

На правах рукописи.

ПЛАХОВА ВИКТОРИЯ ВАЛЕРЬЕВНА

**«ЭХОКАРДИОГРАФИЯ В ДЕТСКОЙ КАРДИОХИРУРГИИ:
ДИАГНОСТИКА СЛОЖНЫХ И РЕДКИХ ВРОЖДЕННЫХ
ПОРОКОВ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ И ДЕТЕЙ ПЕРВОГО
ГОДА ЖИЗНИ, В АСПЕКТЕ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ»**

Лучевая диагностика, лучевая терапия – 14.01.13

Автореферат диссертации

на соискание ученой степени доктора медицинских наук

Москва – 2011.

Работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н.Бакулева РАМН
(директор – д.м.н. академик РАМН Л.А. Бокерия)

Научный консультант:

доктор медицинских наук, академик РАМН

Л.А. Бокерия

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор - **Пыков Михаил Иванович**, заведующий кафедрой лучевой диагностики детского возраста Российской Медицинской Академии последипломного образования.

Доктор медицинских наук, профессор - **Зубарев Андрей Русланович**, заведующий кафедрой ультразвуковой диагностики факультета усовершенствования врачей Российского Государственного Медицинского Университета.

Доктор медицинских наук, профессор, член-корр. РАМН - **Алесян Баграт Гегамович**, руководитель отдела рентгенохирургических методов лечения заболеваний сердца и сосудов Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Ведущее учреждение – ГУ Российский Научный Центр хирургии имени академика Б.В. Петровского РАМН

Защита диссертации состоится «30» сентября 2011 г. в «14.00» часов на заседании Диссертационного Совета Д.001.015.01 при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН (121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН (121552, г. Москва, Рублевское шоссе, 135).

Автореферат разослан «15» августа 2011 года.

Ученый секретарь
Диссертационного Совета
доктор медицинских наук

Д.Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ИССЛЕДОВАНИЯ.

Актуальность темы исследования.

Врожденные пороки сердца (ВПС) – распространенная патология, несмотря на успехи в кардиохирургии, продолжают обуславливать высокую смертность детей первого года жизни. От пороков сердца умирает 60% детей первого месяца жизни и 25% детей до рождения. С учетом внутриутробных смертей и ранних выкидышей удельный вес ВПС среди пороков развития достигает 39,5% [Allan LD., 2000]. В России ежегодно рождается около 25 тысяч детей с ВПС, половина из них критические, при которых оказание кардиохирургической помощи показано в первые дни, а, иногда, в первые часы жизни ребенка [Шарыкин А.С., 2005].

Диагностика ряда тяжелых ВПС обычно проводится в неонатальном периоде у критически или тяжело больных младенцев, для которых инвазивные процедуры несут повышенный риск, поэтому от метода эхокардиографии (ЭхоКГ) требуется точная и исчерпывающая информация об анатомии порока для адекватного выбора хирургической тактики.

Гемодинамика таких критических ВПС, как синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС), транспозиция магистральных артерий (ТМА), перерыв дуги аорты, тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ), атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА с ИМЖП), атрезия трикуспидального клапана (АТК) зависит от функционирования фетальных коммуникаций – открытого овального окна (ООО) и/или открытого артериального протока (ОАП). При этих ВПС требуется провести быструю предоперационную диагностику с минимальным риском для пациента и выполнить паллиативное хирургическое вмешательство (процедуру Рашкинда,

наложение системно-легочного анастомоза или стентирование ОАП, суживание ЛА) или радикальную коррекцию порока. Аномалия Тауссиг-Бинга – сложный ВПС, не зависит от функционирования фетальных коммуникаций, тем не менее, также обуславливает крайне тяжело состояние пациента сразу после рождения и требует срочной хирургической коррекции. Сложности и возможные ошибки ЭхоКГ при диагностике деталей анатомии выше перечисленных пороков практически не освещены в отечественной литературе.

Существует большой спектр сложных ВПС с гиповолемией МКК, то есть пороки со стенозом или атрезией легочной артерии. Атрезия легочной артерии (АЛА) не является нозологической единицей и может наблюдаться при различных ВПС, как правило, образующихся в результате нарушения формирования конотрункуса. На наш взгляд, на примере АЛА с ДМЖП, следует наиболее подробно рассмотреть ЭхоКГ сложности, возникающие при визуализации системы легочной артерии. Гемодинамика этого ВПС зависит от функционирования ОАП и наличия аорто-легочных коллатералей. АЛА имеет различные анатомические варианты, точная диагностика которых имеет значение уже на этапе планирования выполнения паллиативной операции - системно-легочного анастомоза. Дети с этим ВПС, из-за выраженной гипоксемии, могут находиться в крайне тяжелом состоянии и желание кардиолога минимизировать риск, связанный с инвазивными диагностическими процедурами требует от ЭхоКГ исчерпывающей информации. Открытым остается вопрос - может ли ЭхоКГ обеспечить информацией о состоянии системы легочной артерии, коллатерального кровотока и сопутствующих сердечных аномалиях, достаточной для принятия решения о наложении системно-легочного анастомоза?

Агенезия клапана легочной артерии - редкая врожденная аномалия сердца, протекающая с явлениями сердечно-легочной недостаточности, с обструктивным бронхолегочным синдромом, требует первичной радикальной коррекции. Вопрос окончательной диагностики с помощью ЭхоКГ и необходимость использования других методов исследования, для принятия решения о хирургической коррекции, практически не освещен в отечественной литературе.

Из категории тяжелых и редких ВПС, обуславливающих гиперволемию МКК и сердечную недостаточность у детей первых месяцев жизни, мы хотели бы подробно разобрать редкие аномалии: общий артериальный ствол (ОАС), дефект аорто-легочной перегородки (ДАЛП), гемитрункус. Для этих ВПС характерно стремительное развитие легочной гипертензии (ЛГ), обуславливающей тяжелую сердечную недостаточность в первые месяцы жизни, в связи с чем, требуется оперативное вмешательство. Возможность точной диагностики анатомии этих врожденных аномалий, трудности их верификации с помощью ЭхоКГ не освещены в отечественной литературе, в то время как, не исключаются диагностические неточности, которые могут повлиять на объем хирургического вмешательства [Tworetzky W., McElhinney D.B., Brook M.M., Reddy V.M. et al., 1999], [Carretero J., Rissech M., Mortera C. et al., 2005], [Kiran V.S., Singh M.K., Shah S. et al., 2008].

Вопросы диагностики крайне редких ВПС, таких как: атрезия легочных вен, стеноз легочных вен, атрезия устья левой коронарной артерии, легочный слинг, аномальное сообщение правой ветви легочной артерии с левым предсердием практически не освещены в отечественных публикациях. В связи с чем, возникают диагностические ошибки на этапе первичного ЭхоКГ исследования из-за отсутствия подозрения на ту или иную перечисленную сердечную аномалию, что приводит к

несвоевременной диагностике порока и осложняет дальнейшее кардиохирургическое пособие. Кроме того, хирургическая помощь этим больным затруднительна и крайне специфична. Принятие решения об объеме оперативного вмешательства должно быть заранее обдуманым и спланированным, что может обеспечить удовлетворительный результат лечения.

Уже много лет ЭхоКГ демонстрирует высокую информативность в диагностике врожденных сердечных аномалий, однако, трудности и ошибки недостаточно освещаются как в отечественной, так и в зарубежной литературе, «вселяя» преувеличенный оптимизм клиницистам.

Принимая во внимание, сообщения зарубежных авторов и многолетний опыт нашего Центра, несомненно, что необходим фундаментальный итоговый анализ возможностей ЭхоКГ в качественной диагностике сложных и редких ВПС, с учетом требований на современном этапе развития кардиохирургии; определение ограничений метода, связанных с анатомическими и гемодинамическими особенностями врожденных сердечных аномалий.

Выше перечисленные вопросы определили **цель исследования**: на основании анализа данных эхокардиографии оценки деталей анатомии сложных и редких врожденных пороков сердца, определить приоритетное значение и ограничения метода в аспекте выбора хирургической тактики.

Для достижения поставленной цели были сформулированы **задачи исследования**:

1. Проанализировать информативность эхокардиографии в диагностике деталей анатомии ВПС, обуславливающих критическое состояние новорожденных и детей первых месяцев жизни: СГЛС, ТМА, аномалия Тауссиг-Бинга, перерыв дуги аорты, ТАДЛВ, АЛА с ИМЖП, АТК, в аспекте тактики хирургического лечения.

2. Проанализировать информативность эхокардиографии в диагностике деталей анатомии сложных ВПС с гиповолемией МКК: АЛА с ДМЖП, агенезия клапана легочной артерии, в аспекте тактики хирургического лечения.
3. Проанализировать информативность эхокардиографии в диагностике деталей анатомии редких ВПС с гиперволемией МКК: ОАС, гемитрункус, ДАЛП, в аспекте тактики хирургического лечения.
4. Продемонстрировать роль эхокардиографии в диагностике редких врожденных аномалий сердца: атрезия и стеноз легочных вен, атрезия устья левой коронарной артерии, аномальное сообщение правой легочной артерии с левым предсердием, легочный слинг.
5. Определить сложные и редкие врожденные аномалии сердца, при которых эхокардиография имеет значение приоритетного метода диагностики, достаточного для планирования объема хирургического вмешательства.

Методы исследования: общеклиническое обследование, эхокардиографическое исследование, магнитно-резонансная томография сердца, сверхбыстрая рентгеновская компьютерная томография грудной клетки, катетеризация полостей сердца и ангиокардиография.

Научная новизна исследования.

Работа является первым обобщающим исследованием анализа информативности метода ЭхоКГ для детализации анатомии сложных и редких ВПС в России.

Впервые в России продемонстрирована роль метода ЭхоКГ в аспекте выбора тактики ведения и хирургического лечения, новорожденных с критическими ВПС и детей первого года жизни со сложными и редкими врожденными сердечными аномалиями.

Впервые в РФ продемонстрированы трудности ЭхоКГ диагностики точной анатомии редких и сложных ВПС, сочетаний врожденных сердечных аномалий, проанализированы диагностические ошибки; рассмотрены ЭхоКГ критерии, которые могут указывать на сопутствующую сердечную патологию, протекающую под «маской» сложного ВПС.

Впервые в нашей стране продемонстрирована роль ЭхоКГ для своевременного выявления крайне редких врожденных аномалий сердца.

Практическая значимость результатов исследования.

Проведенное исследование обосновало необходимость выполнения комплекса диагностических исследований для определения точной анатомии сложных и редких ВПС, таких как: АЛА с ДМЖП, ОАС, гемитрункус, атрезия легочных вен, атрезия устья левой коронарной артерии, легочный слинг, врожденное сообщение правой легочной артерии с левым предсердием.

Разработанные практические рекомендации применения ЭхоКГ в диагностическом алгоритме сложных и редких ВПС, с учетом клинических задач, помогут, аргументировано использовать современные технологии визуализации с наименьшим риском для больного, будут способствовать уменьшению диагностических ошибок.

Результаты данного исследования могут быть применены как в ведущих научных учреждениях, так и в практике многопрофильных медицинских учреждений, так как в работе использованы ультразвуковые системы стандартной комплектации.

