

<https://doi.org/10.29001/2073-8552-2025-40-3-114-122>
УДК 616.126.52-089.87:616.12-008.46-053.2:612.171.1

Непосредственная и отдаленная эхокардиографическая оценка структур сердца у детей с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией после трансаортальной расширенной септальной миоэктомии

Кожанов Р.С.¹, Егунов О.А.¹, Трошкинев Н.М.¹, Соколов А.А.¹,
Кривошеков Е.В.²

¹ Научно-исследовательский институт кардиологии, Томский национальный исследовательский медицинский центр Российской академии наук (НИИ кардиологии Томского НИМЦ), 634012, Российская Федерация, Томск, ул. Киевская, 111а

² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Министерства здравоохранения Российской Федерации, 236035, Российская Федерация, Калининград, А/я 5371

Аннотация

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – это генетически детерминированное заболевание миокарда с характерным неуклонным прогрессированием. Манифестация данной патологии в детском возрасте связана с высоким риском внезапной сердечной смерти и развитием симптомов сердечной недостаточности (СН). «Золотым стандартом» лечения данной патологии на сегодняшний день признана трансаортальная расширенная септальная миоэктомия (ТРСМЭ). Однако данные о результатах такого вмешательства у детей с обструктивной ГКМП весьма немногочисленны, что не позволяет в полной мере оценить его эффективность.

Цель исследования: оценить структурные и систоло-диастолические изменения характеристик левых камер сердца у детей с обструктивной ГКМП после ТРСМЭ в раннем и отдаленном периоде наблюдения по данным эхокардиографии (ЭхоКГ).

Материал и методы. Проведен ретроспективный анализ данных детей с ГКМП после успешно выполненной ТРСМЭ в кардиохирургическом отделении № 2 НИИ кардиологии Томского НИМЦ с 2010 по 2024 гг. Оценивались непосредственные и отдаленные ЭхоКГ показатели структур сердца.

Результаты. Средний возраст пациентов составил $5,51 \pm 2,2$ года. У 46 (92%) пациентов отмечались симптомы СН. Бивентрикулярная миоэктомия выполнялась в 16 (32%) случаях. В дооперационном периоде отмечались значимый градиент в выходном отделе левого желудочка (ВОЛЖ) $75,0 [57,0; 127,0]$ мм рт. ст., митральная недостаточность разной степени и систолическое движение передней створки митрального клапана (SAM-синдром) у всех пациентов. После успешно выполненной ТРСМЭ регистрировалось значимое уменьшение показателей динамической обструкции ВОЛЖ, структурно-анатомических характеристик, систолической и диастолической функции левого желудочка (ЛЖ). Наблюдение в отдаленном периоде показало снижение медианы z-индекса толщины задней стенки ЛЖ с $2,6 [0,9; 5,2]$ до $2,0 [1,1; 3,12]$, индекса массы миокарда ЛЖ с $167,6 [55,1; 370,37]$ до $148,66 [34,25; 3259,1]$ г/м², индекса TEI с $0,95 [0,3; 1,64]$ до $0,65 [0,34; 1,15]$, $p = 0,04; 0,012$ и $0,024$ соответственно. Также статистически значимо изменился z-индекс конечно-диастолического объема ЛЖ: с $-3,8 [-2,42; 5,99]$ до $-0,07 [-1,99; 5,6]$, $p = 0,034$. Остальные показатели оставались в пределах референсных значений.

Заключение. ТРСМЭ – это эффективная процедура для снижения градиента в ВОЛЖ, устранения SAM-синдрома и уменьшения митральной регургитации оперативного вмешательства у детей с обструктивной ГКМП, как в раннем, так и отдаленном периодах наблюдения. Эти результаты подтверждены данными ЭхоКГ, как «золотого стандарта» диагностики. Кроме того, отмечается значимое уменьшение индекса массы миокарда левого желудочка, z-индекса толщины задней стенки левого желудочка и индекса объема левого предсердия, что косвенно может говорить об обратном ремоделировании камер после успешно выполненной ТРСМЭ у детей. Статистически значимое снижение z-индекса гипертрофической и рестриктивной кардиомиопатии после ТРСМЭ свидетельствует о возможности использования данных показателей для количественной оценки эффективности оперативного вмешательства.

Ключевые слова:

гипертрофическая кардиомиопатия; дети; обструкция выходного отдела левого желудочка; трансаортальная расширенная септальная миоэктомия; эхокардиография.

Кожанов Роман Сергеевич, e-mail: romankozhanoff@yandex.ru.

Финансирование:	никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.
Соответствие принципам этики:	исследование было одобрено локальным этическим комитетом НИИ кардиологии Томского НИМЦ (протокол № 233 от 09.11.2022 г.). У родителей пациентов, включенных в исследование, было получено письменное информированное согласие на участие в исследовании.
Для цитирования:	Кожанов Р.С., Егунов О.А., Трошкинев Н.М., Соколов А.А., Кривошеков Е.В. Непосредственная и отдаленная эхокардиографическая оценка структур сердца у детей с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией после трансаортальной расширенной септальной миоектомии. <i>Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины</i> . 2025;40(3):114–122. https://doi.org/10.29001/2073-8552-2025-40-3-114-122

Immediate and long-term echocardiographic evaluation of cardiac structures in children with obstructive hypertrophic cardiomyopathy after transaortic extended septal

Roman S. Kozhanov¹, Oleg A. Egunov¹, Nikita M. Troshkinev¹,
Alexander A. Sokolov¹, Evgeny V. Krivoshchekov²

¹ Cardiology Research Institute, Tomsk National Research Medical Center, Russian Academy of Sciences (Cardiology Research Institute, Tomsk NRMC), 111a, Kievskaya str., Tomsk, 634012, Russian Federation

² Federal Center for High Medical Technologies, Ministry of Health of the Russian Federation, P.O. Box 5371, Kaliningrad, 236035, Russian Federation

Abstract

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a genetically determined myocardial disease with a characteristic relentless progression. The manifestation of this pathology in childhood is associated with a high risk of sudden cardiac death and the development of heart failure (HF) symptoms. Transaortic extended septal myectomy (TAESM) is currently recognized as the “gold standard” for the treatment of this pathology. However, data on the outcomes of such interventions in children with obstructive HCM are very limited, which does not allow for a complete assessment of its effectiveness.

