

ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ У ДЕТЕЙ РАННЕГО ВОЗРАСТА

Академик АМН Украины Г.В. КНЫШОВ, Е.М. ТРЕМБОВЕЦКАЯ

Институт сердечно-сосудистой хирургии АМН Украины, Киев

Показаны возможности эхокардиографической диагностики одного из самых сложных врожденных пороков сердца — транспозиции магистральных сосудов. Определены основные показатели функционального состояния левого и правого желудочков и магистральных сосудов сердца, что позволяет выбрать адекватную тактику хирургической коррекции порока.

Полная транспозиция магистральных сосудов (ТМС) — один из самых сложных синих пороков сердца. При данном пороке аорта отходит от правого желудочка (ПЖ), а легочная артерия — от левого (ЛЖ) и несет артериальную кровь. При этом малый и большой круг кровообращения оказываются разобщенными. Во время внутриутробного развития такой тип кровообращения возможен, но он оказывается фатальным после рождения ребенка. И только наличие шунтов между этими бассейнами кровообращения — открытое овальное окно (ООО), открытый артериальный проток (ОАП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — позволяет какой-то части оксигенированной крови достигать жизненно важных органов. Частота ТМС составляет 4–6% всех врожденных пороков сердца, а у детей до года это самый частый синий порок. Особенно часто порок встречается у новорожденных детей. В возрасте до 1 мес частота его составляет 27%. Без лечения 30% детей погибают в течение первой недели жизни, а из остальных — 90% в течение года [1].

Сущность гемодинамических нарушений связана с отхождением аорты от ПЖ, нагнетанием неоксигенированной крови в большой круг кровообращения и с отхождением легочного ствола от ЛЖ с поступлением оксигенированной крови в малый круг кровообращения. Изменения гемодинамики также зависят от сопутствующих кардиальных аномалий [2].

Единственный метод лечения транспозиции магистральных сосудов сердца — хирургический. Несмотря на то что в настоящее время известно множество модификаций операций при ТМС, проблема хирургической коррекции порока остается нерешенной. Наиболее распространенными являются радикальная анатомическая коррекция (операция Жатене), гемодинамическая коррекция (операции Мастарда, Сеннинга, Раstellли), а также ряд паллиативных операций. В каждом конкретном случае вопрос о тактике хирургического лечения ТМС решается индивидуально с учетом анатомических и гемодинамических особенностей порока. Для анатомической коррекции ТМС наиболее благоприятными являются первые две недели жизни, когда в ЛЖ еще сохраняется высокое давление, а миокард его не утратил способности работать против высокого давления в сосудистой системе [3]. В связи с возможностью радикальной коррекции ТМС в первые дни жизни актуальной является проблема точной диагностики всех аномалий

и оценка нарушений гемодинамики при различных формах ТМС.

Нами было проведено эхокардиографическое (ЭхоКГ) обследование 46 детей (27 мальчиков и 19 девочек) с ТМС в возрасте от 9 дней до 1 года (средний возраст 33 ± 11 дней). Исследование выполняли по стандартной методике на аппаратах «Toshiba-SSH-60A», «Toshiba-SSA-380A», «Aloka-5500» датчиками частотой 3,5 или 5,0 МГц. При двухмерной ЭхоКГ в парастернальной продольной по длинной оси ЛЖ позиции можно лоцировать одновременно два сосуда, идущие параллельно: аорту, лежащую впереди и являющуюся продолжением ПЖ, и легочную артерию (ЛА), находящуюся ниже (кзади) и являющуюся митрально-легочным фиброзным его продолжением. В отдельных случаях возможна даже визуализация бифуркации сосуда, являющегося митрально-левожелудочковым продолжением. В этой позиции измеряли диаметры аорты (Ao) и ЛА на уровне колец клапанов и в дальнейшем рассчитывали отношение данных диаметров (Ao/ЛА). В той же позиции выявляются ДМЖП, так как непосредственно визуализируется отверстие, и лоцируется аномальный кровоток шунта через перегородку с помощью доплеровского метода. В одномерном режиме определяли объемы ЛЖ по формуле Teichholz, его сократимость — ФВ, толщину межжелудочковой перегородки (МЖП) и задней стенки (ЗС) ЛЖ в диастолу, массу миокарда (ММ), а также конечно-диастолические размеры правого (КДРпж) и левого (КДРлж) желудочков и их соотношение (КДРпж/КДРлж). Рассчитывали относительную толщину стенки ЛЖ (ОТС) по формуле P.Verdecchia: $ОТС = (МЖП + ЗС) / КДРлж$, а также отношение ММ к конечно-диастолическому объему ММ/КДО (г/мл). Объемы ЛЖ и ММ приведены на единицу поверхности тела и представлены в виде индексов: конечно-диастолического (КДИ, мл/м²), конечно-систолического (КСИ, мл/м²), ударного (УИ, мл/м²), минутного (СИ л/мин/м²), индекса ММ (ИММ, г/м²) [4].

