

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ В ДИАГНОСТИКЕ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Бешляга В.М.¹, Лазоришинец В.В.¹, Лекан Р.Й.², Пенгрина И.О.²

¹ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН» (Киев)

²Одесский Государственный медицинский университет МОЗ Украины (Одесса)

Целью нашего исследования было определение возможности эхокардиографии (ЭхоКГ) при обследовании 34 больных с атрезией легочной артерии (АЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) для оценки анатомии и степени нарушений гемодинамики. Все пациенты были распределены на три группы. Мы обследовали 21 (61,8%) пациента с АЛА типа «А», 9 (26,4%) – типа «В» и 4 (11,8%) больных – с типом «С». ЭхоКГ было достаточно для определения показаний для проведения неотложного хирургического вмешательства у новорожденных с АЛА типа «А», когда пациенты имели ствол и ветви легочной артерии и легкие снабжались кровью только через открытый артериальный проток (ОАП).

Ключевые слова: эхокардиография, атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.

Анатомические критерии атрезии легочной артерии (АЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) включают пять следующих компонентов: 1) большой ДМЖП; 2) декстропозицию корня аорты (Ао); 3) гипертрофию правого желудочка (ПЖ); 4) комбинацию атрезии клапана и окклюзии выходного тракта ПЖ с атрезией или гипоплазией ствола и/или ветвей легочной артерии (ЛА); 5) наличие дополнительного коллатерального кровоснабжения легких: открытого артериального протока (ОАП) и больших аорто-легочных коллатеральных артерий (БАЛКА), а также бронхиальных и медиастинальных коллатеральных артерий и коронаро-легочных фистул, которые можно обнаружить при ангиокардиографии [1, 2, 3]. АЛА с ДМЖП составляет 3% всех врожденных пороков сердца [1, 3].

ЭхоКГ применяется для выявления всех компонентов этой аномалии. Особенно актуально это для новорожденных с выраженной гипоксемией и с «критической» ОАП – зависимой формой порока, которым нежелательны инвазивные исследования. Кроме анатомии АЛА, при ЭхоКГ необходимо оценивать и гемодинамику, в том числе и адекватность коллатерального кровотока в ЛА, для проведения неотложного лечения.

Цель – определить возможности ЭхоКГ при предоперационном обследовании больных АЛА с ДМЖП для оценки анатомии и гемодинамики порока и выработки дальнейшей тактики хирургического лечения.

Материалы и методы. С января 2000 г. до декабря 2011 г. по данным ЭхоКГ выявлено 34 больных с АЛА с ДМЖП. Возраст больных – от 3 дней до 6 месяцев. ЭхоКГ выполняли по стандартной методике на аппаратах Toshiba SSA – 380 Powervision и Toshiba SSA – 700 Aplio датчиками с частотой сканирования от 3,5 до 7,5 МГц. При ЭхоКГ изучали размеры и локализацию ДМЖП, восходящей аорты (Ао), морфологию аортального клапана (АК), выходного тракта ПЖ, клапана, ствола и ветвей ЛА.

Под контролем двумерной ЭхоКГ проводили доплерографию (ДЭхоКГ) и цветное доплеровское картирование (ЦДК) выходного тракта ПЖ и всех видимых частей ЛА.

Оценивали наличие кровотока через клапан ЛА и систоло-диастолического коллатерального кровотока в стволе и ветвях ЛА. Исследование дуги и нисходящей Ао выполняли по длинной оси из супрастернального доступа, при ЦДК дифференцировали функционирующий ОАП и БАЛКА. При ДЭхоКГ по спектру ОАП определяли давление в ЛА. При одномерной ЭхоКГ рассчитывали индекс конечно-диастолического объема левого желудочка (КДИ ЛЖ) и его сократимость (ФВ) [4, 5].

Результаты. У всех 34 больных из парастернальной позиции по длинной оси и верхушечной четырехкамерной позиции был выявлен большой подаортальный ДМЖП. Степень декстропозиции Ао была разной. У 24 больных (70,6%) наблюдалось классическое правостороннее деление корня Ао с 50% отхождением от ЛЖ и ПЖ. Степень декстропозиции определяли в диастолу, когда было легче оценить взаимоотношение края ДМЖП и центра закрытого АК. У 7 больных (20,6%) значительная часть корня Ао (>50%) отходила от ПЖ. У наиболее клинически тяжелых больных с выраженным цианозом чаще наблюдались уменьшенные объемы ЛЖ и выраженная декстропозиция Ао. Это свидетельствовало о недостаточном развитии коллатерального кровотока в ЛА, соответственно малом притоке крови в левые отделы сердца и недогруженности ЛЖ объемом. У 3 больных (8,8%) степень декстропозиции Ао была меньше 50% и большая часть корня Ао отходила от ЛЖ. Полость ЛЖ у этой группы больных была в границах возрастной нормы. Эти больные имели хорошо развитые БАЛКА, которые обеспечивали необходимый легочный кровоток.

