-25-32
15. Жижин, К.С. Медицинская статистика - Ростов: Феникс, – 2007. – 160 с.
16. Зеленикин, М.А. Оправдана ли открытая вальвулопластика при врожденном клапанном стенозе аорты у детей / Зеленикин М.А., Волков С.С. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2015. – №4. – С.58-60.
17. Ивашкин, Б.В. Результаты хирургической коррекции дисплазии аортального клапана. / Ивашкин Б.В., Селиваненко В.Т., Мартаков М.А.,

Прохоров А.А. // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2009. – №1. – С.6-10.

18. Иртюга, О. Б. Частота выявления и клиническая значимость латентного инфекционного эндокардита у пациентов с аортальным стенозом / О.Б. Иртюга, В.И. Чистякова, А.О.Тенчурина, В.Н. Солнцев, Е.А. Кушнарера, Е.В. Жидулева, Э.Г. Малев, И.В. Антонова, М.Л. Гордеев, Е.А. Демченко // Российский кардиологический журнал. – 2019. – Т. 24, N 1. –С.10–15. – doi:10.15829/1560-4071-2019-11-10-15

19. Журко С.А. Всё новое – это хорошо забытое старое: аннулопластика аутоперикардом при дегенеративных пороках митрального клапана / С.А. Журко, А.Б. Гамзаев, К.М. Аминов, П.В. Пименова // Вестник Авиценны. – 2021. –Т.23, N 3. –С. 366-78. – doi.org/10.25005/2074-0581-2021-23-3-18.366-37

20. Котлукова, Н.П., Некоторые аспекты современных представлений о механизмах формирования и развития патологии сердца у детей первого года жизни/ Н.П. Котлукова, Л.В.Симонова, А.А. Давыдовская, Л.И. Жданова, Е.Г. Левченко, О.М. Хузина, Е.В. Радькова, Ю.Ф. Бельчик // Детские болезни сердца и сосудов. – 2004. – №2. – С.51-56.

21. Королькова, Е.В., Баллонная вальвулопластика при врожденном стенозе аорты у детей: проблемы и перспективы / Е.В. Королькова, А.В. Горустович, А.И. Савчук, В.В. Дедович, М.М. Швед // Научные стремления. – 2017. – №21.– С.14-19.

22. Крымский, Л.Д., Анализ госпитальной летальности при врожденных пороках сердца у больных первого года жизни / Л.Д. Крымский, В.В. Алексимешишвили, А.С. Шарыкин // Кардиология. – 1985. – №7. – С.39-44.

23. Кузина, С.В., Новое в хирургической коррекции критических стенозов аортального клапана у больных с высоким операционным риском / С.В. Кузина, Р.С. Акчурин, М.Р. Османов, Т.Э. Имаев // Кардиологический вестник – 2010. – Т.5 – С.58-61.

24. Карпова, А.Л., Пульсоксиметрия как метод раннего неонатального скрининга на наличие критических пороков серд-

- ца у детей / А.Л. Карпова, Е.М. Спивак, А.Н. Пыханцева. Е.Л. Бокерия, Н.Ю. Карпов // Неонатология: новости, мнения, обучение. – 2015. – Т. 4, N 10. – С. 68-72.
25. Клинические рекомендации. Врожденный клапанный стеноз аорты. 2016. – URL: [www.racvs.ru](http://www.racvs.ru). [Clinical recommendations. Congenital valvular aortic stenosis. 2016. [www.racvs.ru](http://www.racvs.ru)].
26. Максименко, А.В. Баллонная вальвулопластика у детей с критическим аортальным стенозом / А.В. Максименко, Е.Н. Черненькая, Ю.Л. Кузьменко, А.К. Куркевич // Norwegian Journal of Development of the international Science. – 2018. – Т. 18, № 1. – С. 29–35.
27. Левченко, Е.Г., Факторы риска госпитальной летальности детей первого года жизни с коарктацией аорты / Л.Г. Левченко, А.А. Свободов, А.Г. Андерсон, М.Р. Туманян, Г.С. Неталиева, Б.Г. Алесян // Детские болезни сердца и сосудов. – 2016. – Т.13, №3. – С.140-150.
28. Литасова, Е.Е., Диагностика и хирургическое лечение врожденного клапанного аортального стеноза / Е.Е. Литасова, Ю.Н. Горбатов, О.В. Чашин // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 1999. – №1. – С.12-19.
29. Норов, Ф.Х., Осложнения рентгеноэндоваскулярных лечебных вмешательств у пациентов с врожденными пороками сердца / Ф.Х. Норов, Б.Г. Алесян, М.Г. Пурсанов // Вестник Авиценна. – 2011. – Т3, N 48. – С.19
30. Пахолков, А.Н. Эндоваскулярная баллонная вальвулопластика врожденного аортального стеноза в младенческом возрасте с применением транскаротидного доступа / Е.С. Суслов, К.А. Лашевич, А.Н. Федорченко, Н.Б. Карахалис, Т.В. Серова, Г.А. Ефимочкин, М.В. Борисков, О.А. Ванин, П.Ю. Петшаковский, В.А. Порханов // Эндоваскулярная хирургия. – 2020. – Т. 7, N4. – С. 365–70. - doi: 10.24183/2409-4080-2020-7-4-365-370
31. Петросян, Ю.С., Баллонная вальвулопластика врожденного клапанного стеноза аорты / Ю.С. Петросян, Б.Г. Алесян // Грудная хирургия. – 1989. – №5 – С.8-11.