Весьма демонстративной позицией является сечение по короткой оси из левого парастернального доступа. В этой позиции наиболее четко определяется расположение Ao и ЛА относительно друг друга. При ТМС аорта располагается впереди и справа [4, 5].

В режиме непрерывной доплер-ЭхоКГ (ДЭхоКГ) из пятикамерной апикальной позиции по максимальной скорости потока (V) рассчитывались градиенты систолического давления на клапанах Ao ($ГСД_{Ao}$), ЛА

(ГСД_{ЛА}) и в нисходящей Ао (ГСД_{НИС АО}) по модифицированному уравнению Бернулли: $ГСД = 4V^2$.

Наличие недостаточности клапанов Ао (АНг) и ЛА (РНг) и ее степень определялись при импульсной ДЭхоКГ, цветном доплеровском картировании (ЦДК) по распространенности обратного тока в полости ПЖ и ЛЖ [4, 5].

Данные, полученные при ЭхоКГ у наших больных с ТМС, были сопоставлены с аналогичными данными литературы, полученными у здоровых детей в возрасте до 1 года.

Целью исследования было определить возможности ЭхоКГ для диагностики и выявления различных анатомических вариантов ТМС, оценить выраженность нарушений гемодинамики при различных формах ТМС с тем, чтобы хирург мог выбрать оптимальный срок выполнения и наиболее эффективный метод хирургической коррекции.

Из 46 пациентов с ТМС у 29 были выявлены ТМС с интактной МЖП (Д-ТМС+IVS) или в сочетании с гемодинамически не значимым ДМЖП (до 1–2 мм) (min ДМЖП); у 13 больных – ТМС с гемодинамически значимым ДМЖП (Д-ТМС+ДМЖП); у одной больной – двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (DORV); у 3 – ТМС в сочетании с коарктацией аорты (ТМС+CoA). У всех пациентов порок сочетался с дополнительными шунтами (ООО, ОАП).

Как уже указывалось, при ТМС с интактной МЖП или в сочетании с гемодинамически не значимым ДМЖП высокое давление в системе ЛА сохраняется только 2 недели. Потом со снижением общелегочного сопротивления снижается и давление в ЛА, а значит, и в ЛЖ, что, в свою очередь, ведет к его детренированности. А это означает, что после анатомической коррекции данного порока ЛЖ будет не в состоянии выдержать нагрузку большого круга кровообращения. Именно поэтому большинство хирургов считают оптимальным возрастом для операции

артериального переключения при ТМС с интактной МЖП или в сочетании с гемодинамически не значимым ДМЖП первые 14–21 день жизни. При Д-ТМС с большим гемодинамически значимым ДМЖП оптимальный возраст для хирургического вмешательства увеличивается до 2–3 мес, так как большой ДМЖП создает гипертрофию малого круга кровообращения. При этом повышается давление в ЛА, а значит, сохраняется высокое давление, близкое к системному, в ЛЖ, что способствует его тренировке [6–9].

В зависимости от возраста находившиеся под нашим наблюдением больные были разделены на две группы: I – 38 детей в возрасте до 21 дня, средний возраст $13 \pm 0,5$ дней; II – 8 детей в возрасте после 21 дня, средний возраст $4,4 \pm 2,6$.

При ЭхоКГ исследовании сердца изучали следующие показатели ЛЖ и ПЖ: КДИ, КДРлж, ФВ, ИММ, процентное отношение ММ от нормы (ММ% от N), ОТС, индекс ММ/КДО, толщина миокарда ЛЖ (МЖП, ЗС), КДРпж, соотношение КДРпж/КДРлж. Полученные результаты представлены в табл. 1.