Исследование будет способствовать более точному представлению клиницистов о возможностях современной ЭхоКГ в детальной оценке анатомии сложных и редких ВПС. Это обеспечит рациональное использование диагностических методов и улучшит качество диагностики

сложных и редких ВПС у тяжело больных детей, что в конечном итоге приведет к улучшению результатов хирургического лечения.

Внедрение в практику.

Основные результаты исследования, научные выводы и практические рекомендации внедрены в клиническую практику и используются в работе рентгенодиагностического отдела, отделений экстренной хирургии новорожденных, неонатальной интенсивной кардиологии, реконструктивной хирургии новорожденных, неотложной хирургии детей раннего возраста Научного Центра сердечно – сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН, а также могут быть использованы в кардиологических, кардиохирургических, педиатрических клиниках, диагностических центрах и многопрофильных медицинских учреждениях, занимающихся диагностикой и лечением врожденной сердечно-сосудистой патологии.

Решение поставленных задач и полученные выводы улучшили качество комплексной диагностики, помогли кардиологам наиболее рационально использовать существующие методы диагностики, с учетом приоритета каждого из них, адекватно планировать объем диагностических исследований, а кардиохирургам – объем хирургического вмешательства.

Материалы диссертации используются в лекциях и научно – практических семинарах для врачей практического здравоохранения.

Основные положения, выносимые на защиту.

1. Рациональное использование диагностических ресурсов, с учетом приоритета каждого метода, обеспечивает получение наиболее достоверной информации об анатомии порока на дооперационном этапе и как следствие - выбор адекватной тактики хирургического вмешательства.

2. В группе ВПС, обуславливающих критическое состояние новорожденных, ЭхоКГ имеет приоритетное диагностическое значение и позволяет выполнить операции «спасения»: процедуру Рашкинда, стентирование ОАП или наложение системно-легочного анастомоза, суживание легочных артерий.
3. При ТМА и аномалии Тауссиг-Бинга ЭхоКГ является основным методом диагностики внутрисердечной анатомии, однако, не исключены ошибки, связанные с визуализацией коронарных артерий: не диагностированный интрамуральный ход, третий тип распределения коронарных артерий, единственная коронарная артерия.
4. Имеют место ЭхоКГ трудности определения гемодинамической значимости сужения перешейка при наличии широкого ОАП и гипоплазии левого желудочка.
5. Визуализация экстракардиальных структур с помощью ЭхоКГ ограничена, в связи с чем, имеют место: сложности диагностики смешанной формы ТАДЛВ, неточности при определении анатомического типа перерыва дуги аорты и не диагностированные аномалии брахицефальных сосудов.
6. Метод ЭхоКГ в диагностике АЛА с ДМЖП имеет высокую чувствительность (97,4%) и специфичность (99,6%). Основные диагностические неточности, в сравнении с другими методами визуализации, касаются точного определения анатомического типа, когда чувствительность метода варьирует от 93% до 69,5%, а специфичность от 89% до 87,5%. Имеют место трудности визуализации гипоплазированных ветвей легочной артерии и их верификация при маленьком ОАП, а также при наличии больших аорто-легочных коллатералей (БАЛК), что приводит к значимым

диагностическим ошибкам. Поэтому, несмотря на прогресс ультразвуковых технологий, такой сложный врожденный порок сердца требует выполнения АКГ или КТ для адекватной оценки системы легочной артерии и БАЛК.

7. Основные ЭхоКГ сложности возникают в детализации анатомии ОАС: при определении анатомического типа чувствительность метода остается высокой (97%), а специфичность снижается (75%). Метод позволяет выявить или заподозрить сопутствующие аномалии ветвей ЛА: кроссинг, агенезию, резкий стеноз, что в дальнейшем определяет выполнение более информативного исследования: АКГ, КТ.
8. Трудности возникают при ЭхоКГ диагностике гемитрункуса в сочетании с АЛА: дифференцировать аномальное отхождение ветви легочной артерии от восходящей аорты от БАЛК практически невозможно, в связи с чем, приоритет остается за АКГ.
9. Атрезия легочной артерии «маскирует» картину сопутствующих сердечных аномалий, что повышает риск диагностических ошибок.
10. Трехмерный режим дополняет двухмерное ЭхоКГ исследование при оценке состояния клапанов сердца (в нашем исследовании митрального клапана и трункального клапана у пациентов с ОАС) и поиска множественных мышечно-трабекулярных ДМЖП.

Апробация работы.

Апробация диссертации состоялась 7 апреля 2010 года на межотделенческой конференции НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Результаты диссертационной работы доложены и обсуждены на: ежегодных сессиях Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых

(2005; 2006; 2007; 2009 гг.); Всероссийских и Международных съездах сердечно-сосудистых хирургов (2005; 2006; 2008; 2009 гг.).

Публикации.

По теме диссертации опубликовано 45 научных работ, из них 20 статей, рекомендованных ВАК и две – в зарубежной печати.

Объем и структура работы.

Диссертация изложена 376 страницах машинописного текста, состоит из: введения, в котором изложены цели, задачи, научная новизна и практическая значимость исследования; обзора литературы; главы, содержащей характеристику методов исследования и контингента больных; главы собственных результатов, включающей анализ данных ЭхоКГ об анатомии сложных и редких ВПС, диагностических ошибок, методические разработки проведения ЭхоКГ и данные морфометрии; главы обсуждения полученных результатов, а также выводов, практических рекомендаций и указателя списка литературы, включающего 508 источников. Работа иллюстрирована 95 таблицами и 106 иллюстрациями (оформлены в виде приложения).

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ.

Клиническая характеристика больных и методы исследования.

Всего в исследование включено 341 новорожденных и детей первого года жизни с ВПС, обследованных с помощью комплексной ЭхоКГ, которым было выполнено хирургическое вмешательство (паллиативная операция или радикальная коррекция) в НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Характеристика групп представлена в таблицах № 1, 2, 3, 4.

Таблица 1

ВПС, обуславливающие критическое состояние (n – 220).

Критические ВПС	Количество пациентов	Возраст	BSA м ² *
СГЛС	30	От 3 часов до 4 мес.	0,21 ± 0,02
Синдром Шона	5	От 7 дней – 7 мес.	0,29 ± 0,06
ТМА	66	От 1 дня до 8 месяцев	0,24 ± 0,03
Аномалия Тауссиг-Бинга	14	От 6 дней – 5 мес. 18 д	0,24 ± 0,04
Перерыв дуги аорты	25	От 1 дня – 5 мес. 17 д	0,21 ± 0,03
Тотальный аномальный дренаж легочных вен	43	От 3 дней – 11 мес.	0,26 ± 0,04
АЛА с ИМЖП	25	От 1 дня – 4 мес.	0,21 ± 0,03
АТК	12	От 2 дней – 7 мес.	0,26 ± 0,06

Примечание: *BSA - площадь поверхности тела [м²].

Таблица 2

Сложные ВПС с гиповолемией МКК, обуславливающие сердечно-легочную недостаточность в первые месяцы жизни (n – 51).

ВПС с гиповолемией МКК	Количество пациентов	Возраст	BSA м ²
АЛА с ДМЖП	39	От 4-х дней – 8 мес.	0,24 ± 0,05
Агенезия клапана ЛА	12	От 15 дней – 12 мес.	0,32 ± 0,07

Таблица 3

Редкие ВПС с гиперволемией МКК, обуславливающие тяжелую сердечную недостаточность в первые месяцы жизни (n – 59).

ВПС с гиперволемией МКК	Количество пациентов	Возраст (диапазон)	BSA м ²
ОАС	44	От 8 дней – 6 мес. 20 д.	0,25 ± 0,06
Гемитрункус	6	От 6 дней – 5 мес.	0,24 ± 0,04
Дефект аорто-легочной перегородки	9	От 22 дней – 7 мес.	0,24 ± 0,05

Таблица 4

Крайне редкие ВПС (интересные диагностические случаи).

ВПС	Количество пациентов	Возраст (диапазон)	BSA м ²
Атрезия легочных вен	3	8 мес. 20 д., 6 мес. 20д, 5 мес.	0,3 ± 0,01
Стеноз легочных вен	4	3 мес., 4 мес., 6 мес. и 10 мес.	0,33 ± 0,02
Атрезия устья ЛКА	2	1 год 5 мес. 1 год	0,4 0,43
Аномальное сообщение ПЛА с ЛП	1	7мес.	0,35
Легочный слинг	1	6 мес.	0,28

ЭхоКГ исследование проводилось на УЗ-аппарате фирмы Philips iE 33 с использованием секторных поличастотных датчиков с частотой S5-1, и S8-3, “Sonos - 2500” фирмы “Hewllet-Packard” с использованием электронных секторных датчиков с частотой 3,5 МГц и 5,0 МГц. Исследование включало двухмерную эхокардиографию, доплерографию и цветное доплеровское картирование (ЦДК). Трехмерная ЭхоКГ проводилась на УЗ-аппарате фирмы Philips iE 33 с использованием матричного датчика (“matrix”) с частотой X3-1. Использовался режим «живого» (“real-time”) 3-х мерного сканирования и режим “full volume”. Применение 3D режима дополняло поиск множественных трабекулярных ДМЖП, оценку клапанного и подклапанного аппарата митрального клапана и трункального клапана у пациентов с ОАС.

Определение параметров морфофункционального состояния сердца:

- конечно-диастолический размер левого желудочка (КДРЛЖ - см);
- конечно-систолический размер левого желудочка (КСР ЛЖ - см);
- конечно-диастолический объем левого желудочка (по формуле «площадь – длина»), индексированный на BSA (КДОЛЖ - [мл/м²]);
- фракция выброса левого желудочка (ФВ ЛЖ - %);

- конечно-диастолический объем правого желудочка (по формуле «площадь – длина»), индексированный на BSA (КДОПЖ - [мл/м²]);
- масса миокарда ЛЖ, индексированная на BSA [гр/м²];
- индекс формы левого желудочка (ИФ), отражающий степень дискинеза МЖП и деформации ЛЖ, определяли как отношение переднезаднего к перегородочно-латеральному размеру ЛЖ в проекции короткой оси на уровне хордального аппарата митрального клапана в диастолу.

Определение гемодинамических показателей.

1) Систолическое давление в правом желудочке (сДПЖ): при наличии ДМЖП, с помощью непрерывно-волнового доплера, измеряли градиент давления между желудочками; при наличии ламинарного или перекрестного сброса крови на уровне ДМЖП, давление в ПЖ считалось равным давлению в ЛЖ; при отсутствии ДМЖП рассчитывали систолическое давление в ПЖ по градиенту регургитации на трикуспидальном клапане (ТК) с помощью уравнения Бернулли:

$PG_{TK} = 4V^2$ (PG_{TK} - градиент регургитации на ТК, V – скорость регургитации), к полученному значению прибавляли давление в правом предсердии. В своей работе, для определения давления в правом предсердии мы использовали ориентиры, предложенные Рері М. в 1994 г.

2) Диастолическое давление в легочной артерии (дДЛА) определялось по пиковому градиенту регургитации на легочном клапане. При этом не прибавляли конечно-диастолическое давление в ПЖ, так как исходно оно равно или близко к нулю.

