

Нефедова Инесса Евгеньевна

**ДИАГНОСТИКА ЕДИНСТВЕННОГО ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА
У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ПЕРВОГО ГОДА ЖИЗНИ**

14.00.06 - Кардиология

**Автореферат
ДИССЕРТАЦИИ НА СОИСКАНИЕ УЧЕНОЙ СТЕПЕНИ
КАНДИТАТА МЕДИЦИНСКИХ НАУК**

МОСКВА - 2006

**Работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии
имени А.Н.Бакулева Российской Академии Медицинских Наук**

Научный руководитель:

Академик РАМН, доктор медицинских наук,
профессор

Л.А.Бокерия

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор

И.В.Леонтьева

Доктор медицинских наук, профессор

А.А.Гаджиев

Ведущее учреждение:

Российский Научный Центр Хирургии РАМН

Защита диссертации состоится «__» _____ 2006 г.

в «__» часов на заседании Диссертационного Совета Д.001.015.01. при
Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н.Бакулева
РАМН

(121552, Москва, Рублевское шоссе, д.135, конференц-зал №3).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н.Бакулева РАМН.

Автореферат разослан «_____» _____ 2006 г.

Ученый секретарь

Диссертационного Совета,

доктор медицинских наук

Д.Ш.Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Единственный желудочек сердца (ЕЖС) относится к числу наиболее сложных и клинически тяжелых пороков сердца. Частота ЕЖС среди других врожденных пороков сердца составляет 1.3-3.6% по данным патологоанатомических исследований (А.Н.Маралов, 1969, М.Е.Abbott, 1936, Samanek с соавторами, 1968) и 1.25 - 2.4% по результатам клинических исследований (Samanek, M.Voriskova, 1999, Е.К.Steinberger с соавт., 2002).

В первые 6 месяцев жизни умирает от 74% до 87.5% (Kidd B.S.L., Samanek с соавторами) больных с этими аномалиями. Таким образом, естественное течение ЕЖС характеризуется высоким риском летального исхода в течение первого года после рождения и неблагоприятным прогнозом у большинства неоперированных больных в последующие годы жизни.

Интерес кардиохирургов к проблеме хирургического лечения новорожденных и детей первого года жизни со сложными врожденными пороками сердца делает актуальными вопросы диагностики ЕЖС. Задачи хирурга усложняются при недостаточно точной диагностике анатомических особенностей порока. В исследовании обобщен опыт диагностики ЕЖС у больных в возрасте до 1 года НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева за последние 5 лет.

Традиционными визуализирующими методами диагностики ЕЖС являются эхокардиография (ЭХО-КГ) и ангиокардиография (АКГ) (Freedom R.M. and Yoo S-J., 2000). Развитие новых медицинских технологий пополнило этот арсенал магнитно-резонансной томографией (МРТ) с высокой разрешающей способностью. АКГ, как любое инвазивное вмешательство, подвергает риску здоровье и жизнь пациента, а МРТ – весьма дорогой метод исследования для скринингового обследования больных с врожденными пороками сердца. В связи с этим, нужно определить чувствительность и информативность каждо-

го метода исследования в диагностике ЕЖС. Это позволит дать практические рекомендации для рационального и качественного использования всего потенциала современных диагностических методик.

Таким образом, цели и задачи настоящей диссертационной работы являются достаточно актуальными в современных условиях и адекватное их решение будет востребовано многими кардиохирургическими центрами.

Цель исследования: на основании различных диагностических методов исследования изучить морфологию единственного желудочка сердца, уточнить критерии патологии, усовершенствовать диагностику порока.

Задачи исследования:

1. Разработать алгоритм диагностики для различных анатомических вариантов единственного желудочка у новорожденных и детей первого года жизни.
2. Проанализировать результаты эхокардиографического, ангиографического исследований, магнитно-резонансной томографии, полученные при обследовании пациентов первого года жизни с ЕЖС.
3. Провести сравнительный анализ информативности неинвазивных и инвазивных методов диагностики. Определить чувствительность и информативность каждого метода диагностики, разработать практические рекомендации для их рационального использования в кардиохирургической клинике.
4. Установить спектр и частоту сопутствующих аномалий при различных вариантах патологии и изучить количественную анатомию сердца при этих пороках в большой клинической группе.

Научная новизна исследования.

Данная работа является первым отечественным исследованием, посвященным изучению прижизненной морфологии ЕЖС у детей первого года жизни на основании результатов, полученных после проведения ЭХОКГ, АКГ, МРТ. С современных позиций определены критерии диагностики ЕЖС.

Впервые новый подход к диагностике, систематике и обозначению вро-

жденных пороков сердца с использованием модифицированных сегментных формул (Махачев О.А.) применен для детального изучения анатомии ЕЖС.

