

ШАРАДЗЕ ТАМИЛА ЗУРАБОВНА

Эхокардиографическая диагностика состояния легочных артерий и аорто-легочных коллатеральных артерий у пациентов с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

Лучевая диагностика, лучевая терапия - 14.01.13

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2015

Работа выполнена в ФГБНУ «Научный центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева»

Научный руководитель:

доктор медицинских наук

Плахова Виктория Валерьевна

Научный консультант:

доктор медицинских наук, академик РАН

Бокерия Лео Антонович

Официальные оппоненты:

Тарасова Алла Алексеевна, доктор медицинских наук, профессор, Детский центр диагностики и лечения им. Н.А. Семашко, врач ультразвуковой диагностики

Вишнякова Мария Валентиновна, доктор медицинских наук, ГБУЗМО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», руководитель рентгенологического отдела

Ведущее учреждение: ФГБУ «Институт хирургии им. А.В. Вишневского» Министерства здравоохранения РФ

Защита диссертации состоится « » _____ 2015г. в 15 часов на заседании Диссертационного совета Д 001.027.02 ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского»

Адрес: 119991, Москва, Абрикосовский переулок, д.2

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского» и на сайте www.med.ru

Автореферат разослан « » _____ 2015г.

Ученый секретарь диссертационного совета

доктор медицинских наук

Годжелло Элина Алексеевна

Общая характеристика работы

Тетрада Фалло (ТФ) и атрезия легочной артерии (АЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) являются одним из наиболее сложных врожденных пороков сердца (ВПС), частота встречаемости которых составляет 2-8% среди всех врожденных пороков сердца (ВПС) (Подзолков, В.П. и соавт., 2003,2008).

Основным методом лечения ТФ и АЛА с ДМЖП, является хирургическая коррекция порока. Для адекватного выбора хирургической тактики и успешного проведения операции необходима не только своевременная грамотная диагностика порока с точным описанием внутрисердечной анатомии, системы легочной артерии и сосудистого русла легких, но и детальная информация о сопутствующих аномалиях сердца. Исчерпывающую информацию относительно анатомии легочно-артериального русла дает ангиокардиография (АКГ). Дети с ВПС с обедненным легочным кровотоком, из-за выраженной гипоксемии, могут находиться в крайне тяжелом состоянии. Поэтому описание анатомии легочно-артериального русла, а также наличия дополнительных источников кровоснабжения легких, посредством ангиокардиографии не всегда оправдано из-за риска развития осложнений как со стороны сердечно-сосудистой системы (тромбоз бедренной артерии или вены, аритмия), а так же со стороны других органов (аллергическая реакция на контраст, нефропатия и т.д.).

В последние десятилетие особую ценность при обследовании таких пациентов, особенно детей младшего возраста, представляет рентгеновская компьютерная томография (РКТ) - метод отличается высокой информативностью и малоинвазивностью. Однако, метод РКТ-ангиографии имеет свои недостатки, связанные как с особенностями сканирования (без задержки дыхания, при высокой ЧСС, медикаментозный сон), так и с размером изучаемых структур сердца (достаточно малые размеры кардиальных и экстракардиальных структур). Осложнением являются аллергические реакции вследствие введения вручную контрастного вещества, без использования тест-болюса.

В мировой, а также в отечественной практике в последние годы

предпочтение отдается неинвазивным методам обследования, которые позволяют в ряде случаев отказаться от инвазивных процедур, либо применить их только в том случае, когда в ходе обследования результаты не позволяют дать полноценный ответ о степени гипоплазии и развитости коллатеральных источников кровоснабжения легких и сопутствующих сердечных аномалиях, достаточный для принятия решения об объеме хирургической коррекции порока.

В течение последних десяти лет эхокардиография зарекомендовала себя как основной метод первичной диагностики ТФ и АЛА с ДМЖП. Однако имеют место вопросы, касающиеся достаточности метода ЭхоКГ в предоперационной диагностике этих сложных ВПС.

Цель исследования: оценить эффективность и достаточность метода эхокардиографии для детализации анатомии тетрады Фалло и атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.

Для достижения данной цели были поставлены следующие задачи.

Задачи исследования

1. Проанализировать данные ЭхоКГ в точной оценке анатомии и морфометрии легочных артерий у больных с тетрадой Фалло.
2. Определить возможности ЭхоКГ в детальной оценке размера, места и отхождения аорто-легочных коллатеральных артерии (АЛКА) у больных с тетрадой Фалло.
3. Определить роль ЭхоКГ в ряду других методов лучевой диагностики (КТ и АКГ) у больных с тетрадой Фалло.
4. Проанализировать данные ЭхоКГ в точной оценке анатомии порока и морфометрии легочных артерий у больных с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.
5. Определить возможности ЭхоКГ в детальной оценке размера, места и отхождения АЛКА у больных с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.

6. Определить роль ЭхоКГ в ряду других методов лучевой диагностики (КТ и АКГ) у больных с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.

Научная новизна

В проведенном исследовании впервые в нашей стране подробно изучены морфо-функциональные параметры сердца у пациентов с тетрадой Фалло и АЛА с ДМЖП с помощью эхокардиографии.

Впервые оценена возможность применения доплерэхокардиографии для детального изучения состояния системы легочных артерий у пациентов первых двух лет жизни с тетрадой Фалло и АЛА с ДМЖП.

Впервые показана значимость доплерэхокардиографии в оценке дополнительного кровоснабжения легких у пациентов первых двух лет жизни с тетрадой Фалло и АЛА с ДМЖП, что позволило выдвинуть ряд новых положений, имеющих важное диагностическое и прогностическое значение.