Статистическая обработка данных проводилась на персональном компьютере с использованием пакета статистических программ STATISTICA фирмы StatSoft, Inc., (США) BIOSTAT версии 3,03 фирмы Mc Graw-Hill, Inc (США). Статистической обработкой материала предусматривалось получение комбинационных таблиц и аналитических

показателей: структуры (р), средних величин (М) и стандартных отклонений ($\pm$ sd). В ходе анализа использовались три уровня значимости различий: $p < 0.05$; – достоверность различий 95%. Диагностическая ценность метода ЭхоКГ была рассчитана по формулам определения чувствительности и специфичности (таблица 5).

Таблица 5

Определение диагностической ценности метода.

Показатель	Формула
Чувствительность	ИП/(ИП + ЛО)
Специфичность	ИО (ИО + ЛП)

Примечание: ИП – истинно положительный результат; ИО – истинно отрицательный результат; ЛП – ложно-положительный, ЛО – ложно-отрицательный результат.

Результаты и обсуждение.

ВПС, обуславливающие критическое состояние пациента

в первые дни и месяцы жизни.

Синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС).

В исследуемую группу вошли 30 пациентов с СГЛС с 10 анатомическими типами (таблица 6) и 5 пациентов с синдромом Шона.

Синдром Шона сопровождается стенозом митрального, аортального клапана и коарктацией аорты (КоАо) (в ряде случаев с гипоплазией ЛЖ), которые могут обуславливать тяжелую сердечную недостаточность и ЛГ уже в период новорожденности. Richard Van Praagh с соавт. (2002) полагают, что операция Norwood при синдроме «Шона» может быть более успешной хирургической стратегией, чем устранение множественных обструкций.

АКГ с диагностической целью была выполнена пяти пациентам (16,6%) и в двух случаях было принципиальное разногласие, определяющее хирургическую тактику: диагностировали выраженную предуктальную КоАо у пациента с синдромом Шона и у больного с

ООАВК с гипоплазией ЛЖ, в то время как по данным ЭхоКГ было умеренное сужение перешейка.

Таблица 6.

Анатомические типы СГЛС.

	Анатомический тип	Кол-во пациентов	% от всей группы
1.	Атрезия Ао, гипоплазия МК	5	16,6 %
2.	Атрезия Ао, атрезия МК (у одного пациента ТАДЛВ в ПП)	6	20 %
3.	Ао стеноз, стеноз МК	8	26,6 %
4.	Атрезия МК, стеноз Ао, ДМЖП (у одного пациента дополнительно имелись два ДМЖП и ТАДЛВ в ПП)	2	6,6%
5.	Стеноз Ао, коарктация Ао	1	3,3 %
6.	ООАВК с гипоплазией ЛЖ (у одного пациента дополнительно имела место КоАо и широкий ОАП)	4	13,3 %
7.	ЧАВК с гипоплазией ЛЖ	1	3,3 %
8.	ДОСПЖ, атрезия МК, рудиментарный ЛЖ, стеноз Ао, КоАо, рестриктивный МПС, ОАП.	1	3,3 %
9.	единственный одноприточный (АТК) анатомически ЛЖ, атрезия Ао.	1	3,3 %
10.	ДОСПЖ, ООАВК, рудиментарный ЛЖ, атрезия Ао	1	3,3 %

В 11-ти случаях данные ЭхоКГ определили выполнение процедуры Рашкинда перед первым этапом гибридной операции, так как МПС в среднем составлял $3,7 \text{ мм} \pm 1,2 \text{ мм}$, а максимальный градиент между ЛП и ПП был более 10 мм. рт. ст. (в среднем $16 \pm 5,3 \text{ мм. рт. ст.}$). Двум пациентам процедура Рашкинда выполнялась после 1-го этапа гибридной операции, так как по данным ЭхоКГ определялось значительное уменьшение размера МПС.

У двух больных с СГЛС по данным ЭхоКГ диагностировали ТАДЛВ, при этом не отмечалось сброса крови в области овального окна и увеличения левого предсердия. Выявление такой редкой сопутствующей сердечной аномалии как ТАДЛВ при СГЛС имело принципиальное значение, так как в этом случае не было необходимости выполнять процедуру Рашкинда.

Важное значение, для выбора хирургической тактики, имело выявление с помощью ЭхоКГ выраженной гипоплазии ЛЖ ($p < 0,0001$) у пациентов: с открытым общим атриовентрикулярным каналом (ООАВК), с частично открытым атриовентрикулярным каналом (ЧАВК), с клапанным стенозом аорты и с коарктацией аорты (КоАо).

В нашем исследовании ЭхоКГ позволила детально изучить анатомию синдрома Шона: оценить степень и компоненты стеноза МК (клапанный, подклапанный, надклапанный, гипоплазия фиброзного кольца, «парашютный»), Ао клапана (клапанный, подклапанный), степень сужения области перешейка. У двух пациентов с синдромом Шона определялось значительное уменьшение полости ЛЖ. Всем пациентам с синдромом Шона выполнили резекцию КоАо (в четырех случаях на основании данных ЭхоКГ).

Имели место сложности и диагностические ошибки при определении значимости сужения области перешейка. Наличие широкого ОАП и выраженное уменьшение полости ЛЖ нивелировали скоростные показатели при использовании непрерывно-волнового доплера: в месте сужения перешейка отсутствовал высокоскоростной поток. Ориентиром для оценки области перешейка был 2D режим и ЦДК, что в двух случаях не позволило адекватно оценить степень сужения.

Высокая чувствительность (100%) и специфичность (99,6%) ЭхоКГ в диагностике СГЛС, делают метод достаточным в оценке деталей анатомии в аспекте выбора тактики хирургического лечения.

Транспозиция магистральных артерий (ТМА).

Метод ЭхоКГ позволил адекватно оценить детали анатомии этого ВПС, размер фетальных коммуникаций, выявить сопутствующие сердечные аномалии (таблица 7), выполнить морфометрию, что имело значение при выборе тактики хирургического вмешательства:

артериальное переключение, суживание ствола ЛА с наложением системно-легочного анастомоза, атриальное переключение (операция Мастарда, Сеннинга).

Таблица 7

Сопутствующие врожденные сердечные аномалии и особенности строения сердца при ТМА, диагностированные с помощью ЭхоКГ, подтвердившиеся при АКГ и интраоперационно.

Сопутствующая сердечная аномалия	количество пациентов
Коарктация аорты (КоАо)	1
Перерыв дуги аорты тип «В»	1
Множественные ДМЖП	4
Добавочная левая ВПВ, дренирующаяся в КС	3
Нарушение пространственного расположения желудочков – незавершенная ротация (верхушка справа)	1
Большая аорто-легочная коллатераль (БАЛК)	2
Умеренная гипоплазия ПЖ	1
Праволежащая дуга аорты	1
Аномалия положения сердца – праворасположенное правосформированное сердце	2

Диагностическая АКГ была выполнена девяти пациентам (13,6%): подтвердила сопутствующий перерыв дуги аорты тип «В» и у восьми пациентов выполнялась с целью измерения гемодинамических показателей.

Процедура Рашкинда была выполнена 32 пациентам с учетом следующих ЭхоКГ критериев:

- увеличение левого предсердия и выбухание МПП в сторону правого предсердия;
- ООО менее 4,0 мм с однонаправленным сбросом крови;
- ускоренный кровоток сброса крови в области ООО (пиковый градиент, измеренный с помощью импульсного доплера более 5 мм.рт.ст.);
- «залипающая» заслонка в области овального окна;
- закрывшийся ОАП или незначительный его размер (до 2 мм).

Основной диагностической неточностью, при изучении анатомии ТМА перед операцией артериального переключения, было определение типа распределения коронарных артерий (КА), что определило сложности при выполнении анатомической коррекции порока (таблица 8). Как правило, имел место 1 тип распределения КА, 2 и 3 тип встречался крайне редко: 2 тип был диагностирован в 3-х случаях, 3 тип - в 2-х случаях; случаи с близко расположенными устьями КА, мы так же расценивали как 2 тип, что в одном случае привело к гипердиагностике.

Таблица 8

Детали анатомии ТМА, не диагностированные с помощью ЭхоКГ, имеющие значение при выполнении операции.

Данные ЭхоКГ	Интраоперационные данные	количество пациентов
Два устья КА, отходящие от задних синусов Ао	3 тип распределения КА (у одного интрамуральный ход КА)	3
3 тип распределения КА	3 тип распределения КА и интрамуральный ход КА	1
Два устья КА, расположенные близко друг к другу	Единственная КА	1
Не определен	ЧАДЛВ в ПП	1

Ценность метода ЭхоКГ в диагностике ТМА – чувствительность 100% и специфичность 100%.

Аномалия Тауссиг – Бинга.

Метод ЭхоКГ позволил адекватно оценить анатомию порока, включая сопутствующие сердечные аномалии (таблица 9) и выполнить морфометрию. Необходимость выполнения АКГ семи пациентам (50%) была обусловлена неполной ЭхоКГ информацией о гемодинамической значимости сужения перешейка. Подходы хирургического лечения аномалии Тауссиг-Бинга были определены с учетом особенностей анатомии, гемодинамики и сопутствующей патологии (таблица 10).

Таблица 9

Сопутствующие сердечные аномалии и особенности строения сердца, диагностированные с помощью ЭхоКГ.

Сопутствующая сердечная аномалия	количество пациентов
Перерыв дуги аорты тип «В»	2 * (14%)
Выраженная КоАо (у одного пациента – КоАо с гипоплазией восходящего отдела и дуги Ао)	5 ** (36%)
ОАП	10 (71%)
Умеренная КоАо	2 (14%)
Формирование подаортального конуса (без значимой обструкции)	3 (21%)
Значимое сужение подаортального конуса	1 (7 %)
«удвоение» митрального клапана без нарушения его функции	2 (14 %)
«Верхом сидящий» МК с расщеплением передней створки, без смещения клапана	1 (7%)
Аномальная мышца в ПЖ, обуславливающая умеренную легочную обструкцию	1 (7%)
Добавочная левая ВПВ, дренирующаяся в КС	2 (14 %)

Примечание: * в одном случае при ЭхоКГ диагностировали резкую КоАо на грани перерыва, а на операции - перерыв тип «В», ** в одном случае данные ЭхоКГ не были расценены как значимая КоАо, но в ближайшем послеоперационном периоде (после анатомической коррекции порока) потребовалось устранение КоАо.

Таблица 10

Выполненные операции у пациентов с аномалией Тауссиг-Бинга.

Название операции	Число пациентов
Анатомическая коррекция	5
Анатомическая коррекция с резекцией коарктации аорты	1
Резекция КоАо и суживание ЛА	3
Устранение перерыва дуги аорты «В» и суживание ЛА	2
Иссечение МПП и суживание ЛА	1
Суживание ЛА	1
Damus-Kay-Stansel: иссечение МПП, пластика дуги аорты и перешейка аорты в условиях ИК	1

В исследовании имели место ЭхоКГ сложности визуализации области перешейка и выявления интрамурального хода коронарной артерии, что привело к диагностическим ошибкам в 3-х случаях (21%) (таблица 11).

Таблица 11

Детали анатомии аномалии Тауссиг-Бинга, не диагностированные с помощью ЭхоКГ, имеющие значение при выполнении операции.