32. Пичугин, В.В. Технология «бьющееся сердце и дышащие легкие» при хирургических вмешательствах на клапанах сердца / В.В. Пичугин, Н.Ю. Мельников, А.П. Медведев, А.Б. Гамзаев, В.А. Чигинев, М.В. Пичугина // Медицинский альманах. – 2013. – Т.4, N 28. – С. 21-26.
33. Подзолков, В.П. Открытая аортальная комиссуротомия как этап хирургического лечения клапанного стеноза аорты у детей / В.П. Подзолков, В.Б. Самсонов, Т.Ю. Данилов // Бюллетень НЦССХ им. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2017. – Т. 18, № 6. – С. 10.
34. Подзолков, В.П. Среднеотдаленные результаты открытой комиссуротомии при врожденном стенозе аортального клапана / В.П. Подзолков, В.Б. Самсонов, В.С. Матаев, М.Р. Чиаурели, А.Ш. Гаджиева // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. – 2018. – Т. 9, № 3. – С. 338–342. - doi:10.24022/1810-0694-2018-19-3-338-342
35. Подзолков В.П. Результаты применения механических протезов у детей с врожденным стенозом аортального клапана / В.П. Подзолков, В.Б. Самсонов, В.С. Матаев, А.Ш. Гаджиева, В.И. Донцова, О.И. Медведева, Т.О. Астраханцева, Т.Ю. Данилов // Бюллетень НЦССХ им. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2018. – Т. 19, № 5. – С. 688-693.
36. Пурсанов, М. Г. Осложнения рентгеноэндоваскулярных лечебных вмешательств при лечении больных с врожденными пороками сердца / М. Г. Пурсанов, Б. Г. Алемян, Ф. Х. Норов // Анналы хирургии. – 2010. – № 5. – С. 12-19.
37. Самсонов, В.Б. Открытая аортальная комиссуротомия как метод хирургического лечения врожденного стеноза аортального клапана / В.Б. Самсонов, А.Ш. Гаджиева // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. - 2017. - Т. 18 (5): - 446-52.
38. Синельников, Ю.С. Клапанный аортальный стеноз у детей: анатомические варианты, показания и выбор времени оперативного вмешательства, методы коррекции, результаты, пути развития / Ю.С.

Синельников, М.В. Борисков, Г.А. Ефимочкин, Ю.Н. Горбатов // Паталогия кровообращения и кардиохирургия. – 2009. – №2. – С.73-77.

39. Соболев, Ю.А. Диагностика и принципы лечения врожденных пороков сердца и магистральных сосудов: учебное пособие / Ю.А. Соболев, А.П. Медведев, А.С. Мухин, С.В. Немирова // Нижний Новгород, 2021. – 104 с.

40. Соболев, Ю.А. Причины и результаты повторных операций на аортальном клапане при врожденных пороках сердца / Ю.А. Соболев, А.П. Медведев // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. 2013. № 1. – С. 240

41. Трисветова, Е.Л. Двустворчатый аортальный клапан: морфология, клиника, диагностика, осложнения. Рациональная Фармакотерапия в Кардиологии. – 2021. –Т.17, N1. – С. 111–118. - doi:10.20996/1819-6446-2021-02-05

42. Туманян, М.Р. Эхокардиографическое исследование пациентов с обструктивными поражениями дуги аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка / М.Р. Туманян, М.А. Абрамян, М.А. Идрисова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. – №3. - С.61- 63.

