



**МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

# **Врожденный подклапанный стеноз аорты (ПСА)**

МКБ 10: **24.4**

Год утверждения (частота пересмотра): **2016 (пересмотр каждые 3 года)**

ID:

URL:

Профессиональные ассоциации:

- **Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России**

## **Утверждены**

Ассоциацией сердечно-сосудистых  
хирургов России

## **Согласованы**

Научным советом Министерства  
Здравоохранения Российской Федерации  
\_\_\_\_\_ 201\_ г.

## Оглавление

Ключевые слова .....	3
Список сокращений.....	<b>Ошибка! Закладка не определена.</b>
Термины и определения.....	4
1. Краткая информация .....	5
2. Диагностика .....	7
3. Лечение.....	10
4. Реабилитация .....	12
5. Профилактика и диспансерное наблюдение.....	12
6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.....	14
Критерии оценки качества медицинской помощи .....	14
Список литературы.....	15
Приложение А1. Состав рабочей группы .....	18
Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций .....	19
Приложение Б. Алгоритм ведения пациента .....	21
Приложение В. Информация для пациента .....	22
Приложение Г. Шкалы оценки, вопросники	

### **Ключевые слова:**

- врожденные пороки сердца;
- подклапанное пространство;
- подаортальная мембрана;
- гипертрофическая кардиомиопатия;
- митральный клапан;
- синдрома Shone;
- иссечение подаортальной мембраны;
- миоэктомия;
- операция Конно;
- протезирование аортального клапана.

### **Список сокращений**

АКГ – ангиокардиография;

Ао – аорта;

АоК – аортальный клапан;

ВОЛЖ – выводной отдел левого желудочка сердца;

ГСД ЛЖ/Ао – градиент систолического давления между левым желудочком и аортой;

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки;

КГ – коронарография;

ПСА – подклапанный стеноз аорты;

КТ – компьютерная томография;

ЛЖ – левый желудочек;

МК – митральный клапан;

МРТ – магнитно-резонансная томография;

ОАП – открытый артериальный проток;

ФВ – фракция выброса;

ФК – фиброзное кольцо;

ЭКГ – электрокардиография;

Эхо-КГ – эхокардиография.

## Термины и определения

**Градиент систолического давления между ЛЖ и Ао** – доплероэхокардиографический показатель, отражающий скорость кровотока через аортальный клапан и характеризующий степень стеноза.

**Синдром Shone** – ВПС, характеризующийся соединением хорд МК в один тяж, прикрепляющийся к одной сосочковой мышце (парашютообразный МК); надклапанным митральным стенозом, сочетающимся с комбинированным стенозом Ао, а также нередко и коарктацией аорты.

**Мембранэктомия** – операция иссечения подаортальной мембраны.

**Миозэктомия** – операция устранения ПСА путем резекции гипертрофированной части межжелудочковой перегородки.

**Модифицированная операция Конно** – аортоventрикулопластика без протезирования АоК, применяется при наличии тоннельной формы субаортального стеноза без вовлечения в патологический процесс АоК и отсутствии гипоплазии его ФК.

# 1. Краткая информация

## 1.1 Определение

**Врожденный ПСА** – ВПС, характеризующийся препятствием току крови, располагающемся в субаортальном пространстве.

## 1.2 Этиология и патогенез

Анатомическим субстратом врожденного ПСА могут являться как изменения структур подклапанного пространства АоК, так и аномалии развития расположенных рядом анатомических образований, в частности, МК. При мембранозно-диафрагмальном типе ПСА обструкция может быть вызвана наличием в ВОЛЖ циркулярной фиброзной мембраны с одним или несколькими отверстиями, или же фиброзной серповидной складки, стенозирующей 2/3 выводного тракта ЛЖ. Размер отверстия в мембране может составлять от 0,5 до 1,5 см. Как правило, мембрана располагается непосредственно под ФК АоК или чуть ниже, и может крепиться вдоль основания передней створки МК и к межжелудочковой перегородке под некоронарной или правой коронарной створками [19,20].

Для валикообразного типа ПСА характерно валикообразное фиброзное утолщение, локализующееся на 0,5-2 см ниже АоК и циркулярно охватывающее ВОЛЖ. Фибромускульный тип ПСА представляет собой фиброзно-мышечный «воротник», располагающийся на 1-3 см ниже клапана Ао, имеющий контакт с передней створкой МК и охватывающий ВОЛЖ циркулярно или же в виде полулунного валика. Сужение при данном типе ПСА может носить протяженный характер и достигать 2-3 см. Достаточно часто данный тип стеноза сочетается с гипоплазией ФК АоК и фиброзным изменением створок клапана.