Данные ЭхоКГ	Интраоперационные данные	число пациентов
Резкая КоАо на грани перерыва	Перерыв дуги Ао тип «В»	1
Умеренная КоАо	После операции анатомической коррекции порока потребовалось устранение значимой КоАо	1
Два устья коронарных артерий от задних синусов Ао	Интрамуральный ход левой КА	1

Визуализация дуктальной ткани в просвете перешейка, при наличии широкого ОАП, обуславливала трудности определения степени сужения перешейка. Кроме того, широкий ОАП, выравнивающий давление между дугой и нисходящей аортой, нивелировал скоростные показатели. Поэтому, при наличии широкого ОАП, ориентироваться на градиент давления в области перешейка не корректно, следует оценивать просвет перешейка в 2D режиме. Однако и такой подход, не исключает получение «лже» проекций, которые обуславливают как гипер- так и гиподиагностику коарктации аорты.

Ценность метода ЭхоКГ в диагностике аномалии Тауссиг-Бинга – чувствительность 100% и специфичность 100%.

Перерыв дуги аорты.

Все пациенты, на момент поступления в клинику, находились в крайне тяжелом состоянии. Эхокардиография позволила выявить перерыв дуги аорты, сопутствующие сердечные аномалии и адекватно оценить внутрисердечную анатомию (таблица 13).

Диагностическая АКГ была выполнена 15 больным (60%), КТ – трем пациентам (12%), АКГ и КТ были выполнены в одном случае (4%), шесть пациентов (24%) были прооперированы на основании данных ЭхоКГ.

По данным АКГ, КТ и интраоперационно в 11 случаях (44%) были отмечены ЭхоКГ неточности определения типа перерыва дуги аорты. Из

них не принципиальными были разногласия, касающиеся перерыва типа «А», когда с помощью ЭхоКГ была верифицирована резкая КоАо на грани перерыва (n – 3). Принципиальными, были расхождения в определении типа «В» и «С», так как это определяло объем хирургического вмешательства (n – 8).

Таблица 13

Сочетание перерыва дуги аорты с другими сердечными аномалиями, которые были диагностированы с помощью ЭхоКГ.

Сердечная аномалия	Количество пациентов
ДМЖП	18
ДОСПЖ	3
ДОС ЛЖ	1
ДАЛП	2
ЧАВК	1
ТМА*	1
Аномалия Тауссиг – Бинга*	2
АТК*	1
ОАС*	5

Примечание. * Эти 9 пациентов рассмотрены и учтены при описании ЭхоКГ результатов обследования сложного ВПС, сопутствующего перерыву дуги Ао.

АКГ выявила следующие детали анатомии, которые не были диагностированы с помощью ЭхоКГ: aberrantная правая подключичная артерия (n – 5), отхождение брахицефальных сосудов единым стволом (n – 1), праволежащая дуга аорты «зеркальный» тип (n – 1).

ЭхоКГ выявила дополнительные детали анатомии строения сердца, которые имели значение при выполнении хирургического вмешательства: множественные ДМЖП (n – 5), выраженный клапанный стеноз Ао (n – 1), сужение ВОЛЖ (n – 6), добавочная левая ВПВ, дренирующаяся в коронарный синус (n – 2) и аномальное крепление передней створки МК к МЖП в выводном отделе ЛЖ (n – 1).

Визуализация экстракардиальных структур с помощью ЭхоКГ ограничена, что привело к диагностическим неточностям при детализации

анатомии перерыва дуги аорты: ошибки при определении анатомического типа и не диагностированные аномалии брахицефальных сосудов.

Ценность метода ЭхоКГ в диагностике перерыва дуги аорты – чувствительность 85% и специфичность 100%. Анализ информативности метода в диагностике анатомического типа перерыва аорты показал снижение чувствительности и специфичности: при типе «А» - чувствительность 72%, специфичность 86%, при типе «В» - чувствительность 66% и специфичность 85%, при типе «С» - специфичность 93% (чувствительность не была рассчитана из-за не большого количества больных).

Тотальный аномальный дренаж легочных вен.

ЭхоКГ позволила визуализировать место впадения и стеноз коллектора легочных вен, выявить сопутствующие аномалии сердца, оценить морфофункциональные параметры сердца. Диагностическая АКГ была выполнена 26 пациентам (60%), КТ – 2 больным (5%) и на основании данных ЭхоКГ были прооперированы 15 пациентов (35%).

Во всех случаях ЭхоКГ диагноз интракардиальной и инфракардиальной формы ТАДЛВ был подтвержден при АКГ и интраоперационно. В одном случае у пациента с супракардиальной формой ТАДЛВ данные ЭхоКГ были расценены как смешанная форма.

Наибольшее количество ЭхоКГ диагностических расхождений было при диагностике смешанной формы ТАДЛВ. Только в одном случае, из пяти, с помощью ЭхоКГ была заподозрена смешанная форма ТАДЛВ, что подтвердилось интраоперационно. Трудности ЭхоКГ диагностики смешанной формы ТАДЛВ были определены сложностью визуализации экстракардиальных структур, что не позволило точно диагностировать уровни впадения легочных вен.

По данным АКГ стеноз коллектора легочных вен присутствовал в 14 случаях (33%) , в одном случае был двухуровневый стеноз коллектора. Эхокардиография не диагностировала стеноз коллектора легочных вен в одном случае (7%), а в трех случаях имела место гипердиагностика умеренного стеноза (гр. на коллекторе 10 – 15 мм. рт. ст.). Двухуровневое сужение коллектора было с высокой точностью диагностировала АКГ, в то время как по данным ЭхоКГ выявили стеноз в одном месте.

С помощью ЭхоКГ диагностировали следующие сопутствующие сердечные аномалии, которые были верифицированы при АКГ и интраоперационно: ДМЖП (n – 3), ДМПП (n – 2), умеренная КоАо (n – 2), ОАП (n – 17), умеренный клапанный стеноз ЛА (n – 1), биатриальная НПВ (n – 1).

Сопутствующие сердечные аномалии, не диагностированные с помощью ЭхоКГ: 1) у пациента с ТАДЛВ в КС не была выявлена добавочная левая ВПВ, дренирующаяся в КС, которая обычно хорошо визуализируется. В данном случае наличие коллектора легочных вен, впадающего также в КС, помешало выявить данную сопутствующую аномалию.

2) У пациента с диагнозом ТАДЛВ в КС находкой на операции была мембрана в левом предсердии (3-х предсердное сердце), которая имитировала гемодинамику ТАДЛВ.

Ценность метода ЭхоКГ в диагностике ТАДЛВ – чувствительность 100%, специфичность 99,6%. Анализ информативности метода в диагностике места впадения коллектора легочных вен показал резкое снижение чувствительности до 20% при диагностике смешанной формы, при этом специфичность метода оставалась высокой – 97%.

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.

Эхокардиография позволила адекватно оценить анатомию порока, выявить сопутствующие аномалии сердца, оценить морфофункциональные параметры сердца и размер фетальных коммуникаций. Диагностическая АКГ была выполнена в 32%.

Шестеро больных (24%) поступили в клинику в критическом состоянии с закрывающимся ОАП (по данным ЭхоКГ диаметр потока сброса крови в ЛА был не более 2,5 мм), которым в экстренном порядке выполнили наложение системно-легочного анастомоза, в одном случае – стентирование ОАП.

На основании данных ЭхоКГ в 6-и случаях (24%) была выполнена процедура Рашкинда: диаметр МПС составил не более 4 мм, МПП выбухала в сторону левого предсердия, отмечалась правая атриомегалия, градиент ПП/ЛП - более 10 мм.рт.ст.; двум пациентам процедура Рашкинда была выполнена после операции стентирования ОАП и после наложения системно-легочного анастомоза, когда исходно достаточное МПС (6,0 мм и 6,8 мм) уменьшилось до 3,0 мм.

К факторам риска, способным повлиять на исход оперативного лечения АЛА с ИМЖП, относят: размер и функцию трикуспидального клапана, размер правого желудочка, наличие коронарно-правожелудочковых сообщений (синусоидов), определяющих зависимое от давления в ПЖ коронарное кровообращение [Hanley F.L., Sade R.M., Blackstone E.H., et al. 1993], [Calder A.L., Peebles C.R., Occleshaw C.J., 2007].

Эхокардиография позволила оценить выше указанные факторы: выявить гемодинамически значимую гипоплазию ПЖ и ТК, аномалию подклапанного аппарата ТК, синусоиды в правом желудочке. В аспекте

выполнения легочной вальвулотомии, наиболее сложным для адекватной ЭхоКГ оценки, является объем правого желудочка.

С помощью ЭхоКГ не были диагностированы следующие сопутствующие сердечные аномалии: атрезия правых легочных вен (n – 1), множественные щелевидные трабекулярные ДМЖП (n – 1), большое количество синусоидов в правом желудочке (n – 1).

При правильном соблюдении ЭхоКГ протокола можно предотвратить значимые диагностические ошибки, в нашем исследовании: не диагностированные большие синусоиды в правом желудочке и атрезия правых легочных вен.

Высокая чувствительность (100%) и специфичность (99,6%) эхокардиографии в диагностике АЛА с ИМЖП, делают метод достаточным в оценке деталей анатомии в аспекте тактики хирургического лечения пациентов, находящихся в тяжелом состоянии.

Атрезия трикуспидального клапана (АТК).

В период новорожденности актуальны три паллиативные операции: при АТК с гиповолемией МКК – наложение системно-легочного анастомоза или стентирование ОАП; с гиперволемией МКК – суживание легочной артерии; при рестриктивном МПС – процедура Рашкинда.

ЭхоКГ позволила адекватно оценить анатомические варианты АТК в аспекте выбора хирургической тактики:

1) с уменьшенным легочным кровотоком - 83% (n – 10):

- а) с нормальным расположением магистральных артерий без стеноза легочной артерии, с рестриктивным ДМЖП (n – 3);
- б) с нормальным расположением магистральных артерий с атрезией легочной артерии 1 и 2 типа и с рестриктивным ДМЖП (n – 2);
- в) с нормальным расположением магистральных артерий с рестриктивным ДМЖП и с выраженным комбинированным стенозом ЛА (n – 5).

2) С увеличенным легочным кровотоком - 17% (n – 2):

- а) с нормальным расположением магистральных сосудов с множественными ДМЖП (n – 1);
- б) с транспозиционным расположением магистральных артерий (Д-Ао) с большим ДМЖП и с перерывом дуги аорты тип «В», ОАП (n – 1).

Диагностическая АКГ была выполнена 3-м больным (25%), которая не выявила значимых расхождений с данными ЭхоКГ.

У двух пациентов (16,6%), находящихся в критическом состоянии из-за выраженной гипоксемии, ЭхоКГ выявила закрывающийся ОАП, на основании чего в экстренном порядке был наложен системно-легочный анастомоз.

Процедура Рашкинда в экстренном порядке была выполнена четырем пациентам (33%).

Высокая чувствительность (100%) и специфичность (100%) ЭхоКГ в диагностике АТК, делают метод достаточным в оценке деталей анатомии в аспекте тактики хирургического лечения пациентов, находящихся в тяжелом состоянии.

Сложные ВПС с гиповолемией МКК, обуславливающие сердечно-легочную недостаточность в первые месяцы жизни.

Атрезия легочной артерии с ДМЖП.

Важной задачей ЭхоКГ, помимо оценки состояния системы легочной артерии и «поддержки» легочного кровотока (ОАП, БАЛК), является выявление сопутствующей сердечной патологии, имеющей значение при выборе хирургической тактики.