43. Черногринов, А.Е. Результаты открытой и баллонной вальвулопластики аортального клапана при коррекции врожденного стеноза аорты у детей до 1 года / А.Е. Черногринов, Д.А. Бофанов, И.Е. Черногринов, М.Г. Шматков, И.С. Назарова, В.В. Базылев // Детские болезни сердца и сосудов. – 2019. –Т.16 № 4. –С. 259-267. doi: 10.24022/1810-0686-2019-16-4-259-267

44. Шиллер, Н.Б. Клиническая эхокардиография / Н.Б. Шиллер, М.А. Осипов. – 3-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2021. – 344 с.

45. Школьников, М.А. Диагностика и лечение нарушений ритма и проводимости сердца у детей / М.А. Школьников, Д.Ф. Егоров. — СПб.: 2012. – 432 с.

46. Хучин, Б. Операции на сердце у новорожденных / Б.Хучин, П. Хорват, М. Костелка, В. Кучера, П. Такс // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 1997. – №1. – С.27-31.

47. Alexiou, C. Aortic valve replacement in children: are mechanical prostheses a good option? / C. Alexiou, A. McDonald, S.M. Langley / *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2000. – N 17(2). – P. 125-33. doi: 10.1016/S1010-7940(00)00324-9.
48. Alsoufi, B. Aortic valve repair and replacement in children / B. Alsoufi, Y. d'Udekem. // *Future Cardiol.* – 2014. –N 10 (1). –P. 105–115. – doi: 10.2217/fca.13.88.
49. Bailey, C.P. *Surgery of the Heart* / C.P. Bailey – Philadelphia, Lea & Febiger. – 1955, –P. 740-742.
50. Baird, C.W. Aortic valve reconstruction in the young infants and children / C.W. Baird, P.O. Myers, P.J. del Nido // *Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Annu.* –2012. –N 15(1). –P. 9-19. – doi: 10.1053/j.pcsu.2012.01.004.
51. Baird, C.W. Congenital aortic and truncal valve reconstruction unitilising thr Osaki technique:short-term clinical results / C.W. Baird, B.Sefton, M. Chaves, L.A. Dleeper, P.J. del Nido // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* –2020. –N 19. –P. 1114-20. doi: .org/10.1016/j.jtcvs.2020.01.087
52. Bianchi, G. eComment. Autologous pericardium is superior to conventional bovine patch in congenital heart disease reconstructive surgery: an appraisal for tissueengineered xenograft / G.Bianchi // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* –2013. –N 17(4). –P.702–703. – doi: 10.1093/icvts/ivt368.
53. Bonow, R.O. ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Revise the 1998 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease) developed in collaboration with the Society of Cardiovascular Anesthesiologists, endorsed by the Society for Cardiovascular Angiography and Interventions and the Society of Thoracic Surgeons // R.O. Bonow, B.A. Carabello, K. Chatterjee, et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* –2006. –N 48. –P. e1–e148.
54. Brancaccio, G. The Ross procedure in patients aged less than 18 years: the midterm results / G. Brancaccio, A.Polito, S. Hoxha, S. Giannico, A. Amodeo, A.



Carotti // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. –2014. –N147. –P.383-8. -  
doi:org/10.1016/j.jtcvs.2013.02.037.

55. Braverman, A.C. The Bicuspid aortic valve / A.C. Braveman, H.Guven, M.A. Beardslee, M. Makan, A.M. Kates, R. Moon // Current Problem in Cardiol. –2005. –N 30 (9). –P. 470-522. – doi: 10.1016/j.cpcardiol.2005.06.002.

56. Brown, J.W. Surgical valvuloplasty versus balloon aortic dilation for congenital aortic stenosis: are evidence-based outcomes relevant? / J.W. Brown, M.D. Rodefeld, M. Ruzmetov // Ann. Thorac. Surg. – 2012. –N 94. –P. 146-55. – doi: 10.1016/athoracsur.2012.02.054.

57. Cabalka, A.K. Long-term follow-up of the St. Jude Medical prosthesis in pediatric patients // A.K. Cabalka, R.W. Emery, R.J. Petersen, H.K. Helseth, M. Jakkula, K.V. Arom // Thorac Surg. –1995. – N 60(6). – P.618-23. – doi: 10.1016/0003-4975(95)00850-0.