Aim: To evaluate structural and systolic-diastolic changes in the characteristics of the left heart chambers in children with obstructive HCM after TAESM in the early and long-term follow-up periods, based on echocardiography (EchoCG) data.

Material and Methods. A retrospective analysis was conducted of data from children with HCM after successful TAESM in the cardiac surgery department No. 2 of the Research Institute of Cardiology, Tomsk National Research Medical Center, from 2010 to 2024. Immediate and long-term EchoCG indicators of heart structures were evaluated.

Results. The average age of patients was 5.51 ± 2.2 years. 46 (92%) patients had symptoms of HF. Biventricular myectomy was performed in 16 (32%) cases. In the preoperative period, there was a significant gradient in the left ventricular outflow tract (LVOT) of 75.0 [57.0; 127.0] mm Hg, mitral regurgitation of varying degrees, and systolic anterior motion of the mitral valve (SAM syndrome) in all patients. After successful TAESM, a significant decrease in dynamic LVOT obstruction, structural and anatomical characteristics, and systolic and diastolic function of the left ventricle (LV) was recorded. Follow-up in the long-term period showed a decrease in the median z-score of the left ventricular posterior wall thickness from 2.6 [0.9; 5.2] to 2.0 [1.1; 3.12], the left ventricular mass index from 167.6 [55.1; 370.37] to 148.66 [34.25; 3259.1] g/m², the TEI index from 0.95 [0.3; 1.64] to 0.65 [0.34; 1.15], $p = 0.04$; 0.012 and 0.024, respectively. The z-score of the left ventricular end-diastolic volume (EDV) also changed statistically significantly from $-3.8 [-2.42; 5.99]$ to $-0.07 [-1.99; 5.6]$, $p = 0.034$. The remaining indicators remained within the reference values.

Conclusion: TAESM is an effective procedure for reducing the gradient in the LVOT, eliminating SAM syndrome, and reducing mitral regurgitation in children with obstructive HCM, both in the early and long-term follow-up periods. These results are confirmed by EchoCG data, the “gold standard” of diagnosis. In addition, there is a significant decrease in left ventricular myocardial mass, the z-score of the LV posterior wall thickness, and the left atrial volume index, which may indirectly indicate reverse remodeling of the chambers after successful TAESM in children. A statistically significant decrease in the z-score of hypertrophic and restrictive cardiomyopathy after TAESM indicates the possibility of using these indicators to quantitatively assess the effectiveness of surgical intervention.

Keywords:	hypertrophic cardiomyopathy; children; left ventricular outflow tract obstruction; transaortic extended septal myectomy; echocardiography.
Funding:	no author has a financial or property interest in any material or method mentioned.
Compliance with ethical principles:	the study was approved by the local ethics committee of the Research Institute of Cardiology of Tomsk National Research Medical Center (protocol No. 233 dated 09.11.2022). Written informed consent to participate in the study was obtained from the parents of the patients included in the study.
For citation:	Kozhanov R.S., Egunov O.A., Troshkinev N.M., Sokolov A.A., Krivoshechekov E.V. Immediate and long-term echocardiographic evaluation of cardiac structures in children with obstructive hypertrophic cardiomyopathy after transaortic extended septal. <i>Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine</i> . 2025;40(3):114–122. https://doi.org/10.29001/2073-8552-2025-40-3-114-122

Введение

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) – это аутосомно-доминантное наследственное заболевание миокарда, которое характеризуется выраженной генетической, анатомической и клинической неоднородностью [1, 2]. Частота встречаемости в популяции составляет 1 : 200 [3].

Ежегодная летальность у детей с клиническими проявлениями ГКМП достигает 6% [4].

Динамическая обструкция оттока из выходного отдела левого желудочка (ВОЛЖ) – это ключевой фактор, вызывающий симптомы сердечной недостаточности (СН) у пациентов с ГКМП [3]. Утолщенная межжелудочковая перегородка (МЖП) и систолическое движение передней створки митрального клапана (SAM-синдром) приводят к снижению прямого выброса в аорту, вторичной митральной регургитации (МР), усугублению гипертрофии, диастолической дисфункции ЛЖ, вторичной ишемии миокарда и дилатации левого предсердия [5].

Достаточно часто, но не всегда, медикаментозное лечение, направленное на снижение сократительной способности, улучшение диастолического наполнения и замедление частоты сердечных сокращений, может быть эффективным в уменьшении основных симптомов СН. В 30% случаев пациентам с обструктивной ГКМП показано устранение динамического градиента вследствие резистентности к медикаментозной терапии [1].

На сегодняшний день «золотым стандартом» лечения данной патологии является трансаортальная расширенная септальная миозектомия (ТРСМЭ). К сожалению, данные о непосредственных и отдаленных результатах хирургического лечения у детей с обструктивной ГКМП немногочисленны [6, 7].

Цель исследования: оценить структурные и систоло-диастолические изменения характеристик левых камер сердца у детей с обструктивной ГКМП после ТРСМЭ в раннем и отдаленном периодах наблюдения.

Материал и методы

Было выполнено ретроспективное исследование базы данных пациентов после ТРСМЭ, выполненной в кардиохирургическом отделении № 2 НИИ кардиологии Томского НИМЦ с 2010 по 2023 гг.

В исследование включены пациенты в возрасте до 18 лет после проведенной ТРСМЭ. Из наблюдения исключались пациенты с обструкцией ВОЛЖ в виде диффузного подклапанного стеноза, с сочетанными гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца и системными заболеваниями.

Родители пациентов, включенных в исследование, подписывали согласие на участие в исследовании.

Все исследования выполнялись в соответствии с рекомендациями Американского общества эхокардиографистов (ASE).

Диагноз обструктивной формы ГКМП подтверждался с помощью эхокардиографии (ЭхоКГ) при наличии пикового градиента в ВОЛЖ более 30 мм рт. ст. Бивентрикулярная обструкция устанавливалась при градиенте в выходном отделе правого желудочка (ВОПЖ) более 40 мм рт. ст. и сочеталась с обструкцией в ВОЛЖ.