Ширина Ао составляла $2,3 \pm 0,3$ см, что превышало возрастную норму в два раза, АК был нормальный, трехстворчатый. Данный факт имел значение для дифференциальной диагностики АЛА с ДМЖП и общего артериального ствола, при котором есть недостаточность и/или стеноз АК.

Согласно новой классификации АЛА с ДМЖП [1, 2, 3], всех пациентов с этим пороком распределяют на три типа (А, В, С) в зависимости от анатомии малого круга кровообращения. При типе «А» сохранены ствол и ветви ЛА, легочное кровообращение осуществляется через ОАП, а БАЛКА отсутствуют. При типе «В» частично присутствуют структуры ЛА, легочный кровоток обеспечивается через ОАП и БАЛКА. Тип «С» – отсутствует ЛА, легочное кровообращение осуществляется только через БАЛКА.

- 1) С типом «А» наблюдался 21 больной (61,8%), в том числе у 14 была лишь атрезия клапана ЛА и были сохранены ствол, правая и левая ветви ЛА. У 7 больных была еще и атрезия выходного тракта ПЖ. У всех больных наблюдалась гипоплазия как ствола, так и ветвей ЛА. Диаметр ствола ЛА составлял от 0,2 см до 0,7 см (средний – $0,5 \pm 0,06$). Клапан ЛА был сформирован в виде мембраны или отсутствовал, и кровоток через клапан отсутствовал. Ветви ЛА были слившимися, диаметр составлял от 0,2 см до 0,6 см (средний – $0,4 \pm 0,05$). При ЦДК в стволе ЛА определялся коллатеральный кровоток в виде непрерывного систоло-диастолического турбулентного потока, направленного от бифуркации к устью ЛА. Во всех случаях кровоснабжение ЛА обеспечивал ОАП. При значительном цианозе и узком ОАП (0,2–0,3 см) левые отделы сердца были недогружены из-за малого притока крови, КДИ был $26,4 \pm 4,2$ мл/м² при нормальной сократимости ЛЖ – ФВ была $60,4 \pm 4,8\%$. У 17 новорожденных клиническое состояние оценивали как критическое, ОАП-зависимое. Для предупреждения закрытия ОАП им проводили инфузию простогландина-Е и выполняли неотложную операцию – наложение системно-легочного анастомоза [1, 2, 3].
- 2) С типом «В» выявлено 9 больных (26,4%). При ЭхоКГ были сохранены правая и левая ветви ЛА, ствол не лоцировался или был в виде тонкого тяжа, в котором кровоток не

определялся. Диаметр ветвей ЛА был от 0,2 см до 0,5 см (средний – $0,33 \pm 0,02$). В 3 случаях выявлен ОАП и в 6 – БАЛКА как источники кровоснабжения ЛА. При диаметре БАЛКА 0,4–0,5 см цианоз был умеренный и ЛЖ был развит достаточно, КДИ был $38,6 \pm 5,4$ мл/м² при хорошей сократимости ЛЖ – ФВ была $70,4 \pm 6,6\%$.

- 3) С типом «С» выявлено 4 пациента (11,8%). При ЭхоКГ выявлена атрезия клапана, ствола и обеих ветвей ЛА, легкие кровоснабжались за счет БАЛКА. Другие коллатеральные артерии обнаружить при ЦДК не удалось. У этих пациентов цианоз был умеренным и ЛЖ был развит хорошо, КДИ был $44,6 \pm 5,4$ мл/м² при хорошей сократимости ЛЖ – ФВ была $74,2 \pm 10,6\%$.

Особую группу составляли пациенты, которые имели застойную сердечную недостаточность, обусловленную гиперфункцией БАЛКА с типом «В» и «С», у которых при ЭхоКГ отсутствовала ЛА. Диагностика БАЛКА по данным ЭхоКГ была неактуальна, и мы рекомендовали ангиокардиографию для выявления всех возможных источников кровоснабжения легких [2, 3].