Из данных таблицы следует, что в I группе размеры ЛЖ (КДИ, КДРлж) были ниже нормальных значений, при этом ИММ составил 82% от нормы ($50 \pm 0,6$ г/м²). Относительные показатели толщины миокарда ЛЖ (ОТС, ММ/КДО) соответствовали нормальным значениям. Это свидетельствует о том, что ММ у обследованных I группы достаточна для данного объема ЛЖ и он будет в состоянии выдерживать нагрузку большого круга кровообращения после анатомической коррекции порока.

Во II группе размеры ЛЖ приближались к нормальным значениям (табл. 1). Показатели миокарда ЛЖ, а именно ОТС и ММ/КДО, оказались достоверно ниже нормы и ниже, чем в I группе. Это свидетельствует о том, что после 21-го дня жизни ребенка снижается общелегочное сопротивление и соответственно давление в ЛЖ, что ведет к детренированности ЛЖ и снижению массы его миокарда.

Таблица 1

Эхокардиографические показатели гемодинамики при ТМС в разном возрасте по сравнению с нормой

Показатели	Клинические группы		
	здоровые (по данным литературы)	I, n = 38	II, n = 8
КДИ, мл/м ²	58,3±3,2	46,5±1,6*	54,2±4,9
ФВ, %	74±5,2	74±1,2	73±2,7
ЧСС, уд./мин	110±8,4	145±2,2	126±2,4
ИММ, г/м ²	60,8±1,2	50±0,6*	43±2,8*
ОТС	0,43±0,04	0,44±0,01	0,33±0,02**
ММ/ КДО	1,08±0,02	1,09±0,03	0,8±0,05*
МЖП, см	0,4±0,1	0,43±0,01	0,38±0,01
ЗС, см	0,4±0,1	0,43±0,01	0,4±0,02
КДР лж, см	2,4±0,02	1,9± 0,02*	2,4±0,1
КДР пж, см	0,8±0,12	2,3±0,1*	2,3±0,2*
КДРпж / КДРлж	0,33±0,01	1,2±0,03*	1±0,1*
ММ, % от N	100	82	72

Примечание. Достоверность различий по сравнению со здоровыми детьми: * p < 0,01...0,001; ** p < 0,05...0,01. То же в последующих таблицах.

Однако у данных пациентов ИММ был равен $43 \pm 2,8$ г/м², что составляет 72% от нормы. По данным литературы, критическим показателем ММ ЛЖ при ТМС является 60% от нормы [8, 9]. Этот показатель является критерием отбора пациентов для анатомической коррекции ТМС. И поскольку в данной группе больных ММ составила 72% от нормы, то, несмотря на низкие показатели относительной толщины миокарда, можно предположить, что миокард ЛЖ еще не утратил способности работать против высокого давления большого круга кровообращения и еще возможно проведение анатомической коррекции порока.

При исследовании ПЖ в обеих группах больных было обнаружено, что его размеры и соотношение КДРпж/КДРлж были достоверно увеличены (табл. 1). Это связано с повышенной нагрузкой ПЖ, необходимой для преодоления общепериферического сопротивления.

В литературе до сих пор дискутируется вопрос о том, влияют ли сопутствующие пороки на гемодинамику при ТМС. Поэтому мы разделили больных на три группы в соответствии с выявленными анатомическими вариантами порока: I – с ТМС+IVS или min ДМЖП (n = 29); II – с ТМС+ДМЖП и DORV (n = 14); III – с ТМС+CoA (n = 3). Результаты этого исследования приведены в табл. 2.

В I группе больных, как видно из таблицы, КДИ составил $44,8 \pm 1,5$ мл/м², а КДРлж – $1,9 \pm 0,01$ см. В III группе КДИ составил $37,7 \pm 5,4$ мл/м², а КДРлж – $1,8 \pm 0,1$ см. Эти показатели были достоверно низкими по сравнению с нормой, что объясняется тем, что при Д-ТМС+IVS или в сочетании с min ДМЖП или CoA ЛЖ функционирует в условиях низкого общелегочного сопротивления, что, в свою очередь, ведет к уменьшению полости ЛЖ. Показатели миокарда ЛЖ, а именно ИММ в I группе ($50,4 \pm 0,5$ г/м²), ММ% от N (84%) и ИММ в III группе ($43,2 \pm 2,7$ г/м²), ММ% от N (75%), также оказались достоверно ниже нормальных значений, что тоже объясняется детренированностью миокарда ЛЖ при ТМС. Однако показатели относительной толщины миокарда (ОТС), индекс

массы/объем (ММ /КДО) и толщина стенок ЛЖ были в пределах нормы, что свидетельствует о соответствии толщины миокарда размеру ЛЖ. Показатели систолической функции ЛЖ (ФВ) в I и II группах находились в пределах нормы (75%).