Основными ЭхоКГ характеристиками обструктивной ГКМП являлись выраженная гипертрофия МЖП, SAM-синдром, градиент в ВОЛЖ и МР. Для неиндексированных значений использовалась шкала z-score.

Показаниями для оперативного лечения являлись: пиковый градиент в ВОЛЖ в покое и / или при нагрузке более 50 мм рт. ст. в сочетании с выраженными симптомами СН; пиковый градиент в ВОЛЖ более 75 мм рт. ст. в покое, при полном отсутствии симптомов или с их незначительными проявлениями.

Фенотипы ЛЖ определяли по методикам, представленным ранее [8]. Основной принцип методики выделения фенотипов заключался в определении выраженности отклонения ключевых показателей от нормы (Z-индекс). Показатель вычисляли по формуле:

$$Z = (\chi - \mu) / \sigma,$$

где χ – актуальное измерение, μ – ожидаемое измерение (средне-популяционное), σ – среднее квадратичное отклонение.

Показатель может быть определен по многочисленным online калькуляторам [9].

По эмпирически выведенным формулам вычисляли Z-индекс для каждого фенотипа ЛЖ:

$$Z_{РКМП} = ((\text{объем ЛП} / z_{КДО ЛЖ}) - 0,4) / 0,11,$$

$$Z_{ГКМП} = z_{МЖП} \times (МЖП / ЗСЛЖ) \times z_{ММЛЖ} \times 0,45,$$

где $Z_{РКМП}$ – z-индекс рестриктивной кардиомиопатии, объем ЛП – объем левого предсердия, $z_{КДО ЛЖ}$ – z-индекс конечно-диастолического объема левого желудочка, $Z_{ГКМП}$ – z-индекс гипертрофической кардиомиопатии, $z_{МЖП}$ – z-индекс межжелудочковой перегородки, МЖП – межжелудочковая перегородка, ЗСЛЖ – задняя стенка левого желудочка, z-индекс массы миокарда левого желудочка.

Дополнительно определяли:

- фракцию выброса (ФВ) ЛЖ, %;
- индекс TEI – миокардиальный индекс, который рассчитывался как отношение продолжительности сум-

мы изоволюмических интервалов сердечного цикла к продолжительности периода изгнания;

- объемная скорость наполнения (ОСН) ЛЖ (УО / д / ММЛЖ, где УО – ударный объем ЛЖ, мл; д – продолжительность диастолы, с; ММЛЖ – масса миокарда левого желудочка, г);

С помощью тканевой доплерографии с оценкой движения фиброзного кольца митрального клапана оценивались:

Е/А – соотношение скоростей наполнения левого желудочка;

Е – скорость кровотока через митральный клапан в фазу быстрого наполнения, см/с;

А – скорость кровотока через митральный клапан в фазу систолы предсердия, см/с;

- ДН – давление наполнения ЛЖ, рассчитывался как отношение пик раннего кровотока в диастолу на митральном клапане (Е) к скорости движения фиброзного кольца митрального клапана в раннюю диастолу (е), мм рт. ст.

- z-индекс толщины МЖП (более 2 z-score, указывало на ГКМП);

- z-индекс толщины ЗСЛЖ;

- отношение толщины МЖП к ЗСЛЖ;

- систолический индекс;

- индекс объема ЛП;

- индекс массы миокарда левого желудочка (иММ-ЛЖ);

- z-индекс конечно-диастолического объема левого желудочка.

ЭхоКГ выполнялась на ультразвуковых системах фирмы Philips iE-33 и Epiq 7. Все исследования проводились двумя специалистами, межоператорская ошибка составила 5%.

Техника ТРСМЭ и миоэктомии из ВОПЖ при бивентрикулярной обструкции была описана ранее [10].

Средний срок отдаленного наблюдения составил 4,2 ± 4,1 года (n = 46). Оценивались соответствующие показатели ЭхоКГ, взятые в дооперационном периоде.

Статистический анализ

Статистический анализ выполнен при помощи пакета программ SPSS 23.0 (IBM SPSS STATISTICS, США). Возраст, индекс массы тела (ИМТ) и срок наблюдения пациентов представлены средними значениями и стандартными отклонениями, $M \pm SD$, остальные количественные показатели – медианой и межквартильным промежутком, $Me [Q1; Q3]$. Категориальные показатели описаны абсолютными и относительными частотами, n (%). Сравнение зависимых выборок количественных показателей осуществлялось при помощи критерия Уилкоксона. Для сравнения категориальных показателей до и после операции использовался признак Мак-Немара. Критический уровень статистической значимости составлял 0,05.

Результаты

Непосредственные результаты

В ретроспективное исследование были включены 50 пациентов с диагнозом «обструктивная ГКМП», которым выполнялась ТРСМЭ. Бивентрикулярная миоэктомия проводилась в 16 (32%) случаях. Основные характеристики пациентов, включенных в исследование, представлены в таблице 1.

Таблица 1. Общеклинические характеристики пациентов

Table 1. General clinical characteristics of patients

Показатели	Описательные статистики, $n = 50$
Пол, мужской / женский	31 (62%) / 19 (38%)
ИМТ, кг/м ²	12,1 ± 3,4
Возраст, лет	5,51 ± 2,2
Бессимптомные	4 (8%)
Наличие симптомов	46 (92%)
Семейный анамнез ГКМП	15 (30%)
ФК СН II-III степени	47 (94%)
Медикаментозная терапия	45 (90%)

Примечание. ГКМП – гипертрофическая кардиомиопатия, ИМТ – индекс массы тела, СН – сердечная недостаточность, ФК – функциональный класс.

Большинство пациентов имели базальный тип обструкции ВОЛЖ – 29 (58,0%).

При бивентрикулярной обструкции определялся гемодинамически значимый градиент в ВОПЖ. SAM-синдром как один из характерных признаков ГКМП обнаруживался у всех пациентов в предоперационном периоде (табл. 2).

