

Schwartz's  
**PRINCIPLES  
OF SURGERY**

**ХИРУРГИЯ**  
по Шварцу

ELEVENTH EDITION

# Schwartz's PRINCIPLES OF SURGERY

## Editor-in-Chief

### **F. Charles Brunicaudi, MD, FACS**

John Howard Endowed Professor of Pancreatic Surgery  
Chair, Department of Surgery  
Director, Cancer Program  
University of Toledo College of Medicine and Life Sciences  
Academic Chief of Surgery  
ProMedica Health System  
Toledo, Ohio

## Associate Editors

### **Dana K. Andersen, MD, FACS**

Scientific Program Manager  
Division of Digestive Diseases and Nutrition  
National Institute of Diabetes and Digestive and Kidney Diseases  
National Institutes of Health  
Bethesda, Maryland

### **Timothy R. Billiar, MD, FACS**

George Vance Foster Professor and Chair  
Department of Surgery  
University of Pittsburgh School of Medicine  
Pittsburgh, Pennsylvania

### **David L. Dunn, MD, PhD**

Prospect, Kentucky

### **John G. Hunter, MD, FACS, FRCS Edin(Hon.)**

Executive Vice President and CEO,  
OHSU Health System  
Mackenzie Professor of Surgery, School of Medicine  
Oregon Health and Science University  
Portland, Oregon

### **Lillian S. Kao, MD, MS**

Jack H. Mayfield, MD, Chair in Surgery  
Vice-Chair of Research and Faculty Development  
Vice-Chair for Quality of Care  
Professor and Chief, Division of Acute Care Surgery  
Department of Surgery  
McGovern Medical School at the University of Texas  
Health Science Center at Houston  
Houston, Texas

### **Jeffrey B. Matthews, MD, FACS**

Dallas B. Phemister Professor  
Chair, Department of Surgery  
Surgeon-in-Chief  
The University of Chicago Pritzker School of Medicine  
Chicago, Illinois

### **Raphael E. Pollock, MD, PhD, FACS**

Director, The Ohio State University Comprehensive  
Cancer Center  
Professor of Surgery; Kathleen Klotz Chair in Cancer  
Research  
The Ohio State University Wexner Medical Center  
Columbus, Ohio



New York Chicago San Francisco Lisbon London Madrid Mexico City  
Milan New Delhi San Juan Seoul Singapore Sydney Toronto

ДОКАЗАТЕЛЬНАЯ  
МЕДИЦИНА

ЗОЛОТАЯ  
серия

# ХИРУРГИЯ по Шварцу

Главный редактор Ф.Ч. Бруникарди

Редакторы: Д.А. Андерсен, Т.Р. Биллиар, Д.Л. Данн,  
Дж.Г. Хантер, Л.С. Као, Дж.Б. Мэттьюс, Р.Е. Поллок

## В трех томах Том II

Перевод с английского под редакцией  
академика РАН А.Ш. Ревишвили,  
академика РАН Ю.В. Белова,  
профессора В.И. Белоконева

Главы 20–37  
из *Schwartz's Principles of Surgery*,  
11th Edition

 Москва  
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА  
«ГЭОТАР-Медиа»  
2023

 ВШОУЗ-КМК



 ИВ  
ФГБУ  
«НИИЦ хирургии  
им. А.В. Вишневского»  
Минздрава России

# Оглавление

Предисловие к изданию на русском языке .....	VI
Предисловие титульных редакторов.....	VII
Предисловия к изданию на английском языке .....	VIII
Посвящение .....	XI
Авторы .....	XII
Редакторы и переводчики издания на русском языке ....	XV
Как пользоваться книгой.....	XVII
Список сокращений и условных обозначений .....	XVIII

## ЧАСТЬ 2. ОТДЕЛЬНЫЕ ТЕМЫ (ПРОДОЛЖЕНИЕ)

### ГЛАВА 20. Врожденные пороки сердца

Raghav Murthy, Tabitha G. Moe, Glen S. Van Arsdell,  
John J. Nigro, Tara Karamlou ..... 751

### ГЛАВА 21. Приобретенный порок сердца

Matthew R. Schill, Ali J. Khiabani, Puja Kachroo,  
Ralph J. Damiano Jr ..... 801

### ГЛАВА 22. Аневризмы грудного отдела аорты и расслоение аорты

Scott A. LeMaire, Ourania Preventza, Joseph S. Coselli ..... 851

### ГЛАВА 23. Заболевания артерий

Peter H. Lin, Carlos F. Bechara, Changyi Chen,  
Frank J. Veith ..... 892

### ГЛАВА 24. Заболевания вен и лимфатической системы

Atish Chopra, Timothy K. Liem, Gregory L. Moneta ..... 983

### ГЛАВА 25. Пищевод и диафрагмальная грыжа

Blair A. Jobe, John G. Hunter, David I. Watson ..... 1009

### ГЛАВА 26. Желудок

Robert E. Roses, Daniel T. Dempsey ..... 1097

### ГЛАВА 27. Хирургическое лечение ожирения

Anita P. Courcoulas, Philip R. Schauer ..... 1165

### ГЛАВА 28. Тонкий кишечник

Ali Tavakkoli, Stanley W. Ashley, Michael J. Zinner ..... 1215

### ГЛАВА 29. Толстая кишка, прямая кишка и задний проход

Mary R. Kwaan, David B. Stewart Sr,  
Kelli Bullard Dunn ..... 1257

### ГЛАВА 30. Аппендикс

Fadi S. Dahdaleh, David Heidt, Kiran K. Turaga ..... 1333

### ГЛАВА 31. Печень

David A. Geller, John A. Goss, Ronald W. Busuttill,  
Allan Tsung ..... 1344

### ГЛАВА 32. Желчный пузырь и внепеченочная желчевыделительная система

Kelly R. Haisley, John G. Hunter ..... 1396

### ГЛАВА 33. Поджелудочная железа

William E. Fisher, Dana K. Andersen, John A. Windsor,  
Vikas Dudeja, F. Charles Brunnicardi ..... 1433

### ГЛАВА 34. Селезенка

Adrian E. Park, Eduardo M. Targarona, Adam S. Weltz,  
Carlos Rodriguez-Otero Luppi ..... 1516

### ГЛАВА 35. Брюшная стенка, сальник, брыжейка и забрюшинное пространство

Scott Kizy, Sayeed Ikramuddin ..... 1545

### ГЛАВА 36. Саркомы мягких тканей

Ricardo J. Gonzalez, Alessandro Gronchi,  
Raphael E. Pollock ..... 1562

### ГЛАВА 37. Паховые грыжи

Chandan Das, Tahir Jamil, Stephen Stanek, Ziya Baghmanli,  
James R. Macho, Joseph Sferra, F. Charles Brunnicardi ..... 1591

Предметный указатель.....У-1

Полное оглавление трех томов  
руководства доступно по ссылке



## Врожденные пороки сердца

Raghav Murthy, Tabitha G. Moe, Glen S. Van Arsdell,  
John J. Nigro, Tara Karamlou

Научный редактор перевода — М.М. Анищенко

<b>Введение</b> .....	751
<b>Пороки, подлежащие радикальной коррекции</b> .....	752
Дефект межпредсердной перегородки.....	752
Аортальный стеноз.....	756
Открытый артериальный проток.....	761
Коарктация аорты.....	763
Общий артериальный ствол.....	766
Тотальный аномальный дренаж легочных вен.....	768
Трехпредсердное сердце.....	771
Аортопульмональное окно.....	771
Сосудистые кольца и aberrантное отхождение главных ветвей легочного ствола.....	772
<b>Пороки, требующие паллиативного лечения</b> .....	774
Атрезия трехстворчатого клапана.....	774
Синдром гипоплазии левых отделов сердца.....	776
<b>Пороки, требующие паллиативного лечения или радикальной коррекции</b> .....	780
Аномалия Эбштейна.....	780
Транспозиция магистральных артерий.....	784
Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка.....	786
Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки.....	788

Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка в сочетании с субаортальным дефектом межжелудочковой перегородки или дефектом межжелудочковой перегородки, связанным с двумя магистральными сосудами, без стеноза легочного ствола... 788	788
Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка в сочетании с субаортальным дефектом межжелудочковой перегородки или дефектом межжелудочковой перегородки, связанным с двумя магистральными сосудами, на фоне стеноза легочного ствола.....	788
Синдром Тауссиг–Бинга без сопутствующего стеноза легочного ствола.....	788
Синдром Тауссиг–Бинга с сопутствующим стенозом легочного ствола.....	788
Тетрада Фалло.....	789
Дефект межжелудочковой перегородки.....	791
Дефект атриоventрикулярного канала.....	794
Перерыв дуги аорты.....	795
Механическая поддержка кровообращения в педиатрии... 796	796
Трансплантация сердца у детей.....	797
Отчет и база данных Общества торакальных хирургов в области хирургии врожденных пороков сердца.....	797
Направление дальнейших исследований.....	799
<b>Список литературы</b> .....	800

### ВВЕДЕНИЕ

Хирургия врожденных пороков сердца (ВПС) представляет собой динамичную и развивающуюся область медицины. Последние 20 лет способствовали быстрому развитию технологий лечения ВПС с акцентом на междисциплинарный подход и более глубокое понимание анатомии и патофизиологии, что привело к улучшению ведения пациентов с данной сложной патологией.