Диагностическая АКГ была выполнена в большинстве случаев – 89%, при этом у 5-и пациентов по данным АКГ была диагностирована крайняя форма ТФ на грани атрезии, а по данным ЭхоКГ прямой кровоток не регистрировался, что было расценено, как 1 тип АЛА. Подобное

расхождение не имело принципиального значения для тактики хирургического лечения, в связи с чем, не считалось значимой диагностической ошибкой.

В изучаемой группе пациентов с АЛА с ДМЖП были следующие сопутствующие сердечные аномалии, имеющие важное значение на этапе паллиативного хирургического лечения, **не диагностированные с помощью ЭхоКГ (были выявлены при АКГ):**

- 1) ТАДЛВ инфракардиальная форма со стенозом коллектора (n–2) (диагностированы п/о наложения системно-легочного анастомоза);
- 2) дефект аорто-легочной перегородки (n – 1);
- 3) агенезия устья левой легочной артерии (n – 1);
- 4) отхождение правой ЛА от восходящего отдела Ао - гемитрункус (n – 2);
- 5) отхождение левой ЛА от восходящего отдела Ао - гемитрункус (n – 1);
- 6) отхождение правой ЛА от нисходящего отдела Ао (n – 1).

Сопутствующие сердечные аномалии, выявленные с помощью ЭхоКГ, но не имеющие значения на этапе паллиативного хирургического лечения:

- 1) некомиитированный ДМЖП при дискордантном отхождении Ао от правого желудочка (n – 2) (АКГ подтвердила);
- 2) добавочная левая ВПВ, дренирующаяся в КС была определена при ЭхоКГ в 4 случаях, но АКГ подтвердила в 2-х случаях (n – 2);
- 3) коронарная артерия, пересекающая ВОПЖ (n – 3) (данные ЭхоКГ);
- 4) дискордантное отхождение Ао от ПЖ (полностью или более 50%): по данным ЭхоКГ в 10 случаях, но АКГ подтвердила у 7 пациентов;
- 5) «верхом сидящий» митральный клапан (n – 2) (данные ЭхоКГ);
- 6) множественные ДМЖП (n – 5) (АКГ подтвердила).

АКГ диагностировала праволежащую дугу аорты «зеркальный тип» у 12 пациентов (31 %) из них с помощью ЭхоКГ – у 6 больных.

С помощью ЭхоКГ диагностировали БАЛК у 28 пациентов. Качественная оценка БАЛК с помощью ЭхоКГ была затруднена: количество и размер поддавались некоторому анализу, но не определенным оставалось место отхождения и уровень кровоснабжения (правое и/или левое легкое); в ряде случаев возникали трудности при дифференцировании ОАП от БАЛК.

Безусловно, наиболее точное описание места отхождения БАЛК и уровень их кровоснабжения предоставила АКГ: БАЛК были выявлены у 31 пациента (79%) – от нисходящего отдела аорты, от левой подключичной артерии и от правой подключичной артерии.

При ЭхоКГ исследовании имели место: диагностические ошибки при верификации 3 – 4 типа от 1 типа АЛА с выраженной гипоплазией легочной артерии с множественными БАЛК или с маленьким ОАП; сложности качественного и количественного анализа аорто-легочных коллатералей; диагностические ошибки в случае комбинации врожденных пороков сердца (сопутствующий ТАДЛВ, ДАЛП, агенезия ветви ЛА, гемитрункус), протекающих под «маской» сложного ВПС с обедненным легочным кровотоком.

Проведенный анализ продемонстрировал очень высокую чувствительность (97,4%) и специфичность (99,6%) метода ЭхоКГ в диагностике АЛА с ДМЖП. Анализ диагностической ценности ЭхоКГ в диагностике анатомического типа АЛА показал: при выявлении 1 типа чувствительность - 69,5%, специфичность - 87,5%, 2 типа – чувствительность - 93%, специфичность - 88%, в диагностике 3 типа – специфичность - 89% (чувствительность не была рассчитана из-за не большого количества больных).

Агенезия клапана легочной артерии.

Эхокардиография диагностировала следующие анатомические варианты:

1. ТФ, агенезия клапана легочной артерии (ЛА) – 58% (n – 7).
2. ДОСПЖ, комбинированный стеноз легочной артерии, агенезия клапана легочной артерии – 17 % (n–2).
3. ДОСПЖ, комбинированный стеноз легочной артерии, агенезия клапана легочной артерии, агенезия левой легочной артерии – 8,3 % (n – 1).
4. Агенезия клапана ЛА, комбинированный стеноз ЛА, ДМПП, умеренная гипоплазия правого желудочка и трикуспидального клапана – 8,3 % (n – 1).
5. Агенезия клапана ЛА, умеренный клапанный стеноз ЛА, широкий ОАП, ЛГ – 8,3 % (n – 1).

Эхокардиография позволила выполнить количественную и качественную оценку состояния полостей сердца, клапана, ствола и ветвей легочной артерии.

Пациенты помимо ЭхоКГ обследовались другими методами исследования: диагностическая АКГ была выполнена в 75%, КТ – в 25%.

Дополнительные особенности строения сердца, которые были диагностированы с помощью ЭхоКГ и подтверждены при АКГ: агенезия левой легочной артерии (n – 1); праволежащая дуга (n – 2); добавочная левосторонняя ВПВ, дренирующаяся в КС (n – 2); умеренная гипоплазия ПЖ (n – 1); две небольшие аорто-легочные коллатерали (n – 1).

Особенности анатомии, диагностированные при АКГ, не диагностированные с помощью ЭхоКГ: гипоплазия брюшного отдела Ао и гипоплазия левого легкого.

У всех 3-х пациентов, которым выполнялась КТ, были выявлены изменения бронхов и легких различной степени выраженности.

Проведенный анализ продемонстрировал, что ЭхоКГ с высокой точностью позволяет детализировать внутрисердечную анатомию такого редкого ВПС, как агенезия клапана легочной артерии: чувствительность 100%, специфичность 100%.

Полученная при КТ информация об изменениях в легких и бронхах, характерных для агенезии клапана легочной артерии, крайне важна. Поэтому, предоперационная диагностика, помимо ЭхоКГ, по возможности должна быть дополнена выполнением компьютерной томографии.

Редкие ВПС с гиперволемией МКК, обуславливающие тяжелую сердечную недостаточность в первые месяцы жизни.

Общий артериальный ствол.

В аспекте планирования объема хирургического вмешательства при ОАС, от метода ЭхоКГ требуется: оценка состояния легочной артерии, трупального клапана, размера и локализации ДМЖП, выявление сопутствующих сердечных аномалий.

Диагностическая АКГ была выполнена в 63 % (n – 27), КТ – в 13,6% (n – 6), КТ и АКГ – в 7% (n – 3). На основании данных ЭхоКГ были прооперированы восемь пациентов (18,6%), при этом принципиальных расхождений не отмечалось.

Аберрантная правая подключичная артерия была находкой при АКГ в 7%. Наличие сопутствующей врожденной сердечной аномалии, которая определяла тактику и объем хирургического вмешательства, выявили у 29,5% (n – 13) (таблица 14).

ЭхоКГ позволила адекватно оценить состояние трупального клапана и особенности ДМЖП, что имело важное значение при планировании объема хирургического вмешательства: недостаточность трупального клапана до 3 степени (n – 7), выраженный стеноз трупального клапана (n – 3) (потребовал выполнения пластической операции на клапане), рестриктивный ДМЖП при дискордантном отхождении трупуса от ПЖ (n – 1), некомпитированный ДМЖП (n – 1) и множественные ДМЖП (n – 10).

Таблица 14.

Сопутствующие ОАС врожденные сердечные аномалии, диагностированные с помощью ЭхоКГ, подтвердившиеся при АКГ и КТ.

Сопутствующая врожденная сердечная аномалия	Количество пациентов
ОАС + агенезия левой легочной артерии	6 пациентов (13,6%)
ОАС + агенезия правой легочной артерии	1 пациент (2,2%)
ОАС и перерыв дуги аорты	5 пациента (11,3%)
ОАС и ООАВК	1 пациент (2,2%)

ЭхоКГ позволила выявить или заподозрить агенезию, стеноз или кроссинг ветвей ЛА, что определило необходимость выполнения более информативных методов исследования (АКГ, КТ).

Особенности анатомии, диагностированные с помощью ЭхоКГ:

1. Ветвь правой коронарной артерии, пересекающая выводной отдел ПЖ, подтвердилось на операции (n - 1).
2. Аномальный дренаж правых легочных вен в правое предсердие, был подтвержден на операции (n - 1).
3. Удвоение МК с регургитацией 2 степени, было выявлено с помощью 2D и 3D режимов (n - 1).
4. Органическая патология МК с недостаточностью 3 степени (n - 1). Для получения более информативного изображения изучение МК дополнили 3D сканированием в режиме “full volume”. Была выполнена радикальная коррекция ОАС с протезированием митрального клапана.
5. Праволежащая дуга аорты была выявлена с помощью АКГ у 13 пациентов (30%), а при ЭхоКГ исследовании – у 10 больных.
6. Добавочная левая ВПВ, дренирующаяся в КС у 2-х пациентов (4,5%), что подтвердила АКГ.

Находка при выполнении операции - единственная коронарная артерия (n – 1).

ЭхоКГ диагностика ОАС основывалась на объективных критериях: визуализация ствола и бифуркации легочной артерии от задней поверхности тункуса (аорты); подтверждение прямого кровотока в стволе и ветвях ЛА с помощью ЦДК, при этом ЛА заполнялась потоком крови из восходящего отдела Ао.

Ценность метода ЭхоКГ в диагностике ОАС – чувствительность 97,7% , специфичность 99,6%. Анализ информативности метода ЭхоКГ в диагностике анатомического типа ОАС показал высокую чувствительность (97%), но специфичность снизилась до 75%. Во всех случаях 3 тип ОАС (n – 3) был только заподозрен, окончательно диагностировать это редкий анатомический тип позволили АКГ и/или КТ.

Трудности визуализации экстракардиальных структур обуславливали неточности в определении анатомии дистального русла легочной артерии. Так как, в большинстве случаев, этот ВПС требует радикальной коррекции, диагностическое пособие должно предоставить детальную анатомию ОАС, поэтому ЭхоКГ исследование следует дополнять другими приоритетными методами: АКГ и КТ.

Гемитрункус.

За время исследования мы наблюдали всего 6 случаев, при этом у 4-х больных отхождение ветви легочной артерии сочеталось с АЛА с ДМЖП, что было находкой при АКГ.

Диагностическая АКГ выполнялась всем больным, КТ – в двух случаях. Многообразие анатомических вариантов определяло различные хирургические подходы при лечении этой редкой аномалии.

Только у двух пациентов ЭхоКГ позволила диагностировать аномальное отхождение правой легочной артерии (ПЛА) от восходящего отдела аорты, при этом МЖП была интактна: отчетливо визуализировался сосуд (ПЛА), отходящий от восходящего отдела аорты, в то время как в

области бифуркации ПЛА не прослеживалась. При этом у одного пациента по данным ЭхоКГ определялся умеренный стеноз аномально отходящей ПЛА и КоАо, но АКГ визуализировала ПЛА на протяжении, выявив выраженный стеноз в дистальном отделе и множественные БАЛК. Учитывая наличие выраженного стеноза ПЛА и множественные БАЛК была выполнена только резекция КоАо и пациент был выписан под динамическое наблюдение.

