

ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПЕРЕРЫВА ДУГИ АОРТЫ

В.Г. Карпенко, В.М. Бешляга, Я.П. Труба, А.С. Головенко,

М.Н. Руденко, Б.В. Черпак, В.В. Лазоришинец

Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии

им. Н.М. Амосова АМН Украины, Киев

В статье изложены особенности эхокардиографической диагностики перерыва дуги аорты у новорожденных. В частности, определены критерии постановки диагноза перерыв дуги аорты. Выявлены особенности нарушений гемодинамики при этой аномалии по данным эхокардиографии.

Ключевые слова: перерыв дуги аорты, эхокардиография.

Перерыв дуги аорты (ПДА) – редкий врожденный порок сердца, при котором наблюдается врожденное отсутствие одного из сегментов дуги аорты (Ао). При этом кровообращение нисходящей Ао поддерживается за счет персистирующего открытого артериального протока (ОАП). ПДА может локализоваться в сегментах А, В, или С дуги Ао [1]. Частота порока по данным Kirklin составляет 1,3% [1]. ПДА характеризуется крайне неблагоприятным течением, так как является ОАП-зависимым. При закрытии ОАП прекращается кровоснабжение органов ниже места ПДА.

Установить локализацию и анатомическую форму ПДА долго оставалось возможным только при катетеризации полостей сердца и ангиокардиографии [2]. Двухмерная ЭхоКГ не достаточно реально демонстрирует это сужение у большинства больных. Диагноз базировался на визуализации отсутствия фрагмента дуги или нисходящей Ао при сканировании от дуги к дистальному отделу нисходящей Ао [3]. Применение доплерэхокардиографии (ДЭхоКГ), в том числе и цветового доплеровского картирования (ЦДК) существенно расширило

возможности метода для непосредственной визуализации ПДА [4].

Цель – определить признаки ПДА и особенности нарушений гемодинамики при этой аномалии по данным ЭхоКГ.

Материалы и методы. С января 1996 года по февраль 2010 года при предоперационном обследовании по данным ЭхоКГ выявлено 29 больных с ПДА в возрасте от 1 до 30 дней. Исследование выполняли по стандартной методике на аппарате Toshiba-SSA – 380A и Toshiba SSA-700A Aplio CV датчиками с частотой 3,5- или 5,0- МГц в положении больного лежа на левом боку и на спине. Беспокойным больным проводилась седация внутримышечным введением раствора кетамина (2 мг/кг). При одномерной ЭхоКГ определяли объемы левого желудочка (ЛЖ) по формуле (Teichholz et al), его сократимость (ФВ). При двухмерной ЭхоКГ определяли наличие сопутствующих пороков, изучали морфологию желудочков сердца, аортального клапана (АК), всех отделов Ао. Исследование восходящей Ао, дуги и нисходящей Ао выполняли по длинной оси из супрастернального доступа. Под контролем двухмерной ЭхоКГ проводили ЦДК всех отделов Ао. Парастернально по короткой оси на уровне магистральных сосудов оценивали анатомию бифуркации легочной артерии, наличие ОАП и его ширину. Кроме того, при ЦДК из субкостального доступа изучали характер кровотока в брюшной Ао, и в режиме импульсно-волновой ДЭхоКГ измеряли скорость кровотока [5].

Дополнительно при ЦДК оценивали наличие и степень сопутствующей недостаточности трехстворчатого клапана. При непрерывной ДЭхоКГ по спектру трехстворчатой недостаточности рассчитывали давление в легочной артерии и определяли степень легочной гипертензии.