Эти достижения привели к существенному изменению парадигмы хирургического лечения ВПС парадигмы в области хирургии ВПС. Традиционная стратегия первоначального паллиативного лечения с последующей окончательной коррекцией в более позднем возрасте, главенствовавшая в мышлении большинства хирургов, начала эволюционировать в стратегию радикальной коррекции на раннем этапе. Такие патологии, как синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС), в настоящее время успешно устраняются с помощью поэтапного паллиативного лечения, что приводит к отличным результатам выживаемости у этих детей.

В выборе лечения важной целью для коррекции большинства ВПС является определение оптимального времени для полной коррекции. Вместо классификации ВПС на цианотические/нецианотические более подходящим является разделение их на три категории, основанные на возможности достижения полной коррекции:

- ВПС, для которых нет разумного паллиативного варианта и для которых радикальная коррекция является единственным вариантом лечения;
- ВПС, для которых радикальная коррекция невозможна и паллиативное лечение является единственным возможным вариантом;
- ВПС, в отношении которых м.б. проведена радикальная коррекция/паллиативное лечение в раннем возрасте.

Следует отметить, что все ВПС 2-й группы представляют собой патологии, в которых соответствующие анат. компоненты, необходимые для радикальной коррекции, отсутствуют (как при СГЛС)/не м.б. созданы из существующих структур (атрезия трикуспидального клапана).

У 8 из 1000 новорожденных отмечается та или иная форма ВПС, большинство из которых, однако, носят легкий характер [1]. В США почти у 40 000 младенцев ежегодно выявляют ВПС [2]. По состоянию на 2010 г. в США насчитывалось ~2 млн человек с ВПС, а по состоянию на 2011 г. количество взрослых с ВПС было больше, чем детей [2]. ВПС являются наиболее распространенной врожденной патологией и причиной младенческой смерти, на долю которой приходится 28% смертей в 1-й месяц жизни. В настоящее время в Северной Америке существует 127 центров, которые выполняют операции на сердце при врожденной патологии. Общество торакальных хирургов сообщает, что общая смертность в стране составляет 3,1% [3].

## Ключевые аспекты

- 1 ▶ ВПС имеют широкий морфологический спектр. В целом ВПС м.б. разделены на три группы: 1-я группа — ВПС, которые м.б. радикально устранены; 2-я группа — ВПС, которые требуют паллиативного вмешательства, 3-я группа — ВПС, которые м.б. сразу радикально устранены/ временно скорректированы в зависимости от конкретной ситуации и определенных характеристик пациента.
- 2 ▶ Чрескожные вмешательства при ВПС быстро становятся важным дополнением, а в некоторых случаях — и альтернативой стандартному хирургическому лечению. Важными примерами являются чрескожное закрытие ДМПП и ДМЖП, гибридный подход к СГЛС, радиочастотная перфорация клапана ЛА и чрескожная имплантация клапана ЛА. Необходимо проведение дальнейших исследований для установления критериев и ориентиров безопасной интеграции новых подходов в стратегию лечения пациентов с ВПС.
- 3 ▶ Пациенты с критической обструкцией выносящего тракта ЛЖ, напр. при неонатальном критическом стенозе аорты, представляют собой сложную группу больных. Крайне важно, чтобы правильное решение (проводить ли одно- или двужелудочковую коррекцию) было принято до первоначальной операции, т.к. риски неблагоприятного исхода при неправильном решении очень велики. Существует несколько критериев (калькулятор критического стеноза Общества хирургии ВПС), которые помогают хирургам решить, какую стратегию выбрать в конкретном случае.
- 4 ▶ Выбор оптимальной стратегии хирургической коррекции тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) остается предметом споров. Бесшовная пластика, ранее предназначавшаяся для коррекции первоначального рестеноза после обычной пластики, во многих центрах превратилась в основной подход в отношении пациентов с факторами высокого риска. Определение того, следует ли рассматривать бесшовную пластику в отношении всех пациентов с ТАДЛВ, потребует дальнейшего изучения.
- 5 ▶ Сосудистые кольца и петли ЛА часто требуют междисциплинарных подходов к лечению. Они м.б. обусловлены полным трахеальным кольцом и трахеобронхомаляцией.
- 6 ▶ Недавнее проспективное многоцентровое РКИ, спонсируемое Национальными институтами ЗО (исследование системной реконструкции желудочков), сравнило результаты хирургического лечения новорожденных с синдромом гипоплазии левых отделов сердца, получавших модифицированный шунт Блелока–Тауссиг, или шунт от ПЖ в ЛА. Исследование системной реконструкции желудочков показало, что после рандомизации выживаемость без трансплантации через 12 мес была выше при использовании шунта от ПЖ в ЛА, чем при использовании шунта Блелока–Тауссиг. Однако данные, собранные за средний период наблюдения  $32 \pm 11$  мес, показали незначительную разницу в выживаемости без трансплантации между двумя группами.
- 7 ▶ Результаты лечения пациентов с ВПС в настоящее время значительно улучшились, и большинство сложных ВПС м.б. прооперированы в младенчестве. Защита ГМ, однако, остается ключевым вопросом в ведении новорожденных, перенесших операцию на сердце с использованием искусственного кровообращения и глубокой гипотермической остановки кровообращения. В настоящее время изучаются новые устройства для церебрального мониторинга и стратегии периоперационного ведения пациентов. Внимание в этой области переключилось с анализа периоперационной смертности, которая для большинства ВПС составляет <10%, на более отдаленные результаты, включая оценку качества жизни и неврологических функций.
- 8 ▶ Механическая поддержка кровообращения и трансплантация сердца в педиатрии представляют собой многообещающую и быстро развивающуюся область в хирургии ВПС. Данные подходы предлагают варианты, паллиативного и радикального лечения сложных ВПС у детей, хирургическое лечение которых не получило ожидаемого успеха.
- 9 ▶ Публикация отчетов о результатах лечения стала неотъемлемой частью хирургии ВПС. База данных Общества торакальных хирургов по врожденной хирургии сердца остается самой большой базой данных в мире по врожденной и детской хирургии сердца. Общедоступность информации об исходах лечения, смертности и заболеваемости позволяет пациентам и их семьям получить представление о сложности их диагнозов, а также об уровне организации работы разл. кардиохирургических центров.

## ПОРОКИ, ПОДЛЕЖАЩИЕ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ

### Дефект межпредсердной перегородки

ДМПП представляет собой отверстие в межпредсердной перегородке, через которое происходит смешивание крови между БКК и МКК.

### Эмбриология

Предсердная перегородка и МЖП формируются между 3-й и 6-й неделями в/утробного развития плода. После слияния парных сердечных трубок воедино, дистальная часть трубки смещается, образуя крышу общего предсердия. Рядом с этой частью крыши берет свое начало первичная перегородка, спускаясь в форме полумесяца к АВ-соединению.