При исследовании ПЖ в I и III группах было обнаружено, что его размеры (КДРпж) и соотношение КДРпж/КДРлж достоверно увеличены и прирост КДРпж/КДРлж составил в I группе 363%, а в III – 424% от нормы. Это связано с тем, что ПЖ, нагнетая кровь в аорту, работает в условиях гиперфункции, направленной на преодоление общепериферического сопротивления, что приводит к его дилатации и гипертрофии, особенно в III группе, где ТМС сочетается с коарктацией аорты, что обуславливает еще большую нагрузку ПЖ.

Во II группе размеры ЛЖ (КДИ составил $58,6 \pm 2,7$ мл/м², а КДРлж – $2,3 \pm 0,1$ см) достоверно не отличались от нормальных значений. Это объясняется тем, что гемодинамически значимый ДМЖП создает гиперволемию малого круга кровообращения, тем самым повышая давление в ЛА, а значит, сохраняет высокое давление в ЛЖ, близкое к системному. Все это приводит к более длительному сохранению потенциальных возможностей системной функции ЛЖ. Показатели сократимости ЛЖ находились в пределах нормы. Однако показатели относительной толщины миокарда ЛЖ (ОТС, ММ/КДО) и ИММ в данной группе оказались достоверно ниже нормальных значений (табл. 2), что отражает недостаток ММ для данного объема ЛЖ. Размеры ПЖ у всех пациентов, как и в I и III группах, были достоверно увеличены (КДРпж – $2,3 \pm 0,07$ см, КДРпж / КДРлж – $1 \pm 0,06$), а прирост КДРпж/КДРлж составил 300% от нормы.

При ЭхоКГ исследовании магистральных сосудов в данных группах (табл. 3) были определены размеры Ао и ЛА, соотношение их диаметров (АО/ЛА), систолические градиенты на клапанах Ао и ЛА (ГСД_{АО}, ГСД_{ЛА}), систолический градиент в нисходящей аорте (ГСД_{НИС АО}).

Полученные показатели достоверно не отличались от нормальных значений. Однако ГСД_{НИС АО} в III

Таблица 2

Эхокардиографические показатели гемодинамики по сравнению с нормой при различных анатомических вариантах ТМС

Показатели	Клинические группы			
	здоровые (по данным литературы)	I, n = 29	II, n = 14	III, n = 3
КДИ, мл/м ²	58,3±3,2	44,8±1,5*	58,6±2,7	37,7±5,4*
ФВ, %	74±5,2	74±1,4	71±1,8	76±7,1
ЧСС, уд/мин	110±8,4	140±1,4	140±5,6	140±6,8
ИММ, г/м ²	60,8±1,2	50,4±0,5*	47,6±4,4**	43,2±2,7*
ОТС	0,43±0,04	0,45±0,01	0,34±0,01**	0,46±0,02
ММ/ КДО	1,08±0,02	1,1±0,02	0,82±0,04*	1,14±0,06
МЖП, см	0,4±0,1	0,42±0,02	0,38±0,01	0,41±0,01
ЗС, см	0,4±0,1	0,4±0,01	0,39±0,01	0,43±0,03
КДРлж, см	2,4±0,2	1,9±0,01**	2,3±0,1	1,8±0,1**
КДРпж, см	0,8±0,12	2,3±0,07*	2,3±0,2*	2,7±0,4**
КДРпж / КДРлж	0,33±0,01	1,2±0,04*	1±0,06*	1,4±0,3*
ММ, % от N	100	84	79	72

Таблица 3

Эхокардиографические показатели магистральных сосудов сердца по сравнению с нормой при различных анатомических вариантах ТМС