58. Cabrera Duro, A. Aortic valve stenosis. Surgical treatment in children / A. Cabrero Duro, Y. López Fernández, P. Martínez Corrales, et al. // An. Esp. Pediatr. –1997. –N46. –P.555-60.

59. Carabello, B.A. Aortic Stenosis / B.A. Carabello // N. Engl. J. Med. – 2002. – Vol.346. – P.677- 82.

60. Carrel, A. On the Experimental Surgery of the Thoracic Aorta and Heart / A.Carrel // Ann Surg. –1910. –N 52(1). –P. 83–95. doi: 10.1097/00000658-191007000-00009.

61. Caspi, J. Extended aortic valvuloplasty for recurrent valvular stenosis and regurgitation in children // J. Caspi, M.N. Ilbawi, D.A. Roberson, W. Jr. Piccione, D.O. Monson, H. Najafi // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. –1994. –N 107(4). –P. 1114-20.

62. Chernogrivov, A. Open surgery for bicuspid aortic valve in neonates and infants: what should we know about the anatomy? A. Chernogrivov, D. Bofanov, I. Chernogrivov, S. Sulejmanov, T. Rybakova, I. Nazarova // WSPCHS, June 20-22, –2019. Bulgaria, Sofia. – doi: 10.1177/2150135119869003.

63. Coran, A.G. The surgical management of valvular aortic stenosis during infancy / A.G. Coran, W.F. Bernhard // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* –1969. –N 58(3). –P.401-8.
64. Corte, A.D. Predictors of ascending aortic dilatation with bicuspid aortic valve: a wide spectrum of disease expression / A.D. Corte, C. Bancone, C. Quarto , G. Dialetto, F.E. Covino, M. Scardone, et al // *J. Cardiothorac. Surg.* –2007. –N 31(3). –P. 397-404; 404-5.- doi: 10.1016/j.ejcts.2006.12.006.
65. David, W.B. Aortic Valve Reinterventions After Balloon Aortic Valvuloplasty for Congenital Aortic Stenosis / W.B. David, E. Amy, B.S. Dipilato // *J. Am. Coll. Cardiol.* –2010. –N 56(21). –P.1740-9. – doi: 10.1016/j.jacc.2010.06.040.
66. De Paulis, R. Surgical anatomy of the aortic valve and root—implications for valve repair / R. De Paulis, A. Salica // *Ann. Cardiothorac. Surg.* – 2019. –N 8(3). – P. 313–321. – doi: 10.21037/acs.2019.04.16
67. Duran, C.M. Aortic valve replacement with autologous pericardium: surgical technique / C.M. Duran, R. Gallo, N. Kumar // *J. Card. Surg.* –1995. –N 10. –P.1-9. – doi: 10.1111/j.1540-8191.1995.tb00582.x.
68. Elkins, R.C. Ross operation: 16-year experience // R.C. Elkins, M. Thompson, M.M. Lane, C.C. Elkins, M.D. Peyto // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* –2008. – N 136. – P. 623 – 30, 630. – doi: 10.1016/j.jtcvs.2008.02.080
69. Etnel, J.R. Outcome after aortic valve replacement in children: A systematic review and meta-analysis / J.R. Etnel, L.C. Elmont, E. Ertekin, M.M. Mokhles, H.J. Heuvelman, J.W. Roos-Hesselink // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2016. –N 151(1). – P. 143 – 52.e1-3. – doi: 10.1016/j.jtcvs.2015.09.083
70. Fedak, P.W. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve // P.W. Fedak, S.Verna, T.E. David, R.L. Leask et al // *Circulation.* – 2002. – N 106. – P. 900 – 904. – doi:10.1161/01.cir.0000027905.26586.e8
71. Fernandes, S.M. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents / S.M. Fernandes, S.P. Sanders, P. Khairy, K.J. Jenkins, K. Gauvreau,

P. Lang et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* –2004. – N 44(8). – P. 1648–51. – doi: 10.1016/j.jacc.2004.05.063

72. Freedom, R.M. Left ventricular outflow tract obstruction. In: *Congenital Heart Disease: Textbook of Angiocardiology* / R.M. Freedom, J.B. Mawson, S.J. Yoo, L.N. Benson. – Armonk, NY: Futura, 1997. – 787-847. – doi: 10.1097/MCC.0000000000000304

73. Hill, G.D. Surgical valvotomy versus balloon valvuloplasty for congenital aortic valve stenosis: a systematic review and meta-analysis / G.D. Hill, S. Ginde, R. Rios, P.C. Frommelt, K.D. Hill // *J. Am. Heart Assoc.* – 2016. – N 5(8). – P. e003931. – doi: 10.1161/JAHA.116.003931

74. Hoffman, J.I. Congenital heart disease in a cohort of 19,502 births with long-term follow-up / J.I. Hofmann, R. Christianson // *Am. J. Cardiol.* – 1978. – N 42. – P. 641 – 647.