Результаты и их обсуждение. Эхокардиографическая картина полостей сердца при ПДА имела все характерные признаки порока с высокой легочной гипертензией (ВГЛА). Выявлена дилатация правых отделов сердца, гипертрофия и гипокинезия правого желудочка; из-за высокого давления в правых отделах сердца межжелудочковая и межпредсердная перегородки выбухали в сторону левых отделов сердца. Легочная артерия была расширена практически в 2 раза. При ЦДК у

всех детей определялась умеренная или выраженная недостаточность трехстворчатого клапана. Систолическое давление в легочной артерии было определено во всех случаях по спектру трехстворчатой недостаточности и варьировало в пределах от 60 до 85 mmHg (в среднем 73 ± 11 mmHg). У 25 (86,2%) больных ВГЛА была на уровне системной и у 4 (13,8%) – суперсистемной.

При одномерном исследовании у всех больных выявлен синдром систолической перегрузки ЛЖ с уменьшением его полости. Значение индекса КДО было от 6 до 18 мл/м², в среднем 10 ± 4 мл/м². Кроме того выявлялась гипертрофия стенок. Фракция выброса ЛЖ составляла $60 \pm 2,2\%$, что является нормой.

Основным ЭхоКГ признаком ПДА было наличие анатомического перерыва сосуда в одном из трех ее сегментов в виде отсутствия фрагмента дуги между плечеголовными сосудами или ниже левой подключичной артерии. Наилучшая визуализация Ао была из супрастернального доступа в положении лежа на спине с запрокинутой на валике головой. В этой позиции у большинства новорожденных лоцировался каудальный фрагмент восходящей Ао, дуга Ао с отходящими от нее плечеголовными сосудами и нисходящая Ао на всем протяжении до диафрагмы. Изображение хорошего качества было получено у 20 (68,9%) больных. У остальных больных из-за неровного хода нисходящей Ао (кинкинг) сосуд лоцировался фрагментами, так как уходил из плоскости ультразвукового сечения.

Мы считаем, что двухмерная ЭхоКГ дает возможность только предположить ПДА, так как диагноз ставится на основании отсутствия изображения фрагмента Ао. Аналогичную ПДА ЭхоКГ-картину можно получить и при коарктации или “кинкинге” Ао [5]. При этой патологии наблюдается деформация Ао в результате удлинения и извилистого хода Ао, при отсутствии перерыва просвета. Однако при ЭхоКГ мы получаем изображение сосуда в одной плоскости, через которую Ао может проходить под разным углом, попадая в ультразвуковой “срез” в разных диаметрах или уходить за пределы ультразвукового сечения. Поэтому основную роль в диагностике ПДА мы отводили ЦДК.

ПДА выглядел как короткий «слепой» сосуд, или дуга Ао заканчивалась

переходом в один из плечеголовных сосудов. ПДА был выявлен между безымянной артерией и левой сонной (сегмент С) у 2 (6,9%) пациентов; между левой сонной и левой подключичной артериями (сегмент В) – у 15 (51,7%); периферийнее левой подключичной артерии (сегмент А) – 12 (41,4%).

В режиме ЦДК наблюдался переход цвета от красного в восходящей Ао, направленного к датчику, к переходному неопределенного цвета на горизонтальном участке дуги Ао и к синему, направленного от датчика к нисходящей Ао. В месте ПДА, даже если его при двухмерной ЭхоКГ четко определить не удалось, наблюдалось окончание окрашивания кровотока в Ао.

При ПДА в сегменте С (n=2; 6,9%) естественным продолжением восходящей Ао была безымянная артерия, идущая в краниальном направлении, поэтому кровотоки в этих сосудах были окрашены красным цветом. Источником кровоснабжения левой сонной и левой подключичной артерий был ОАП, поэтому кровотоки на этом участке дуги, в отличие от нормы, были направлены ретроградно в краниальном направлении и также были окрашены красным цветом.