Таблица 2. Предоперационные показатели регургитации митрального клапана, градиентов в выходных отделах левого и правого желудочков и характеристик типов обструкции

Table 2. Preoperative parameters of MV regurgitation, gradients in the LVOT and RVOT, and characteristics of obstruction types

Показатели	Значение
Функция митрального клапана	
Регургитация 1-й ст.	13 (26%)
Регургитация 2-й ст.	25 (50%)
Регургитация 3-й ст.	12 (24%)
Пиковый градиент в ВОЛЖ, мм рт. ст.	75,0 [57,0; 127,0]
Средний градиент в ВОЛЖ, мм рт. ст.	34,0 [29,0; 66]
Пиковый градиент в ВОПЖ, мм рт. ст.	47 [35,0; 72,0]
Типы обструкции ВОЛЖ	
Базальная, n (%)	29 (58,0%)
Среднежелудочковая, n (%)	20 (40%)
Апикальная, n (%)	1 (2,0%)

Основным показателем эффективности хирургического лечения являлось устранение обструкции в ВОЛЖ, характеризующееся значимым снижением пикового градиента – с 75,0 [57,0; 127,0] до 14,5 [3,0; 32,0] мм рт. ст., $p < 0,001$; среднего с 34,0 [29,0; 66] до 11,5 [4,0; 22,0] мм рт. ст., $p < 0,001$ в послеоперационном периоде (рис. 1).

Наряду с обструкцией ВОЛЖ патогенетическим аспектом ГКМП является SAM-синдром, который отсутствовал у 100% пациентов ($p < 0,001$) после хирургического лечения.

Еще одним показателем, отражающим динамическую обструкцию ВОЛЖ, является регургитация митрального клапана. На момент выписки из стационара 48% пациентов не имели МР, количество пациентов с регургитацией 2-й степени статистически значимо уменьшилось, $p = 0,027$; не было пациентов с регургитацией митрального клапана 3-й степени; средняя степень МР уменьшилась с 1,98 до 0,67 по сравнению с дооперационным периодом, $p < 0,001$ (рис. 2).

По данным послеоперационной ЭхоКГ, фиксировалось значимое уменьшение медианы z-индекса толщины МЖП с 13,3 [2,21; 32,68] до 7,37 [1,0; 35,6], $p = 0,034$.

Со стороны ЛЖ, наряду с уменьшением толщины

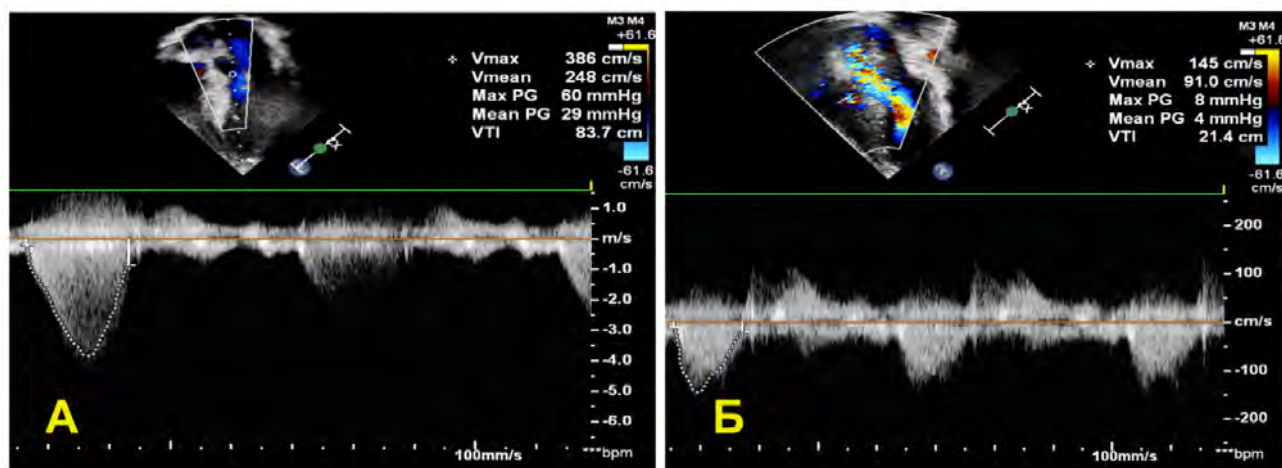


Рис. 1. Эхокардиографическая оценка до- и послеоперационного градиента в выходном отделе левого желудочка

Fig. 1. Echocardiographic assessment of pre- and postoperative LVOT gradient

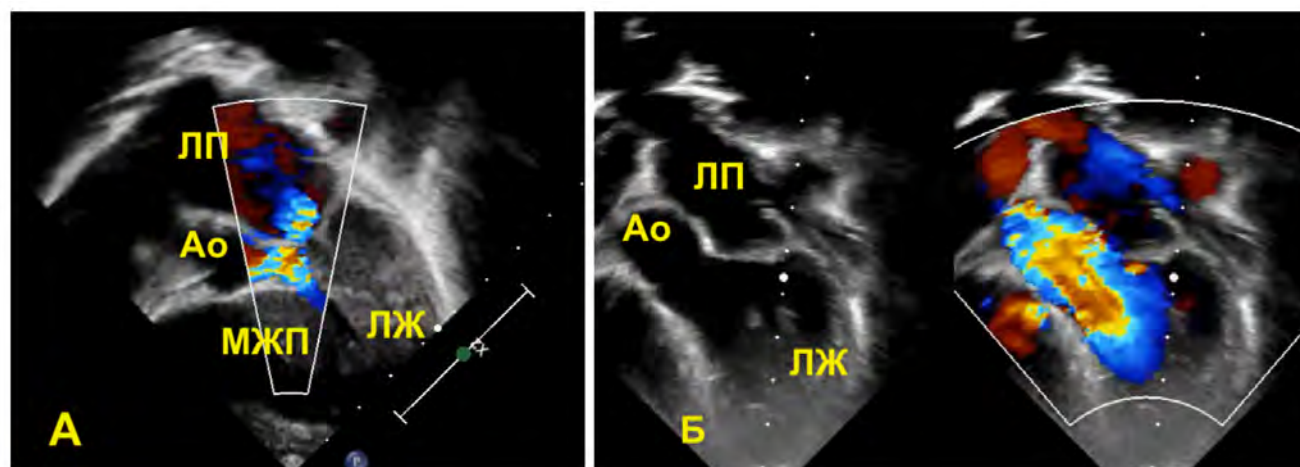


Рис. 2. Эхокардиографическая оценка митральной регургитации до и после операции. Ao – аорта, ЛП – левое предсердие, ЛЖ – левый желудочек, МЖП – межжелудочковая перегородка

Fig. 2. Echocardiographic assessment of mitral regurgitation before and after surgery. Ao – aorta, LA – left atrium, LV – left ventricle, IVS – interventricular septum



Рис. 3. Эхокардиографическая оценка динамики конечно-диастолического объема левого желудочка и фракции выброса до и после операции

Fig. 3. Echocardiographic assessment of the dynamics of left ventricular end-diastolic volume and ejection fraction before and after surgery

МЖП, снижалась медиана иММЛЖ с 180,87 [60,9; 430,54] г/м² до 167,6 [55,1; 370,37] г/м², $p = 0,046$.