75. Holzer, R.J. Shifting the balance between aortic insufficiency and residual gradients after balloon aortic valvuloplasty / R.J. Holzer, J.P. Cheatham // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2010. – N 56(21). – P. 1750 – 1751. – doi:10.1016/j.jacc.2010.07.024

76. Hraška, V. Aortic Valve Repair in Neonates. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery* / V. Hraska. – 2021; – N 26(1). – P. 90-98. – doi /10.1053/j.optechstcv.2020.08.001

77. Hraška, V. Open valvotomy for aortic valve stenosis in newborns and infants / V. Hraška, J. Photiadis, C. Arenz // *Multimed. Man. Cardiothorac. Surg.* – 2007. – P. 619. – doi: 10.1510/mmcts.2006.002311

78. Hraška, V. The long-term outcome of open valvotomy for critical aortic stenosis in neonates / V. Hraška, N. Sinzobahamvya, C. Haun, J. Photiadis, C. Arenz, M. Schneider // *Ann. Thorac. Surg.* – 2012. – N 94. – P. 1519 – 26. – doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.03.056

79. Iop, L. Bioengineered tissue solutions for repair, correction and reconstruction in cardiovascular surgery / L. Iop, T. Palmosi, E. Dal Sasso, G.J. Gerosa // *J. Thorac. Dis.* – 2018. – N 10(20). – P. 2390 – 2411. – doi: 10.21037/jtd.2018.04.27

80. Isner, J.M. Aortic valvuloplasty: are balloon-dilated valves all they are "cracked" up to be / J.M. Isner // *Mayo Clin. Proc.* – 1988. – N 63(8). – P. 830-4. – doi: 10.1016/s0025-6196(12)62366-0
81. Jiang, W.J. Is autologous or heterologous pericardium better for valvuloplasty? A comparative study of calcification propensity // W.J. Jiang, Y.C. Cui, J. H. Li, X. H. Zhang, H.H. Ding, Y.Q. Lai // *Tex. Heart Inst. J.* – 2015. –N 42(3). – P. 202–208. – doi: 10.14503/THIJ-14-4296
82. Jijeh, A. M. Percutaneous balloon dilatation for congenital aortic stenosis during infancy: A 15-year single-center experience // A. M. Jijeh, M. Ismail, A. Al-Bahanta, A. Alomrani, O. Tamimi // *Ann. Pediatr. Cardiol.* – 2018. – N 11(2). – P. 143 – 147. – doi: 10.4103/apc.APC\_171\_17
83. Kadri, M.A. Commissurotomy and Bileaflet Pericardial Augmentation-resuspension for Bicuspid Aortic Valve Stenosis / M.A. Kadri, H. Hovaguimian, A. Starr // *Ann. Thorac. Surg.* –1997. –N 63. – P. 548 –50. – doi: 10.1016/s0003-4975(96)01043-0
84. Khalil, M. Acute therapy of newborns with critical congenital heart disease / M. Khalil, C. Jux, L. Rueblinger, J. Behrje et al. // *Transl. Pediatr.* – 2019. – N 8(2). – P. 114–126. – doi: 10.21037/tp.2019.04.06
85. Khan, M.S. Contemporary experience with surgical treatment of aortic valve disease in children // M.S. Khan, A.X. Samayoa, D.W. Chen, C.J. Petit, C.D. Frazer // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* –2013. – N 146. – P. 512 – 20; discussion 520-1. – doi:.org/10.1016/j.jtcvs.2013.04.014
86. Komiya, T. Aortic valve repair update / T. Komiya // *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.* –2015. – N 63(6). – P. 309 – 19. – doi: 10.1007/s11748-015-0523-1
87. Konstantinov, I.E. Ross operation or valve repair in neonates and infants? / I.E. Konstantinov, Y. d'Udekem, C.P. Brizard // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* –2014. – N 148. –P. 362 – 3. – doi: 10.1016/j.jtcvs.2014.02.053
88. Kortz, A.B. Direct vision trans-aortic approach to the aortic valve during hypothermia; experimental observations and report of successful clinical case