На большом количестве клинических наблюдений установлен спектр и частота сопутствующих аномалий при различных анатомических вариантах ЕЖС и изучена количественная анатомия сердца при этих пороках.

В ходе работы выявлены преимущества и недостатки, а также определены чувствительность и информативность каждого метода исследования. Показаны возможности и приоритеты неинвазивных методов (ЭХОКГ и МРТ) в дооперационном обследовании этой категории больных и выборе метода хирургической коррекции. Разработаны практические рекомендации для рационального использования неинвазивных и инвазивных методов исследования у новорожденных и детей первого года жизни с ЕЖС.

Практическая значимость.

Новый подход к диагностике, систематике и обозначению врожденных пороков сердца с использованием модифицированных сегментных формул позволяет точно и кратко обозначить анатомическое строение сердца при любой нозологии, способствует ликвидации терминологической путаницы и создает условия для компьютерной обработки данных.

Предложенная систематика ЕЖС, учитывающая как анатомическое строение сегментов сердца, так и хирургическую анатомию порока, позволяет отразить весь спектр анатомических вариантов и разделить всех пациентов с ЕЖС на подгруппы со сходной морфологией, что имеет практическое значение для изучения результатов различных методов хирургической коррекции этого порока.

Последовательное изучение анатомии сегментов сердца и их взаимоотношений, атриовентрикулярных и вентрикуло-артериальных соединений, а также детальное описание сопутствующих пороков сердца может способствовать уменьшению диагностических ошибок. Внедрение предложенного ди-

агностического алгоритма поможет специалистам освоить принципы диагностики сложных врожденных пороков сердца.

Сформулированные в работе практические рекомендации, касающиеся проведения неинвазивных и инвазивных методов исследования у новорожденных и грудных детей с ЕЖС, помогут рационально и с наименьшим риском для больного использовать все современные диагностические средства.

Внедрение в практику.

Основные положения диссертационного исследования, научные выводы и практические рекомендации внедрены в практику НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева и могут быть использованы в других кардиологических и кардиохирургических центрах.

Основные положения, выносимые на защиту.

1. Предложенная систематика ЕЖС, учитывающая как анатомическое строение сегментов сердца, так и хирургическую морфологию порока, позволяет отразить весь спектр анатомических вариантов.
2. Алгоритм диагностики, использующий сегментный подход, является оптимальным для обследования больных со сложными врожденными пороками сердца (в том числе с ЕЖС) и обеспечивает получение важной информации, необходимой для планирования и выполнения хирургического лечения.

Апробация работы.

Основные положения работы доложены и обсуждены на IX Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, ноябрь 2003); VIII ежегодной сессии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых (Москва, май 2004); X Всероссийском съезде сердечно-сосудистых хирургов (Москва, ноябрь 2004).

Публикации.

По теме диссертации опубликовано 5 научных работ, включая 2 статьи в

центральных журналах.

Объем и структура работы.

Диссертация изложена на 156 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, 3-х глав собственных исследований, обсуждения, заключения, выводов, практических рекомендаций и указателя литературы, включающего 207 источников: 66 отечественных и 141 зарубежных. Текст иллюстрирован 27 таблицами и 23 рисунками.

Во введении приводятся сведения об актуальности проблемы и поставленных целях и задачах исследования.

В главе 1 (обзор литературы) – в первой части кратко изложены исторические аспекты проблемы ЕЖС. Во второй части рассматриваются вопросы, связанные с определением, критериями и классификацией порока, а также эмбриология и частота встречаемости данной патологии. В третьей части представлено современное состояние актуальной проблемы хирургического лечения ЕЖС у детей первого года жизни и современный подход к диагностике этого порока.

В главе 2 (материалы и методы исследования) – отдельное описание методов исследования, которые включают ЭХОКГ, АКГ и МРТ. Методы исследования полностью характеризуют условия проведения обследования у новорожденных и грудных детей с ЕЖС и включают весь арсенал используемых современных диагностических возможностей. В работе обобщен опыт диагностики ЕЖС у больных в возрасте до 1 года НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева за последние 5 лет.

В главе 3 (результаты) – представлен анализ морфологии ЕЖС на основании синтеза данных, полученных при дооперационном обследовании пациентов. Все больные были разделены на две основные группы по типу анатомического строения предсердного сегмента сердца. Результаты по каждой группе представлены отдельно.

В главе 4 (алгоритм диагностики) – обобщены и проанализированы принципы диагностики с помощью ЭХОКГ, АКГ, МРТ. Главу завершает статистический анализ количественных и расчетных параметров сердца, входящий в стандартный протокол ЭХОКГ и АКГ методов исследования.