Туннелевидная форма врожденного ПСА по своей сути является крайней степенью выраженности выше обозначенной анатомической формы порока. Данный тип стеноза характеризуется резкой гипертрофией мышц выводного тракта ЛЖ, приводящей к образованию фиброзно-мышечного тоннеля достаточно большой протяженности (от 1 до 3 см) [19,20]. Просвет тоннеля может быть значительно сужен за счет резко утолщенных фиброзных наложений, распространяющихся от ФК АоК к передней створке МК и вдоль париетальной и септальной стенок ЛЖ. Миокард ЛЖ обычно концентрически гипертрофирован. Субэндокардиальная ишемия и фиброз встречаются также как и при врожденном КСА [1,9]. В ряде случаев может наблюдаться чрезмерная гипертрофия межжелудочковой перегородки (по сравнению с утолщением задней стенки ЛЖ) и гистологически дезориентировка мышечных волокон [21,22]. Наличие выраженной

гипертрофии ЛЖ при данной обструкции ВОЛЖ в ряде клинических ситуаций диктует необходимость дифференцировки этого типа врожденного ПСА с гипертрофической кардиомиопатией с нарушением оттока из ЛЖ, что имеет большое значение для определения тактики лечения.

Различные аномалии МК также могут привести к стенозу выводного отдела ЛЖ. К таким аномалиям относят [23]:

- ✓ аномальное прикрепление передней створки МК непосредственно или посредством измененных хорд к межжелудочковой перегородке;
- ✓ дополнительная ткань на МК, которая выбухает в субаортальное пространство и образует препятствие;
- ✓ изолированное расщепление передней створки МК с дополнительными хордами, внедряющимися в межжелудочковую перегородку;
- ✓ парашютообразная деформация МК.

### **1.3 Эпидемиология**

Согласно данным литературы доля врожденного ПСА среди всех ВПС составляет 1-1,5%, а среди всех обструктивных поражений ВОЛЖ – от 10 до 31,2% [1-7]. Отмечено более частое (в 1,5-2 раза) развитие субаортального стеноза у мужчин [3,8]. Из сопутствующих ВПС следует отметить в большом проценте случаев сочетание ПСА с двустворчатым АоК, КСА, коарктацией Ао, ОАП, ДМЖП, тетрадой Фалло, полной формой атриовентрикулярной коммуникации [1,9-13]. По данным различных авторов от 20 до 88% больных с врожденным ПСА имеют сопутствующие ВПС [1,9,14]. В половине случаев диагностированного ПСА имеет место прогрессирующая недостаточность АоК, обусловленная нарушениями гемодинамики при наличии порока [15-17]. Кроме того, врожденный ПСА может являться составляющим компонентом синдрома Shone [18].

Врожденный ПСА в изолированной форме редко встречается в периоде новорожденности и у грудных детей, а клинические симптомы проявляются в возрасте старше 1 года. Свидетельством редкой встречаемости изолированного врожденного ПСА у новорожденных и детей первого года жизни является крайне малое количество операций, выполняемых по поводу его устранения в данной возрастной группе [24-26]. Объяснение данному факту было дано в работе R. Pyle с соавт., которые исследовали развитие модели врожденного ПСА у щенков породы ньюфаундленд. На основе анализа данных катетеризации и посмертных исследований 139 щенков, авторами было показано отсутствие каких-либо признаков ПСА у щенков младше 3-х недельного возраста, и в тоже время появление выраженных форм ПСА у животных в возрасте старше 6 мес. На

основании выполненного исследования был сделан вывод о существовании в выводном отделе ЛЖ постоянной зародышевой ткани, способной к быстрому увеличению после рождения [27]. Данная модель, перенесенная на человека, вполне объясняет отсутствие дискретного ПСА у новорожденных и обнаружение его у детей старшего возраста.

В более старшем детском возрасте и даже у взрослых изолированный врожденный ПСА может протекать достаточно длительно без клинических проявлений [28,29]. У пациентов старше 30 лет врожденный ПСА также встречается редко. Считается, что выживание после этого времени без хирургического вмешательства является нечастым или, что повреждение постепенно приобретает внешний вид гипертрофической обструктивной кардиомиопатии с миокардиальной недостаточностью [19,30,31].

#### **1.4 Коды по МКБ-10**

### **Q24 Другие врожденные аномалии [пороки развития] сердца**

Q24.4 – Врожденный субаортальный стеноз.

#### **1.5 Классификация**

Для оценки степени выраженности врожденного ПСА также используются гемодинамические классификации, основанные на значениях максимального и среднего ГСД ЛЖ/Ао, которые представлены в клинических рекомендациях по врожденному КСА.

В зависимости от морфологического субстрата выделяют следующие типы ПСА:

- Мембранозно-диафрагмальный;
- Валикообразный;
- Фибромускулярный;
- Туннелевидный.