Теоретическая и практическая значимость результатов исследования

На основании полученных данных выработаны рекомендации, направленные на улучшение предоперационной диагностики, с целью выбора оптимальной тактики хирургического вмешательства у пациентов с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.

Полученные результаты исследования внедрены в клиническую практику и используются в работе в отделениях ФГБНУ «НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева», а также могут быть использованы в других центрах, занимающихся инструментальным обследованием и хирургическим лечением врожденных пороков сердца.

Методология и методы исследования

В настоящей работе представлены данные обследования 51 пациента с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки в возрасте от 2 дней до 2 лет, каждому из которых в обязательном порядке выполняли: электрокардиографию, рентгенографию органов грудной

клетки, эхокардиографию и катетеризацию полостей сердца и ангиокардиографию, применяемых в ФГБНУ «НЦ ССХ им А.Н.Бакулева».

Данная работа является первым исследованием, в котором подробно описаны возможности эхокардиографии для морфометрии легочной артерии с расчетом легочно-артериальных индексов по МакГуна и с применением протокола, предложенного Беришвили И.И. и Фальковским Г.Э. для оценки степени гипоплазии системы легочной артерии, а также впервые был применен параметр Z-score, для количественной оценки состояния системы легочной артерии.

Сравнительный анализ данных, полученных методом эхокардиографии и ангиокардиографии статистически обработан с помощью программного пакета STATISTICA фирмы StatSoft, Inc., (США), а также проведен тщательный анализ диагностической ценности эхокардиографии по сравнению с ангиокардиографией у пациентов с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки с определением чувствительности и специфичности каждого метода диагностики.

Основные положения, выносимые на защиту

1. При ТФ ЭхоКГ является основным методом диагностики внутрисердечной анатомии с определением морфологических особенностей системы легочной артерии, а также в выявлении сопутствующих врожденных аномалий сердца, что имеет большое значение в выборе адекватной тактики хирургического вмешательства.
2. Основные эхокардиографические сложности возникают в определении анатомического типа АЛА с ДМЖП. Имеют место трудности визуализации гипоплазированных ветвей легочной артерии, которые могут привести к выбору неверной хирургической тактики.
3. В случае комбинации АЛА с ДМЖП с сопутствующими аномалиями легочных артерий (гемитрункус, агенезия устья левой легочной артерии) возрастает риск диагностических ошибок, в связи с чем приоритет остается за АКГ или РКТ.

4. Сложности качественного и количественного эхокардиографического анализа аортолегочных коллатералей у пациентов с АЛА с ДМЖП требуют выполнения АКГ или РКТ.

Степень достоверности и апробация результатов

При проверке первичной документации установлено, что фактические материалы, приведенные в диссертации, полностью соответствуют первичной документации: протоколам исследований, записям в амбулаторных картах и историях болезней, операционных журналах, хранящихся в архиве ФГБНУ «НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева» и отделений центра.

Диссертационная работа прошла апробацию на заседании объединенной научной конференции при участии: отделений реконструктивной и экстренной хирургии новорожденных и детей первого года жизни с врожденными пороками сердца, отделения интенсивной кардиологии недоношенных и грудных детей с врожденными пороками сердца, отделения ультразвуковой диагностики рентгенодиагностического отдела, отделения рентгенохирургических методов исследования и лечения заболеваний сердца и сосудов и отделения патологической анатомии с прозектурой Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева» 18 февраля 2015 года (протокол №1).

Объем и структура работы

Диссертация написана на русском языке, состоит из введения, 4 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций и списка литературы, включающего 158 источников, из них 60 отечественных и 98 зарубежных. Текст иллюстрирован 28 рисунками, 29 таблицами и 5 диаграммами. Работа изложена на 145 страницах машинописного текста.

Содержание работы

клиническая характеристика больных и методы исследования

С 2010 года по 2013 год в НЦССХ им. А.Н. Бакулева с помощью эхокардиографии был обследован 51 пациент, среди которых с тетрадой Фалло были 25 и с атрезией ЛА 26 больных в грудном и раннем детском возрасте,

которым ранее, хирургическое лечение по сердечно-сосудистой патологии не проводилось.

Возраст больных с тетрадой Фалло колебался от 1 месяца до 17 месяцев (в среднем 8.2 ± 3.6), вес – от 2.6 до 10,2 кг, в среднем составляя 6.9 ± 2.0 кг. Лиц мужского пола было 11(44%), женского – 14 (56%).

Возраст больных с атрезией легочной артерией колебался от 2 дней до 2 лет (в среднем $118,54 \pm 190,94$), вес – от 1.9 до 9 кг, в среднем составляя 4.5 ± 2.1 кг. Лиц мужского пола было 10(38,4%), женского – 16 (61,5%). Возраст более половины больных (14 из 26) составлял меньше 1 месяца.

В каждом пороке, пациенты были разделены на две группы по данным АКГ - с коллатеральными и без них.

Всем пациентам на до госпитальном этапе в обязательном порядке выполняли: электрокардиографию, рентгенографию органов грудной клетки, эхокардиографию. Перед планированием объема хирургического вмешательства всем пациентам выполняли катетеризацию полостей сердца и ангиокардиографию, в 8 случаях (30,7%) для уточнения деталей анатомии порока понадобилось выполнение компьютерной томографии.

При **электрокардиографическом** (ЭКГ) исследовании у большинства больных до операции регистрировался синусовый ритм и отклонение электрической оси сердца вправо. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса выявлена у 8 (15,6%) пациентов. ЭКГ признаки гипертрофии миокарда правых отделов сердца отмечены у всех 51 (100%) больных.