В главе обсуждения результатов подробно обсуждаются полученные результаты в сравнении с данными литературы. Дискуссия ведется по всем основным спорным вопросам, связанным с проблемой ЕЖС, включая определение, критерии, классификацию и диагностику порока.

В заключении представлены основные положения, полученные в ходе данной работы. Диссертация заканчивается 7 выводами и 7 практическими рекомендациями.

Основное содержание работы.

Материал и методы исследования.

В исследование включены 50 пациентов в возрасте до 1 года с предварительным диагнозом ЕЖС, поставленным в результате эхокардиографического обследования в научно-консультативном отделении нашего Центра. Включены пациенты со следующими атриовентрикулярными соединениями - с двойным входом как в ЛЖ, так и в ПЖ; сердца с отсутствием одного атриовентрикулярного соединения (АМК и АТК); сердца с общим атриовентрикулярным клапаном и только одним полностью развитым желудочком (несбалансированным дефект общего атриовентрикулярного клапана); сердца только с одним хорошо развитым желудочком и синдромом гетеротаксии.

За период с 1998 по 2004 года госпитализировано 50 пациентов. Средний возраст составил 155 ± 95 дней (от 15 дней до 12 месяцев), средний вес – 5.3 ± 2.19 кг (от 2.9 до 11.7 кг), средний рост – 61 ± 8.48 см (от 48 см до 82 см). Из 50 пациентов 37 (74%) были лицами мужского пола и 13 (26%) - женского. ЭХОКГ было выполнено всем пациентам – (100%). ЭХОКГ в сочетании с АКГ выполнено у 39 пациентов (78%), и все три метода (ЭХО-КГ, АКГ и

МРТ) – у 15 (30%) пациентов (табл.1).

Таблица 1. Распределение больных по методам исследования.

МЕТОДЫ	n	%
ЭХО-КГ	50	100
ЭХО-КГ и АКГ	39	78
ЭХО-КГ, АКГ и МРТ	15	30

У 42 (79.2%) больных были выполнены паллиативные вмешательства.

У 4 (7.5%) - прямое устранение обструкции системному кровотоку: суживание ЛА с расширением ДМЖП. 4 (7.5%) - операции по обходу обструкции системного кровотока. (Таблица 2).

Таблица 2. Распределение больных по виду оперативного вмешательства

Вид хирургического вмешательства	n	%
ПАЛЛИАТИВНЫЕ ОПЕРАЦИИ	42	84
1. подключично-легочный анастомоз	11	22
2. кавопульмональный анастомоз	4	8
3. сужение ствола ЛА	19	38
4. резекция коарктации аорты+	8	16
Перевязка ОАП+сужение ЛА		
ПРЯМОЕ УСТРАНЕНИЕ ОСК	4	8
ОПЕРАЦИИ ПО ОБХОДУ ОСК	4	8
Norwood	3	6
D-S-K + ПКПА	1	2
ВСЕГО	50	100

Располагая сведениями об использованных у каждого больного методах обследования, мы определили чувствительность ЭХОКГ метода диагностики ЕЖС 78.9%, и чувствительность совокупности ЭХОКГ и АКГ методов (96.7%). Так как все три метода диагностики использовались только у 15 больных, мы не можем сделать заключение относительно чувствительности совокупности всех методов (ЭХОКГ, АКГ и МРТ) диагностики ЕЖС. Однако, определенный интерес представляет тот факт, что во всех 15 случаях диагнозы были подтверждены.

Методика эхокардиографического исследования.

ЭХОКГ и доплерографическое исследования у пациентов с ЕЖС проводились на ультразвуковых аппаратах фирмы «Hewlett Packard», «Sonos 2000» и «Sonos 2500», с помощью фазово-электронных датчиков с частотой сканирования 2,7/3,5 МГц, 5,0 МГц и 5,0/7,5 МГц. Ультразвуковое исследование проводилось в одномерном и двухмерном режимах. Допплерография осуществлялась в импульсном и непрерывноволновом спектральных режимах, а также в режиме цветного доплеровского картирования кровотоков.

Из левого и правого парастернального доступов в проекции длинной оси левого желудочка (ЛЖ) визуализировались: выводной отдел ЛЖ, аортальный клапан, синусы Вальсальвы, восходящая часть аорты, левое предсердие, приточный отдел ЛЖ – митральный клапан, папиллярные мышцы и хорды митрального клапана; межжелудочковая перегородка и задняя стенка ЛЖ.

Из парастернального доступа по короткой оси определялись взаиморасположение магистральных артерий и их взаимоотношения с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП).

Анатомическое строение митрального клапана исследовалось из парастернального доступа в проекции длинной оси ЛЖ, проекции длинной выводного тракта правого желудочка и короткой оси митрального клапана, а также в 4-х камерной проекции из субкостального и верхушечного доступов. Оптимальной проекцией для диагностики анатомии трикуспидального клапана является 4-х камерная проекция из верхушечного и/или субкостального доступов.