Трудности качественной визуализации дистального отдела ветвей ЛА при ЭхоКГ диктуют необходимость выполнения более информативных методов исследования для детализации анатомии такого редкого ВПС, как гемитрункус.

Дефект аорто-легочной перегородки.

С помощью ЭхоКГ был диагностирован большой ДАЛП (среднее значение $10,6 \pm 1,9$ мм) и сопутствующие сердечные аномалии (таблица 15). АКГ была выполнена в большинстве случаев – 7 пациентам (78%).

Большой ДАЛП обуславливает с рождения равное давление между аортой и легочной артерией, в связи с чем, сброс крови в области дефекта ламинарный (в нашем исследовании - перекрестный), что затрудняет его верификацию с помощью ЦДК. ДАЛП визуализировали в двухмерном режиме: 1) из парастеральной позиции в проекции короткой оси аортального клапана. Однако, при выраженном расширении ЛА, может определяться ложный перерыв Эхо-сигнала из-за «перекрывания» расширенным стволом ЛА стенки аорты, что может привести к гипердиагностике ДАЛП. 2) Наиболее достоверно ДАЛП визуализировался в проекции длинной оси выводного отдела ПЖ и продольной оси ствола ЛА. В этом случае появление ложного перерыва Эхо-сигнала минимизировано.

Таблица 15

Сопутствующие сердечные аномалии при ДАЛП выявленные при ЭхоКГ и подтвердившиеся при АКГ.

Сердечная аномалия	Число пациентов
Имеющие важное клиническое и хирургическое значение	
Перерыв дуги аорты тип «А»	2*
Аномальное отхождение правой коронарной артерии от легочной артерии.	1
Не имеющие важного клинического и хирургического значения	
ДМЖП (перимембранозный) 4,0 мм	2
ДМЖП трабекулярный 4,0 мм	1
Открытый артериальный проток 2,0 мм	1
Умеренная КоАо	1
Праволежащая дуга аорты	1
Добавочная левая ВПВ, дренирующаяся в коронарный синус	1

Примечание: * рассмотрены в группе пациентов с перерывом дуги аорты.

При соблюдении правильного ЭхоКГ пособия ДАЛП можно окончательно диагностировать этим методом. Ценность метода ЭхоКГ в диагностике ДАЛП – чувствительность 100% и специфичность 99,6%.

Крайне редко встречающиеся ВПС.

Атрезия легочных вен.

Врожденная аномалия сердца, сопровождающаяся высокой ЛГ и правожелудочковой недостаточностью. Идентичная ЭхоКГ картина может наблюдаться при ТАДЛВ и первичной ЛГ. В связи с чем, необходимо иметь точное представление об анатомии и гемодинамике этой аномалии, для проведения правильной дифференциальной диагностики.

За период 2006 – 2009 год в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН было зарегистрировано всего 3 случая атрезии легочных вен, при этом сохраненные легочные вены были сужены. У одного пациента атрезия левых легочных вен сочеталась с множественными ДМЖП и с частичным аномальным дренажом правой верхнедолевой легочной вены в ВПВ. В нашем наблюдении ЭхоКГ позволила выявить атрезию и стеноз легочных вен, но адекватная детализация анатомии порока была получена с помощью АКГ и КТ.

ЭхоКГ, являясь первичным диагностическим звеном, позволила заподозрить атрезию легочных вен, что обеспечило возможность выполнения правильного диагностического алгоритма.

Стеноз легочных вен.

Редкая сердечная аномалия, обуславливающая плохой прогноз: 2-х летняя выживаемость составляет 43% [Drossner D.M., Kim D.W., Maher K.O., Mahle W.T. (2008)], [Jenkins K.J., Sanders S.P. и соавт., 1993], [Yun T.J., Coles J.G., Konstantinov I.E. et al., 2005].

В исследование были включены четыре пациента в возрасте от 3 до 10 месяцев: два пациента с ООАВК и два – с большим ДМЖП. Наличие стеноза легочных вен было находкой при первичном ЭхоКГ исследовании: у трех пациентов диагностировали умеренный стеноз одной легочной вены в связи, с чем было выполнено только устранение основного ВПС (ДМЖП и ООАВК); у одной пациентки с ООАВК - значимые стенозы трех легочных вен, в связи с чем, перед коррекцией ООАВК, была выполнена транслуминальная баллонная ангиопластика суженных легочных вен и стентирование левой верхнедолевой легочной вены.

ЭхоКГ диагностика стеноза легочных вен основывалась на объективных критериях: при ЦДК определялся ускоренный кровоток, который подтверждался с помощью импульсно-волнового доплера (градиент давления составил от 10 до 19 мм.рт.ст.). По данным зарубежных авторов диагноз стеноза легочных вен следует выставлять при повышении градиента давления в области легочных вен более 5 мм.рт.ст. [Steven A. Webber, Eustace de Souza, and Michael W.H. Patterson, 1992].

Для подтверждения диагноза и уточнения степени гемодинамической значимости стеноза рекомендуется выполнять АКГ [Drossner D.M., Kim D.W., Maher K.O., Mahle W.T., 2008]. В нашем исследовании данные были подтверждены с помощью диагностической АКГ.

Атрезия устья левой коронарной артерии.

Необходимость описания этой сердечной аномалии, возникает вследствие идентичности ее клинической и патоморфологической картины с аномальным отхождением левой коронарной артерии (ЛКА) от легочной артерии (Синдром Бланда-Уайта-Гарланда - СБУГ). Для клиницистов и диагностов крайне важно правильно выполнить дифференциальный диагноз между этими аномалиями, так как хирургическая тактика различна и хирург должен быть точно информирован о патологии, для принятия правильного решения о хирургической тактике.

Мы наблюдали всего два случая атрезии устья ЛКА. В обоих случаях диагноз СБУГ был по данным ЭхоКГ предварительный: несмотря на то, что отмечалось снижение сократительной способности и признаки фиброэластоза ЛЖ, недостаточность митрального клапана, при ЦДК не было убедительных данных за наличие сброса крови через ЛКА в ствол легочной артерии. Следует отметить, что по данным АКГ и КТ диагноз атрезии устья ЛКА был так же предварительным.

Наше наблюдение показало, насколько затруднителен окончательный диагноз атрезии ЛКА даже при использовании высокоинформативных методов.

Аномальное сообщение правой ветви легочной артерии с левым предсердием.

Крайне редкий ВПС, на сегодняшний день опубликовано в литературе всего 72 случая, при этом 4 случая приходится на НЦССХ им. А.Н. Бакулева. Клиническое наблюдение, которое мы описали – это первый случай в нашем Центре выявления данного порока в столь раннем возрасте (7 месяцев).

В 1974 году de Souza e Silva N.A. с соавт. с помощью селективной АКГ классифицировали четыре анатомических варианта этой аномалии [de Souza e Silva N.A Giuciani E.R., Ritter D.G., Davis G.D., Pluth J.R., 1974]. По данным разных авторов, для точной детализации анатомии этого ВПС, помимо ЭхоКГ, следует выполнять селективную ангиографию [Ujjwal K. Chowdhury, MCha,*, Diplomate NB, Shyam S. Kothari, DM, FACCB, Balram Airan, MCha, K. Ganapathy Subramaniam, MSa, Panangipalli Venugopal, Mcha., 2005], [Zeebregts C.J., Nijveld A., Lam J., van Oort A.M., Lacquet L.K., 1997], [Alexi Meshishvili V., Dahnert I., Ovroutsk S., Hetzer R., 2001].

Наше исследование продемонстрировало 1 анатомический тип, который был диагностирован при первичном ЭхоКГ исследовании. Объективным ЭхоКГ критерием этой врожденной аномалии был турбулентный систолодиастолический кровоток в дистальном отделе правой легочной артерии и у основания левого предсердия в проекции правых легочных вен. Диагноз был подтвержден с помощью АКГ.

Легочный слинг.

Потенциально жизнеугрожающая врожденная сердечная аномалия. АКГ и КТ являются приоритетными методами диагностики легочного слинга [Lee K.H., Yoon C.S., Choe K.O. et al., 2001], [Gilkeson R.C., Ciancidello L., Zahka K., 2003], [Papaioannou G., Young C., Owens C.M., 2007], [Xihong Hu, 2008]. Однако прежде чем диагностировать эту аномалию этими методами, **необходимо заподозрить** ее при первичном ЭхоКГ исследовании, что и было сделано в нашем наблюдении: аномальный ход левой легочной артерии был заподозрен у 6-ти месячного ребенка с диагнозом с места жительства – ДМЖП с высокой легочной гипертензией. Легочный слинг был окончательно диагностирован с помощью КТ.

Заключение.

Проведенное исследование показало, что ЭхоКГ является «первичным диагностическим звеном», на основании которого планируется дальнейший алгоритм обследования пациента, тактика и объем хирургического лечения.

Имеются ограничения метода ЭхоКГ при визуализации экстракардиальных структур - легочных вен, легочных артерий, аорто-легочных коллатералей. Поэтому такие сложные и редкие ВПС, как АЛА с ДМЖП, гемитрункус, ОАС, имеющие многообразие анатомических вариантов, помимо ЭхоКГ, продолжают требовать дополнительного диагностического пособия (АКГ, КТ); имеют место сложности диагностики сочетанных сердечных аномалий, «маскирующих» типичные клинические и эхокардиографические проявления друг друга.

Строгое соблюдение ЭхоКГ протокола, включая визуализацию места отхождения коронарных артерий и впадения легочных вен, позволяет выявить или заподозрить крайне редкие врожденные аномалии, и снизить количество диагностических ошибок.

ВЫВОДЫ

1. В группе ВПС, обуславливающих критическое состояние новорожденных: СГЛС, простая ТМА, АЛА с ИМЖП, АТК, эхокардиография является приоритетным методом диагностики анатомии порока, достаточным для выполнения операции «спасения»: процедуры Рашкинда, стентирования ОАП, наложения системно-легочного анастомоза, суживания легочных артерий. У пациентов с АЛА с ИМЖП данные эхокардиографии позволяют планировать выполнение легочной вальвулотомии.
2. Высокая диагностическая ценность метода эхокардиографии в диагностике таких тяжелых ВПС, как ТМА (чувствительность 100%,

специфичность 100%), аномалия Тауссиг-Бинга (чувствительность 100%, специфичность 100%), ТАДЛВ (чувствительность 100%, специфичность 99,6%), перерыв дуги аорты (чувствительность 85%, специфичность 100%), ДАЛП (чувствительность 100%, специфичность 99%) обеспечивает возможность коррекции порока без выполнения других методов исследования.

При этом следует учитывать, что имеют место трудности точной диагностики: смешанной формы ТАДЛВ (чувствительность 20%), типа перерыва дуги аорты (при типе «А» чувствительность 72%, специфичность 86%, при типе «В» чувствительность 66%, специфичность 85%), анатомии коронарных артерий и гемодинамической значимости сужения перешейка при наличии широкого ОАП у пациентов с ТМА и аномалией Тауссиг-Бинга, сопутствующих аномалий брахицефальных сосудов.

3. При диагностике АЛА с ДМЖП метод имеет высокую чувствительность (97,4%) и специфичность (99,6%), однако, отмечается снижение этих показателей при определении анатомического типа за счет сложности верификации 3 – 4 типа от 1 типа с выраженной гипоплазией системы легочной артерии: при 1 – 1,5 типе чувствительность 69,5%, специфичность 87,5%; при 2 типе чувствительность 93%, специфичность 88%, при 3 – 4 типе специфичность 89%.