Наиболее частым источником легочного кровотока являются ОАП и БАЛКА, которые отходят от грудной Ао. Наличие ОАП и БАЛКА по данным ЭхоКГ определяли из супрастернального доступа в положении лежа на спине с запрокинутой на валике головой. В этой позиции определялась восходящая Ао, дуга Ао с плечеголовными сосудами и БАЛКА, которые отходят из начального отдела нисходящей Ао на протяжении от 2 до 6 см ниже устья левой подключичной артерии. При этом визуализация соединения БАЛКА с легочным руслом затруднена. Для ОАП типично было отхождение от дуги Ао возле левой подключичной артерии и впадение в зоне бифуркации ЛА. БАЛКА отходили, как правило, от нисходящей Ао. По ширине потока при ЦДК уточняли диаметр коллатерали. О слиянии ветвей ЛА при ЭхоКГ судили при сканировании с высокой парастернальной или супрастернальной позиции, из которой видна бифуркация и продольные сечения ветвей ЛА. При гипоплазии ветвей ЛА (0,2–0,3 см) и отсутствии ОАП искали БАЛКА. Если ветви ЛА сливались и их размеры превышали 0,3–0,4 см, а кровоток обеспечивал ОАП, то наличие БАЛКА было сомнительным, но не исключалось.

Отток крови из ЛЖ и ПЖ происходил в единый магистральный сосуд – Ао, в которую поступала смешанная артериальная и венозная кровь, поэтому у всех больных была артериальная гипоксемия, степень которой зависела от величины коллатерального кровотока. ДМЖП был большой, и систолическое давление в ЛЖ и ПЖ было равным. Из-за систолической перегрузки ПЖ наблюдалась резкая гипертрофия ПЖ. Соотношение толщины передней стенки ПЖ и задней стенки ЛЖ в диастолу было 2/1. При всех типах АЛА с ДМЖП специфическим ЭхоКГ признаком порока, в отличие от общего артериального ствола, было наличие выходного тракта ПЖ, гипоплазированного или в виде слепой камеры.

Выводы. Двухмерная ЭхоКГ с ЦДК и ДЭхоКГ – информативный метод для диагностики АЛА с ДМЖП и определения ее типа. У больных АЛА с ДМЖП типа «А» и ОАП-зависимой формой коллатерального кровотока метод ЭхоКГ был достаточным для неопложной операции. Пациентам АЛА с ДМЖП типа «В» и «С» для определения дальнейшей тактики хирургического лечения порока показаны зондирование полостей сердца и ангиокардиография.

Литература

1. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Гаджиев А.А. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева. – 2003. – 274 с.

2. Tchervenkov C.I., Roy N. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Pulmonary Atresia—Ventricular Septal Defect //Ann Thorac Surg. – 2000. – Vol. 69. – P. 97–105.
3. Van Arsdell G. S. Pulmonary atresia and ventricular septal defect // Surgery of the chest. – 2005, 7 the edition. – Vol. 2. – P. 2031–2044.
4. Митьков В.В., Сандриков В.А. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике: В 5 т.— М.: Видар, 1998. —Т.5 — 360 с.
5. Feigenbaum H. Echocardiography, Lea Febiger Vediton. – 1994. – 695 p.

ЕХОКАРДІОГРАФІЯ В ДІАГНОСТИЦІ АТРЕЗІЇ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ З ДЕФЕКТОМ МІЖШЛУНОЧКОВОЇ ПЕРЕГОРОДКИ

Бешляга В.М., Лазоришинець В.В., Лекан Р.Й., Пенгріна І.О.

Метою нашого дослідження було визначення можливості ехокардіографії (ЕхоКГ) при обстеженні 34 хворих з атрезією легеневої артерії (АЛА) з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП) для оцінки анатомії і ступеня порушень гемодинаміки. Усі пацієнти були розподілені на три групи. Ми обстежували 21 хворого (61,8%) з АЛА типу «А», 9 (26,4%) – типу «В», і 4 (11,8%) хворих – з типом «С». ЕхоКГ було достатнім щодо визначення показань для проведення невідкладного хірургічного втручання у немовлят з АЛА типу «А», коли пацієнти мали стовбур і гілки легеневої артерії і легені забезпечувалися кров'ю тільки через відкриту артеріальну протоку (ВАП).

Ключові слова: *ехокардіографія, атрезія легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки.*

ECHOCARDIOGRAPHIC DIAGNOSTIC OF PULMONARY ARTERY ATRESIA WITH VENTRICULAR SEPTUM DEFECT

Beshlyaga V. M., Lazoryshynets V.V., Lekan R.I., Pengrina I.O.

The purpose of our study was to research the reliability of echocardiography (ECHO) in the diagnosis of 34 patients with Pulmonary Artery Atresia (PAA) with ventricular septum defect (VSD) for estimation of anatomy and degree of hemodynamics disturbances. All patients were distributed in the 3 groups. We observed 21 patients (61,8%) with PAA type «A», 9 (26,4%) – type «B», and 4 (11,8%) patients with type «C». ECHO study was enough to determine indications to urgent surgical intervention in newborns with PAA type «A», when patients have truncus and branches of Pulmonary Artery and lungs are supplied with blood only through PDA (Patent ductus arteriosus).

Key words: *echocardiography, Pulmonary Artery Atresia with ventricular septum defect.*