Размер ДМЖП перегородки оценивался при комбинации проекций длинной и короткой оси в сочетании с цветным доплеровским картированием кровотока в дефекте.

Все типы легочного и подлегочного стеноза оценивались при комбинации проекций длинной оси из парастернального и субкостального доступов, в

сочетании с проекцией короткой оси магистральных сосудов из парастернального доступа, которая позволяла визуализировать передний компонент обструкции.

Субаортальная область оценивалась при комбинации проекций длинной и короткой оси. Субкостальная проекция по длинной оси обеспечивает получение изображения субаортальной области для измерения её длины и латерального размера. Однако, передний компонент субаортальной области в этой проекции не лоцируется, и для его визуализации использовалась проекция высокой короткой оси из парастернального доступа.

В случаях с рестриктивным ДМЖП, размер дефекта оценивался при комбинации проекций длинной и короткой оси, в сочетании с режимом спектральной непрерывноволновой доплерографии, который позволял оценить градиент систолического давления между левым и правым желудочками, увеличивающийся с ростом частоты сердечных сокращений.

Объемы желудочков вычислялись планиметрией площади желудочков в проекции 4-х камер из верхушечного или субкостального доступов при максимально четком выведении полостей во время максимального и минимального размера желудочков.

Методика ангиокардиографического исследования.

Ангиокардиографическое обследование пациентов с ЕЖС проводилось на двухпроекционной установке «Integris BH 3000» фирмы «Philips» (Голландия) и двухпроекционной установке TREX(XRE) Unicth C (США).

Для измерения давления в полостях сердца при катетеризации, непрерывного мониторингирования ЭКГ, кривой насыщения кислородом артериальной крови в капиллярах и артериального давления использовались мониторы и датчики фирмы «Hewlett Packard». В качестве контрастного вещества применялся «Omnipaque - 300» фирмы «Nycomed». Количество контрастного вещества вводилось из расчета 1,5-2,0 мл на 1 кг массы тела.

Исследования у всех больных первого года жизни проводились под внутривенным наркозом, по стандартной методике, применяемой в НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН, пациенты в критическом состоянии (в основном дети в возрасте до 30 дней) обследовались под интубационным наркозом.

Пациенты с ЕЖС обследовались по методике, принятой в Центре, включающей катетеризацию правых и левых отделов сердца, вентрикулографию, аортографию и легочную артериографию.

Пунктировалась бедренная вена по методике S.Seldinger. После измерения давления в полых венах, правом предсердии и ПЖ, выполнялась вентрикулография в двух проекциях (переднезадней и боковых проекциях), катетеризировались ЛА и аорта. Если визуализация ЛА при АКГ из желудочка была недостаточно четкой, то контрастное вещество вводилось в ствол ЛА.

Позиция катетера при аортографии зависела от цели исследования. Наилучшая визуализация коронарных артерий достигается при положении катетера в восходящей аорте, при контрастировании дуги аорты можно судить об особенностях анатомического строения брахиоцефальных сосудов, наличии открытого артериального протока, диаметре дуги аорты, наличии коарктации аорты. Аортография из нисходящей аорты, позволяет визуализировать коллатеральные артерии к легким и оценить их диаметр.

По вентрикулографии определяли: размер и внутреннюю организацию желудочка; пространственные взаимоотношения гипоплазированного желудочка и магистральных артерий, используя прямую и боковые проекции; инфундибулярную перегородку в прямой проекции, когда она хорошо развита; механизмы, ответственные за возникновение обструкции (субаортальной или подлегочной), ДМЖП.

При правой атриографии определяли: тип желудочковой связи, дефекты межпредсердной перегородки, в фазу левограммы- левое предсердие, левый предсердно-желудочковый клапан.

Определяли градиент систолического давления на ДМЖП, на пути кровотока а аорту и ЛА.

Методика МР-томографического исследования.

Все МР-исследования проводили в состоянии медикаментозного сна пациента (всем детям на время исследования проводилась внутривенная анестезия), с непрерывным мониторингом ЧСС, ЧД, ЭКГ и респираторной кривой. Использовали сверхпроводящий МР-томограф «Signa» фирмы “GE” базовой комплектации, напряженностью поля 1тесла при синхронизации с ЭКГ и с респираторной компенсацией. Применяли поверхностную катушку для головы, в которую помещали младенца.