Кроме того, отмечалось значимое снижение Z-индекса ГКМП с 16,55 [9,8; 130,69] до 6,39 [30,89; 42,64] ($p < 0,001$) и Z-индекса РКМП с 5,88 [-0,89; 21,59] до 2,97 [-1,69; 14,2] ($p = 0,02$) в послеоперационном периоде.

Также в до- и послеоперационном периодах статистически значимо изменялись ФВ ЛЖ с 81,0 [59; 90] до 74,0 [50,0; 89,0] % и индекс ТЕI с 0,58 [0,25; 1,97] до 0,95 [0,3; 1,64] ($p < 0,001$ и $p = 0,006$ соответственно), оставаясь однако в пределах нормальных значений (рис. 3).

В раннем послеоперационном периоде отмечалось

значимое снижение медианы индекса объема ЛП с 3,23 [1,51; 10,37] до 0,97 [1,45; 6,38] мл/м², $p = 0,001$.

Объемная скорость наполнения ЛЖ у детей была статистически значимо больше после ТРСМЭ, чем до оперативного вмешательства, $p = 0,03$.

Остальные ЭхоКГ показатели не имели статистически значимых различий до и после операции.

Отдаленные результаты были получены у 46 пациентов. Средний срок отдаленного наблюдения составил 4,2 ± 4,1 года.

Анализ основных ЭхоКГ показателей представлен в таблице 4.

Таблица 3. До- и послеоперационные эхокардиографические показатели пациентов

Table 3. Pre- and postoperative echocardiographic parameters of patients

Показатели	До операции	После операции	p
Структурно-анатомические характеристики			
z-индекс МЖП	13,3 [2,21; 32,68]	7,37 [1,0; 35,6]	0,034
z-индекс ЗСЛЖ	4,1 [0,9; 6,3]	2,6 [0,9; 5,2]	0,172
МЖП / ЗСЛЖ	2,14 [1,3; 3,3]	1,46 [1,1; 2,2]	0,072
иММЛЖ, г/м ²	180,87 [60,9; 430,54]	167,6 [55,1; 370,37]	0,046
Z-индекс ГКМП	16,55 [9,8; 130,69]	6,39 [30,89; 42,64]	0,001
Z-индекс РКМП	5,88 [-0,89; 21,59]	2,97 [-1,69; 14,2]	0,002
Систолическая функция			
ФВ ЛЖ, %	81,0 [59; 90]	74,0 [50,0; 89,0]	0,001
Пиковый градиент ВОЛЖ	75,0 [57,0; 127,0]	14,5 [3,0; 32,0]	0,001
Средний градиент ВОЛЖ	34,0 [29,0; 66]	11,5 [4,0; 22,0]	0,001
Индекс ТЕI	0,58 [0,25; 1,97]	0,95 [0,3; 1,64]	0,006
СИ л/мин/м ²	2,58 [1,42; 6,64]	2,6 [1,83; 4,00]	0,68
Диастолическая функция			
ДН ЛЖ, мм рт. ст.	18,83 [5,57; 43,34]	15,16 [4,87; 25,35]	0,323
ОСН ЛЖ, мл/с/г	40,47 [3,35; 132,28]	59,65 [22,73; 164,1]	0,03
Е/А поток	1,39 [0,32; 9,36]	1,27 [0,6; 2,16]	0,15
z-индекс КДО ЛЖ	-0,62 [-2,79; 7,89]	-3,8 [-2,42; 5,99]	0,084
Индекс объема ЛП	3,23 [1,51; 10,37]	0,97 [1,45; 6,38]	0,001

Примечание: ОСН – объемная скорость наполнения.

Таблица 4. Отдаленные эхокардиографические показатели пациентов

Table 4. Long-term echocardiographic parameters of patients

Показатели	После операции	Отдаленные результаты	p
Структурно-анатомические характеристики			
z-индекс МЖП	7,37 [1,0; 35,6]	9,29 [6,01; 20,69]	0,643
z-индекс ЗСЛЖ	2,6 [0,9; 5,2]	2,0 [1,1; 3,12]	0,04
МЖП / ЗСЛЖ	1,46 [1,1; 2,2]	1,33 [1,0; 1,9]	0,838
иММЛЖ, г/м ²	167,6 [55,1; 370,37]	148,66 [34,25; 3259,1]	0,012
ZГКМП	6,39 [30,89; 42,64]	3,23 [-4,09; 84,79]	0,684
ZРКМП	2,97 [-1,69; 14,2]	1,88 [0,16; 10,39]	0,175
Индекс объема ЛП	0,97 [1,45; 6,38]	1,36 [0,5; 6,19]	0,623
Систолическая функция			
ФВ ЛЖ, %	74,0 [50,0; 89,0]	75,5 [50,0; 87,0]	0,876
Пиковый градиент ВОЛЖ	14,5 [3,0; 32,0]	11,0 [5,0; 29,0]	0,705
Средний градиент ВОЛЖ	11,5 [4,0; 22,0]	5,5 [2,0; 13,0]	0,649
Индекс ТЕI	0,95 [0,3; 1,64]	0,65 [0,34; 1,15]	0,024
СИ л/мин/м ²	2,6 [1,83; 4,00]	2,84 [1,53; 5,97]	0,525
Диастолическая функция			
ДН ЛЖ, мм рт. ст.	15,16 [4,87; 25,35]	12,66 [7,71; 26,32]	0,358
ОСН ЛЖ, мл/с/г	59,65 [22,73; 164,1]	56,82 [17,49; 298,0]	0,268
Е/А поток	1,27 [0,6; 2,16]	1,43 [0,63; 3,12]	0,442
z-индекс КДО ЛЖ	-3,8 [-2,42; 5,99]	-0,07 [-1,99; 5,6]	0,034
Индекс объема ЛП	0,97 [1,45; 6,38]	1,36 [-0,5; 6,19]	0,624