Первичная перегородка расположена выше по отношению к «кресту» сердца в области АВ-соединения. Перед завершением слияния эндокардиальной подушки с первичной перегородкой появляются несколько фенестраций, которые сливаются во вторичную перегородку. Во время этого слияния вторичная перегородка растет вниз от крыши предсердия, параллельно и справа от первичной перегородки. Первичная перегородка не сливается, но создает косой путь, называемый овальным отверстием, внутри межпредсердной перегородки. После рождения повышение давления в левом предсердии, обусловленное увеличением ОПСС относительно легочного сопротивления сосудов, обычно закрывает это отверстие примерно у 80% новорожденных, тем самым убирая межпредсердное сообщение.

### Анатомия

ДМПП можно разделить на три разл. типа (рис. 20.1):

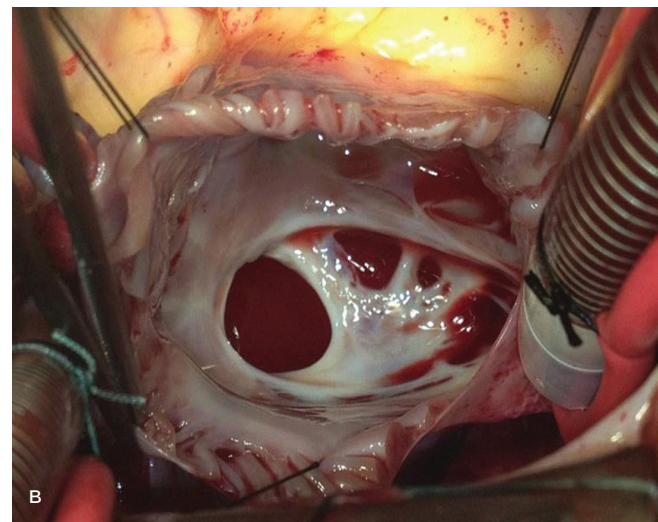
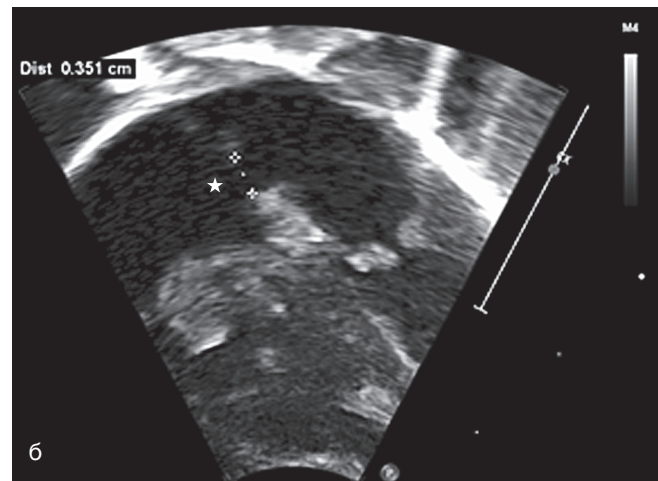
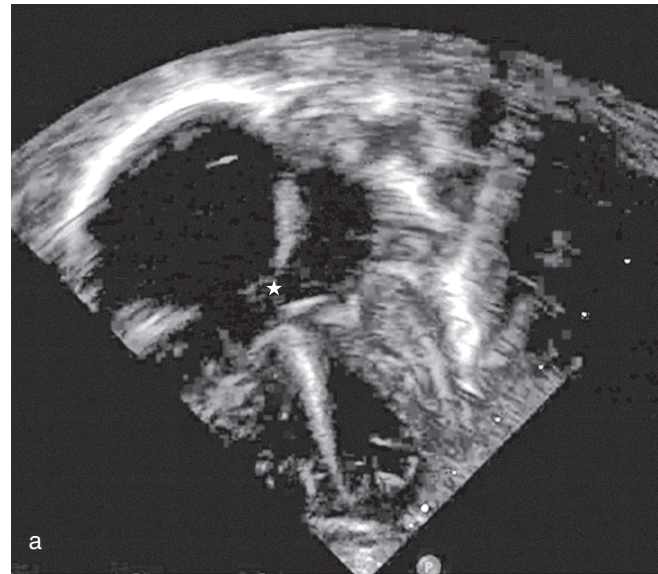
- а) ДМПП вторичного типа (см. рис. 20.1, б, в) (дефект первичной перегородки), который является наиболее распространенным подтипом, составляющим 80% всех ДМПП;
- б) ДМПП первичного типа (см. рис. 20.1, а), который также м.б. описан как частичный/переходный дефект АВ-канала;
- в) дефект венозного синуса, составляющий ~5–10% всех ДМПП.

### Патофизиология

ДМПП приводят к увеличению легочного кровотока вторично по отношению к первичному шунтированию через дефект слева направо. Направление в/сердечного шунта преимущественно определяется податливостью соответствующих желудочков. Во в/утробном периоде растяжимость/податливость ПЖ и ЛЖ плода одинакова, но в постнатальном периоде ЛЖ становится менее податливым, чем ПЖ. Этот сдвиг происходит потому, что сопротивление сосудистого русла изменяется после рождения. Легочное сосудистое сопротивление падает с первым вдохом ребенка, уменьшая давление в ПЖ, тогда как системное сосудистое сопротивление, наоборот, резко возрастает, увеличивая давление в ЛЖ. Увеличение давления в ЛЖ способствует гипертрофии с формированием более толстой мышечной массы, которая обеспечивает большее сопротивление диастолическому наполнению, чем в ПЖ. Так, большая часть потока крови через ДМПП проходит слева направо. Большой объем крови, возвращающийся в правое предсердие через ДМПП, вызывает объемную перегрузку ПЖ, но из-за его меньшей мышечной массы и низкого сопротивления в выводном тракте ПЖ легко расширяется, приспособившись, т.о., к увеличенному объему.

Отдаленные последствия перегрузки ПЖ объемом включают гипертрофию с повышением КДД в ПЖ и относительный стеноз клапана ЛА, т.к. он не может приспособиться к увеличенному потоку крови. Податливость постепенно уменьшается по мере приближения давления в ПЖ к системному давлению и уменьшения объема сброса крови слева направо. Пациенты на этой стадии имеют сбалансированное кровообращение, и может обманчиво казаться, что у них мало симптомов.

У пациентов с большим ДМПП постепенно развиваются прогрессирующие изменения легочных сосудов в результате хронической избыточной циркуляции крови. Повышенное легочное сосудистое сопротивление



**РИС. 20.1.** Эхокардиограмма пациента с дефектом межпредсердной перегородки первичного типа (\* обозначен дефект межпредсердной перегородки) (а). Эхокардиография большого дефекта межпредсердной перегородки вторичного типа (\* обозначен дефект) (б). Интраоперационная картина при восстановлении дефекта межпредсердной перегородки. Видна большая фенестрированная межпредсердная перегородка. Вмешательство по закрытию межпредсердной перегородки выполнено после бикавальной венозной канюляции и правой атриотомии (в)

у этих больных приводит к выравниванию давления в ЛЖ и ПЖ, а отношение легочного кровотока к системному кровотоку приблизится к единице [5]. Это свидетельствует не о том, что в/сердечного шунтирования крови нет, а, скорее, о том, что соотношение между лево- и правосторонними компонентами одинаково.

Способность ПЖ восстанавливать свою нормальную функцию обусловлена длительностью существования хронической перегрузки, т.к. пациенты, перенесшие закрытие ДМПП в возрасте <10 лет, имеют большую вероятность достижения нормальных объемов и функции ПЖ в послеоперационном периоде [6].

Физиология дефектов венозного синуса сходна с рассмотренной ранее, за исключением того, что они часто сопровождаются аномальным дренажом легочных вен. Это, как правило, приводит к значительным гемодинамическим нарушениям, которые утяжеляют течение болезни у этих детей.

Подобное усиление симптоматики встречается и у пациентов с дефектами первичной перегородки, т.к. вызванная этим митральная недостаточность из-за «расщелины» митрального клапана может привести к увеличению объемной перегрузки и повышению степени шунтирования на уровне предсердий.

### Диагностика

У больных ДМПП при аускультации может выявляться усиление I тона с фиксированным расщеплением II тона. Это происходит вследствие относительно фиксированного шунтирования крови слева направо на протяжении всех фаз сердечного цикла. Можно различить диастолический шум, указывающий на увеличение потока крови через трехстворчатый клапан, и часто можно услышать шум, возникающий при прохождении потока крови через клапан ЛА. Расширение ПЖ и усиление легочного компонента II тона указывают на наличие легочной гипертензии у пациента.