## **2. Диагностика**

### **2.1. Жалобы и анамнез**

- На этапе диагностики рекомендуется сбор анамнеза и жалоб у всех пациентов (родителей пациентов) с подозрением на ПСА.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

- При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить родителей пациента о наличии у ребенка повышенной утомляемости, одышки (особенно при физической активности), приступах сердцебиения, возникновении синкопальных состояний.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

**Комментарии:** как уже было сказано выше ПСА достаточно редко проявляется у детей в возрасте до года. Как правило, в этой возрастной группе порок является сопутствующей кардиальной патологией, и клиника порока определяется

*«доминирующим» ВПС (ДМЖП, аномалии МК, атриовентрикулярная коммуникация). В более старшем детском возрасте и даже у взрослых изолированный врожденный ПСА может протекать достаточно длительно без клинических проявлений [28,29]. Одним из плохих прогностических признаков течения порока является наличие в анамнезе приступов потери сознания. Возникновение обморочных состояний является абсолютным показанием к хирургической коррекции порока.*

## **2.2 Физикальное обследование**

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на пальпацию и перкуссию области сердца и сосудов шеи.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

**Комментарии:** *При обследовании пациентов может отмечаться перкуторное расширение границ сердца влево вследствие гипертрофии ЛЖ, а при пальпации определяется разлитой верхушечный толчок. В ряде случаев на основании сердца пальпаторно определяется систолическое дрожание, передающееся в яремную ямку и по ходу сонных артерий.*

- Во время физикального обследования рекомендуется обратить внимание на аускультацию сердца и сонных артерий с целью оценки степени выраженности стеноза АоК.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

**Комментарии:** *Аускультативная картина врожденного ПСА характеризуется: 1) наличием грубого систолического шума с максимумом во II межреберье справа и иррадиацией в сонные артерии, иногда вдоль левого края грудины к верхушке сердца; 2) присутствием у части пациентов диастолического шума регургитации на АоК.*

## **2.3 Лабораторная диагностика**

- Рекомендуется выполнение коагулограммы и подсчет числа тромбоцитов для прогноза риска периперационных кровотечений и величины кровопотери.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

- Рекомендуется выполнение гематологического исследования для выявления дооперационной анемии и ее своевременной терапии.

**Класс доказательности I** (уровень доказательности C).

## **2.4 Инструментальная диагностика**

- Всем пациентам с подозрением на ПСА рекомендуется проведение

электрокардиографического исследования.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

**Комментарии:** ЭКГ при незначительно или умеренно гемодинамически выраженном ПСА может быть не изменена. При наличии гемодинамически значимого подклапанного сужения Ао появляются признаки перегрузки и гипертрофии левых отделов сердца.

- Всем пациентам с КСА рекомендуется выполнение рентгенографии грудной клетки в трех проекциях с целью оценки конфигурации сердца и оценки легочного рисунка.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

**Комментарии:** Рентгенологическая картина врожденного ПСА характеризуется усилением легочного рисунка и увеличением размеров левых отделов сердца (при наличии гемодинамически значимого подклапанного сужения) и не имеет специфических признаков, за исключением отсутствия при нем расширения восходящей Ао.

- Всем пациентам с подозрением на наличие ПСА рекомендуется выполнение эхокардиографического исследования для определения морфологической формы порока и оценки степени выраженности стеноза, а также выявления сопутствующей кардиальной патологии.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

**Комментарии:** Основными позициями для визуализации ВОЛЖ являются: парастернальная позиция в проекции по длинной оси ЛЖ и по короткой оси на уровне АоК, апикальная 5-ти камерная позиция, а также субкостальный доступ в проекции по длинной оси ВОЛЖ и супрастернальный в проекции по длинной оси восходящей Ао. При выполнении ЭХО-КГ исследования определяют морфологию и степень обструкции, размеры ВОЛЖ и ФК АоК, восходящей Ао, функцию ЛЖ и сопутствующие ВПС. При определении степени стеноза ВОЛЖ у асимптоматичных детей ориентируются на систолический градиент давления, измеренный при ЭхоКГ. Обязательно производят оценку степени гипертрофии миокарда ЛЖ и состояния эндокарда – наличие/отсутствие фиброэластоза.

Степень субаортального стеноза может быть недооценена или переоценена при наличии ДМЖП, так как шунтирование крови через дефект может исказить истинный градиент давления между ЛЖ и Ао.

- Всем пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом ПСА рекомендуется катетеризация сердца с ангиокардиографией для уточнения уровня и протяженности обструкции ВОЛЖ и определения гемодинамических параметров стеноза.

**Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).**

- Всем пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом ПСА рекомендуется выполнение аортографии с коронарографией для оценки состояния и анатомии коронарных артерий.

**Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).**

- Всем пациентам с установленным по данным ЭХО-КГ-исследования диагнозом ПСА рекомендуется выполнение левой вентрикулографии с целью оценки размеров полости ЛЖ и степени его гипертрофии.

**Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).**

**Комментарии:** *Ангиографическая картина врожденного ПСА характеризуется наличием в подклапанном пространстве дефектов заполнения в виде поперечного тяжа, или светлой полосы, располагающейся по всей окружности ВОЛЖ, или же тубулярного сужения с неравномерными краевыми дефектами наполнения. Нередко при валикообразном и фибромускульном типе ПСА визуализируется подклапанный карман, так называемый «второй желудочек» - пространство, расположенное между клапаном Ао и суживающим субстратом. Абсолютным признаком наличия врожденного ПСА является обнаружение ГСД между ЛЖ и подклапанным пространством [2,33].*

- Больным с КСА рекомендуются томографические методики (КТ, МРТ) в качестве дополнения к эхокардиографии или альтернативы инвазивным методам исследования для уточнения морфологического субстрата стеноза и определения вида хирургического вмешательства.

**Класс доказательности IIa (уровень доказательности C).**

## **2.5 Иная диагностика**

Нет

## **3. Лечение**

### **3.1. Консервативное лечение**

Не существует медикаментозного лечения врожденного ПСА, за исключением профилактики эндокардита.

### **3.2 Хирургическое лечение**

- Пациентам с врожденным ПСА рекомендуется хирургическое вмешательство при максимальном значении пикового градиента систолического давления между ЛЖ и Ао – 50 мм рт. ст. и более или значении среднего градиента систолического давления между ЛЖ и Ао – 30 мм рт. ст. и более, полученных при доплеровском эхокардиографическом

исследовании (уровень доказательности С).

**Класс доказательности I (уровень доказательности С).**

- Пациентам с врожденным ПСА рекомендуется хирургическое вмешательство при максимальном значении градиента пикового градиента систолического давления между ЛЖ и Ао менее 50 мм рт. ст. и среднем значении градиента систолического давления между ЛЖ и Ао ниже 30 мм рт. ст., сочетающихся с прогрессирующей аортальной регургитацией и увеличением размеров ЛЖ (уровень доказательности С).

**Класс доказательности I (уровень доказательности С).**

- Пациенты с диагностированным ПСА и значением максимального градиента систолического давления между ЛЖ и Ао менее 50 мм рт. ст. в сочетании с симптомами одышки и утомляемости должны быть обследованы для определения, возрастает ли показатель градиента при физических нагрузках.

**Класс доказательности I (уровень доказательности С).**

- Пациентам с диагностированным ПСА и показателем среднего градиента систолического давления между ЛЖ и Ао – 30 мм рт. ст. рекомендуется хирургическое лечение, но необходимо дальнейшее тщательное наблюдение для выявления прогрессирования стеноза или аортальной регургитации (уровень доказательности С).

**Класс доказательности IIb (уровень доказательности С).**

- Хирургическое лечение врожденного ПСА рекомендуется пациентам при максимальном градиенте систолического давления между ЛЖ и Ао менее 50 мм рт. ст. и среднем градиенте давления менее 30 мм рт. ст. в случае прогрессирующей гипертрофии ЛЖ.

**Класс доказательности IIb (уровень доказательности С).**

- Хирургическое лечение врожденного ПСА рекомендуется пациентам при максимальном градиенте систолического давления между ЛЖ и Ао менее 50 мм рт. ст. и среднем градиенте давления менее 30 мм рт. ст. в случае, когда пациент планирует большие физические нагрузки.

**Класс доказательности IIb (уровень доказательности С).**

- Для хирургического лечения дискретного субаортального стеноза рекомендуется выполнение операции иссечения подаортальной мембраны или миоэктомии.

**Класс доказательности IIa (уровень доказательности В).**

**Комментарии:** Потенциальными осложнениями подобных хирургических вмешательств являются: травмы АоК или МК, развитие нарушений ритма сердца в виде

*атриовентрикулярной блокады 3 степени, появление ятрогенного ДМЖП.*

- При наличии тоннельной формы субаортального стеноза без вовлечения в патологический процесс АоК и отсутствии гипоплазии его ФК пациентам рекомендуется выполнение модифицированной операции Konno – аортовентрикулопластики без протезирования АоК.

**Класс доказательности IIa (уровень доказательности B).**

- Пациентам с диагностированным ПСА и сопутствующей гемодинамически значимой аортальной регургитацией рекомендуется выполнение операций типа Ross-Konno, Konno-Rastan.

**Класс доказательности IIa (уровень доказательности B).**

- Хирургическое вмешательство не рекомендуется для пациентов с субаортальным стенозом, если наблюдается незначительная окклюзия выводного тракта ЛЖ или незначительная аортальная регургитация (уровень доказательности C).

**Класс доказательности III (уровень доказательности C).**

#### **4. Реабилитация**

- Рекомендуется непрерывное наблюдение кардиолога всем оперированным или неоперированным пациентам с диагностированным ПСА.

**Класс доказательности I (уровень доказательности A).**

- Пациентам с умеренной и тяжелой степенью выраженности ПСА не рекомендуется увлекаться физическими нагрузками.