При анализе **рентгенограмм** у 47 (92,1%) пациентов имелись признаки обеднения легочного рисунка, у 4 (7,8%) пациентов отмечались рентгенологические признаки усиленного легочного кровотока за счет сетью больших коллатеральных артерий. У всех детей отмечено увеличение поперечника сердца преимущественно за счет увеличение правого желудочка. Кардиоторакальный индекс сердца колебался от 44% до 75% и в среднем составил $56 \pm 4,4\%$.

Конфигурация сердца во всех случаях было типичной: увеличение правых отделов сердца, западание дуги легочной артерии (ЛА), подчеркнутая талия сердца, конфигурация в форме деревянного башмачка.

Эхокардиографическое исследование. ЭхоКГ исследования были выполнены на аппарате фирмы Philips iE 33 датчиками с частотой S5-1, S8-3, S12-4.

Стандартный ЭхоКГ протокол включал в себя: детальный анализ внутрисердечной анатомии, включая оценку места впадения легочных вен, анатомию дуги аорты. Для оценки состояния камер сердца выполняли стандартные измерения: конечно-диастолический размер левого желудочка, конечно-систолический размер левого желудочка, конечно-диастолический объем левого желудочка, индексированный на площадь поверхности тела (BSA) (КДОЛЖ - [мл/м²]), фракция выброса левого желудочка.

Для этого использовали стандартные трансторакальные, а так же индивидуально подобранные промежуточные проекции и сечения.

Для определения параметра **Z-score** (число стандартных отклонений от нормального значения ветвей ЛА для данной площади поверхности тела), диаметры проксимальных частей легочных артерий соотносили с площадью поверхности тела. Наименьший показатель Z-score был у пациентов с резко выраженной гипоплазией системы ЛА и наличием ≥ 1 АЛКА.

Всем пациентам производились ангиометрические расчеты системы ЛА. Эти данные чрезвычайно важны для определения хирургической тактики. Существует множество формул для расчета легочных индексов.

В нашем исследовании, для оценки состояния системы легочной артерии мы использовали индекс D. McGoon $(B1+C1)/nAo$ и протокол предложенный Беришвили И.И., и Фальковским Г.Э. Эта методика основана на соотношении диаметров лёгочных артерий на уровне клапанного кольца (А), ствола (А1), устьев правой (В1) и левой (С1) лёгочных артерий и дистальных сегментов правой (В2) и левой (С2) лёгочных артерий к диаметру аорты на уровне диафрагмы (nAo). Надо отметить, что с помощью ЭхоКГ не удалось оценить

состояние дистальных отделов ветвей ЛА и соответственно не рассчитывали отношение сегментов В2 и С2 к нАо. Все данные ангиометрии помогли нам в адекватном выборе тактики хирургического лечения.

Для получения четкого представления об анатомии порока всем пациентам была выполнена **катетеризация полостей сердца и АКГ**, которая проводилась по программе принятой в ФГБНУ «НЦССХ им А. Н. Бакулева». Исследование проводилось на киноангиографических комплексах фирмы “Siemens” (Германия), “GE” (США) “Philips” (Голландия) по общепринятой методике.

При катетеризации оценивалась внутрисердечная гемодинамика. Выполняли аортографию из восходящего отдела, дуги и нисходящего отдела аорты для оценки наличия ОАП, количества, хода и распределения АЛКА. Несомненно, селективная ангиография из легочных артерий играет важную роль, для лучшей визуализации периферических отделов ЛА. Изучали состояние легочных сосудов по результатам легочной ангиометрии. Использовали индекс МакГуна и протокол предложенный Беришвили И.И. и Фальковским Г.Э.

Рентгеновская компьютерная томография проводилась на 128-срезовом спиральном компьютерном томографе «SOMATOM Definition AS+» фирмы «Siemens» в режиме непрерывного сканирования, для уточнения или диагностики АЛА с ДМЖП. Метод дает детальное понимание об анатомии сердца и магистральных сосудов, об источниках коллатерального кровотока легких и их пространственному взаимоотношению с другими структурами средостения, а также сопутствующих патологиях средостения и трахео-бронхиального дерева.

Результаты и обсуждение

Предоперационная оценка состояния легочной артерии у пациентов с тетрадой Фалло в возрасте до 2-х лет жизни

Что касается ЭхоКГ данных, для пациентов с тетрадой Фалло, нами были проанализированы 25 случаев в грудном и раннем детском возрасте.

Во всех случаях были определены объемные показатели левых и правых камер сердца и изменение этих показателей в зависимости от уровня легочного

кровотока. Насосная и сократительная способность обеих желудочков у всех пациентов была в норме (ФВЛЖ не менее 65%).

Во всех случаях был большой подаортальный ДМЖП, размер, которого в среднем составил $11,4 \pm 2,3$ мм.

Соотношение размера ДМЖП с размером устья аорты: в 2 (8%) случаях диаметр ДМЖП был равен диаметру устья аорты, в 2 (8%) - диаметр ДМЖП был несколько больше диаметра корня аорты, в остальных случаях 21 (84%) ДМЖП был несколько меньше диаметра корня аорты.

Декстрапозиция аорты отмечалась во всех 25 (100%) случаях, однако в 2 (8%) случаях луковица аорты отходила от ПЖ более чем на 50%, при этом митрально-аортальный контакт был сохранен

Левосторонняя дуга аорты была выявлена у 18 (72%) пациентов, правосторонняя – в 7 (28%) случаях, что было подтверждено при АКГ исследовании.