- / A.B. Kortz, H. Swan // *Ann. Surg.* – 1956. – N 144. – P. 205 – 14. – doi: 10.1097/00000658-195608000-00010.
89. Lababidi, Z. Percutaneous aortic balloon valvuloplasty: results in 23 patients / Z. Lababidi, J.R. Wu, J.T. Walk // *Am. J. Cardiol.* – 1984. – N 53. – P. 194– 97. – doi: 10.1016/0002-9149(84)90709-4
90. Lafitte S. Impact of impaired myocardial deformation on exercise tolerance and prognosis in patients with asymptomatic aortic stenosis / S. Lafitte, M. Perlant, P. Reant, K. Serri et al. // *Eur. J. Echocardiogr.* – 2009. – N 10(3). – P. 414–9. –doi: 10.1093/ejechocard/jen299
91. Lancellotti, P. Grading aortic stenosis severity when the flow modifies the gradientvalve area correlation / P. Lancellotti // *Cardiovasc. Diagn. Ther.* – 2012. – N 2(1). – P. 6–9. – doi: 10.3978 / j.issn.2223-3652.2012.02.03
92. Lang, R. M. Recommendations for chamber quantification / R.M. Lang, M. Bierig, R.B. Devereux, F.A. Flachskamp et al. // *European Journal of Echocardiography.* – 2006. – N 7(2). – P. 79-108. – doi: org/10.1016/j.euje.2005.12.014.
93. Leonardo da Vinci The aortic valve, from the Royal Collection Her Majesty Queen Elizabeth II. [http:// www. royalcollection. org.uk/collection/919082/the-aortic-valve.](http://www.royalcollection.org.uk/collection/919082/the-aortic-valve)
94. Lewin, M.B. The bicuspid aortic valve. Adverse outcomes from infancy to old age / M.B. Lewin, C.M. Otto // *Circulation.* – 2005. – N 111. – P. 832-834. doi:10.1161/01.CIR.0000157137.59691.0B.
95. Li, C.M. Value of three-dimensional speckle-tracking in detecting left ventricular dysfunction in patients with aortic valvular diseases / C.M. Li, C. B. Li, W.J. Bai, X.L. Zhang et al. // *J. Am. Soc. Echocardiogr.* – 2013. – N 26. – P. 1245– 1252. – doi: 10.1016/j.echo.2013.07.018
96. Liao, K. Time-dependent effect of glutaraldehyde on the tendency to calcify of both autografts and xenografts / K. Liao, R.W. Frater, A. LaPietra, G. Ciuffo et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 1995. – N 60. – P. 343 – 7. – doi: 10.1016/0003-4975(95)00286-T

97. Lofland, G.K. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi- institutional study of management, outcomes, and risk factors / G.K. Lofland, B.W. McCrindle, W.G. Williams, E.H. Blackstone et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2001. –N 121. –P. 10-27. – doi: 10.1067/mtc 2001.111207
98. Lupinetti, F.M. Comparison of autograft and allograft aortic valve replacement in children / F.M. Lupinetti, B.W. Duncan, M. Lewin, U. Dyamenahalli et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2003. – N 126(1). – P. 240-6. – doi: 10.1016/s0022-5223(03)00041-2
99. McCrindle, B.W. Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis? / B.W. McCrindle, E.H. Blackstone, W.G. Williams et al. // *Circulation.* – 2001. –N 104. – P. 1152 – 155. - doi: 10.1161/hc37t1.094837
100. Mokhles, M.M. Autograft and pulmonary allograft performance in the second post-operative decade after the Ross procedure: insights from the Rotterdam Prospective Cohort Study / M.M. Mokhles, D. Rizopoulos, E.R. Andrinopoulou, J.A. Bekkers et al // *Eur. Heart J.* – 2012. – N 33. – P. 2213 – 24. – doi: 10.1093/eurheartj/ehs173
101. Mookadam, F. Unicuspid aortic valve in children: a systematic review spanning four decades / F. Mookadam, V.R. Thota, A.M. Lopez, U.R. Emani, A.J. Tajik // *J. Heart. Valve. Dis.* – 2010. –N 19(6). – P. 678-83.
102. Osler, W. The bicuspid condition of the aortic valve / W. Osler // *Trans. Assoc. Am. Physicians.* – 1886. – N 2. – P. 185-192.
103. Oster, M.E. A population-based study of the association of prenatal diagnosis with survival rate for infants with congenital heart defects / M.E. Oster, C.H. Kim, A.S. Kusano // *Am. J. Cardiol.* – 2014. – N 113. – P. 1036 – 40. – doi: 10.1016/j.amjcard.2013.11.066
104. Pass, R.H. Catheter intervention for critical aortic stenosis in the neonate / R.H. Pass, W.E. Hellenbrand // *Cathet. Cardiovasc. Intervent.* – 2002. – N 55. – P. 88 – 92. – doi: 10.1002/ccd.10085