Отдаленные результаты

В отдаленном периоде произошло статистически значимое снижение медианы z-индекса толщины ЗСЛЖ с 2,6 [0,9; 5,2] до 2,0 [1,1; 3,12] ($p = 0,04$), индекса ММЛЖ с 167,6 [55,1; 370,37] до 148,66 [34,25; 3259,1] г/м² ($p = 0,012$), индекса ТЕI с 0,95 [0,3; 1,64] до 0,65 [0,34; 1,15] ($p = 0,024$). Также статистически значимо увеличился z-индекс КДО ЛЖ с -3,8 [-2,42; 5,99] до -0,07 [-1,99; 5,6] ($p = 0,034$).

В результате наблюдения 1-я ст. МР была у 41,3% пациентов, 2-я ст. – у 6,5%. Степень МР статистически значимо не увеличивалась ($p = 0,83$). Одному синдромальному пациенту спустя год было выполнено протезирование митрального клапана по поводу нарастающей динамической обструкции в ВОЛЖ, SAM-синдрома и выраженной регургитации митрального клапана.

Наиболее информативным показателем, отражающим эффективность ТРСМЭ, является градиент в ВОЛЖ. Данный показатель сохранялся в пределах послеоперационных значений без значимого увеличения в отдаленном периоде наблюдения ($p = 0,705$). Остальные показатели, полученные в отдаленном периоде, оставались в пределах референсных значений.

Обсуждение

В настоящее время ТРСМЭ признана «золотым стандартом» лечения пациентов старше 18 лет с тяжелой обструкцией ВОЛЖ и лекарственной резистентностью [11].

У пациентов с ГКМП наблюдается увеличение разницы давления между ЛЖ и аортой, что приводит к прогрессированию СН и повышает риск летального исхода. На сегодняшний день главными задачами терапии являются уменьшение градиента в ВОЛЖ, устранение SAM-синдрома и МР [12].

На сегодняшний день ЭхоКГ является ключевым методом диагностики обструктивной ГКМП.

Устранение обструкции способствует уменьшению диастолической дисфункции, приводит к улучшению перфузии миокарда и предотвращает образование патологических проводящих путей [12, 14]. В проведенном нами исследовании после выполнения ТРСМЭ показатели пикового и среднего градиентов статистически значимо уменьшались до нормальных значений у всех пациентов, $p < 0,001$. По данным отдаленного периода наблюдения, значимого роста обструкции отмечено не было, $p = 0,705$ и 0,649 соответственно.

Также важную роль в патогенезе обструктивной ГКМП играет SAM-синдром, возникающий за счет эффекта Вентури, и МР. В послеоперационном и отдаленном периодах нами было отмечено, что SAM-синдром устранялся в 100% случаев и статистически значимо уменьшалась степень МР у всех пациентов, $p < 0,001$.

В исследовании Y.L. Niemstra и соавт. было отмечено, что у пациентов с ГКМП повышение индекса объема ЛП более 34 мл/м² увеличивает риск внезапной сердечной смерти и вероятность трансплантации сердца [15]. В проведенном нами исследовании после успешно выполненной ТРСМЭ статистически значимо уменьшался индекс объема ЛП, $p = 0,001$, без значимой динамики по результатам отдаленного периода наблюдения, $p = 0,624$.

Дооперационное увеличение объема ЛП у детей с обструктивной ГКМП является следствием SAM-синдрома, МР, повышенной жесткости ЛЖ и нарушения его диастолической функции [15]. У всех пациентов в раннем после-

операционном периоде значимо уменьшалась ОСН ЛЖ ($p = 0,03$), при этом не было зарегистрировано значимой динамики по ДН ЛЖ ($p = 0,323$) и Е/А ($p = 0,15$).

Согласно исследованию S.J. Deb и соавт., технически правильно выполненная ТРСМЭ способствует уменьшению гипертрофии и не связана с объемом иссеченного миокарда ЛЖ [16]. В нашем исследовании статистически значимо уменьшались иММЛЖ ($p = 0,046$) и z-индекс ЗСЛЖ ($p = 0,012$) как в раннем, так и в отдаленном послеоперационном периоде ($p = 0,04$).

ФВ ЛЖ была значимо увеличена у всех пациентов с обструктивной ГКМП. Повышение сократимости в данном случае было связано с компенсацией сниженного выброса крови в аорту, обусловленного как обструкцией, так и МР. В результате эффективно выполненной ТРСМЭ миокард ЛЖ подвергается обратному ремоделированию со снижением ФВ ЛЖ до нормальных значений.

Показатель ТЕI признан чувствительным индикатором гипертрофии миокарда и систолической дисфункции у пациентов с выраженной МР [17, 18]. Данный показатель значимо уменьшался как в раннем, ($p = 0,006$), так и отдаленном послеоперационном периоде ($p = 0,024$) у всех детей после ТРСМЭ.

У пациентов с ГКМП в 92% случаев определялся фенотип ЛЖ, свойственный данной патологии, при этом в 58% случаев он сочетался с фенотипом РКМП. [19, 20]. Показатели Z-индекса фенотипов дают возможность провести количественный анализ динамики различных заболеваний, которые сопровождаются ограничением, расширением и увеличением объема ЛЖ [20]. Z-индексы ГКМП и РКМП статистически значимо снизились непосредственно после операции ($p = 0,001$ и 0,002 соответственно). В отдаленном послеоперационном периоде отмечалось статистически значимое увеличение z-индекса КДО ЛЖ ($p = 0,034$).

Таким образом, для детей с ГКМП ТРСМЭ демонстрирует отличные ЭхоКГ результаты при непосредственном и отдаленном периодах наблюдениях.

Заключение

1. ЭхоКГ оценка структур сердца после ТРСМЭ в раннем и отдаленном периодах показала эффективность оперативного вмешательства. Данный метод позволяет снизить градиент в ВОЛЖ, устранить SAM-синдром и уменьшить МР у детей с обструктивной ГКМП.