4. В диагностике ОАС метод имеет высокую чувствительность (97,7%) и специфичность (99,6%), однако отмечается снижение специфичности до 75% при определении анатомического типа.

5. Сложные и редкие ВПС, имеющие многообразие анатомических вариантов: АЛА с ДМЖП, ОАС, гемитрункус, помимо эхокардиографии требуют обязательного выполнения АКГ и/или КТ для получения исчерпывающей информации об анатомии этих ВПС и выбора правильной хирургической тактики.

6. Сложные ВПС с обедненным легочным кровотоком (в нашем исследовании – атрезия легочной артерии с ДМЖП) «маскируют» эхокардиографические признаки сопутствующих врожденных аномалий сердца (в нашем исследовании не диагностированный ТАДЛВ, ДАЛП, гемитрункус, агенезия ветви ЛА), в связи с чем, могут быть диагностические ошибки, имеющие важное значение на этапе планирования выполнения системно-легочного анастомоза.

7. ЭхоКГ обеспечивает детальную диагностику анатомии агенезии клапана легочной артерии (чувствительность 100%, специфичность 100%), однако, имеющиеся при этом пороке осложнения со стороны легких и бронхиального дерева требуют для их диагностики выполнения компьютерной томографии.

8. Строгое соблюдение ЭхоКГ протокола позволяет выявить или заподозрить такие редкие сердечные аномалии как: атрезия и стеноз легочных вен, атрезия устья левой коронарной артерии, аномальное сообщение правой легочной артерии с левым предсердием, легочный слинг, что позволяет правильно планировать дальнейшую тактику обследования и хирургическую помощь пациенту.

9. Метод ЭхоКГ является приоритетным для детализации внутрисердечной анатомии (определение локализации и количества дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородки, выявление аномалий развития клапанов сердца, оценка выводных трактов правого и левого желудочков) и выполнения морфометрии.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

По итогам проведенного исследования были сформулированы практические рекомендации для выполнения качественной эхокардиографии:

1) В протокол исследования необходимо включать:

- оценку состояния кровотока во всех легочных венах;
- определение места отхождения коронарных артерий с подтверждением их антеградного заполнения с помощью ЦДК.

2) При обследовании новорожденных и детей первого года жизни со сложными и редкими ВПС следует добиваться адекватной визуализации анатомических структур сердца. В случае нечеткой и неубедительной визуализации той или иной структуры, необходимо отметить это в протоколе исследования.

3) При изучении аномалии развития клапанов сердца рекомендуется, по возможности, использовать 3D ЭхоКГ в качестве дополнительного источника информации о состоянии клапана и подклапанных структур.

4) При критических ВПС, гемодинамика которых зависит от фетальных коммуникаций, следует выполнять качественную и количественную оценку МПС: размер, направление сброса крови, движения заслонки в области овального окна в систолу и диастолу, измерение пикового градиента давления между левым и правым предсердием. К признакам наличия рестриктивного МПС относят: выбухание МПП в сторону правого предсердия, пиковый градиент давления между левым и правым предсердием более 5 мм.рт.ст., прикрывание заслонкой области овального окна в диастолу.

5) При СГЛС на наличие не рестриктивного ОАП указывают: ламинарный перекрестный сброс крови в области ОАП и ретроградное заполнение дуги аорты.

6) При планировании выполнения анатомической коррекции ТМА необходимо выполнять тщательную оценку морфофункционального состояния ЛЖ и анатомии коронарных артерий:

- а) показатели морфофункционального состояния ЛЖ: конечно-диастолический объем [мл/м²], масса миокарда [гр/м²], индекс формы, наличие динамической обструкции выводного тракта;
- б) отчетливая визуализация двух устьев коронарных артерий, отходящих от задних синусов аорты, исключает 2 тип распределения коронарных артерий, но не исключает 3 тип распределения и наличие интрамурального хода коронарной артерии.
- 7) При обследовании пациентов с АЛА с ИМЖП, которым планируется выполнение вальвулотомии, необходимо акцентировать внимание на дополнительных систолодиастолических потоках в толще трабекул и в выводном отделе ПЖ, указывающих на наличие эмбриональных коронарно-правожелудочковых сообщений (синусоидов). При выявлении большого количества синусоидов следует выполнять диагностическую АКГ, с целью уточнения их гемодинамической значимости.
- 8) При обследовании пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен необходимо: исключать наличие стеноза коллектора легочных вен при определении выраженной гипоплазии левого желудочка; обращать внимание на косвенные признаки, указывающие на смешанный вариант дренирования легочных вен – наличие аномальных потоков с расширением одновременно двух возможных мест их впадения.
- 9) При ЭхоКГ признаках перерыва дуги аорты, следует тщательно изучить место отхождения брахицефальных сосудов, измерить диастаз в области перерыва дуги из супрастернального доступа с обязательным использованием ЦДК.
- 10) Диагностику ДАЛП следует выполнять в 2D режиме по перерыву Эхо-сигнала: а) из парастернальной позиции в проекции короткой оси аортального клапана; б) наиболее оптимально использовать проекцию

длинной оси выводного тракта правого желудочка и продольной оси ствола ЛА.

11) Для получения максимально достоверной информации об анатомическом типе АЛА с ДМЖП большую роль играет ЦДК: а) наличие ствола и ветвей легочной артерии необходимо подтверждать по их ретроградному заполнению с помощью ЦДК, что позволяет диагностировать 1 – 1,5 тип (наличие короткого ствола); б) в случае визуализации предполагаемого ствола и ветвей в 2D режиме, но отсутствия их ретроградного заполнения при ЦДК, не следует однозначно трактовать полученные данные как наличие гипоплазированного ствола и ветвей легочной артерии, так как не исключается 3 – 4 тип АЛА; в) антеградный кровоток в одной из ветви легочной артерии может указывать на множественные БАЛК в контралатеральном легком.

12) К признаками сопутствующего ТАДЛВ при АЛА с ДМЖП следует относить: отсутствие отчетливой визуализации места впадения легочных вен при ЦДК в левое предсердие, наличие дополнительных аномальных потоков в системных венах, определение ОАП или БАЛК с низкой скоростью систолодиастолического кровотока, право-левый сброс крови на МПС, уменьшение объема левого желудочка и левого предсердия.

13) У пациентов с ОАС должны быть получены максимально эффективные проекции, при которых четко визуализируется ствол, область бифуркации, ветви легочной артерии и их антеградное заполнение при ЦДК. В случае, отсутствия четкой визуализации той или иной структуры легочной артерии, выявления агенезии одной из ветвей, рекомендуется дальнейшее диагностическое пособие: АКГ, КТ.

Список работ, опубликованных по теме диссертации.

1. Бокерия Л.А. Врожденная атрезия устья левой коронарной артерии. Трудности диагностики. Два случая у младенцев. /Бокерия Л.А., Ким А.И., Асланиди И.П., Рогова Т.В., Шурупова И.В., Александрова С.А., Плахова В.В., Соболев А.В.//Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. - №3. – С.56 – 59.

2. Бокерия Л.А. Промежуточные и отдаленные результаты радикальной коррекции супракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен по методу Такера у новорожденных и детей первого года жизни. /Бокерия Л.А., Ким А.И., Анчабадзе Г.О., Плахова В.В.//Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2010. - № 3. – С. 30 – 35.
3. Бокерия Л.А. Случай успешной хирургической коррекции врожденной патологии трикуспидального клапана у ребенка грудного возраста. /Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Ким А.И., Абрамян М.А., Андерсон А.Г., Трунина И.И., Плахова В.В., Попов А.Е., Гуласарян Р.С. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2010. - № 3. – С. 60 – 61.
4. Туманян М.Р. Эхокардиографическое исследование пациентов с обструктивными поражениями дуги аорты в сочетании с гипоплазией полости левого желудочка. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Идрисова М.А., Плахова В.В., Холманская Е.В., Есяян А.А. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2009. - №3. – С. 61 – 63.
5. Туманян М.Р. Результат работы выездной консультативной кардиологической бригады НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН./ Туманян М.Р., Андерсон А.Г., Ефремов С.О., Чечнева В.В., Плахова В.В., Тюменева А.Э., Неталиева Г.С. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2008. - № 2. – С. 3 – 6.
6. Туманян М.Р. Случай инфракардиальной формы тотального аномального дренажа легочных вен в систему vena porta в сочетании с сужением коллектора легочных вен в области впадения в vena porta./ Туманян М.Р., Карпов И.В., Плахова В.В., Ефремов С.О., Сафонова Н.И., Серегин К.О., Макаренко В.Н. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2008. - № 3. – С. 55 – 58.
7. Прасолов С.Ю. Случай успешной коррекции агенезии клапана легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки с использованием метода ремоделирования легочных артерий./ Прасолов С.Ю., Купряшов А.А., Сурокина Е.Л., Плахова В.В., Соболев А.В., Туненко В.Н., Мокринская Л.Ю., Деигхеиди Э.М., Зеленикин М.А. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. - № 6. – С. 74 – 77.
8. Ильин В.Н. Одномоментная коррекция врожденных пороков сердца и сопутствующей патологии дуги аорты у новорожденных и детей первого года жизни. /Ильин В.Н., Айтбаева А.А., Ведерникова Л.А., Шкарина Н.В., Соннова С.Н., Плахова В.В., Неталиева Г.С. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. - № 2. – С. 54 – 60.
9. Зеленикин М.А. Семнадцатилетний опыт операции Растелли у младенцев и детей раннего возраста с транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки и обструкцией выводного тракта левого желудочка. /Зеленикин М.А., Ильин В.Н., Волков С.С., Мусатова Т.И., Лобачева Г.В., Плахова В.В., Соболев А.В. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. - № 4. – С. 38 – 47.
10. Бокерия Л.А. Аномальное отхождение левой легочной артерии от восходящей аорты при двойном выходе из правого желудочка. /Бокерия Л.А., Иваницкий А.В., Махачев О.А., Мальцев С.Г., Соболев А.В., Косенко А.И., Плахова В.В., Аверина Т.Б., Хириев Т.Х., Горбачевский С.В. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. - № 5. – С. 72 – 78.
11. Бокерия Л.А. Описание редких форм общего артериального ствола. Алгоритм диагностики. /Бокерия Л.А., Ким А.И., Рогова Т.В., Плахова В.В., Соболев А.В., Можина А.А., Горчакова А.И. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2008. - № 3. – С. 24 – 31.
12. Бокерия Л.А. Сравнение «LIVE-3D ECHO» с двухмерной эхокардиографией в диагностике патологии клапанов сердца у детей с врожденными пороками сердца. /Бокерия Л.А., Плахова В.В. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. - № 6. – С. 60 – 64.
13. Бокерия Л.А. Успешная коррекция коронарно-сердечной фистулы в выводном отделе правого желудочка у ребенка с единственной коронарной артерией. /Бокерия Л.А., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Данилов Е.Ю., Василевская И.В., Плахова В.В. //Детские болезни сердца и сосудов – 2005.- № 4.-С. 73 – 77.
14. Бокерия Л.А. Сложные варианты общего артериального ствола. Возможности диагностики. /Бокерия Л.А., Ким А.И., Рогова Т.В., Плахова В.В., Соболев А.В., Можина А.А., Горчакова А.И. //Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2008 - № 3. – С. 62 – 68.
15. Зеленикин М.А. Коррекция отхождения аорты и легочной артерии от правого желудочка с некоммутированным дефектом межжелудочковой перегородки путем реконструкции выхода из левого желудочка при помощи сосудистого протеза. / Зеленикин М.А., Купряшов А.А.,