105. Perry, S.B. Interventional catheterization of left heart lesions, inducing aortic and mitral valve stenosis and cooperation of aorta / S.B. Perry, B. Zewi, J.E. Kean // *Cardiology clinics*. – 1989. – N 7. – P. 341 – 9.
106. Piazza, N. Anatomy of the aortic valvar complex and its implications for transcatheter implantation of the aortic valve / N.Piazza, P. Jaegere, C. Schultz, A.E. Becker et al. // *Circulation Cardiovascular Interventions*. – 2008. – N 1. – P. 74–81. – doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.108.780858.
107. Presbitero, P. Open aortic valvotomy for congenital aortic stenosis / P. Presbitero, J. Somerville // *Br. Heart J.* – 1982. –N 47(1). – P. 26 – 34. – doi:10.1136/hrt.47.1.26
108. Pretre, R. Tricuspidisation of the aortic valve with creation of a crown-like annulus is able to restore a normal valve function in bicuspid aortic valves / R. Pretre, A. Kadner, H. Dave, D. Bettex, M. Genoni // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* – 2006. – N 29(6). – P. 1001– 6. – doi: 10.1016/j.ejcts.2006.01.068.
109. Ross, D.N. Replacement of aortic and mitral valves with a pulmonary autograft / D.N. Ross // *Lancet*. –1967. – N 4;2(7523). – P. 956-8. – doi:10.1016/s0140-6736(67)90794-5.
110. Rupprath, G. Valvuloplasty of congenital aortic stenosis / G. Rupprath, K.L. Neuhaus // *Herz*. –1988. – N 13(1). – P. 24 – 31.
111. Ruzmetov, M. The Ross-Konno is a high-risk procedure when compared with the Ross operation in children / M. Ruzmetov, D.M. Geiss, J.J. Shah, K.B. Buckley, R.S. Fortuns // *Ann. Thorac. Surg.* – 2013. –N 95. – P. 670-5. – doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.08.041.
112. Schäfers, H.J. Bicuspidization of the unicuspid aortic valve: a new reconstructive approach / H.J. Schäfers, D. Aicher, S. Riodionycheva, A. Lindinger et al // *Ann. Thorac. Surg.* – 2008. – N 85(6). – P. 2012–8. – doi: 10.1016/j.athoracsur.2008.02.081.
113. Sharabiani, M.T. Aortic Valve Replacement and the Ross Operation in Children and Young Adults / M.T. Sharabiani, D.M. Dorobantu, A.S. Mahani, M.

- Turner et al. // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 2016. – N 21;67(24). – P. 2858-70. – doi: 10.1016/j.jacc.2016.04.021.
114. Siddiqui, J. Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterization / J. Siddiqui, C.P. Brizard // *J. of the American College of Cardiology.* – 2013. –N 62 (22). –P. 2134–40. – doi:10.1016/j.jacc.2013.07.052.
115. Sievers, H.H. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens / H.H. Sivers, C. Schmidtke // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2007. – N 133 (5). – P. 1223 – 1282. – doi:10.1016/j.jtcvs.2007.01.039.
116. Singh, G.K. Congenital Aortic Valve Stenosis / G.K. Singht // *Children* – 2019. – N 13(6). – P. 69. – doi: 10.3390/children6050069.
117. Spencer, F.C. Anatomical variations in 46 patients with congenital aortic stenosis / F.C. Spencer, C.A. Neill, L. Sank, H.T. Bahnson // *Am. Surg.* – 1960. – N 26. – P. 204-216.
118. Talwar, S. Aortic valve replacement with biological substitutes in children / S. Talwar, D. Malankar, S. Garg, S. Choudhary // *Asian Cardiovasc. Thorac. Ann.* – 2012. – N 20. – P. 518-24. – doi: 10.1177/0218492312439400.
119. Tilea, I. Anatomy and Function of Normal Aortic Valvular Complex In book: *Calcific Aortic Valve Disease* / I. Tilea, H. Suci, B. Tilea, C. Maria et al // In book: *Calcific Aortic Valve Disease.* –2013. – 3 – doi: 10.5772/53403.
120. Tiwari, N. Newer echocardiographic techniques for aortic-valve imaging: Clinical aids today, clinical practice tomorrow / N.Tiwari, K. Patel // *World J. Cardiol.* –2018. – N 26; 10(8). – P. 62–73. – doi: 10.4330/wjc.v10.i8.62.
121. Tolan, M.J. Aortic valve repair of congenital stenosis with bovine pericardium // M.J. Tolan, P.E. Daubeney, Z. Slavik, B.R. Keeton et al // *Ann. Thorac. Surg.* – 1997. – N 63(2). – P. 465 – 9. – doi: 10.1016/s0003-4975(96)01231-3.
122. Torres, A. Balloon valvuloplasty for congenital aortic stenosis: Multi-center safety and efficacy outcome assessment / A. Torres, J.A. Vincent, A. Everett, S. Lim et al // *Catheter Cardiovasc. Interv.* – 2015. – N 86(5). – P. 808 – 20. – doi: 10.1002/ccd.25969.