**Класс доказательности III (уровень доказательности B).**

- Больным с ПСА после хирургического лечения рекомендуется определение оптимального режима физической активности на основании объективной оценки физической работоспособности при помощи нагрузочных проб.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

- Больным с ПСА после хирургического лечения рекомендуется использование опросников качества жизни для больных и родителей для разработки индивидуальных схем психологической реабилитации.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

#### **5. Профилактика и диспансерное наблюдение**

- Неоперированные асимптомные пациенты с диагностированным ПСА и значением

среднего градиента систолического давления между ЛЖ и Ао менее 30 мм рт. ст., без признаков гипертрофии ЛЖ или гемодинамически значимой регургитации на АоК должны обследоваться ежегодно.

**Класс доказательности I (уровень доказательности B).**

**Комментарии:** *Основной целью плановых ежегодных осмотров является контроль нарастания степени стеноза, развития или прогрессирования аортальной регургитации и определение систолической и диастолической функции ЛЖ*

- Больным с ПСА после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 7 дней в течение первого месяца после хирургического лечения порока.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

- Больным с ПСА после хирургического лечения рекомендуется осмотр кардиолога с частотой не менее 1 раза в 3 месяца в течение 2-12 месяцев после хирургического лечения порока.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

- Больным с ПСА после хирургического лечения рекомендуется обследование в специализированном стационаре не реже 1 раза в год после хирургического лечения порока.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

- Больным с ПСА после хирургической коррекции рекомендуется при проведении динамического (1 раз в год при стабильном клиническом состоянии) эхокардиографического обследования обращать внимание на функцию аортального клапана и состояние кондуита между правым желудочком и легочной артерией, (при операции Ross-Konno), функцию имплантированного протеза после операции Konno-Rastan (подвижность запирающих элементов, наличие на них тромботических наложений, величина пикового и среднего градиента систолического давления на протезе, наличие парапротезных фистул); морфо-функциональные параметры желудочков; наличие регургитации на АоК; величину остаточного градиента систолического давления между ЛЖ и Ао.

**Класс доказательности I (уровень доказательности C).**

**Комментарии:** *Больные с протезами клапана после операции аортоventрикулопластики являются кандидатами на выполнение повторных операций по замене протеза в связи с «перерастанием» больным размера протеза.*

*При выполнении операции Росса-Конно больные в последующем являются*

кандидатами на выполнение повторных операций по замене кондуита, имплантированного между правым желудочком и легочной артерией.

- Больным с имплантированным в аортальную позицию протезом рекомендуется постоянный пероральный прием антикоагулянтов (варфарин, фенилин) при постоянном мониторинге МНО и ПТИ с коррекцией дозы в зависимости от массы тела пациента и сопутствующих состояний (лихорадка, плановые оперативные вмешательства и т.д.).

**Класс доказательности IIa** (уровень доказательности B).

- Больным с ПСА после операции Росса-Конно рекомендуется пероральный прием дезагрегантов (тробоАСС) в течение 6 мес. с последующим переходом на курсовой прием и затем отменой под контролем коагулограммы.

**Класс доказательности IIa** (уровень доказательности B).

## **6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания**

Оперированный врожденный ПСА может рецидивировать. Т.о. удаление субаортальной мембраны в детстве не предотвращает ее повторное появление, а также появление и/или прогрессирование регургитации на АоК в будущем. Это явление встречается приблизительно у 20% больных в течение 10 лет после операции.

Помимо этого, аортальная регургитация может возникнуть после удаления субаортальной мембраны.

После операции Росса-Конно пациенты составляют группу риска развития аутотрансплантатной дилатации с прогрессирующей неоаортальной регургитацией, окклюзии и/или регургитации неолегочного ствола, а иногда и ишемии миокарда и/или инфаркта, связанного с окклюзией или перегибом проксимальных коронарных артерий.

## **7. Критерии оценки качества медицинской помощи**

№	Критерии качества	Класс доказательности	Уровень доказательности
<b>Этап постановки диагноза</b>			
1	Выполнено ЭКГ исследование	I	C
2	Выполнено рентгенологическое исследование органов грудной клетки	I	C
3	Выполнена эхокардиография	I	C
4	Выполнена катетеризация полостей сердца с ангиокардиографией	IIa	C
5	Выполнено КТ/МРТ-исследование	IIa	C

<b>Этап хирургического лечения</b>			
1	Выполнена операция иссечения подаортальной мембраны или миоэктомии	IIa	B
2	Выполнена операция Конно	IIa	B
3.	Выполнена операция Росса-Конно	IIa	B
4.	Выполнена операция Конно-Растан	IIa	B
<b>Этап послеоперационного контроля</b>			
1	Выполнены осмотры кардиолога в течение первых 12 месяцев после операции	I	C
2	Выполнено динамическое эхокардиографическое обследование	I	C
3	Больным после операции аортоventрикулопластики с протезированием AoK проводится антикоагулянтная терапия	IIa	B
4	Больным после операции Росса-Конно проводится терапия дезагрегантами.	IIa	B