- Туненко В.Н., Лобачева Г.В., Дедушкина Н.Ю., Плахова В.В., Соболев А.В., Волков С.С., Мусатова Т.И. //Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. - № 1. – С. 62 – 65.
16. Бокерия Л.А. Компьютерная томография в диагностике Тетрады Фалло у детей ранней возрастной группы. /Бокерия Л.А., Макаренко В.Н., Маркина Ю.А., Юрпольская Л.А., Плахова В.В. //Детские болезни сердца и сосудов – 2007. - № 1. – С. 52 – 57.
17. Бокерия Л.А. Причины дисфункции ксеноперикардальных биологических клапанов сердца, имплантированных детям в возрасте до трех лет в трикуспидальную позицию./ Бокерия Л.А., Серов Р.А., Свободов А.А., Шаталов К.В., Крупянко С.М., Плахова В.В., Мусатова Т.И., Чернова М.П., Зеленикин М.А. //Детские болезни сердца и сосудов – 2006. - № 6. – С. 65 – 70.
18. Бокерия Л.А. Успешный случай полуторазжелудочковой коррекции аномалии Эбштейна с выраженной кардиомегалией у ребенка 1 года 1 месяца. /Бокерия Л.А., Свободов А.А., Ким А.И., Зеленикин М.А., Плахова В.В., Мусатова Т.И. // Ж. Детские болезни сердца и сосудов – 2007. - № 2. – С. 69 – 71.
19. Бокерия Л.А. Хирургическое лечение аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии в сочетании с имплантацией фетальных кардиомиобластов человека у ребенка двух лет. / Бокерия Л.А., Сухих Г.Т., Шаталов К.В., Ким А.И., Арнаутова И.В., Плахова В.В., Лобачева Г.В. //Детские болезни сердца и сосудов – 2004.- № 2.–С. 91 – 94.
20. Зеленикин М.А. Полуторазжелудочковая коррекция транспозиции магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом легочной артерии и гипоплазией фиброзного кольца трикуспидального клапана у ребенка двух лет. /Зеленикин М.А., Зеленикин М.М., Махачев О.А., Соболев А.В., Плахова В.В., Купряшов А.А., Лобачева Г.В., Волков С.С., Ковалев Д.В. // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия – 2004 - № 4. – С. 64 – 66.
21. L.A. Bockeria Double outlet right ventricle with anomalous left pulmonary artery. /L.A. Bockeria, O.A. Makhachev, A.V. Sobolev, V.V. Plakhova, S.V. Gorbachevsky, S.B. Zaets. // Asian Cardiovasc. Thorac. Ann. – 2008. - 16: xxx – 125.
22. L.A. Bockeria Anomalous origin of the right coronary artery from the pulmonary artery with aorto-pulmonary window. /L.A. Bockeria, D.O. Berishvili, S.M. Krupianko, A.V. Sobolev, V.V. Plakhova, D.V. Adkin, A.V. Kharkin. //World J. Pediatr. Congenital Heart Surg. – 2010. – Vol. 1. - № 2. – p. 254 – 258.
24. Барышникова И.Ю. Оценка функции миокарда правого желудочка у новорожденных с синдромом гипоплазии левых отделов сердца различными методами эхокардиографии. /Барышникова И.Ю., Беришвили Д.О., Плахова В.В. // Бюллетень Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы пятнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов.– 2009. – Том 10. - № 6. – С. 281.
25. Синьковская Е.С. Обструктивная форма тотального аномального дренажа легочных вен под маской врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком: проблемы эхокардиографической диагностики. /Синьковская Е.С., Плахова В.В., Холманская Е.В., Барышникова И.Ю., Соболев А.В., Макаренко В.Н. //Бюллетень Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы четырнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2008. – Том 9. - № 6. – С. 262.
26. Бокерия Л.А. Сложности эхокардиографической диагностики детальной анатомии общего артериального ствола. /Бокерия Л.А., Макаренко В.Н., Плахова В.В., Синьковская Е.С., Соболев А.В. //Материалы тринадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – 2007.– Том 8.- № 6.– С. 261.
27. Ильин В.Н. Первый опыт применения метода интраоперационной окклюзии множественных ДМЖП двойной заплатой GORE-TEX. / Ильин В.Н., Винокуров А.В., Крюков В.А., Плахова В.В. // Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы одиннадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение. - 2005. – Том 6. - № 5. – С. 12.
28. Бокерия Л.А. Компьютерная томография в оценке Тетрады Фалло. / Бокерия Л.А., Макаренко В.Н., Юрпольская Л.А., Плахова В.В., Маркина Ю.А. // Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы одиннадцатого

- Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение.- 2005. – Том 6. - № 5. – С. 264.
29. Ильин В.Н. Отдаленные результаты операции коррекции Транспозиции Магистральных Артерий методом артериального переключения. / Ильин В.Н., Корноухов О.Ю., Валитова А.А., Холманская Е.В., Плахова В.В. // Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы двенадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение.- 2006. – Том 7. - № 5. – С. 10.
30. Задко Т.И. Сравнительный анализ результатов хирургической коррекции полной формы атриовентрикулярного канала (АВК) у детей с болезнью Дауна (БД) и у детей с аналогичными пороками и нормальным хромосомным набором, прооперированных в течение первого года жизни. / Задко Т.И., Туманян М.Р., Горбачевский С.В., Плахова В.В. // Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы двенадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение. - 2006. – Том 7. - № 5. – С. 250.
31. Зеленикин М.А. Опыт полуторажелудочковой коррекции аномалий конотрункуса у детей раннего возраста. / Зеленикин М.А., Волков С.С., Купряшов А.А., Плахова В.В., Соболев А.В., Лобачева Г.В., Гушин Д.К. // Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы пятнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение. - 2009. – Том 10. - № 6. – С. 9.
32. Зеленикин М.А. Полуторажелудочковая коррекция в хирургическом лечении пороков конотрункуса с объемной редукцией правого желудочка. /Зеленикин М.А., Волков С.С., Купряшов А.А., Гушин Д.К., Лобачева Г.В., Соболев А.В., Плахова В.В. //Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы шестнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение. - 2010. – Том 11. - № 6. – С. 9.
33. Бокерия Л.А. Хирургическое лечение аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии в сочетании с имплантацией фетальных кардиомиобластов человека у ребенка двух лет. // Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Альтернативные методы реваскуляризации миокарда. - 2004. – Том 5. - № 4. – С. 159 - 165.
34. Барышникова И.Ю. Первый опыт использования метода тканевой доплерографии для оценки функции миокарда у детей раннего возраста с Тетрадой Фалло. /Барышникова И.Ю., Синьковская Е.С., Купряшов А.А., Плахова В.В., Зеленикин М.А. // Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы четырнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение. - 2008. – Том 9. - № 6. – С. 258.
35. Туманян М.Р. Результаты хирургического лечения обструктивных поражений аорты в сочетании с гипоплазией левого желудочка у новорожденных. / Туманян М.Р., Абрамян М.А., Идрисова М.А., Чечнева В.В., Трунина И.И., Андерсон А.Г., Плахова В.В., Холманская Е.В. // Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы четырнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение. - 2008. – Том 9. - № 6. – С. 269.
36. Барышникова И.Ю. Оценка взаимосвязи функции миокарда и уровня мозгового натрийуретического пептида у пациентов с Тетрадой Фалло. / Барышникова И.Ю., Купряшов А.А., Синьковская Е.С., Плющ М.Г., Подщекодлина О.О., Прасолов С.Ю., Плахова В.В., Зеленикин М.А. //Бюллетень НЦ ССХ им. А. Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы четырнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение. - 2008. – Том 9. - № 6. – С. 270.
37. Бокерия Л.А. Арсенал методов хирургического лечения синдрома Бланда-Уайта-Гарланда. /Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Бокерия Г.Д., Плахова В.В., Махалин М.В., Тагаев М.Р. // Материалы девятой ежегодной сессии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. Приложение. - 2005. – Том 6. - № 3. – С. 6.

38. Барышникова И.Ю. Функциональное состояние миокарда желудочков у детей раннего возраста с Тетрадой Фалло до и после радикальной коррекции порока. //Бюллетень НЦ ССХ им.А.Н. Бакулева РАМН Сердечно-сосудистые заболевания. Материалы шестнадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – Приложение. - 2010. – том. 11- № 6. – С. 242
39. Бокерия Л.А. Компьютерная томография в оценке анатомии и морфометрии сердца у детей с Аномалией Эбштейна. / Бокерия Л.А., Макаренко В.Н., Юрпольская Л.А., Косенко А.И., Плахова В.В., Маркина Ю.А. // Материалы девятой ежегодной сессии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. Приложение.- 2005. – Том 6. - № 3. – С. 154.
40. Косенко А.И. Эхокардиографическая диагностика различных вариантов врожденной патологии митрального клапана. / Косенко А.И., Крюков В.А., Плахова В.В., Горбачевский С.В., Шаталов К.В., Зеленикин М.А. //Материалы девятой ежегодной сессии Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. Приложение.- 2005. – Том 6. - № 3. – С. 156.
41. Зеленикин М.А. Факторы риска операции Раствелли у младенцев и детей раннего возраста с транспозицией магистральных артерий. /Зеленикин М.А., Ильин В.Н., Волков С.С., Мусатова Т.И., Лобачева Г.В., Плахова В.В., Соболев А.В. //Материалы тринадцатого Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. Приложение. - 2007. – Том 8. - № 6. – С. 10.
42. Бокерия Л.А. Синдром Бланда-Уайта-Гарланда – современные подходы к хирургическому лечению. / Бокерия Л.А., Подзолков В.П., Шаталов К.В., Арнаутова И.В., Махалин М.В., Плахова В.В. //Материалы десятой ежегодной сессии Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. Приложение.- 2006. – Том 7. - № 3. – С. 8.
43. Бокерия Л.А. Сверхбыстрая рентгеновская компьютерная томография в оценке анатомии сердца у детей с двойным отхождением сосудов от правого желудочка. /Бокерия Л.А., Макаренко В.Н., Юрпольская Л.А., Плахова В.В., Маркина Ю.А. //Материалы десятой ежегодной сессии Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. Приложение. - 2006. – Том 7. - № 3. – С. 193.
44. Волков С.С. Успешное применение яремной вены быка в качестве искусственного легочного ствола у ребенка 1 года 5 месяцев с А-транспозицией магистральных артерий, дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии. / Волков С.С., Костава В.Т., Плахова В.В., Соболев А.В., Мусатова Т.И., Лобачева Г.В., Деигхеиди Э.М., Зеленикин М.А. //Материалы десятой ежегодной сессии Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. Приложение. - 2006. – Том 7. - № 3. – С. 13.
45. Задко Т.И. Хирургическое лечение полной формы атриовентрикулярного канала у детей с болезнью Дауна. /Задко Т.И., Туманян М.Р., Горбачевский С.В., Плахова В.В. //Материалы десятой ежегодной сессии Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. Приложение. - 2006. – Том 7. - № 3. – С. 219.