Что касается выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ), сужение разного характера, отмечалось во всех 25 (100%) случаях в зависимости от состояния ВОПЖ. У 16 (64%) пациентов отмечалось локальное сужение ВОПЖ в виде аномальной мышцы. В 9-ти (36%) случаях был диагностирован выраженный подклапанный стеноз: тубулярное сужение ВОПЖ (n- 3) – при ЦДК (цветовое доплеровское картирование), диаметр составил от 2,5 – 3,5 мм в систолу; резкий стеноз инфундибулярного отдела (n- 5) – при ЦДК диаметр 2,0 мм и 3 мм. У одного пациента (возраст 1 месяц) был визуализирован выраженный подклапанный стеноз (диаметр ВОПЖ 2,5 мм в систолу) с резкой гипоплазией системы ЛА (ф.к. – 4 мм, ствол 3,5 мм и ветви по 2-2,5 мм).

С помощью непрерывно-волновой доплерографии определяли градиент систолического давления между правым желудочком и легочной артерией, который варьировал от 56 до 107 мм.рт.ст. в зависимости от степени сужения ВОПЖ и выраженности клапанного стеноза. В среднем составлял $83,91 \pm 12,94$ мм.рт.ст.

В наших наблюдениях у обследованных пациентов во всех 25 случаях при наличии комбинированного стеноза ЛА (подклапанный и клапанный) отмечалась изменение системы ЛА разного характера: в 16 (64%) случаев при ЭхоКГ был визуализирован комбинированный стеноз ЛА без гипоплазии системы ЛА; в 5-и (16%) случаях с гипоплазией ФК и ствола ЛА, в 4 (16%) - с гипоплазией всей системы ЛА.

Для определения возможностей ЭхоКГ для выполнения точной ангиометрии ЛА в случае тетрады Фалло, ЭхоКГ данные морфометрии ЛА сравнили с данными, полученными при АКГ: статистически достоверных различий не было получено, была продемонстрирована высокая информативность метода ЭхоКГ для измерения системы ЛА ($P > 0,05$).

Для определения состояния системы легочных артерий мы в нашем исследовании попытались с помощью ЭхоКГ определить индекс D. McGoon.

Результаты исследования показали, что с помощью ЭхоКГ можем точно определить индекс McGoon без проведения АКГ тем более для пациентов находившиеся в тяжелом состоянии.

Для количественной оценки центральных отделов легочной артерии так же использовали протокол разработанный Беришвили И.И. и Фальковским Г.Э., (1985). Ангиометрические ЭхоКГ показатели нашли подтверждение при АКГ.

Для получения наглядного представления об анатомических особенностях всего легочно-артериального дерева конкретного пациента, использовали параметр **Z-score**. Рассчитанный нами результат параметра Z-score с помощью ЭхоКГ и АКГ статистически достоверно не отличались ($P \leq 0,05$).

Предоперационная оценка наличия или отсутствия АЛКА у пациентов с тетрадой Фалло с помощью Z-score

Из 25 пациентов, у 7 пациентов (28%) не было выявлено АЛКА. У 5 пациентов (20%) была выявлена 1 АЛКА, у 13 пациентов (52%) было ≥ 1 АЛКА.

После деления больных на группы выявлено, что средний показатель Z-score для фиброзного кольца и ствола ЛА был значительно снижен у пациентов с тетрадой Фалло в обеих группах и составлял меньше -2, что свидетельствовала о

гипоплазии данных участков. Мы это объясняем наличием мелких аорто-легочных коллатералей, не влияющих на рост легочно-артериального дерева.

С хирургической точки зрения важный интерес представляет не только детальное изучение состояния системы ЛА с помощью ЭхоКГ (определение степени гипоплазии с помощью величины Z-score), но и адекватная оценка поддержки легочного кровотока (ОАП, АЛКА).

По данным АКГ аорто-легочные коллатерали от нисходящей аорты выявлялись у 18 пациентов (72%), из которых: небольшие АЛКА только к одному легкому – (n – 6); небольшие АЛКА к обоим легким – (n- 7); мелкие аорто-легочные коллатерали были описаны (n- 5).

Из этих 18 пациентов с помощью **ЭхоКГ** Аорто-легочные коллатерали были выявлены только в 8 (44%) случаях подтвержденный по АКГ, а в 5 (27%) случаях ошибочно был диагностирован ОАП, вместо мелких АЛКА (ложноположительный результат ЭхоКГ диагностики ОАП). В оставшихся 5 (27%) случаях с помощью эхокардиографии не визуализировались АЛКА, а при проведении АКГ были обнаружены небольшие АЛКА (ложноотрицательный результат ЭхоКГ),

Среди 7 пациентов с отсутствием АЛКА в 3 (43%) случаях по ЭхоКГ был обнаружен ОАП, что подтвердилось и при АКГ. В остальных в 4-х случаях по данным ЭхоКГ и АКГ отсутствовали дополнительные источники легочного кровотока.

Статистический анализ результатов. Диагностическая значимость ЭхоКГ в выявлении тетрады Фалло демонстрирует высокую чувствительность (100%) и специфичность (99%) метода. У двух пациентов по данным ЭхоКГ выявили декстрапозицию аорты более 50% при наличии сохранного митрально-аортального контакта, в связи с чем в диагноз предположительно вынесли ДОС от ПЖ (двойное отхождение сосудов от правого желудочка). По данным АКГ и интраоперационным данным в одном случае подтвердился ДОС от ПЖ, а в одном случае – ТФ. Данное расхождение не имело принципиального значения, так как не повлияло на выбор хирургической тактики.

Для определения АЛКА диагностическая значимость ЭхоКГ существенно снижается: чувствительность-61%, специфичность 50%. Такие не высокие показатели в данной группе больных были обусловлены небольшим размером аорто-легочных коллатералей, что не позволило их четко визуализировать с помощью ЭхоКГ.