## **8. Список литературы**

1. Зиньковский, М.Ф Врожденные пороки сердца / М.Ф. Зиньковский под редакцией А.Ф. Возианова. – Киев. 2010. – С. 738-790.
2. Гетманский, В.Н. Современные подходы к хирургическому лечению врожденного стеноза аорты и полученные результаты / Гетманский, В.Н. // Дис. докт. мед. наук, Москва, 1984.
3. Банкл, Г. Аортальный стеноз / Банкл Г. // В кн.: Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. Москва, «Медицина». – 1980. – С. 157-167.
4. Белоусов, Ю.В. Врожденный стеноз аорты / Белоусов Ю.В., Охотин И.К., Романов Э.М. // В кн.: Операции на открытом сердце. Горький. – 1979. – С. 105-117.
5. Reis, R.L. Congenital fixed subaortic stenosis. An anatomical classification and correlations with operative results / Reis R.L., Peterson LM., Mason DT. et al. // Circulation. – 1971. – V. 43-44, Suppl. I, p.11-18.
6. Kelly, DT. Discrete subaortic stenosis / Kelly D.T., Wulfsberg E., Rowe R.D. // Circulation. – 1972. – v.46, p.309-314.
7. Gutgessel, H.P. Internal consistency of echocardiographic estimates of the severity of left ventricular outflow obstruction / Gutgessel H.P., Smith D., McDaniel N.L. // J. Am. Soc. Echo. –

1989;2:88.

8. Newfeld, EA. Discrete subvalvular aortic stenosis in children / Newfeld EA., Muster AJ., Paul MH. et al. // *Am J Cardiol.* – 1976;38:53-61.

9. Бондаренко, И. Э. Хирургическое лечение врожденного стеноза аорты: дисс. ... докт.мед. наук / И.Э. Бондаренко – М., 2003.

10. Chung, K.J. Combined discrete subaortic stenosis and ventricular septal defect in infants and children / Chung K.J., Fulton D.R., Kriedberg M.B., Payne D.D., Cleveland R.J. // *Am. J. Cardiol.* – 1984;53:1429.

11. Vogel, M. Ventricular septal defect and subaortic stenosis / Vogel M., Freedom R.M., Brand A., Trusler G.A., Williams W.G., Rowe R.D. // *Am. J. Cardiol.* – 1983;52:1258-1263.

12. Shore, D.F. Left ventricular outflow tract obstruction coexisting with ventricular septal defect / Shore D.F., Smallborn J., Stark J., Lincoln C., De Leval M.R. // *Br. Heart.* – 1982;48:421.

13. Schneeweiss, A. Discrete subaortic stenosis associated with congenital valvular aortic stenosis / Schneeweiss A., Motro M., Shem-Tov A., Blieden L.C., Newfeld H.N. // *Am Heart J.* – 1983;106:55.

14. Castaneda, A.R. Cardiac surgery of the neonate and infant / Castaneda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E., Hanley F.L. // Saunders Company, Philadelphia. – 1994.- p.506.

15. Coleman, D.M. Postoperative follow-up of fibromuscular subaortic stenosis / Coleman D.M., Smallhorn J.F., McCrindle B.W., Williams W.G., Freedom R.M. // *J. Am. Coll. Cardiol.* – 1994;24:1558-64.

16. Feigl, A. Involvement of the aortic valve cusps in discrete subaortic stenosis / Feigl A., Lucas R.V.Jr., Edwards J.E. // *Pediatr. Cardiol.* – 1984;5:185-90.

17. Motro, M. Correlation of distance from subaortic membrane to base of the right aortic valve cusp and the development of aortic regurgitation in mild discrete subaortic stenosis / Motro M., Schneeweiss A., Shem-Tov A. et al. // *Am. J. Cardiol.* – 1989;64:395-6.

18. Shone, J.D. The development complex of «parachute mitral valve», supralvalvular mitral ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of the aorta / Shone J.D., Sellar R.D., Anderson R.C. et al. // *Am. J. Cardiol.* – 1963;11:714.

19. Katz, N.M. Discrete membranous subaortic stenosis. Report of 31 patients, review of the literature, and delineation of management / Katz N.M., Buckley M.J., Liberthson R.R. //

Circulation. – 1977;56:1034.

20. Krueger, S.K. Echocardiography in discrete subaortic stenosis / Krueger S.K., French J.W., Forker A.D. et al. // Circulation. – 1979;59:506.

21. Bloom KR, Meyer RA, Bove KE. The association of fixed and dynamic left ventricular outflow obstruction. Am Heart J., 1975, v.89, p.586-593.

22. Maron BJ., Redwood DR., Roberts WC. et al. Tunnel subaortic stenosis – left ventricular outflow tract obstruction produced by fibromuscular tubular narrowing. Circulation, 1976, v.54, p.404-416.

23. Mac Lean LD., Culligan JA., Kane DJ. Subaortic stenosis due to accessory tissue on the mitral valve. J.Thorac. Cardiovasc. Surg., 1963, v.45, p.382-386.