Первоначально получали томограмму во фронтальной плоскости с использованием последовательности «спин-эхо». Затем получали серию срезов по той же методике «спин-эхо» (SE) с TR (время повторения) равным интервалу 2RR, согласно ЭКГ, TE (время эхо)= 17-25мс, с матрицей 256x128 элементов, толщиной срезов= 4мм, полем изображения от 20 до 30см, в зависимости от размеров грудной клетки пациентов, двумя усреднениями и числом срезов до 18 через все структуры средостения. Срезы ориентировали в трех стандартных плоскостях, в косо-фронтальной плоскости по бифуркации трахеи с целью определения situs, положение внутренних органов, а также в косых плоскостях, согласно зонам интереса.

Изображения анализировали на рабочей станции “Advantage Windows 2.0” с применением пакета программ для обработки кардиоизображений.

Конкретные задачи исследования определяют его протокол, в частности применение той или иной методики с использованием определенных импульсных последовательностей (ИП) и плоскостей сканирования. Поперечная, фронтальная и саггитальная плоскости являются стандартными. Косые (наклонные) плоскости, дающие возможность оценить различные внутрисердечные структуры, строят из стандартных, учитывая анатомию сердца кон-

кретного пациента и руководствуясь задачами исследования. Поэтому любая программа начинается со сканирования в трех стандартных плоскостях в «сплин-эхо» импульсной последовательности, далее плоскости сканирования строят согласно зонам интереса. Для оценки функционального состояния сердца используют программы динамического сканирования в интересующих плоскостях.

Диагностический алгоритм.

Учитывая многообразие ВПС, сочетающихся аномалиями предсердно-желудочковых сообщений, в своей работе мы использовали универсальную систему для диагностики и обозначения патологии, основанную на принципах последовательного сегментарного подхода, которая была разработана в НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева Махачевым О.А. и соавторами (1996 г.). Мы воспользовались предложенным алгоритмом (Рис.1): «Первым этапом идентифицируется анатомия предсердного сегмента. Вторым этапом изучается желудочковый сегмент, включающий 4 характеристики (А-Г). Третьим этапом устанавливается тип предсердно-желудочковых сообщений (возможны 15 типов). Четвертым этапом идентифицируется тип желудочково-артериальных сообщений и на пятом этапе устанавливается анатомический тип пространственного взаимоотношения магистральных сосудов. Результаты изучения анатомии сердечных сегментов и сообщений между ними обозначаются символами, которые являются сокращенным обозначением анатомии. Эти символы составляют модифицированную сегментную формулу, где результаты изучения анатомии 3 основных сегментов обозначаются вместо цифр 1, 3, и 5, а типы сообщений между ними вместо цифр 2 и 4. После составления сегментной формулы указываются сопутствующие пороки. Необходимо отметить, что использованные нами символы являются сокращенными обозначениями общепринятых латинских и англоязычных терминов». Разделяя мнение авторов, что использование общепринятых латинских терминов способствует

взаимопониманию различных специалистов, мы использовали предложенную номенклатуру для создания своей базы данных, объединяющей результаты обследования (ЭХОКГ, МРТ и АКГ) 50 больных, протоколы операций и патологоанатомических исследований, в программе Microsoft Access.

1. Предсердный сегмент
2. Предсердно-желудочковое сообщение
3. Желудочковый сегмент сердца А Б В Г
4. Желудочно-артериальное сообщение
5. Артериальный сегмент сердца
[(1) 2 (3) 4 (5)] +
сопутствующие врожденные пороки сердца

Алгоритм диагностики ВПС с использованием сегментного подхода (Схема Махачева О.А., 1996). А - пространственное положение морфологически правого желудочка по отношению к левому желудочку; Б - анатомический тип правого желудочка; В- положение верхушки сердца в грудной полости; Г- анатомическое строение выводного отдела желудочков.

Определяя пространственные взаимоотношения магистральных артерий, мы указывали расположение аортального клапана относительно клапана легочной артерии и описывали взаимоотношения восходящей аорты и легочного ствола (существуют два варианта: перекрещивающиеся и параллельные) (Abbott M.E., 1927; Walters H.L. et al., 2000).

Наличие других врожденных аномалий может существенно усложнить хирургическую операцию или сделать невозможным её выполнение, поэтому изучаемые сердца были проанализированы на предмет сопутствующей патологии.

Результаты диагностики и систематика

Для того, чтобы иметь возможность сделать выводы относительно мор-

фологии порока у сходных анатомических подтипов, мы разделили 50 пациентов с ЕЖС на две основные группы по типу анатомического строения предсердного сегмента сердца, а затем в каждой группе - по типу атриовентрикулярных сообщений (Табл. 3).

Первую группу составили 44 (88%) пациента с нормальным типом анатомического строения предсердного сегмента (*situs solitus*); вторую группу – 6 (12%) пациентов с неопределенным типом (*situs ambiguus*), причем правый предсердный изомеризм (A-RI) наблюдался в 5 (10%) случаях, а левый изомеризм (A-LI) – в 1 (2%) случае.

Табл. 3. Распределение по типу морфологии предсердного сегмента сердца.