Сопутствующие врожденные аномалии сердца, выявленные у пациентов с тетрадой Фалло

Важный момент при изучении деталей анатомии тетрады Фалло в аспекте выбора хирургического лечения – это диагностика сопутствующих врожденных аномалий. С помощью ЭхоКГ были диагностированы, следующие сопутствующие аномалии и детали анатомии сердца: праволежащая дуга аорты (n-7); дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - (n-4); открытый артериальный проток (ОАП) - (n-7); множественные ДМЖП (n-3); дефект аорто-легочной перегородки (n-1); подаортальная мембрана (n-1); добавочная верхняя полая вена в коронарный синус (n-5); коронарная артерия (КА) пересекающая выводной отдел правого желудочка (ВОПЖ) - (n-4); частичный аномальный дренаж правых легочных вен (ЧАДЛВ) в правое предсердие (ПП) - (n-1).

Резюме. Метод ЭхоКГ позволяет выполнить достоверную морфометрию системы легочной артерии достаточную для выбора тактики хирургического лечения. Метод недостаточен для полной оценки источников дополнительной поддержки легочного кровотока.

Предоперационная оценка анатомии легочной артерии у пациентов с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

Мы проанализировали данные ЭхоКГ исследования у 26 пациентов с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки новорожденных и детей до 2-х лет.

Анализ параметров морфофункционального состояния сердца показал, что объемные показатели левых камер сердца варьировали от уменьшенных (min - 19мл/м²) до значительно увеличенных (max - 74мл/м²) размеров, средний КДО

ЛЖ составлял $38,45 \pm 18,46$ мл/м². Такой разброс объемных показателей ЛЖ в исследуемой группе мы объясняли состоянием и типом коллатеральных сосудов.

Что касается объемных показателей правых камер сердца в исследуемой группе больных, правый желудочек был умеренно увеличен у 13 больных (50%) КДО ПЖ 44 ± 4 мл/м². У 11 (42,3%) пациентов объемный показатель ПЖ был значительно увеличен (КДО ПЖ $60 \pm 4,5$ мл/м²). В 2-х случаях (7,69%) правый желудочек был нормальных размеров (КДО ПЖ $38,2 \pm 4,9$ мл/м²).

У всех пациентов насосная и сократительная способность обоих желудочков была в норме (ФВЛЖ и ПЖ не менее 62%).

У пациентов с различными типами АЛА с ДМЖП средний диаметр ДМЖП составил $10,04 \pm 2,65$ мм. Среди обследованных пациентов ДМЖП чаще всего в 24 (92,3 %) случаев располагался в подаортальной части, в 2 (7,69%) случаях был приточным, типа АВК. Соотношение размера ДМЖП с размером устья аорты: в 2 (7,69%) случаях диаметр ДМЖП был равен диаметру устья аорты, в 4 (15,3%) - диаметр ДМЖП был несколько больше диаметра корня аорты, в остальных случаях 20 (76,9%) ДМЖП был несколько меньше диаметра корня аорты.

Декстрапозиция аорты отмечалась в 24 (92,3%) случаях, в 2 (7,69%) случаях луковица аорты большей частью отходила от ПЖ - дискордантное отхождение аорты от правого желудочка. По данным ЭхоКГ левосторонняя дуга аорты отмечалась у 17 (65,3%) пациентов, правосторонняя – в 9 (34,6%) случаев, что подтвердилась и при АКГ исследовании.

Для определения диагностической значимости эхокардиографии с целью выявления анатомии порока (диагностика АЛА с ДМЖП), во внимание принимались только пациенты, которым проводилась ЭхоКГ и АКГ. Полученные ЭхоКГ данные сопоставляли с данными АКГ. Все пациенты (n-26) по протоколу ЭхоКГ и АКГ распределились следующим образом по типу атрезии легочной артерий (таблица 1).

Таблица 1

Распределение больных по типу АЛА верифицированных по ЭхоКГ и АКГ

Тип АЛА с ДМЖП	ЭхоКГ	АКГ
1-1,5 тип АЛА с ДМЖП (n-14)	13*	15 (57,6%)
2 тип АЛА с ДМЖП (n-8)	9 **	7 (26,9%)
3 тип АЛА с ДМЖП (n-1)	1	1 (3,8%)
3-4 тип АЛА с ДМЖП (n-2)	3 ***	1 (3,8%)
4 тип АЛА с ДМЖП (n-1)	-	2 (7,6%)

*По данным ЭхоКГ 1,5 тип порока из-за особенности ствола ЛА (короткий, гипоплазированный, конусообразный) относили к 1 типу, что нельзя считать диагностической ошибкой. С помощью ЭхоКГ 1-1,5 тип АЛА из 13 случаев, в 1 случае был изменен на 2 тип по АКГ.

** По данным ЭхоКГ в 9 случаях был диагностирован 2 тип АЛА, но в 2 случаях по данным АКГ диагноз изменен на 1 тип с резкой гипоплазией ствола ЛА (диаметр 2 и 2,7мм) и в 1 случае на 4 тип АЛА

*** 3-4 тип АЛА по данным ЭхоКГ был поставлен в 3-х случаях: по данным АКГ у одного пациента 4 тип и у другого пациента 1,5 тип с выраженной гипоплазией системы ЛА(ствол 25мм и ветви ЛА 2 и 2,5 мм), что обуславливало отсутствие ретроградного их заполнения по цветному ДКГ через ОАП или БАЛКА и сделало невозможным определить наличие ствола и ветвей с помощью ЭхоКГ.

Исходя из выше изложенного можно резюмировать, что при резкой гипоплазии системы ЛА возникают трудности отчетливой верификации ветвей ЛА с помощью ЭхоКГ, что приводит к неверной трактовке полученных эхограмм и диагностическим неточностям при определении типа АЛА. Кроме того, ориентиром для оценки размера ствола по данным ЭхоКГ было заполнение просвета сохранной части ствола по цветному ДКГ, что не всегда может адекватно отразить размер из-за недостаточного размера ОАП и АЛКА.