РОГК у пациента с ДМПП характеризуется усилением сосудистого рисунка легких, заметными прикорневыми уплотнениями и кардиомегалией. ЭКГ показывает отклонение оси сердца вправо с неполной блокадой пучка Гиса<sup>1</sup>. Когда БПНПГ сопровождается отклонением оси влево вверх, следует подозревать дефект АВ-канала.

Диагноз уточняется с помощью двухмерной ЭхоКГ (см. рис. 20.1, а, в), а использование цветового доплеровского картирования облегчает понимание физиол. нарушений, вызванных этим ВПС. У детей старшего возраста и взрослых с некорригированным ДМПП могут наблюдаться инсульт/системная эмболия вследствие парадоксальной эмболии и предсердные аритмии по причине дилатации правого предсердия.

У пациентов с первичными ДМПП ЭхоКГ также позволяет оценить объем в/сердечного шунтирования и степень митральной регургитации. Добавление изотопического раствора натрия хлорида (контрастная ЭхоКГ) также может помочь в визуализации дефектов венозного синуса.

Внедрение двухмерного цветового доплеровского картирования кровотока в значительной степени вытеснило использование катетеризации сердца, т.к. ДМПП м.б. четко определен только с помощью ЭхоКГ. Однако в тех случаях, когда систолическое давление в ПЖ повышено/пациенту >40 лет, катетеризация сердца позволяет

количественно оценить степень легочной гипертензии, т.к. пациенты с легочным сосудистым сопротивлением >12 ЕД/мл могут считаться неоперабельными [7]. Катетеризация сердца также м.б. полезна для определения показателей, позволяющих рассчитать легочный и системный кровотоки и, соответственно, определить величину в/сердечного шунта. Отношение легочного давления к системному м.б. использовано для определения показаний к закрытию ВПС в сомнительных случаях, т.к. соотношение легочного и системного кровотока >1,5:1 обычно принимается в качестве порогового значения для хирургического вмешательства. Наконец, у пациентов >40 лет катетеризация сердца м.б. важна для оценки наличия ИБС.

Как правило, коррекция ДМПП проводится в возрасте 4–5 лет. Дети такого возраста обычно м.б. прооперированы без потребности в переливании крови и имеют отличные результаты лечения. Пациенты с симптомами могут потребовать оперативного лечения в более раннем возрасте, в т.ч. в младенчестве. Некоторые хирурги выступают за плановую коррекцию ВПС у новорожденных и недоношенных детей, у которых имеется заболевание легких, т.к. это может ускорить повреждение легочного сосудистого русла. Тем не менее данная позиция на настоящий момент не находит широкого распространения. В обзоре, проведенном Reddy и соавт., было установлено, что у 116 новорожденных МТ <2500 г, перенесших коррекцию простых и сложных ВПС в условиях искусственного кровообращения, не отмечалось в/мозговых кровоизлияний и отдаленных неврологических последствий, а операционная смертность находилась на низком уровне (10%). Данные результаты коррелировали с продолжительностью искусственного кровообращения и сложностью хирургического вмешательства [8]. Исследователи также установили, что актуарная выживаемость в течение 1-го года составляла 80%. Что более важно, было показано, что развитие новорожденных после полной коррекции соответствовало уровню развития новорожденных, не имевших ВПС [8].

### Лечение

Простые ДМПП вторичного типа часто м.б. скорригированы с помощью транскатетерной техники. Оценка возможности транскатетерного закрытия проводится согласно результатам ЭхоКГ, выполняемой до рассмотрения вопроса о хирургической коррекции. Наиболее распространенным является хирургический подход через срединную стернотомию, требующий стандартной техники искусственного кровообращения. Техника выполнения самого вмешательства, как правило, проста. Производится косая атриотомия, определяется положение коронарного синуса и всех системных и легочных вен, полностью визуализируется край дефекта. Закрытие дефекта вторичной перегородки осуществляется путем первичной пластики/установления заплатки, которая подшивается к краю дефекта. Решение о необходимости закрытия заплаткой определяется размером и формой дефекта, а также качеством краев перегородки.

Тип пластики, используемой для коррекции дефекта венозного синуса, сопряженного с частичным аномальным дренажом легочных вен, диктуется расположением вен. Если аномальные вены впадают в предсердия/ВПВ каудально относительно места, где ее пересекает правая ЛА, то ДМПП возможно закрыть, установив заплатку, с перенаправлением легочных вен за этой заплаткой

<sup>1</sup> His bundle block.



в левое предсердие. При таком подходе необходимо соблюдать осторожность, чтобы избежать окклюзии легочных вен/ВПВ, хотя обычно ВПВ расширена и обеспечивает достаточное место для установки заплатки. В случае впадения аномальной вены в ВПВ краниальнее правой ЛА может потребоваться альтернативная методика — операция Вардена<sup>1</sup>. При этой операции ВПВ рассекается в краниальном направлении до места впадения в нее аномальной вены (обычно правой верхней легочной вены). Каудальный конец ВПВ ушивают. Краниальный конец вены анастомозируют с ушком правого предсердия. Внутри правого предсердия вшивается заплатка для перенаправления кровотока из аномальной легочной вены в левое предсердие. В отличие от коррекции дефекта в случае, когда легочные вены входят в правое предсердие/ВПВ ниже правой ЛА, при операции Вардена заплатка формирует туннель в правом предсердии т.о., что кровь из аномальной легочной вены, впадающая в ВПВ, перенаправляется в левое предсердие. Кровь из верхней половины тела попадает в правое предсердие через соустье между ВПВ и ушком правого предсердия.

### Результаты и осложнения хирургического закрытия дефекта межпредсердной перегородки

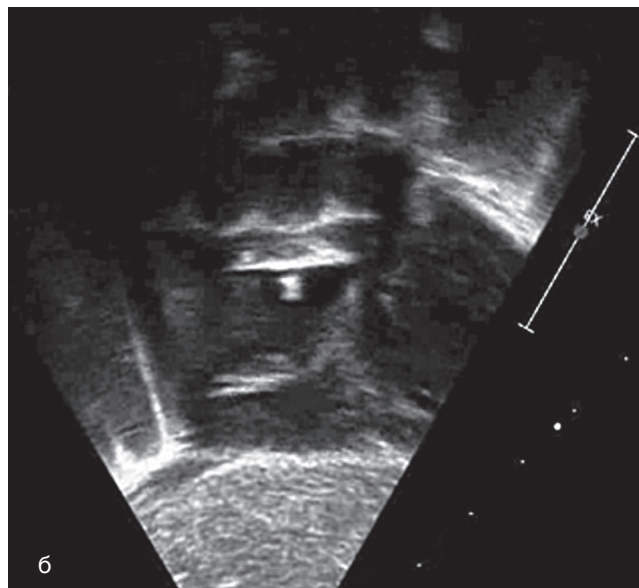
Традиционные хирургические техники, включая использование заплатки из перикарда/синтетического материала, показали низкую частоту осложнений и нулевую смертность среди пациентов, не имеющих легочной гипертензии [9]. Наиболее часто регистрируемые ближайшие осложнения включают посткардиотомный синдром и предсердные аритмии. Как непосредственные, так и отдаленные результаты хирургического закрытия ДМПП (до 20 лет) свидетельствуют о низкой смертности и хорошем функциональном статусе пациентов. Необходимо отметить, что частота предсердных аритмий, особенно ФП, не уменьшается полностью при коррекции ВПС, они могут возникать у 10–40% пациентов, особенно часто у пожилых пациентов (>40 лет)/пациентов с анамнезом аритмии [10]. *Kutty* и соавт. [11] изучали результаты лечения ДМПП у 300 пациентов, при этом у 152 пациентов выполнено хирургическое закрытие ВПС. Поздняя смертность в интервале до 10 лет составила 3%, а функциональное состояние здоровья за период наблюдения снизилось только у 15 пациентов. В последнее время появляется все больше сообщений о результатах хирургического закрытия ДМПП среди пожилых пациентов (>60 лет), демонстрирующих эквивалентную выживаемость с более молодыми пациентами, хотя и с несколько более высокой частотой осложнений [11–13]. *Hanninen* и соавт. [14] обследовали 68 пациентов в возрасте 68–86 лет, подвергшихся хирургическому ( $n=13$ ) или эндоваскулярному ( $n=54$ ) закрытию. Среди пожилых пациентов не было зарегистрировано ни одного операционного летального исхода, хотя количество серьезных осложнений (23%), включая пневмоторакс, СН, пневмонию, было выше, чем сообщалось в анализе базы данных врожденных заболеваний Общества торакальных хирургов (20%), проведенном *Mascio* и соавт. [15], и обзоре *Hopkins* и соавт. (12%) [16]. Кроме того, после закрытия ДМПП ЭхоКГ-показатели, отражающие размер и функцию ПЖ, значительно улучшились по сравнению с дооперационными значениями, а функциональный потенциал, измеренный стандартизированными методами обследования, также значимо увеличился.