ТИП	n	%
1. SITUS SOLITUS (S)	44	88
2. SITUS AMBIGUS (A)	6	12
A-RI	5	
A-LI	1	
ВСЕГО	50	100

SITUS SOLITUS (S) – нормальный тип анатомического строения предсердного сегмента сердца; SITUS AMBIGUS (A) – неопределенный тип, A-RI – правый изомеризм предсердий; A-LI – левый изомеризм предсердий.

Группа больных с нормальным типом анатомического строения предсердного сегмента сердца.

У 44 пациентов с *situs solitus* – морфологически правое предсердие, по определению, располагалось справа от морфологически левого предсердия.

По типу взаимоотношений предсердного и желудочкового сегментов сердца всех больных с ЕЖС с *situs solitus* можно разделить на 7 подгрупп.

Самым частым анатомическим вариантом ЕЖС является двуприточный ЛЖ с дискордантными желудочково-артериальными соединениями.

Из 44 пациентов у 24 (54.5%) наблюдался двуприточный ЛЖ (DILV), у 1 (2.3 %) – был обнаружен двуприточный ПЖ, у 7 (15.9 %) больных выявлено

отсутствие левого предсердно-желудочкового сообщения (ALC-C), у 4 (9%) – общий вход в ЛЖ (CILV), у 3 (6.8%) – общий вход в ПЖ (CIRV), у 3 (6.8%) наблюдался двуприточный единственный желудочек (DISV), у 2 (4.5%) – отсутствие правого предсердно-желудочкового сообщения (ARC –C).

Внутригрудное расположение сердца у 44 пациентов с situs solitus характеризовалось левокардией (L) у 43 (97%), декстракардия (D) – у 1 (2.3%) пациентов.

По морфологии у пациентов с situs solitus в 32 (72.7%) случаях наблюдался ЕЖС структурно представленный миокардом ЛЖ, в 8 (18 %) наблюдений ЕЖ представлен миокардом ПЖ. В 4 (9 %) случаях – ЕЖ неопределенного типа – миокард не имеет структурной дифференцировки.

Определение спектра и частоты сопутствующих аномалий позволило установить, что у 22 (50%) больных с этой патологией наблюдаются обструктивные поражения на пути кровотока в ЛА и аорту. Анализ причин обструкции легочному кровотоку позволил выявить, что в 83% случаев был комбинированный стеноз – подклапанный в сочетании со стенозом (или атрезией) клапана ЛА. В 17% случаев единственной причиной обструкции является клапанный стеноз ЛА.

Было выявлено множество аномалий атриовентрикулярных клапанов, таких как: недостаточность правого атриовентрикулярного клапана – 4 (9%); недостаточность общего атриовентрикулярного клапана – 1 (2.3%); гипоплазия левого атриовентрикулярного клапана - 1 (2.3%); стеноз левого атриовентрикулярного клапана - 2 (4.5%); «парашютообразный» левый атриовентрикулярный клапан -2 (4.5%).

Межпредсердное сообщение обнаружено в 23 (52%), открытый артериальный проток в 17 (38.6%) наблюдениях, тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) встретился у 5 (11,4%) пациентов. Коарктация аорты обнаружена в 9 (20.5%) случаях; перерыв дуги аорты в 2 (4.5%) наблюдений.

Группа больных с неопределенным типом анатомического строения предсердного сегмента сердца.

Из 50 обследованных пациентов 6 (12%) были с неопределенным типом (*situs ambiguus*) анатомического строения предсердного сегмента сердца.

У 3 (50%) пациентов с *situs ambiguus* сердце было леворасположенным, у 3 (50%) - праворасположенное сердце. Морфология ЕЖС в 3 (50%) случаях – правожелудочковой, в 3 (50%) - неопределенного типа.

В сердцах с правосторонним изомеризмом - в 2 случаях – правосторонне предсердие при помощи общего клапана сообщалось с морфологически ПЖ при сообщении левостороннего предсердия с морфологически ПЖ – общий вход в правый желудочек (CIRV). В 3 наблюдениях правостороннее и левостороннее предсердия сообщались через общий клапан с полостью единственного желудочка, второй полости в желудочковом сегменте нет – общий вход в единственный желудочек (CISV). В одном сердце с левым изомеризмом правостороннее предсердие сообщалось с морфологически ПЖ при отсутствии левого предсердно-желудочкового сообщения (ALC-C).