24. Freedom RM., Dische MR., Rowe RD. Pathologic anatomy of subaortic stenosis and atresia in the first year of life. Am J Cardiol., 1977, v.39, p.1035-1044.

25. Somerville J., Stone S., Ross D. Fate of patients with fixed subaortic stenosis after surgical removal. Br Heart J., 1980, v.43, p.629-647.

26. Somerville J. Aortic stenosis and incompetence. In 'Pediatric Cardiology', vol 2 (Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, and Tynan M, Eds), p.977. Churchill Livingstone, Edinburgh, 1987.

27. Pyle RL., Patterson DF., Chacko S. The genetics and pathology of discrete subaortic stenosis in the Newfoundland dog. Am Heart J., 1976, v.92, p.324-334.

28. Choi JY., Sullivan ID. Fixed subaortic stenosis: anatomical spectrum and nature of progression. Br Heart J., 1991, v.65, p.280-286.

29. Leichter D., Sullivan I., Gersony W. "Acquired" Discrete Subvalvular Aortic Stenosis: Natural History and Hemodynamics. J Am Coll Cardiol., 1989, v.14, p.1539-1544.

30. Vogt, J. Discrete Subaortic Stenosis: the value of cross-sectional echocardiography in evaluation different types of obstruction / Vogt J., Rupprath G., de Vivie R., Beuren A.J. // Ped. Cardiol. – 1983. – Vol. 4, №4. – 253-258.

31. Wright, G.B. Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients / Wright G.B., Keane J.F. et al. // Am. J. Cardiol. – 1983; 52:830-8.

32. Robinson JD, del Nido PJ, Geggel RL, Perez-Atayde AR, Lock JE, Powell AJ. Left ventricular diastolic heart failure in teenagers who underwent balloon aortic valvuloplasty in early infancy. *Am J Cardiol.* 2010;106:426–429.
33. Эндоваскулярная и минимально инвазивная хирургия сердца и сосудов у детей / Под ред. Л.А. Бокерия, Б.Г. Алеяна, В.П. Подзолкова. – М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева, РАМН, 1999. –280 С.
34. Azevedo CF, Nigri M, Higuchi ML, Pomerantzeff PM, Spina GS, Sampaio RO, Tarasoutchi F, Grinberg M, Rochitte CE. Prognostic significance of myocardial fibrosis quantification by histopathology and magnetic resonance imaging in patients with severe aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56:278–287.
35. Goldstein SA, Evangelista A, Abbara S, Arai A, Asch FM., Badano LP et al. Multimodality imaging of diseases of the thoracic aorta in adults: from the American society of echocardiography and the European association of cardiovascular imaging endorsed by the Society of cardiovascular computed tomography and Society for cardiovascular magnetic resonance. *J Am Soc Echocardiogr.* 2015;28:119-82.

### **Приложение А1. Состав рабочей группы**

Председатель Профильной комиссии по сердечно-сосудистой хирургии  
Экспертного совета Минздрава РФ: Бокерия Л.А., академик РАН

Экспертная группа по подготовке рекомендаций:

Председатель экспертной группы: Подзолков В.П., академик РАН (Москва)

Ответственный исполнитель: Купряшов А.А., д.м.н. (Москва)

Члены экспертной группы:

Арнаутова И.В., д.м.н. (Москва);

Волков С.С., к.м.н. (Москва);

Горбачевский С.В., проф. (Москва);

Дидык В.П., (Москва);

Зеленикин М.А., проф. (Москва);

Зеленикин М.М., проф. (Москва);

Ким А.И., проф. (Москва);

Кокшенев И.В., проф. (Москва);

Крупянко С.М., д.м.н. (Москва);

Метлин С.Н., к.м.н. (Москва);

Сабиров Б.Н., д.м.н. (Москва);

Туманян М.Р., проф. (Москва);

Шаталов К.В., проф. (Москва);

Шмальц А.А., д.м.н. (Москва);

Юрлов И.А., к.м.н. (Москва).

Все члены Рабочей группы подтвердили отсутствие финансовой поддержки/конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

## **Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.**

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

- педиатры;
- кардиологи;
- детские кардиологи
- сердечно-сосудистые хирурги.

Методы, используемые для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для оценки качества и силы доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в базы данных PubMed, Scopus. Глубина поиска составляла 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств

- консенсус экспертов;
- оценка качества рекомендаций в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П1).
- оценка силы доказательств в соответствии с рейтинговой схемой (таблица П2).

### **Таблица П1.**

#### **Рейтинговая схема для оценки качества рекомендаций**

<b>Класс доказательности</b>	<b>Описание</b>
Класс I	Процедура или лечение являются полезными/эффективными, они должны быть выполнены/назначены.
Класс IIa	Процедура или лечение с большой долей вероятности являются полезными/эффективными, их разумно было бы выполнить/назначить.
Класс IIb	Противоречивые доказательства о пользе/эффективности процедуры или лечения, их выполнение/назначение может быть рассмотрено.