Показатели	Клинические группы			
	здоровые (по данным литературы)	I, n = 29	II, n = 14	III, n = 3
АО, см	0,9±0,15	0,96±0,03	1,12±0,04	0,86±0,07
ЛА, см	0,93±0,1	0,96±0,02	1,1±0,05	1,01±0,19
АО / ЛА	0,9±0,1	1,01±0,12	1±0,05	0,9±0,1
ГСД _{АО} , ммHg	5–10	5,7±0,14	5,6±1,5	5,3±0,3
ГСД _{ЛА} , ммHg	4–10	6,4±0,3	5,5±0,3	6±0,7
ГСД _{НИСАО} , ммHg	5–10	6,62±0,18	6±0,31	53,3±3,4*
АНг,%; n	—	3 (1)	-	-
РНг,%; n	—	24 (7)	36 (5)	67 (2)

группе, в которую входили пациенты с ТМС+СоА, был достоверно увеличен ($p < 0,001$) и составил $53,3 \pm 3,4$ ммHg. Наличие аортальной недостаточности (АНг) было выявлено только в I группе у одного пациента (3%), а недостаточность клапана ЛА (РНг) определялась во всех группах, но не более чем в 7% случаев (табл. 3).

Таким образом, проведенное исследование позволяет заключить, что ЭхоКГ и ДЭхоКГ являются высокоинформативными методами выявления различных анатомических вариантов Д-ТМС, оценки выраженности нарушений гемодинамики. Это позволяет считать их основными методами для предоперационного отбора больных.

Основными показателями функционального состояния ЛЖ являются КДИ, КДРлж, ФВ, ИММ, ММ%

от N, ОТС, индекс ММ/КДО, толщина миокарда ЛЖ (МЖП, ЗС), которые характеризуют потенциальные возможности системной функции ЛЖ при различных анатомических вариантах ТМС. Для оценки функционального состояния ПЖ достаточно информативны показатели КДРпж и соотношение КДРпж/КДРлж.

ЭхоКГ и ДЭхоКГ следует считать также основными методами оценки состояния магистральных сосудов сердца при Д-ТМС.

В целом ЭхоКГ в 96% случаев позволяет получить достаточно полную характеристику порока, не применяя инвазивных методов исследования, что особенно актуально у детей раннего возраста. А знание анатомо-физиологических особенностей порока позволяет хирургу выбрать правильную тактику хирургической коррекции и оценить адекватность лечения.

Литература

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. — М.: Медицина, 1989. — 752 с.
2. Затицян Е.П. Кардиология плода и новорожденного. — М.: Инфо-Медиа, 1996. — 183 с.
3. Mortality in potential arterial switch candidates with transposition of the great arteries / J. Soongswang, I. Aditia, C. Newman et al. // Am. J. Cardiol. — 1998. — V. 32, № 3. — P. 753–757.
4. Митьков В.В., Сандриков В.А. Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике. — М.: Видар, 1998. — Т. 5. — 361 с.
5. Фейгенбаум Х. Эхокардиография. — М.: Видар, 1999. — 512 с.
6. TGA IVS: anatomical repair in neonates / A.R. Castaneda, W.I. Norwood, R.A. Jonas et al. // Ann. Thorac. Surg. — 1984. — V. 38. — P. 483–543.
7. Vogel M., Staller W., Buhlmeyer K. Left ventricular myocardial mass determined by cross-sectional echocardiography in normal newborns, infants, and children // *Pediatr. Cardiol.* 1991. — V. 12. — P.143–149.
8. Surgical management and indication of left ventricular retraining in arterial switch for transposition of the great arteries with intact ventricular septum / F. Lacour-Gayet, D. Plot, J. Zoghbi., A. Serraf // *Eur. J. Cardio-thorac. Surg.* — 2001. — V. 20, № 4. — P. 824–829.
9. Perloff J.K. Development and regression of increased ventricular mass // *Am. J. Cardiol.* — 1982. — V. 50. — P. 605–611.

Поступила 22.06.2004

ECHOCARDIOGRAPHY DIAGNOSIS OF LARGE VESSELS TRANSPOSITION IN EARLY-AGE CHILDREN

G.V. Knyshov, E.M. Trembovetskaya

Summary

The capabilities of echocardiography diagnosis of large vessels transposition, one of the most complicated heart defects, are shown. Main parameters of the functional state of the left and right ventricles and large vessels of the heart were determined which allows to choose an adequate tactics of surgical correction of this defect.