Анатомия предсердного сегмента сердца находится в тесной взаимосвязи с анатомическим типом строения висцеральных органов. Эта связь получила название висцеро-атриального конкорданса. Анализ наших наблюдений неопределенносформированных сердец (*situs ambiguus*) с ЕЖС и изучение случаев, приведенных в литературе, показывают, что эта аномалия существует в виде двух патологических синдромов: 1) «двусторонняя правосторонность» с аспленией при предсердном *situs ambiguus* с правым изомеризмом (A-RI); 2) «двусторонняя левосторонность» с полиспленией при предсердном *situs ambiguus* с левым изомеризмом (A-LI). Оба синдрома характеризуются рядом сходных и отличительных анатомических признаков (Табл.4).

Таблица 4. Сопутствующая патология у больных с situs ambiguus.

Сопутствующая патология	A-RI n = 5	A-LI n = 1
1. общее предсердие	5	ДМПП
2. ДВПВ	2	1
3. отсутствие печен. сегмента НПВ	2	-
4. АДЛВ	1	1
5. ООАВК	4	-
6.комбинированный стеноз ЛА	3	-
7. атрезия легочной артерии	1	1
8. БАЛКА	-	1
9. правая дуга аорты	1	-
10. ОАП	2	1
11. легкие	три доли - 5	две доли
12.абдоминальная гетеротаксия	срединная печень -5	слева печень-1
13. селезенка	аспления - 5	полиспления-1

A-RI – правый изомеризм, A-LI – левый изомеризм, ДМПП – дефект межпредсердной перегородки, ДВПВ – добавочная верхняя полая вена, НПВ – нижняя полая вена, АДЛВ – аномальный дренаж легочных вен, ООАВК – общий открытый атриовентрикулярный канал.

Статистический анализ результатов.

Статистический анализ выполнен с использованием пакета прикладных программ SSPS версия 11.0.1 (SSPS Inc.). Рассчитывались средние величины, среднее квадратичное отклонение и квартили расчетных параметров. Взаимосвязь параметров по данным ЭХОКГ и АКГ оценивалась ранговым коэффициентом Spearman.

Статистический анализ проводился в группах больных: с легочной гипертензией (ЛГ) и со стенозом легочной артерии (СЛА). На основании ангиометрических данных больных со СЛА рассчитаны средние показатели значений легочно-артериальных индексов (по методикам Nakata S.Y. и McGoon D.C.) и корреляция ангиометрических показателей, рассчитанных по данным ЭХОКГ и АКГ. Проведено сравнение между пациентами с гипоплазией всей системы легочной артерии и хорошо развитыми ветвями ЛА.

В группе больных с ЕЖС с ЛГ средние значения конечно-диастолического объема (КДО) ЕЖ, ударного объема (УО) ЕЖ, ангиометри-

ческие параметры ЛА достоверно выше, чем в группе больных со стенозом ЛА. Статистически достоверных различий в конечно-систолическом объеме (КСО) ЕЖ и фракции выброса (ФВ) ЕЖ для пациентов с ЛГ и со СЛА получено не было.

Проведены межгрупповые сравнения результатов расчета легочно-артериальных индексов в группе больных со СЛА и группе больных со СЛА и гипоплазией всей системы ЛА. Показатели ЛАИ в группе больных ЕЖС со СЛА были больше, чем при ЕЖС со СЛА и гипоплазией всей системы ЛА.

Выявлена высокая и достоверная корреляция средних размеров фиброзного кольца клапана и ствола ЛА, рассчитанных по данным ЭХОКГ и АКГ, и низкая корреляция средних значений диаметров правой ЛА и левой ЛА. Это говорит о высокой точности ЭХОКГ исследования в определении диаметров фиброзного кольца и ствола ЛА, и меньшей достоверности в определении диаметра периферических ЛА. Нами получены идентичные результаты при оценке диаметров периферических ЛА при АКГ и МРТ исследованиях у 15 больных с ЕЖС, однако, учитывая малочисленность группы, корреляционный анализ этих методов не проводился. Результаты, полученные при применении МРТ исследования, позволяют предположить, что при накоплении клинического опыта и совершенствовании методики обследования больных точная ангиометрия будет возможна без применения инвазивного вмешательства.

Фактически ЕЖС представляет собой гетерогенную группу аномалий с широким спектром анатомических вариантов. Из результатов исследования ясно, что исследуемые сердца не формируют дискретную клиническую нозологию, которую можно было бы полностью охарактеризовать каким – либо одним термином.

Последовательный сегментный подход дает возможность классифицировать различные типы ЕЖС, несмотря на разнообразие анатомических вариантов порока. Анализ результатов диагностики ЕЖС у детей в возрасте до 1 го-

да, основанный на синтезе данных, полученных при ЭХОКГ, АКГ и МРТ исследовании позволяет точно оценить морфологию сердец с ЕЖС.

Выводы

1. Использование модифицированных сегментных формул является оптимальным для обследования больных с ЕЖС, обеспечивает получение точной информации, способствует уменьшению диагностических ошибок.