При ПДА типа А (n=12; 41,4%) все плечеголовные сосуды снабжались из восходящей Ао. Ход сосудов от дуги Ао был краниальным, поэтому при ЦДК кровотоки в них были окрашены красным цветом от фрагмента дуги Ао, идущего каудально и окрашенного синим цветом. Кровоток на промежутке от левой подключичной артерии до нисходящей Ао отсутствовал. А нисходящая аорта отходила от ОАП. При ПДА типа В (n=15; 51,7%) безымянная и левая сонная артерии кровоснабжались от восходящей Ао, а левая подключичная отходила вместе с нисходящей Ао на уровне ОАП. При двухмерной ЭхоКГ левая подключичная артерия имитировала фрагмент нисходящей Ао, что значительно усложняло диагностику. Специфическим отличием в этом случае было то, что при ЦДК кровотоки в левой подключичной артерии были направлены краниально и окрашивались красным цветом.

При ЭхоКГ у всех больных был выявлен ОАП, который лоцировался в парастернальной позиции по короткой оси на уровне магистральных сосудов. ОАП

определялся как третий сосуд, отходящий от бифуркации легочной артерии (ЛА). Ветви ЛА за бифуркацией расходились в горизонтальном направлении соответственно вправо и влево, а ОАП переходил в нисходящую Ао. Ветви легочного ствола у всех больных были расширены из-за ВГЛА и имели одинаковый диаметр $0,6 \pm 0,15$ см, а диаметр ОАП варьировал от $0,6 \pm 0,15$ до $0,2$ см в случаях прогрессирующего самозакрытия.

Ветви ЛА и ОАП отходили от ствола ЛА в каудальном направлении и при ЦДК в систолу одинаково окрашивались синим цветом. В диастолу кровотока в ветвях ЛА практически отсутствовал, а в ОАП определялся низкоскоростной ретроградный кровоток из нисходящей Ао в ствол ЛА, окрашенный темными оттенками красного цвета. Площадь струи ретроградного тока и ее распространенность в стволе была незначительной из-за малого сброса из Ао в ЛА вследствие ВГЛА.

В случае частичного самозакрытия ОАП (диаметр меньше 3 мм), при ЦДК в месте отхождения ОАП определялся турбулентный мозаичный желто-зеленый кровоток, такой же, как и при коарктации Ао. В режиме непрерывно-волновой ДЭхоКГ в участке турбулентного потока определялся спектр систолического градиента давления от 15 до 28 mmHg (средний 20 ± 6 mmHg) идентичный по форме, наблюдаемому при коарктации Ао. Этот феномен был выявлен в 3 случаях, когда при двухмерной ЭхоКГ четко и качественно был виден ПДА типа А, что полностью исключало происхождение этого систолического градиента давления (СГД) за счет коарктации Ао. Таким образом, мы наблюдали СГД между стволом ЛА и нисходящей Ао на узком ОАП. В пользу этого факта, свидетельствует то, что у больных с критической формой коарктации Ао (не включенных в исследуемую группу), близкой по тяжести нарушений гемодинамики к ПДА, при ЭхоКГ СГД в зоне сужения составлял 45-85 mmHg [6].

Все больные с ПДА были ОАП-зависимыми, что требовало постоянной внутривенной инфузии препарата простагландина Е (вазопростана) по общепринятой методике на время предоперационной подготовки для предотвращения закрытия ОАП. Всем больным в реанимации ежедневно проводили

ЭхоКГ в динамике с целью оценки диаметра ОАП. У 9 (31%) больных, несмотря на введение вазопростана, при ЦДК выявили уменьшение ширины потока, идущего из ЛА в Ао, и появление признаков турбулентности кровотока, что свидетельствовало о прогрессирующем самозакрытии ОАП и было показанием к экстренному хирургическому лечению.

Так как кровоснабжение нижней половины туловища осуществляется через ОАП, при ЦДК у большинства больных кровотоки в брюшной Ао сохраняли магистральный пульсирующий систолический характер за счет сокращений правого желудочка, в котором было системное или суперсистемное давление. В какой-то степени скорость кровотока, определенная при импульсно-волновой ДЭхоКГ в брюшной Ао, была меньше по сравнению со здоровыми новорожденными ($V=0,7\pm 0,15$ м/с при норме $V=1,0\pm 0,2$ м/с) [6]. При резкой КА, с которой мы дифференцируем ПДА, кровоток в брюшной Ао был непрерывным систоло-диастолическим и ослабленным ($V=0,5\pm 0,14$ м/с) [6].