<sup>1</sup> *Warden procedure.*

### Новые и перспективные подходы к традиционному хирургическому закрытию дефекта межпредсердной перегородки

После достижения стойких превосходных результатов традиционной хирургии внимание хирургов переключилось на улучшение косметического результата, снижение продолжительности пребывания пациентов в стационаре и общей длительности реабилитации. Для достижения этих целей было предложено несколько стратегий, включая переднюю торакотомию с правым субмаммарным разрезом, частичную мини-стернотомию с ограниченными билатеральными субмаммарными разрезами и изолированную мини-стернотомию. Некоторые хирурги используют видеоассистированный подход в сочетании с субмаммарным и транссифоидным доступами для улучшения визуализации ограниченного операционного поля или полностью эндоскопическую технику у ряда отдельных пациентов [17–20]. Опыт использования хирургического робота был описан *Argenziano* и соавт. на основе небольшой серии ( $n=12$ ) взрослых пациентов [18]. Заболеваемость и смертность при всех этих подходах сопоставимы с таковыми при традиционной срединной стернотомии, однако каждый из них имеет свои технические недостатки. Прецизионность при манипуляциях должна присутствовать в любой малоинвазивной технике. Длительное время искусственного кровообращения и пережатия аорты в сочетании с возросшей стоимостью вмешательства могут ограничивать полезность тотального эндоскопического/роботизированного закрытия ДМПП. Кроме того, некоторые подходы наиболее перспективны в применении у определенного контингента пациентов. Напр., переднелатеральная торакотомия не должна применяться для лечения девочек препубертатного возраста, т.к. она может в дальнейшем препятствовать развитию МЖ. Большинство полностью эндоскопических подходов из-за размера торакоскопических портов неосуществимы у очень маленьких пациентов. Однако, несмотря на все потенциальные недостатки, для тщательно отобранных для операции пациентов малоинвазивные методики продемонстрировали свои преимущества. *Liо* и соавт. провели проспективное РКИ, в котором сравнивали мини-стернотомию (верхняя — при коррекции патологии аорты и легких, нижняя — при коррекции септальных дефектов) с полной стернотомией у 100 пациентов, перенесших хирургическое закрытие ДМПП [19]. У пациентов в группе мини-стернотомии отмечалось более длительное время операции (15–20 мин), но меньшая частота кровотечений и более короткие сроки пребывания в больнице. В соответствии с этими результатами пациенты, подвергающиеся минимально инвазивному закрытию ДМПП, могут относиться к профилю низкого риска и выписываться на амбулаторное лечение через 24 ч [21].

Впервые выполненное в 1976 г. транскатетерное закрытие ДМПП с использованием разл. окклюзионных устройств на настоящий момент имеет широкое распространение [22]. Некоторые типы ДМПП, включая открытое овальное окно, вторичные дефекты перегородки, в т.ч. некоторые фенестрированные дефекты, поддаются закрытию окклюдером при условии соблюдения определенных анат. критериев (напр., адекватного верхнего и нижнего края дефекта для размещения устройства и расстояния от АВ-клапана). С момента внедрения в клиническую практику чрескожного закрытия ДМПП (рис. 20.2, а, в) наблюдается резкий рост частоты эндоваскулярного под-



**РИС. 20.2.** Изображение окклюдера *Amplatzer* после открытого хирургического удаления из полости сердца (дислоцирован во время эндоваскулярного закрытия дефекта межпредсердной перегородки) (а). ЭхоКГ-картина межпредсердной перегородки после транскатетерного закрытия дефекта с помощью окклюдера *Amplatzer* (б)

хода, который занял доминирующие позиции по отношению к открытой хирургической коррекции в лечении вторичных дефектов [23]. Исследование *Karamlou* и соавт. [23] показало, что доля закрытия ДМПП и открытого овального окна на душу населения резко возросла с 1,08 на 100 000 населения в 1988 г. до 2,59 на 100 000 населения в 2005 г., увеличившись, т.о., на 139%. При анализе технологий коррекции ВПС доля хирургического закрытия увеличилась всего на 24% (с 0,86 в 1988 г. до 1,07 на 100 000 населения в 2005 г.), тогда как доля эндоваскулярного закрытия дефекта увеличилась на 3475% (с 0,04 в 1988 г. до 1,43 на 100 000 населения в 2005 г.). Это исследование определило, что сдвиг парадигмы лечения в пользу транскатетерного закрытия произошел главным образом из-за увеличения частоты закрытия дефекта у взрослых пациентов (>40 лет), а не увеличения закрытия у пациентов детского возраста.

Несмотря на простоту коррекции ДМПП, существует множество клинических вариантов сочетания данной патологии с др. ВПС. Следует предполагать, что в ближайшем будущем популяция пациентов, требующая хирургической/эндоваскулярной коррекции, увеличится, бросая тем самым вызов современным идеям и алгоритмам в разработке лечения данной патологии.

## Аортальный стеноз

### Анатомия и классификация

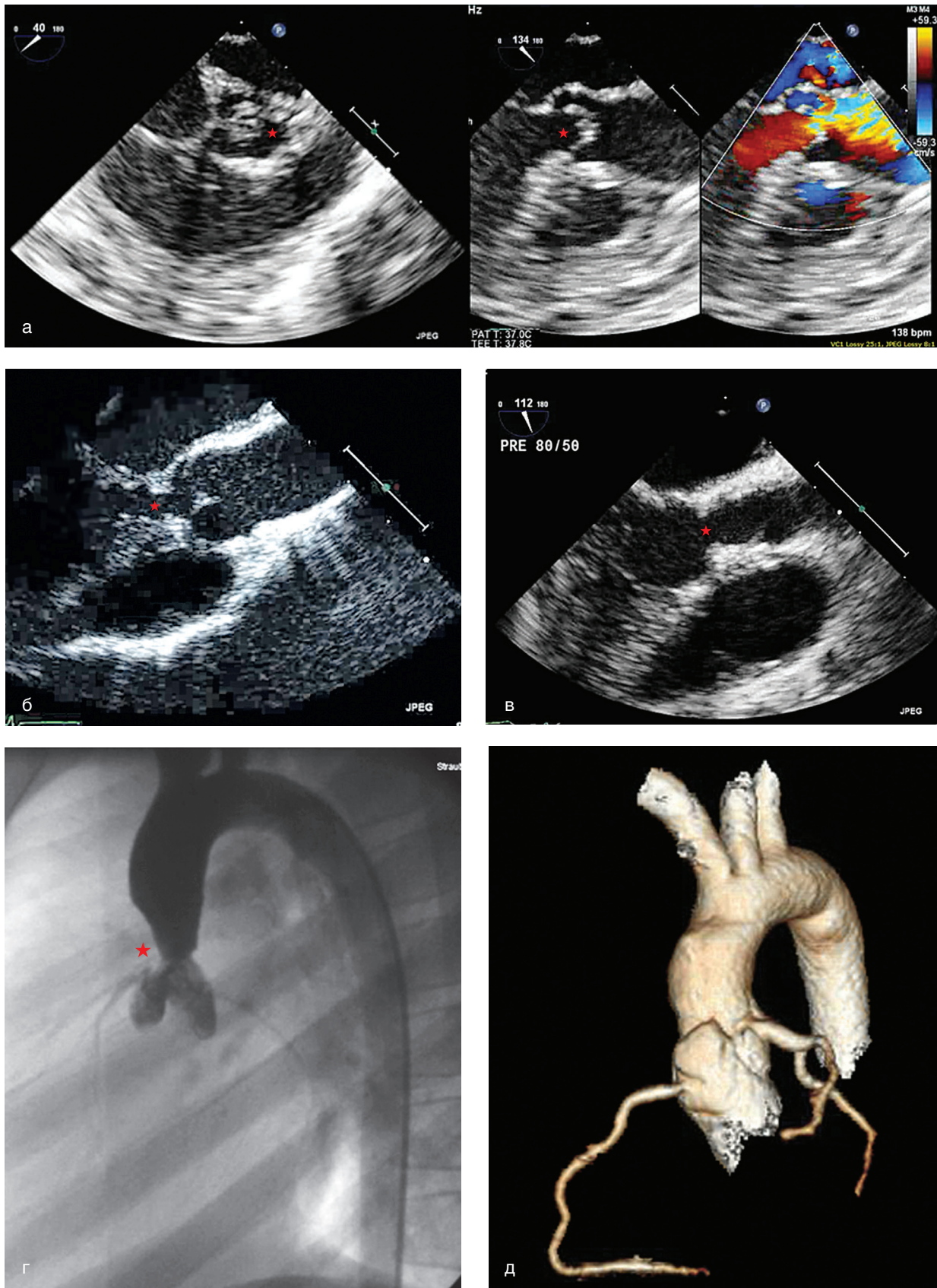
Патология аортального клапана представляет собой наиболее распространенную форму ВПС, протекающую бессимптомно у подавляющего большинства пациентов вплоть до среднего возраста. Обструкция выносящего тракта ЛЖ может происходить на нескольких уровнях: подклапанном, клапанном и надклапанном (рис. 20.3, а–г). Критически стенозированный аортальный клапан у новорожденных/детей раннего возраста обычно имеет одно- или двукомиссуральный характер, с утолщенной, дисморфной и миксоматозной тканью створок и уменьшенной площадью поперечного сечения на уровне клапана. В обзоре 32 случаев из детской больницы Бостона