2. В группе больных с situs solitus в 54.5% наблюдался двуприточный левый желудочек (DILV), в 2.3% - двуприточный правый желудочек (DIRV), в 15.9% - отсутствие левого предсердно-желудочкового сообщения (ALC-C), в 4.5% – отсутствие правого предсердно-желудочкового сообщения (ARC-C), в 6.8% - двуприточный единственный желудочек (DISV).

В группе больных с situs ambiguus в 50% наблюдался общий вход в ЕЖ (общий атрио-вентрикулярный клапан), в 33.3% - общий вход в ПЖ (общий атрио-вентрикулярный клапан), в 16.7% - отсутствие левого предсердно-желудочкового сообщения.

3. В сердцах с ЕЖ может встречаться любой анатомический тип строения выходных отделов. В группе с situs solitus в 68 % сердец был обнаружен подаортальный конус, в 22.7% случаев был билатеральный конус, отсутствие подлегочного и подаортального конусов обнаружено в 6.8 % сердец.

В группе с situs ambiguus в 50% сердец был обнаружен подаортальный конус, в 50% случаев был билатеральный конус.

4. Дискордантные желудочково-артериальные соединения наблюдались у 91.6% больных с DILV, конкордантные желудочково-артериальные соединения наблюдались в 8.4% случаях.

5. Спектр наиболее частых сопутствующих аномалий при DILV-D включает:

- обструктивные поражения на пути кровотока в ЛА (в 29% случаев);
- аномалии атриовентрикулярных клапанов (в 16.7% наблюдений);
- обструкцию кровотоку в ЛА и аорту (в 16.7% случаев).

6. Спектр наиболее частых сопутствующих пороков при ЕЖС включает:

- обструктивные поражения на пути кровотока в ЛА - 34%;
- аномалии дуги аорты - 38%;
- аномалии атриовентрикулярных клапанов - 22.6%;
- обструкция кровотоку в ЛА и аорту - 20.5%.

7. Чувствительность ЭХОКГ метода диагностики ЕЖС составила 78.9%, а в совокупности ЭХОКГ и АКГ методов - 96.7%. При сочетании ЭХОКГ, МРТ и АКГ методов исследования вероятность диагностической ошибки сводится к минимуму.

Практические рекомендации.

1. Учитывая разнообразие анатомических вариантов ЕЖС, последовательное изучение анатомии сегментов сердца и их взаимоотношений, атриовентрикулярных и вентрикуло-артериальных соединений, а также детальное описание сопутствующих пороков сердца может способствовать уменьшению диагностических ошибок.

2. Основным методом диагностики ЕЖС является ЭХОКГ. Протоколы МРТ и АКГ исследований должны быть связаны с конкретными диагностическими задачами, нерешенными в ходе ЭХОКГ.

3. Протокол ЭХОКГ больных с ЕЖС должен включать все морфологические и расчетные параметры как правых, так и левых отделов сердца.

4. При идентификации субаортального стеноза важно дифференцировать морфологический субстрат обструкции.

5. Программа АКГ исследования больных с ЕЖС и высокой легочной гипертензией должна включать одновременное измерение и мониторинг давления в ЛА и аорте. У больных с уменьшенным легочным кровотоком необходима ангиометрия ЛА с расчетом легочно-артериальных индексов по методикам Nakata S.Y. и McGoon D.C.

6. Учитывая возраст пациентов, при проведении АКГ целесообразно исполь-

зование низкопрофильных инструментов.

7. МРТ является высоко информативным методом исследования, ограничение применения которого у больных первого года жизни с ЕЖС связано с техническими характеристиками аппаратуры.

Список опубликованных работ по теме диссертации

1. ЕЖС: определение, классификация, эмбриология, анатомия, диагностика, показания к операции. И.Е.Нефедова. - Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2005. - №2. – с.52-55.
2. Одномоментная гемодинамическая коррекция двуприточного («единственного») левого желудочка с обструкцией выхода у ребенка в возрасте одного года. О.Ю.Корноухов, И.Е.Нефедова, В.Н.Ильин, О.А.Махачев. - Детские болезни сердца и сосудов. - 2006. - №6. – с.77-80.
3. Возможности различных методов лучевой диагностики ЕЖС у новорожденных и детей первого года жизни. Материалы IX Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва. 2003 г. стр.297. И.Е.Нефедова.
4. Отдаленные результаты суживания легочной артерии у детей 1-го года жизни с ЕЖС и усиленным легочным кровотоком. Материалы VIII ежегодной сессии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН. Москва. 2004 г. стр.395. И.Е.Нефедова.
5. Подходы к хирургическому лечению новорожденных и младенцев с аномалиями предсердно-желудочковых сообщений и обструкцией системному кровотоку. Материалы X Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Москва. 2004 г. стр. 13. И.Е.Нефедова.