В наших наблюдениях у обследованных пациентов с I – II типом АЛА с ДМЖП во всех случаях (n-21) отмечалась гипоплазия системы ЛА от умеренной до резко выраженной.

При I типе АЛА с ДМЖП на ЭхоКГ отмечалось обструкция ЛА на уровне клапана, из которых в 2-х случаях (16,6%) лоцировались сросшиеся створки легочного клапана образующие мембрану. В остальных 10 случаях (83,3%) фиброзное кольцо и створки не были сформированы, в связи с чем, легочный ствол конусообразно суживался в проксимальном отделе. При 1 типе ветви легочной артерии во всех случаях были сформированы.

По данным ЭхоКГ у пациентов со **II типом** АЛА в 2 - х случаях отмечалась умеренная гипоплазия ветвей ЛА, для ПЛА средний диаметр был $0,48 \pm 0,08$ мм, для ЛЛА $0,51 \pm 0,16$ мм. В одном случае имела место резкой гипоплазии ЛЛА $0,19$ мм. В остальных 6-х случаях выраженная гипоплазия обеих ветвей ЛА, для ПЛА средний диаметр составлял $0,32 \pm 0,06$ мм и для ЛЛА $0,32 \pm 0,09$ мм.

Для определения возможностей ЭхоКГ для выполнения точной ангиометрии ЛА в случае I и II типа АЛА, данные морфометрии ЛА сравнили с данными полученными при АКГ. При сравнении диаметра ветвей ЛА была продемонстрирована высокая информативность метода ЭхоКГ в сравнении с АКГ ($P > 0,05$). Что касается диаметра ствола ЛА, отмечалось статистически достоверное отличие ($P < 0,05$).

В случае **III – IV типа** АЛА возникают трудности правильной оценки анатомии порока с помощью ЭхоКГ о чем уже говорилось выше. Вследствии гипердиагностики III – IV типа АЛА при ЭхоКГ исследовании оправдано обязательное выполнение АКГ и/или РКТ-ангиографии.

В нашем исследовании для определения общего состояния системы ЛА у пациентов с I и II типом АЛА мы применили индекс D. McGoon. Кроме того, для количественной оценки центральных отделов легочной артерии использовали протокол разработанный Беришвили И.И. и Фальковским Г.Э., (1985). Для этого пациенты были разделены на 2 группы: Пациенты только с ОАП и пациенты с АЛКА в сочетании с ОАП. Данные ангиометрических показателей легочной артерии свидетельствовали о гипоплазии ствола и проксимальных частей ветвей ЛА в группе пациентов с АЛКА в сочетании с ОАП в сравнение с пациентами без АЛКА, где все перечисленные размеры намного выше. Что касается точности

измерений ствола и ветвей ЛА с помощью ЭхоКГ опять получили достоверные различия при оценке ствола ЛА в сравнении с АКГ – размеры ствола по данным ЭхоКГ были выше показателей, полученных при АКГ ($p < 0,05$); в то же время размеры ветвей по данным ЭхоКГ достоверно не отличались от таковых при АКГ ($p > 0,05$).

Для количественной оценки состояния системы легочной артерии использовали **Z-score**. Рассчитанный нами результат параметра Z-score с помощью ЭхоКГ и АКГ, для ветвей ЛА статистически достоверно не отличались ($P \geq 0,05$). Что касается ствола ЛА, отмечалось статистически достоверное отличие: по сравнению с АКГ ($-6,22 \pm 2,49$) при ЭхоКГ параметр Z-score был больше ($-3,60 \pm 1,22$) ($P < 0,05$).

Предоперационная оценка наличия или отсутствия АЛКА у пациентов с АЛА с ДМЖП с помощью Z-score

Параметр Z-score мы также использовали для определения наличия или отсутствия источников коллатерального кровотока легких, в группе пациентов только с ОАП и в группе пациентов с АЛКА в сочетании с ОАП.

Средний показатель Z-score для ствола и ветвей ЛА был значительно снижен у пациентов с АЛА в группе с АЛКА в сочетании с ОАП, что свидетельствовало о гипоплазии данных участков, то есть наличие больших аорто-легочных коллатералей не всегда обеспечивает рост легочно-артериального дерева.

При сравнении средних показателей Z-score рассчитанных по данным ЭхоКГ и АКГ исследовании в группе пациентов с ОАП и с АЛКА в сочетании с ОАП статистически достоверного отличия не получено, за исключением ствола ЛА, средний показатель Z-score которого был намного снижен в группе пациентов с АЛКА в сочетании с ОАП по данным АКГ $p < 0,05$.

При изучении АЛА с ДМЖП, особое внимание заслуживает не только детальное изучение состояния системы ЛА с помощью ЭхоКГ (определение степени гипоплазии с помощью величины Z-score), но и адекватная оценка

поддержки легочного кровотока (ОАП, АЛКА), определение уровня их отхождения и распределение в легких, что непосредственно влияет на выбор метода хирургической коррекции, поэтому данному вопросу мы уделяли особое внимание.

По данным АКГ ОАП был выявлен у 10 (38%) пациентов. Аорто-легочные коллатерали выявлялись у 16 пациентов (61%) из которых: БАЛКА (большие аорто-легочные коллатерали) только к одному легкому – (n – 3); БАЛКА к обоим легким – (n- 10); небольшие аорто-легочные коллатерали были описаны (n- 3).

В наших наблюдениях при различных типах АЛА с ДМЖП по протоколу ЭхоКГ по цветному ДКТ через тот или иной источник коллатерального кровоснабжения заполнялись легочные артерии. В 10 (38,4 %) наблюдениях это ОАП, в 10 (38,4 %) - сочетание нескольких источников коллатерального кровотока легких: ОАП и АЛКА, а в остальных 6 (23 %) наблюдениях, только АЛКА без указания точной локализации.