у 59% пациентов отмечены однокомиссуральные клапаны, а у 40% — двукомиссуральные [24]. У 88% пациентов отмечены сопутствующие ВПС, включая ОАП, недостаточность митрального клапана и гипоплазию ЛЖ. Эндокардиальный фиброэластоз также часто встречается у детей с критическим аортальным стенозом. В этом состоянии ЛЖ обычно чрезмерно гипоплазирован и не подвержен хирургическому лечению, что делает этих пациентов плохими кандидатами на восстановительные операции с помощью технологий, которые используются у пациентов с нормальными размерами ЛЖ. У некоторых новорожденных с критическим аортальным стенозом вместо гипертрофии ЛЖ встречается дилатация ЛЖ с плохим диастолическим комплаенсом [24].

Новорожденные с критическим аортальным стенозом являются сложной группой больных, т.к. требуют неотложного принятия решения о пригодности левых камер сердца в поддержании бивентрикулярного кровообращения. Современные подходы в лечении аортального стеноза включают такие методы, как аортальная вальвулотомия в сочетании с резекцией эндокардиального фиброэластоа и вмешательством на митральном клапане, которые направлены на восстановление ЛЖ. Появление фетальной вальвулотомии при критических аортальных стенозах способно увеличить количество новорожденных, способных стать кандидатами на операцию, направленную на восстановление бивентрикулярного кровообращения.

### Патофизиология

В/сердечные и внекардиальные шунты, сохраняющиеся после рождения, позволяют выжить новорожденным даже с критическим аортальным стенозом. Во в/утробном периоде гипертрофия ЛЖ и ишемия вызывают повышение давления в левом предсердии, которое уменьшает поток крови из правого предсердия в левое через овальное окно. В тяжелых случаях может произойти реверсирование потока, вызывающее объемную нагрузку ПЖ. Поток крови, выходящий из ПЖ через ОАП, попадает в БКК (протокозависимый системный кровоток). Несмотря на сохранение сердечного выброса, ЛЖ подвергается повреждающему воздействию.



**РИС. 20.3.** Врожденный стеноз аортального клапана. Эхокардиограмма двустворчатого аортального клапана со стенозом. Парастеральный вид по длинной оси того же клапана с градиентом 60 мм рт.ст. (\* обозначен клапан) (а). Парастеральная длинноосевая эхокардиограмма пациента с дискретной субаортальной мембраной (\* обозначена мембрана) (б). Парастеральная длинноосевая эхокардиограмма пациента с диффузным туннелеобразным субклапанным стенозом аорты с мембраной. По доплерографии определяется градиент 81 мм рт.ст. (\* обозначена область диффузного сужения) (в). Появление надклапанного аортального стеноза на аортограмме, выполненной в лаборатории катетеризации сердца (\* обозначен стеноз) (г). 3D-реконструкция аорты того же пациента, что и на рис. г, после коррекции патологии четырьмя заплатами (перформатированные изображения, полученные с помощью компьютерно-томографической ангиограммы) (д)

Поскольку повышение давления в полости ЛЖ препятствует адекватной коронарной перфузии, это состояние приводит к развитию инфаркта ЛЖ и субэндокардиального фиброэластоза. Клиническая картина новорожденного с критическим аортальным стенозом определяется морфологией ЛЖ и др. левосторонних структур сердца, степенью дисфункции ЛЖ и степенью перехода от параллельного кровообращения к последовательному (т.е. при закрытии овального отверстия и ОАП). Аортальный стеноз у новорожденных легкой/средней степени и сохранной функцией ЛЖ протекает бессимптомно. Единственными факторами, указывающими на патологию, м.б. систолический шум изгнания и гипертрофия ЛЖ по данным ЭКГ. У детей с тяжелым аортальным стенозом и нарушением функции ЛЖ после закрытия ОАП возникает декомпенсация кровообращения, клинически проявляющаяся одышкой, учащением дыхания, раздражительностью, уменьшением пульсового давления, олигурией и глубоким метаболическим ацидозом [24]. При сохраняющемся ОАП системная перфузия будет обеспечиваться через него, и единственным клиническим проявлением патологии в данном случае м.б. цианоз.

### Диагностика

Новорожденные и дети с тяжелым клапанным аортальным стенозом могут иметь относительно неспецифические симптомы в виде раздражительности и нарушения нормального развития. Стенокардия, если она присутствует, обычно проявляется эпизодическим безутешным плачем, который совпадает с кормлением. Как обсуждалось ранее, выраженная бледность пациента является признаком плохой периферической перфузии и свидетельствует о тяжелой обструкции выводящего тракта ЛЖ. Дифференцированный цианоз является редким явлением, но его наличие указывает на то, что объем антеградного кровотока достаточен только для поддержания нормальной перфузии в верхней части тела, при этом большой сброс крови через ОАП вызывает цианоз живота и нижних конечностей.

Физикальный осмотр пациента позволяет выявить выраженный систолический шум изгнания, хотя парадоксально может отмечаться и тихий шум, указывающий на более тяжелое состояние пациента на фоне снижения сердечного выброса. Систолический щелчок указывает на клапанную этиологию обструкции. По мере прогрессирования дисфункции ЛЖ проявляются признаки ЗСН.

Результаты РОГК переменчивы, но часто отмечается расширение корня аорты. Для ЭКГ характерна гипертрофия ЛЖ. ЭхоКГ с доплеровским картированием является чрезвычайно информативной в отношении постановки диагноза, а также количественной оценки трансклапанного градиента. Кроме того, она может облегчить оценку сопутствующих ВПС, которые могут присутствовать при критическом неонатальном аортальном стенозе, включая митральный стеноз, гипоплазию ЛЖ, фиброэластоз эндокарда ЛЖ, субаортальный стеноз, ДМЖП и коарктацию. Наличие одного или нескольких сопутствующих ВПС имеет большое значение для определения вариантов лечения. Хотя катетеризация сердца обычно не проводится в диагностических целях, она м.б. неопределимой частью алгоритма эндоваскулярного лечения (баллонной вальвулотомии). МРТ является еще одним очень полезным методом оценки левосторонних структур сердца и все чаще используется для определения показаний к бивентрикулярной коррекции.