2. В раннем и отдаленном периодах наблюдения отмечается значимое уменьшение иММЛЖ, z-индекса толщины ЗСЛЖ и индекса объема ЛП, что косвенно может говорить об обратном ремоделировании камер после успешно выполненной ТРСМЭ у детей.

3. После ТРСМЭ наблюдалось статистически значимое снижение z-индекса ГКМП и РКМП, что свидетельствует о возможности использования данных показателей для количественной оценки эффективности оперативного вмешательства.

Литература / References

1. Кожанов Р.С., Егунов О.А., Связов Е.А., Кривошеков Е.В. Исторические и современные аспекты хирургического лечения гипертрофической кардиомиопатии у детей (обзор литературы). *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины*. 2023;38(4):77–85. <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2022-564>.
2. Kozhanov R.S., Egunov O.A., Svyazov E.A., Krivoshchekov E.V. Historical and modern aspects of surgical treatment of hypertrophic cardiomyopathy in children (literature review). *Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine*. 2023;38(4):77–85. (In Russ.). <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2022-564>.
3. Дземешкевич С.Л., Мотрева А.П., Калачанова Е.П., Никитюк Т.Г., Мартыанова Ю.Б., Калмыкова О.В. и др. Манифестация гипертрофической кардиомиопатии у детей: фенотип, генотип и особенности хирургического лечения. *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского*. 2021;9(3):16–24. Dzemeshkevich S.L., Motreva A.P., Kalachanova E.P., Nikityuk T.G., Martyanova Yu.B., Kalmykova O.V. et al. Manifestation of hypertrophic cardiomyopathy in children: phenotype, genotype and features of surgical treatment. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal*. 2021;9(3):16–24. (In Russ.). <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3-16-24>.
4. Кожанов Р.С., Егунов О.А., Янулевич О.С., Соколов А.А., Кривошеков Е.В. Непосредственные результаты трансаортальной расширенной септальной миозектомии у детей с обструктивной гипертрофической кардиомиопатией. *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского*. 2023;11(2):93–100. Kozhanov R.S., Egunov O.A., Yanulevich O.S., Sokolov A.A., Krivoshchekov E.V. Immediate results of transaortic extended septal myectomy in children with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal*. 2023;11(2):93–100. (In Russ.). <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2023-11-2-93-100>.
5. Arghami A., Dearani J.A., Said S.M., O'Leary W.P., Schaff H.V. Hypertrophic cardiomyopathy in children. *Ann. Cardiothorac. Surg.* 2017;6(4):376–385. <https://doi.org/10.21037/acs.2017.07.04>.
6. Menon S.C., Eidem B.W., Dearani J.A., Ommen S.R., Ackerman M.J., Miller D. Diastolic dysfunction and its histopathological correlation in obstructive hypertrophic cardiomyopathy in children and adolescents. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2009;22(12):1327–1334. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2009.08.014>.
7. Altarabsheh S.E., Dearani J.A., Burkhart H.M., Schaff H.V., Deo S.V., Eidem B.W. et al. Outcome of septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy in children and young adults. *Ann. Thorac. Surg.* 2013;95(2):663–669. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.08.011>.
8. Xu H., Yan J., Wang Q., Li D., Guo H., Li S. et al. Extended septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy in children and adolescents. *Pediatr. Cardiol.* 2016;37(6):1091–1097. <https://doi.org/10.1007/s00246-016-1396-5>.
9. Jefferies J.L., Wilkinson J.D., Sleeper L.A., Colan S.D., Lu M., Pahl E. et al. Cardiomyopathy phenotypes and outcomes for children with left ventricular myocardial noncompaction: Results from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. *J. Card. Fail.* 2015;21(11):877–884. <https://doi.org/10.1016/j.jcardfail.2015.06.381>.
10. Chubb H., Simpson J.M. The use of Z-scores in paediatric cardiology. *Ann. Pediatr. Cardiol.* 2012;5(2):179–184. <https://doi.org/10.4103/0974-2069.99622>.
11. Кожанов Р.С., Егунов О.А., Наумов С.С., Вторушин С.В., Кривошеков Е.В. Роль трансаортальной расширенной септальной миозектомии у детей с синдромом Нунан и обструктивной гипертрофической кардиомиопатией. *Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского*. 2024;12(1):30–39. <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2024-12-1-30-39>.
12. Kozhanov R.S., Egunov O.A., Naumov S.S., Vtorushin S.V., Krivoshchekov E.V. The role of transaortic extended septal myectomy in children with Noonan syndrome and obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *Clinical and Experimental Surgery. Petrovsky Journal*. 2024;12(1):30–39. (In Russ.). <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2024-12-1-30-39>.
13. Elliott P.M., Anastakis A., Borger M.A., Borggrefe M., Cecchi F., Charron P. et al. 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur. Heart J.* 2014;35(39):1054–1126. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu284>.
14. Dearani J.A., Ommen S.R., Gersh B.J., Schaff H.V., Danielson G.K. Surgery insight: Septal myectomy for obstructive hypertrophic cardiomyopathy – the Mayo Clinic experience. *Nat. Clin. Pract. Cardiovasc. Med.* 2007;4(9):503–512. <https://doi.org/10.1038/nccp0965>.
15. Ingles J., Goldstein J., Thaxton C., Caleshu C., Corty E.W., Crowley S.B. et al. Evaluating the clinical validity of hypertrophic cardiomyopathy genes. *Circ. Genom. Precis. Med.* 2019;12(2):e002460. <https://doi.org/10.1161/circgen.119.002460>.
16. Menon S.C., Ackerman M.J., Ommen S.R., Cabalka A.K., Hagler D.J., O'Leary P.W. et al. Impact of septal myectomy on left atrial volume and left ventricular diastolic filling patterns: An echocardiographic study of young patients with obstructive hypertrophic cardiomyopathy. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 2008;21(6):684–688. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2007.11.006>.
17. Hiemstra Y.L., Debonnaire P., Bootsma M., Van Zwet E.W., Delgado V., Schalij M.J. et al. Global longitudinal strain and left atrial volume index provide incremental prognostic value in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Circ. Cardiovasc. Imaging.* 2017;10(7):e005706. <https://doi.org/10.1161/circimaging.116.005706>.
18. Deb S.J., Schaff H.V., Dearani J.A., Nishimura R.A., Ommen S.R. Septal myectomy results in regression of left ventricular hypertrophy in patients with hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Ann. Thorac. Surg.* 2004;78(6):2118–2122. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2004.05.063>.
19. Mejia A.S., Simpson E.K., Hildebolt C.F., Pahl E., Matthews K.L., Rainey C.A. et al. Tissue doppler septal tei index indicates severity of illness in pediatric patients with congestive heart failure. *Pediatr. Cardiol.* 2014;35(3):411–418. <https://doi.org/10.1007/s00246-013-0794-1>.
20. Bruch C., Schmermund A., Dagres N., Katz M., Bartel T., Erbel R. Tei-index in symptomatic patients with primary and secondary mitral regurgitation. *Int. J. Cardiovasc. Imaging.* 2002;18(2):101–110. <https://doi.org/10.1023/a:1014664418322>.
21. Kubo T., Gimeno J.R., Bahl A., Steffensen U., Steffensen M., Osman E., et al. Prevalence, clinical significance, and genetic basis of hypertrophic cardiomyopathy with restrictive phenotype. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49(25):2419–2426. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2007.02.061>.
22. Соколов А.А., Сморгон А.В., Кожанов Р.С., Кривошеков Е.В. Количественная характеристика фенотипов кардиомиопатий у взрослых и детей по выраженности отклонения от нормы эхокардиографических показателей. *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины*. 2023;39(3):163–171. <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2023-39-3-163-171>.
23. Sokolov A.A., Smorgon A.V., Kozhanov R.M., Krivoshchekov E.V. Quantitative characteristics of cardiomyopathy phenotypes in children and adults by the value of deviation from the norm of echocardiographic parameters. *Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine*. 2023;38(3):163–171. (In Russ.). <https://doi.org/10.29001/2073-8552-2023-39-3-163-171>.