Класс III	Процедура или лечение являются вредными/неэффективными, они не должны выполняться/назначаться.
-----------	--

**Таблица П2.**

**Рейтинговая схема для оценки силы доказательств**

<b>Уровень доказательности</b>	<b>Описание</b>
Уровень доказательности А	Мета-анализы, систематические обзоры, рандомизированные контролируемые исследования
Уровень доказательности В	Когортные исследования, исследования «случай-контроль», исследования с историческим контролем, ретроспективные исследования, исследования серии случаев.
Уровень доказательности С	Мнение экспертов

Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо. Любые различия в оценках обсуждались всей группой авторов в полном составе. При невозможности достижения консенсуса привлекался независимый эксперт.

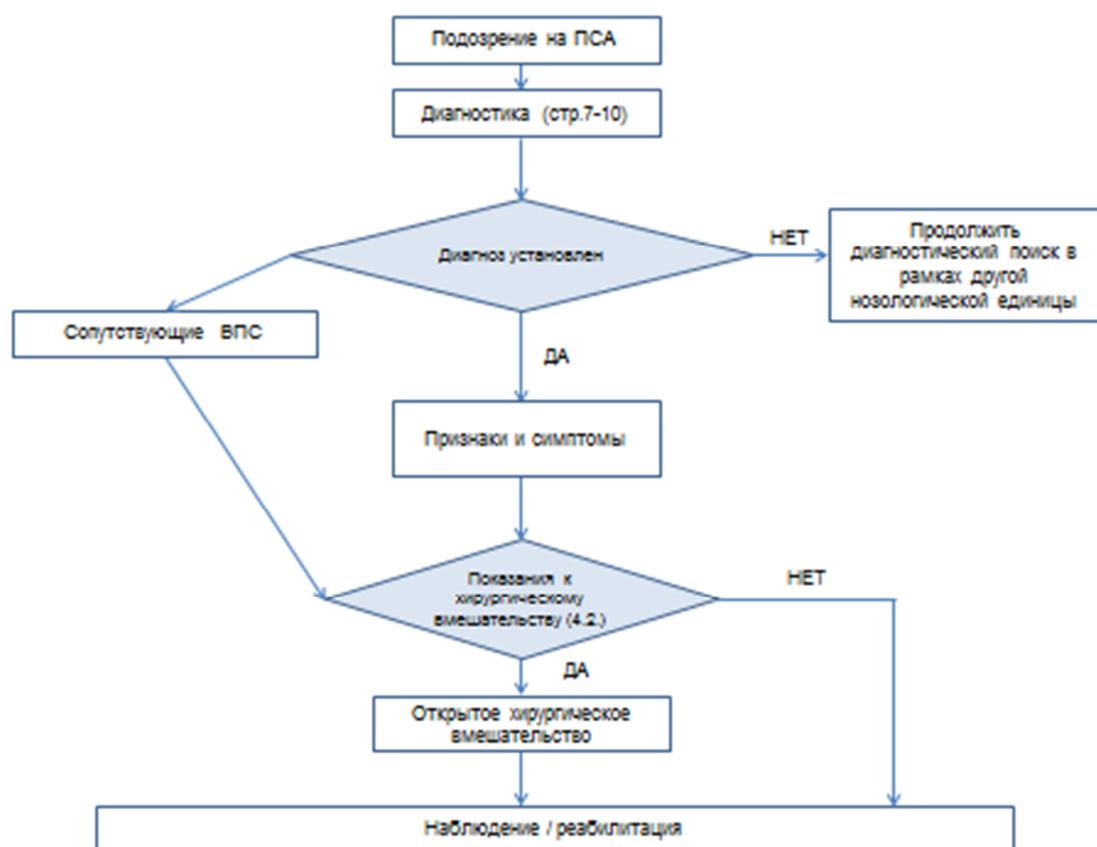
Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Клинические рекомендации обновляются рабочей группой каждые 3 года и утверждаются профильной комиссией при Главном внештатном специалисте – сердечно-сосудистом хирурге МЗ России

**Приложение А3. Связанные документы**

1. Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации (ФЗ №323 от 21.11.2011)
2. Порядок оказания медицинской помощи больным с сердечно-сосудистыми заболеваниями (Приказ Минздрава России №918н от 15.11.2012)
3. «О классификации и критериях, используемых при осуществлении медико-социальной экспертизы граждан федеральными государственными учреждениями медико-социальной экспертизы» (Приказ Минздрава России №1024н от 17 декабря 2015 г.)

## Приложение Б. Алгоритмы ведения пациентов



## **Приложение В. Информация для пациента**

Необходимо регулярное наблюдение у кардиолога/детского кардиолога с прохождением инструментальных методов обследования в плановом порядке с кратностью, обозначенной в выше приведенных рекомендациях.