123. Turrentine, M.W. Biological versus mechanical aortic valve replacement in children / M.W. Turrentine, M. Ruzmetov, P. Vijay, R.G. Bills, L.W. Brown et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 2001. – N 71. –P. 356 – 60. – doi: 10.1016/s0003-4975(01)02507-3.
124. Tutar, E. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening / E.Tatar, F. Ekici, S. Atalay, N. Nacar // *Am. Heart J.* – 2005. –N 150(3). – P. 513-5. – doi: 10.1016/j.ahj.2004.10.036.
125. Van Dalen, B.M. Left ventricular twist and untwist in aortic stenosis / B.M. Van Dalen, A. Tzikas, O.I. Soliman, F. Kauer et al. // *Int. J. Cardiol.* – 2011. – N 148. – P. 319. – doi: 10.1016/j.ijcard.2009.11.022.
126. Vergnat, M. Aortic stenosis of the neonate: A single-center experience / M. Vergnat, B. Asfour, C. Arenz, P. Suchowerskyj et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2019. –N 157(1). – P. 318 – 326.e1. – doi: 10.1016/j.jtcvs.2018.08.089.
127. Walls, J.T. Assessment of percutaneous balloon pulmonary and aortic valvuloplasty / J.T. Walls, Z. Lababidi, J.J. Curtis, D. Silver // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1984. – N 88. – P. 352 – 356.
128. Wang, K. Current surgical strategies and techniques of aortic valve diseases in children // K. Wang, H. Zhang, B. Jia // *Transl. Pediatr.* – 2018. – N 7(2). – P. 83-90. – doi: 10.21037/tp.2018.02.03.
129. Woods, R.K. Aortic valve replacement in neonates and infants: an analysis of the society of thoracic surgeons congenital heart surgery database / R.K. Woods, S.K. Pasquali, M.L. Jacobs // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2012. – N 144(5). – P. 1084–89. – doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.07.060.
130. Wren, C. Percutaneous balloon dilatation of aortic valve stenosis in neonates and infants / C. Wren, I. Sullivan, C. Bull, J. Deanneld // *Br. Heart J.* – 1987. – N 58. – P. 608 – 12. – doi: 10.1136/hrt.58.6.608.
131. Zaban, N.B. Short- and intermediate-term results of balloon aortic valvuloplasty and surgical aortic valvotomy in neonates / N.N. Zaban, J.L. Herrmann, M.H. Hoyer, J.W. Brown, R.D. Alexy // *Cardiol. Young.* – 2020. –N 24. –P. 1– 4. – doi: 10.1017/S1047951120000372.

132. Zain, Z. Neonatal isolated critical aortic valve stenosis: balloon valvuloplasty or surgical valvotomy / Z. Zain, M. Zadinello, S. Menahem // *Heart Lung Circ.* – 2006. – N 15. – P. 18–23. – doi: 10.1016/j.hlc.2005.02.003.
133. Zeevi, B. Neonatal critical valvar aortic stenosis. A comparison of surgical and balloon dilation therapy / B. Zeevi, J.F. Keane, A.R. Castaneda, S.B. Perry, J.E. Lock // *Circulation.* – 1989. – N 80. – P. 831 – 9. – doi: 10.1161/01.cir.80.4.831.