У пациентов с I и II типом АЛА с помощью ЭхоКГ с высокой точностью верифицируется и измеряется ОАП. В группе пациентов с различными типами АЛА с АЛКА в сочетании с ОАП или АЛА только с АЛКА, оценка аорто-легочных коллатералей с помощью ЭхоКГ была затруднена: тяжело дифференцировать ОАП от аорто-легочной коллатералей. Тем не менее, их количество и размер было возможно определить при ЭхоКГ исследовании в 4-х случаях, но не определенным оставался их уровень отхождения и место кровоснабжения (правое и/или левое легкое). Во всех остальных случаях у 12 пациентов (75%), АКГ исследование показало, что кровоснабжение легких осуществляется за счет только АЛКА. У 6 пациентов (50%) по данным ЭхоКГ был поставлен ложноположительный результат наличия ОАП. Таким образом, по данным ЦДК у пациентов с АЛА с ДМЖП возникали трудности при дифференцировании потока через ОАП или АЛКА, что привело к гипердиагностике ОАП - ЭхоКГ не позволила выполнить адекватный качественный и количественный анализ аорто-легочных коллатералей.

Статистический анализ результатов.

Диагностическая значимость

ЭхоКГ в выявлении АЛА с ДМЖП показала высокую чувствительность (100%) и специфичность (100%) метода. При определении типа АЛА с помощью ЭхоКГ показатели чувствительности и специфичности значительно снижены: чувствительность метода ЭхоКГ составлял для 1-1,5 тип 93% и специфичность 91%. Для 2 типа чувствительность составлял 70% и специфичность 86%. Для 3-4 типа АЛА чувствительность был 80% а специфичность 95%.

Для определения дополнительного легочного кровотока, диагностическая значимость ЭхоКГ демонстрирует высокую чувствительность (100%) и специфичность (100%). Однако при определении точного типа дополнительного легочного кровотока, показатели чувствительности и специфичности существенно снижаются, так как были расхождения при верификации ОАП от АЛКА: чувствительностью 40% и специфичностью 60%, для выявления только АЛКА - чувствительностью составила 66% и специфичностью 50%.

Сопутствующие врожденные аномалии сердца, выявленные у пациентов с АЛА с ДМЖП

Важный момент при изучении деталей анатомии АЛА в аспекте выбора хирургического лечения – это диагностика сопутствующих врожденных аномалий. С помощью ЭхоКГ были диагностированы следующие сопутствующие аномалии и детали анатомии сердца: праволежащая дуга аорты (n-7); ДМПП (n-3); ОАП (n-10); БАЛКА (n-16); множественный ДМЖП (n-3); дискордантное отхождение аорты от ПЖ (n-2); тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) в нижнюю полую вену (НПВ) - (n-1); добавочная левая верхняя полая вена (ВПВ) дренирующаяся в коронарный синус (КС) - (n-2).

Сопутствующая сердечная аномалия и детали анатомии АЛА с ДМЖП не выявленные с помощью ЭхоКГ, но имеющие важное значение при выполнении хирургического вмешательства:

1. По данным АКГ в 2-х случаях диагностировали гемитрункус: 1) АЛА 1 тип, дефект аорто-легочной перегородки и отхождение ПЛА от восходящей Ао (по

данным ЭхоКГ – АЛА 1 тип); 2) АЛА 1,5 тип и отхождение ЛЛА от восходящего отдела аорты (ЭхоКГ АЛА 1,5 тип)

2. По данным АКГ - агенезия устья левой легочной артерии у пациента с АЛА 1 тип (n - 1);

3. Тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) в ВПВ (n-1) был выявлен только при АКГ исследовании.

ТАДЛВ, протекающий под «маской» сложного ВПС с резко обедненным легочным кровотоком является крайне неспецифичным пороком для ЭхоКГ диагностики. Оценка места впадения легочных вен при АЛА крайне затруднена из-за выраженной гиповолемии малого круга кровообращения (МКК) и крайне тяжелого состояния гемодинамики.

Все выше перечисленные врожденные сопутствующие пороки кардинальным образом определяли тактику хирургического вмешательства.

Резюме. Анализ диагностических возможностей ЭхоКГ в определении точной анатомии АЛА с ДМЖП показал ограниченные возможности при определении типа АЛА, адекватной оценки дополнительных источников легочного кровотока, наличие диагностических ошибок при выявлении сопутствующих врожденных аномалий (гемитрункус, дефект аорто-легочной перегородки, агенезия устья ветви легочной артерии, ТАДЛВ). Все выше перечисленные недостатки не позволяют считать метод ЭхоКГ окончательным и достаточным в предоперационной диагностике.

Заключение

В ходе исследования по результатам ЭхоКГ во всех случаях удалось оценить детали анатомии тетрады Фалло: изучить ВОПЖ, выполнить морфометрию системы ЛА (с применением индекса МакГуна и протокола предложенного Беришвили И.И. и Фальковским Г.Э.), визуализировать дополнительные источники легочного кровотока и выявить сопутствующие врожденные аномалии сердца.

Диагностическая ценность ЭхоКГ в определении анатомии тетрады Фалло продемонстрировала высокую чувствительность (100%) и специфичность (99%)

метода. Однако, для выявления коллатералей обладало чувствительностью-61%, специфичностью 50%. что было обусловлено небольшим размером АЛКА, что не позволило их четко визуализировать с помощью ЭхоКГ.