### Лечение

Как упоминалось ранее, первый вопрос, на который должны ответить хирурги при выявлении у новорожденного с критической обструкцией ЛЖ, является ли пациент кандидатом на дву- или одножелудочковую коррекцию. Центральное место в решении этого вопроса занимает оценка степени гипоплазии ЛЖ и др. левосторонних структур. *Alsoufi* и соавт. [25] описали рациональный подход в лечении критической обструкции выводящего тракта ЛЖ у новорожденных. Опции хирургического пособия могут различаться в зависимости от того, подвержен ли новорожденный одно- или бивентрикулярной коррекции. Варианты для одножелудочковой коррекции включают операцию Норвуда, гибридный подход (стенотомия артериального протока и двустороннее бандажирование ЛА с выполнением в последующем операции Норвуда) и трансплантацию сердца. Бивентрикулярная стратегия включает баллонную вальвулопластику, хирургическую вальвулотомию, операцию Росса и операцию Ясуи. Часто вальвулотомия сопровождается вмешательствами на ЛЖ, включая резекцию эндокардиального фиброэластоза и коррекцию патологии митрального клапана. Фетальная аортальная вальвулотомия, которая в настоящее время выполняется в специализированных центрах, является еще одной многообещающей технологией разгрузки ЛЖ и потенциально позволяет увеличить левые камеры до размера, обеспечивающего бивентрикулярное кровообращение. Независимо от того, какая стратегия определяется в каждом конкретном случае (моно- или бивентрикулярная), любой новорожденный с тяжелым аортальным стенозом требует срочного хирургического вмешательства. Важную роль играет предоперационная подготовка, резко изменившая клинические исходы этой тяжелой популяции пациентов [25]. Предоперационная стратегия включает интубацию трахеи и инотропную поддержку. Для поддержания проходимости артериального протока начинают инфузию простагландина, а перед оперативным вмешательством проводят соответствующие исследования. Терапия обычно показана при наличии трансклапанного градиента 50 мм рт.ст. (в сочетании с такими состояниями, как синкопе, ЗСН и стенокардия) или при наличии трансклапанного градиента 50–75 мм рт.ст. с сопутствующими признаками ишемии миокарда на ЭКГ. У новорожденных с тяжелым пороком аортального клапана трансклапанный градиент может отсутствовать из-за плохой функции ЛЖ. Решение о возможных вариантах лечения должно основываться на полном понимании сопутствующих ВПС. Напр., при наличии гипоплазии ЛЖ (КДО ЛЖ <20 мл/м<sup>2</sup>) или аномального митрального клапана изолированная аортальная вальвулотомия не должна выполняться, т.к., согласно результатам ряда исследований, изолированный подход показал высокую смертность в этой популяции [26].

Пациенты с сохранной функцией ЛЖ, способной обеспечить сердечный выброс, являются кандидатами на вмешательство для снижения выраженности аортального стеноза, как правило, с помощью баллонной вальвулотомии. Иногда, если катетерная методика невыполнима, для уменьшения стеноза клапана как у новорожденных, так и у детей раннего возраста м.б. выполнена хирургическая вальвулотомия с использованием стандартной методики искусственного кровообращения. Доступ к клапану включает поперечный разрез аорты над синусом Вальсальвы, проходящий близко к некоронарному синусу, но не затрагивающий его. Экспозиция достигается установкой

ретрактора в правый коронарный синус. После ревизии клапана выполняется рассечение комиссуры в пределах 1–2 мм от стенки аорты (рис. 20.4, а, б).

Баллонная вальвулотомия, как правило, является процедурой выбора для уменьшения трансклапанного градиента у новорожденных и детей с симптомами, но без значительной недостаточности аортального клапана. Баллонная вальвулотомия обеспечивает снижение трансклапанного градиента и позволяет в последующем проводить хирургическое вмешательство (обычно требующееся большинству пациентов при достижении необходимого возраста для имплантации протеза) на интактной ГК. Важным аспектом при выполнении аортальной вальвулотомии, будь то чрезкожный или открытый хирургический вариант, является риск развития гемодинамически значимой аортальной регургитации. Возникновение умеренной аортальной регургитации плохо переносится ребенком с критическим аортальным стенозом и может потребовать выполнения срочного протезирования/пластики аортального клапана. Чаще всего у данной категории пациентов единственным реальным вариантом хирургической коррекции недостаточности является операция Росса, т.к. механическая замена клапана имеет исключительно плохой результат.

На настоящий момент катетерная баллонная вальвулотомия вытеснила открытую хирургическую вальвулотомия. Принятие решения о наиболее подходящей технологии зависит от нескольких факторов, включая мед. показания, общее состояние пациента и изменения гемодинамики, а также наличие сопутствующих ВПС, требующих коррекции [25а]. Сейчас появляются доказательства, что изолированная вальвулотомия, независимо от техники выполнения, носит паллиативный характер. Цель данного подхода заключается в уменьшении степени обструкции выводного тракта ЛЖ без формирования значимой регургитации, что обеспечивает последующий рост аортального клапана и возможность выполнения его протезирования. Частота повторной операции выше в том случае, если баллонная вальвулопластика выполняется в качестве начальной паллиативной операции (54%) в сравнении с хирургической вальвулотомией (23%), т.к. последняя является более контролируемой процедурой разделения комиссур [26]. Большинству пациентов, перенесших вальвулотомия, в течение 10 лет после первоначального вмешательства требуется повторное вмешательство на аортальном клапане [26а].

Новорожденные с тяжелой гипоплазией ЛЖ/значительным эндокардиальным фиброэластозом ЛЖ не являются кандидатами на бивентрикулярную коррекцию и лечатся так же, как и дети с СГЛС, который обсуждается ниже (см. «Синдром гипоплазии левых отделов сердца»).

Как упоминалось ранее, вмешательство на аортальном клапане во в/утробном периоде может проводиться для улучшения развития ЛЖ. Группа хирургов из Бостонской детской больницы сообщила о довольно благоприятных результатах лечения небольшой когорты пациентов [34].

Ранее хирурги избегали протезирования аортального клапана в раннем детстве. Это объяснялось тем, что с ростом сердца пациенты будут перерастать наиболее часто используемые механические клапаны и потребовать повторных операций, а потребность в постоянной АКТ приводит к существенному риску осложнений. Необходимо отметить также, что искусственные клапаны имеют более высокую частоту бактериального эндокардита/образования параклапанных фистул, требующих повторного вмешательства.