У 7 больных перед операцией была проведена катетеризация полостей сердца и ангиокардиография для уточнения анатомии порока. Инвазивные методы диагностики выполняли до 2000 г. Сравнительный анализ данных ЭхоКГ, ангиокардиографии и интраоперационной диагностики ($n=7$) показал достаточно высокую информативность ЭхоКГ для выявления ПДА и определения его анатомической формы, что в последующем позволило отказаться от инвазивных методов диагностики. Умерло без операции 3 пациента.

Таким образом, комплексная ЭхоКГ, включающая исследование в двухмерном режиме, ЦДК и спектральную ДЭхоКГ – высокоинформативный метод для диагностики ПДА и определения его анатомической формы.

Основное значение имеет ЦДК при котором можно определить источники кровоснабжения плечеголовных сосудов и место перерыва.

Определение характера кровотока и его скорости в брюшной Ао при ЦДК и импульсной ДЭхоКГ рекомендуется как дополнительная методика при обследовании больных с ПДА и дифференциальной диагностике с коарктацией Ао.

Нарушения гемодинамики при ПДА типичны для пороков с ВГЛА и функциональной гипоплазией левых отделов сердца.

По данным ЭхоКГ можно контролировать динамику изменения размера ОАП. Метод позволяет определить необходимость неотложного хирургического лечения порока при выявлении самозакрытия ОАП и неэффективности внутривенного введения вазопростана.

Литература

1. Kirklin J.W. Cardiac surgery . Third Edition/ J.W.Kirklin, B.G.Barrat-Boyes. – New York : John Wiley and Sons, 2003. – P. 1353–1377.
2. Fyler D., Buckley L. P., et al.(1980) Report of the New England regional infant cardiac program //J. Pediatrics., v. 65, p. 377-481
3. A. Weyman, L. Randall, et al. (1978) Cross-Sectional Echocardiography characterization of aortic obstruction. 1. Supravalvular aortic stenosis and aortic hypoplasia. Circulation 57:491
4. Chapman J.V., Sgalambro A. (Eds.) (1988) Basic concepts in doppler echocardiography. Martinus Nijhoff Publishers, Dordrecht, 245 pp.
5. Feigenbaum H. (1994) Echocardiography, 5th ed.
6. Карпенко В.Г., Лазоришинец В.В., Бешляга В.М. К вопросу диагностики коарктации аорты у новорожденных и детей грудного возраста по данным ЭхоКГ. Серцево-судинна хірургія. Випуск 9. Київ, 2001, с. 141.

ЕХОКАРДІОГРАФІЧНА ДІАГНОСТИКА ПЕРЕРИВУ ДУГИ АОРТИ

В.Г. Карпенко, В.М. Бешляга, Я.П. Труба, О.С. Головенко,

М.М. Руденко, Б.В. Черпак, В.В. Лазоришинець

В статті викладені особливості ехокардіографічної діагностики перериву дуги аорти у новонароджених. Визначені критерії постановки діагнозу перерив дуги аорти. Виявлені особливості порушень гемодинаміки при цій аномалії за даними ехокардіографії.

Ключові слова: перерив дуги аорти, ехокардіографія.

ECHO DIAGNOSTIC OF INTERRUPTED AORTIC ARCH

V.G. Karpenko, V. M. Beshlyaga, Y.P. Truba, O.S. Golovenko,

M.M. Rudenko, B.V. Cherpak, V.V. Lazoryshynets

In the article the features of echo diagnostic of the interrupted aortic arch are expounded at newborns. The diagnostic criteria for interrupted aortic arch are highlighted. The features of violations of hemodynamic are exposed at this anomaly from echo data.

Key words: interrupted aortic arch, echocardiography.