Диагностическая значимость ЭхоКГ в выявлении анатомии АЛА с ДМЖП продемонстрировала высокую чувствительность (100%) и специфичность (100%) метода. Однако более углубленный анализ продемонстрировал трудности и ограничение метода ЭхоКГ в определении анатомического типа АЛА: чувствительность метода ЭхоКГ составила для 1-1,5 тип - 93%, специфичность - 91%: при 2 типе чувствительность - 70% и специфичность - 86%; при 3-4 типе чувствительность - 80%, специфичность - 95%. Такие не высокие показатели чувствительности и специфичности метода объясняли наличием значительной гипоплазии системы ЛА и отсутствием их ретроградного заполнения через ОАП и/или БАЛКА, что затрудняло верификацию сохранного участка системы легочной артерии.

Кроме того, у 4-х пациентов (15,3%) по данным АКГ были диагностированы сопутствующие редкие врожденные аномалии: гемитрункус, агенезия устья левой ЛА и ТАДЛВ, что повлияло на выбор хирургической тактики.

Таким образом, проведенное исследование показало, что метод ЭхоКГ позволяет детализировать анатомию тетрады Фалло и может быть окончательным методом в предоперационной диагностике.

Для определения точной анатомии АЛА с ДМЖП метод ЭхоКГ не является достаточным в предоперационной диагностике, поэтому оправдано применение более информативных методов лучевой диагностики (АКГ или КТ) для выбора правильной хирургической тактики.

Выводы

1. Эхокардиография является высокоинформативным методом неинвазивной диагностики деталей анатомии тетрады Фалло: чувствительность 100%, специфичность 99%.
2. Высокая информативность метода ЭхоКГ ($p > 0,5$) для морфометрии системы легочной артерии с помощью индекса МакГуна, протокола Беришвили И.И. и

Фальковского Г.Э. позволяет выполнить радикальную коррекцию тетрады Фалло без выполнения АКГ или РКТ.

3. Эхокардиография является недостаточным методом для выявления мелких аорто-легочных коллатералей у пациентов с тетрадой Фалло: чувствительность - 83%, специфичность - 50%.

4. ЭхоКГ является основным методом первичной диагностики АЛА с ДМЖП: чувствительность 100%, специфичность 100%; однако не может быть окончательным методом диагностики типа АЛА: 1 тип - чувствительность 93%, специфичность 91%; 2 тип - чувствительность 70%, специфичность 86%, 3-4 тип - чувствительность 80%, специфичность 95%.

5. Метод ЭхоКГ для выявления аорто-легочных коллатералей обладает низкой чувствительностью (40% в случае сочетания ОАП с АЛКА; 66%- при наличии только АЛКА) и специфичностью (60% в случае сочетания ОАП с АЛКА; 50%- при наличии только АЛКА), так как имеет место гипердиагностика ОАП.

6. Высокий риск эхокардиографических диагностических ошибок в случае сочетания АЛА с ДМЖП с аномалиями ветвей легочной артерии (гемитрункус, агенезия) и с аномальным дренированием легочных вен требует выполнения АКГ или РКТ на этапе планирования наложения системно-легочного анастомоза.

Практические рекомендации

1. ЭхоКГ протокол пациентов с тетрадой Фалло должен включать оценку морфофункциональных параметров левых и правых камер сердца, ангиометрию ЛА с расчетом легочно-артериальных индексов по МакГуна и с применением протокола, предложенного Беришвили И.И. и Фальковским Г.Э. для оценки степени гипоплазии системы легочной артерии.

2. При визуализации легочной артерии у пациентов с АЛА с ДМЖП необходимо подтверждение наличия ствола ЛА, ветвей ЛА с помощью цветного ДКГ по ретроградному заполнению.

3. Наличие конфлюентных ветвей легочной артерии подтверждается ретроградным их заполнением через ОАП или БАЛК; наличие резко

гипоплазированных ветвей (диаметр менее 3 мм) не позволяет их четко дифференцировать.

4. Наличие гипоплазии левого желудочка у пациентов с тетрадой Фалло свидетельствует о недостаточном притоке крови из МКК вследствие значимой гипоплазии системы легочной артерии.

5. Наличие гипоплазии ЛЖ у пациентов с АЛА с ДМЖП свидетельствует о недостаточности кровотока аорто-легочных коллатералей и возможного их стеноза.

6. Отсутствие высокоскоростного кровотока в ОАП или БАЛКА свидетельствует о наличии легочной гипертензии.

7. Для визуализации аорто-легочных коллатералей с помощью ЭхоКГ наиболее оптимален субкостальный доступ.

8. Наиболее эффективным параметром оценки состояния системы легочной артерии является Z-score.

9. Визуализация легочных вен в типичном месте в 2D режиме должна подтверждаться с помощью цветного доплера.

10. При ЭхоКГ исследовании обязательно исключать пересечение ветви коронарной артерии выводного тракта правого желудочка.

Список работ, опубликованных автором по теме диссертации

1. Шарадзе, Т.З. Диагностические возможности эхокардиографии в оценке коллатерального легочного кровотока у пациентов с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. / Шарадзе, Т.З. // Бюллетень НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН «Сердечно-сосудистые заболевания». – 2011. - Том 12. - № 6. – С. 5-11.

2. Туманян, М.Р. Какой порок развития легких можно обнаружить у ребенка с врожденным пороком сердца? / Туманян, М.Р., Макаренко, В.Н., Ефремов, С.О., Шин, А.Г., Шарадзе, Т.З. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2012. - № 1. – С. 78-80.

3. Барышникова, И.Ю. Редкий вариант анатомии аортолегочной коллатеральной артерия у пациента с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки I типа. / Барышникова, И.Ю., Шарадзе, Т.З., Беришвили, Д.О., Соболев, А.В. // «Детские болезни сердца и сосудов». – 2013. - № 1. – С. 59-60.