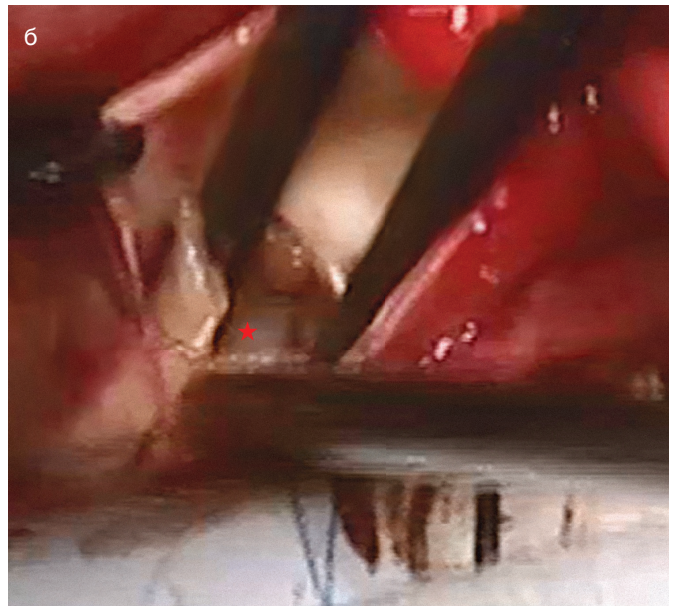
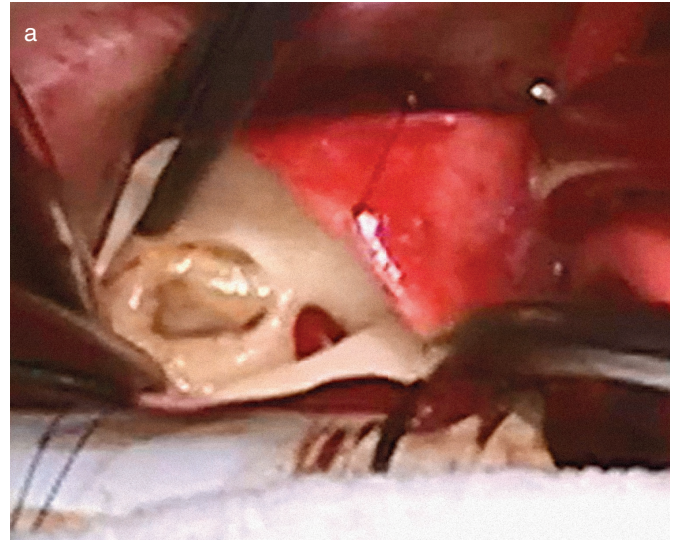
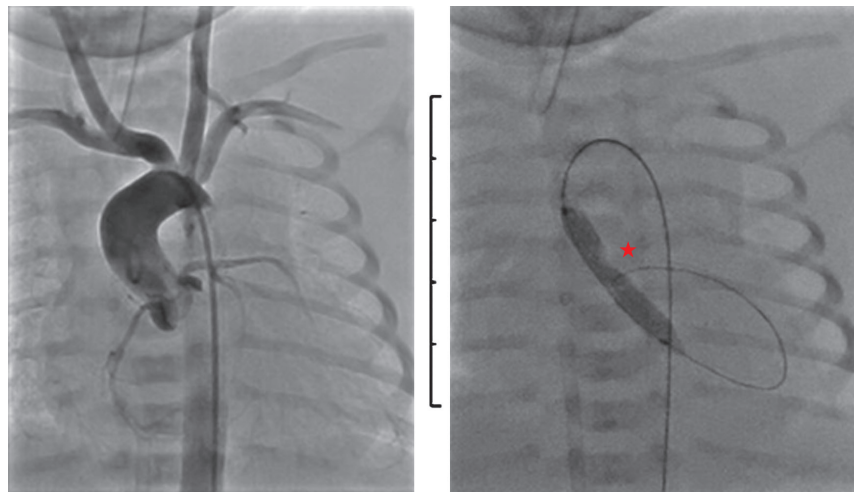


РИС. 20.4. Интраоперационная картина стеноза двустворчатого аортального клапана (вид при аортотомии) (а). Интраоперационная картина клапана после выполненной вальвулотомии. Пинцет расположен между створками аортального клапана (\* обозначено место вальвулотомии) (б)

Использование аллогенных трансплантатов и появление операции Росса в значительной степени устранили представленные проблемы и сделали раннюю радикальную коррекцию критического аортального стеноза перспективным вариантом лечения [23, 27, 28]. В 1967 г. *Donald Ross* впервые описал технологию транспозиции клапана ЛА в аортальную позицию с реконструкцией выводного тракта ПЖ аллогенным трансплантатом [27]. Результатом данной операции является наличие у пациента в аортальной позиции нормального трехстворчатого полулунного клапана, изготовленного из нативной ткани пациента с потенциалом роста (рис. 20.5). Операция Росса стала хорошим вариантом для замены аортального клапана у детей, т.к. она имеет хорошие отдаленные результаты и м.б. выполнена с приемлемыми показателями заболеваемости и смертности. Использование в легочной позиции кондукта, который не растет и с течением времени кальцинируется и стенозируется, обрекает пациента на повторное



**РИС. 20.5.** Картина стенозированного аортального клапана во время аортографии (слева). Выполнение баллонной вальвулопластики (справа). \* обозначен «пояс», создаваемый стенозированным клапаном во время дилатации (используется с разрешения *Kelly Rosso MD*)

вмешательство по замене данного кондуита (с помощью хирургических/транскатетерных методов). *Karamlou* и соавт. [29] изучили результаты протезирования аортального клапана и связанные с ними факторы риска у 160 пациентов из госпиталя для больных детей в Торонто. Авторы установили, что более молодой возраст, небольшая МТ, сопутствующее выполнение протезирования/реконструкции корня аорты, а также использование протеза др. типа, нелегочного аутооттрансплантата, были значимыми прогностическими факторами летального исхода. В то же время использование биопротеза/аллотрансплантата и более ранний срок проведения операции были определены как значимые факторы риска повторного протезирования аортального клапана. Использование аутооттрансплантата было ассоциировано со снижением прогрессирования пикового градиента на протезе аортального клапана и быстрым уменьшением КДР ЛЖ. В соответствии с этими выводами *Lupinetti* и *Jones* [28], сравнив результаты протезирования аортального клапана аллотрансплантатом и операции Росса, после нее обнаружили более значительное снижение трансклапанного градиента и регресс гипертрофии ЛЖ у пациентов. В отдельных случаях клапан ЛА м.б. непригоден для использования из-за атрезии/сопутствующих дефектов. Пациенты с такой патологией не м.б. кандидатами на операцию Росса. Методом выбора в данном случае м.б. криоконсервированные аллотрансплантаты (трупные аортальные клапаны человека) или протезы аортального клапана. В ряде случаев может наблюдаться несоответствие размеров между выводными трактами ПЖ и ЛЖ, особенно у новорожденных в тяжелом критическом состоянии. В такой ситуации легочный аутооттрансплантат имплантируют после расширения фиброзного кольца аортального клапана (процедура Росса-Конно).

При подклапанном аортальном стенозе патология локализуется под интактным аортальным клапаном и м.б. классифицирована на дискретный и туннельный (диффузный) типы. Дискретный субаортальный стеноз характеризуется наличием тонкой фибромышечной диафрагмы непосредственно проксимальнее аортального клапана. Эта диафрагма обычно расширяется на  $\geq 180^\circ$  в виде полу-месяца/окружности, часто прикрепляясь к митральному клапану, а также к МЖП. Сам аортальный клапан обычно нормальной конфигурации, хотя турбулентность потока крови, вызываемая субклапанным стенозом, может в бу-

дущем оказывать влияние на морфологию створок и компетентность клапана.

Диффузный тип субклапанного аортального стеноза приводит к длинной туннельной обструкции выводного тракта ЛЖ, которая может распространяться до верхушки ЛЖ. В некоторых случаях могут возникнуть затруднения в ДД ГКМП и диффузного субаортального стеноза. Оперативная коррекция подклапанного аортального стеноза показана при градиенте давления  $>30$  мм рт.ст., при наличии недостаточности аортального клапана и симптомов, указывающих на обструкцию выводного тракта ЛЖ [30]. Принимая во внимание, что восстановление изолированного дискретного субаортального стеноза м.б. выполнено с хорошими результатами и низким показателем смертности, некоторые хирурги выступают за оперативное лечение во всех случаях дискретного аортального стеноза. Это позволяет избежать прогрессирования стеноза и развития аортальной недостаточности. В то же время более поздние исследования свидетельствуют, что субаортальная резекция должна быть отложена до момента достижения градиента ЛЖ 30 мм рт.ст., т.к. у большинства пациентов с меньшей степенью градиента патологии протекает малосимптомно [31]. Диффузный аортальный стеноз является более сложной патологией и часто требует аортоventрикулопластики. Хирургический подход в данном случае имеет отличные результаты с операционной смертностью  $<5\%$  [32].

Надклапанный аортальный стеноз встречается реже др. форм и также м.б. классифицирован на дискретный тип, который приводит к деформации аорты в виде песочных часов, и диффузный тип, который может вовлекать в патологический процесс всю дугу аорты и брахиоцефальные артерии. Створки аортального клапана обычно интактны, но в некоторых случаях они м.б. спаяны с местом надклапанного стеноза, тем самым делая синусы Вальсальвы более узкими в диастолу и ограничивая перфузию КА. В то же время у пациентов с данной патологией могут выявляться ускоренные гиперпластические изменения интимы КА по причине аномально высокого перфузионного давления.

Клиническая картина надклапанного аортального стеноза сходна с др. формами обструкции выводного тракта ЛЖ. Бессимптомный шум в сердце является наиболее выраженным проявлением данной патологии примерно у 50% пациентов. Обморок, плохая переносимость ФН