Информация о вкладе авторов

Соколов А.А., Кривошеков Е.В. предложили концепцию исследования и разработали его протокол; Кожанов Р.С. анализировал, интерпретировал данные, написал первую версию статьи; Трошкин Н.М. принял участие в написании черновика и переработке статьи; Егун О.А. внес вклад в доработку исходного варианта рукописи. Все авторы дали окончательное согласие на подачу рукописи и согласились нести ответственность за все аспекты работы, ручаясь за их точность и безупречность.

Конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Сведения об авторах

Кожанов Роман Сергеевич, канд. мед. наук, врач-сердечно-сосудистый хирург, кардиохирургическое отделение № 2; младший научный сотрудник, отделение сердечно-сосудистой хирургии, НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск, Россия, e-mail: romankozhanoff@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-0493-4762>.

Егун О.А. канд. мед. наук, врач-сердечно-сосудистый хирург, кардиохирургическое отделение № 2; научный сотрудник, отделение сердечно-сосудистой хирургии, НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск, Россия, e-mail: egunov_oleg@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0003-4023-455X>.

Трошкин Никита Михайлович, канд. мед. наук, врач-сердечно-сосудистый хирург, кардиохирургическое отделение № 2; научный сотрудник, отделение сердечно-сосудистой хирургии, НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск, Россия, e-mail: tnm.sibir@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7627-7303>.

Соколов Александр Анатольевич, д-р мед. наук, профессор, заведующий лабораторией ультразвуковых и функциональных методов исследования, НИИ кардиологии Томского НИМЦ, Томск, Россия, e-mail: falco@cardio-tomsk.ru; <https://orcid.org/0000-0003-0513-9012>.

Кривошеков Евгений Владимирович, д-р мед. наук, врач-сердечно-сосудистый хирург, заведующий кардиохирургическим отделением № 3, Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение «Федеральный центр высоких медицинских технологий» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Калининград, Россия, e-mail: kev-md@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-0828-3995>.

Поступила 11.03.2025;
рецензия получена 30.05.2025;
принята к публикации 04.08.2025.

Information on author contributions

Sokolov A.A., Krivoshchekov E.V. proposed the concept of the study and developed its protocol; Kozhanov R.S. analyzed and interpreted the data, wrote the first version of the article; Troshkin N.M. participated in writing the draft and revising the article; Egunov O.A. contributed to the revision of the original version of the manuscript. All authors gave their final consent to the submission of the manuscript and agreed to be responsible for all aspects of the work, vouching for their accuracy and flawlessness.

Conflict of interest: the authors declare no conflict of interest.

Information about the authors

Roman S. Kozhanov, Cand. Sci. (Med.), Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiac Surgery No.2, Junior Research Scientist, Department of Cardiovascular Surgery, Cardiology Research Institute, Tomsk NRMC, Tomsk, Russia, e-mail: romankozhanoff@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-0493-4762>.

Oleg A. Egunov, Cand. Sci. (Med.), Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiac Surgery No.2, Research Scientist, Department of Cardiovascular Surgery, Cardiology Research Institute, Tomsk NRMC, Tomsk, Russia, e-mail: egunov_oleg@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0003-4023-455X>.

Nikita M. Troshkin, Cand. Sci. (Med.), Cardiovascular Surgeon, Department of Cardiac Surgery No.2, Research Scientist, Department of Cardiovascular Surgery, Cardiology Research Institute, Tomsk NRMC, Tomsk, Russia, e-mail: tnm.sibir@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7627-7303>.

Alexander A. Sokolov, Dr. Sci. (Med.), Professor, Head of the Department of Functional and Laboratory Diagnostics, Cardiology Research Institute, Tomsk NRMC, Tomsk, Russia, e-mail: falco@cardio-tomsk.ru; <https://orcid.org/0000-0003-0513-9012>.

Evgeny V. Krivoshchekov, Dr. Sci. (Med.), Cardiovascular Surgeon, Head of the Cardiac Surgery Department No.3, Federal Center for High Medical Technologies, Ministry of Health of the Russian Federation, 236035, Kaliningrad, Russia, e-mail: kev-md@yandex.ru; <https://orcid.org/0000-0002-0828-3995>.

Received 11.03.2025;
review received 30.05.2025;
accepted for publication 04.08.2025.