

## **Эхокардиографические критерии успешной бивентрикулярной коррекции атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой**

**Бойко Е.П.<sup>1</sup>, Руденко Н.Н.<sup>1,2</sup>, Кузьменко Ю.Л.<sup>1</sup>, Довгалоук А.А.<sup>1,2</sup>, Максименко А.В.<sup>1</sup>,  
Емец И.Н.<sup>1</sup>**

<sup>1</sup> *ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» (Киев)*

<sup>2</sup> *Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика*

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛАИМЖП) – редкий врожденный порок сердца (ВПС), который характеризуется множеством морфологических проявлений. Порок сопровождается высокой смертностью и требует лечения в первые дни жизни. В статье предложен алгоритм дооперационной диагностики порока, на основании которого разработаны показания к различным видам хирургического вмешательства, определена вероятность успешной бивентрикулярной коррекции.

**Ключевые слова:** *атрезия легочной артерии, двухжелудочковая, полторажелудочковая, одножелудочковая коррекция.*

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛАИМЖП) – редкий врожденный порок сердца (ВПС). Его частота составляет, по данным разных авторов, 1–3% среди врожденных аномалий сердца [1, 2].

Данный порок характеризуется множеством морфологических проявлений. В основе этой патологии лежит отсутствие выхода из правого желудочка (ПЖ) и обеспечение легочного кровотока за счет функционирующего открытого артериального протока (ОАП). Порок сочетается с различной степенью выраженности анатомических изменений ПЖ и трехстворчатого клапана (ТК) – от резкой гипоплазии до дилатации ПЖ. От правильной оценки правых отделов сердца зависит успех или неудача бивентрикулярной коррекции. По данным многих исследователей, диаметр кольца ТК прямо коррелирует с размерами ПЖ [1, 3]. На дооперационном этапе важно диагностировать наличие инфундибулярной или мембранозной атрезии, стеноза или дилатации ТК, а также патологических изменений коронарных артерий. Порок требует хирургического лечения в первые дни жизни. Главной задачей ранних паллиативных вмешательств является устранение гипоксемии и обеспечение легочного кровотока, не зависящего от функционирования ОАП. Устранение обструкции ПЖ и создание антеградного лёгочного кровотока способствует росту структур правых отделов сердца. Хирургическое лечение при этой аномалии сопровождается высокой летальностью. Размеры и морфология ПЖ, размеры и функция ТК, наличие или отсутствие правожелудочково-зависимой коронарной циркуляции являются факторами, определяющими перспективы хирургического лечения. При бивентрикулярной коррекции, помимо транспульмональной вальвулотомии, с 90-х годов прошлого столетия с успехом стала использоваться интервенционная катетеризация с эндоваскулярным открытием антеградного кровотока в лёгочную артерию.

**Цель работы** – определить эхокардиографические критерии успешного исхода бивентрикулярной коррекции с АЛАИМЖП у новорожденных.

**Материал и методы.** Нами проанализирован опыт лечения 47 успешно прооперированных пациентов с АЛАИМЖП за период с сентября 2003 по декабрь 2013 р. и определены анатомические критерии для прогнозирования успешной бивентрикулярной коррекции. Всем детям были выполнены ультразвуковое и ангиографическое исследования. Эхокардиографические (ЭхоКГ) исследования были проведены на аппаратах Sonos 5500, 7500 и IE-33 фирмы Philips. При ЭхоКГ в апикальной 4-камерной позиции в конце диастолы определяли длину левого желудочка (ЛЖ) и ПЖ, диаметры митрального клапана (МК) и ТК, ширину средней порции желудочков над атриовентрикулярными клапанами. По короткой оси во 2 и 3 межреберье измеряли диаметр легочной артерии, по длинной парастернальной позиции по 4 межреберью оценивали аортальный клапан. Согласно Bull и de Leval с соавторами, ПЖ морфологически состоит из трех частей (приточной, мышечной, инфундибулярной), мы выделяли 2 типа атрезии – мембранозную и мышечную [2]. Методом ЭхоКГ были заподозрены аномалии коронарных артерий (КА), которые подтверждены ангиографически.

Из 47 детей соотношение девочки/мальчики составило 24/23. Все пациенты с диагнозом АЛАИМЖП поступали в клинику и были прооперированы в возрасте от 1 часа до 14 дней (медиана (1 квартиль; 3 квартиль) – 2 (1; 5,25) дней), масса тела составляла от 2100 до 4600 г (в среднем  $3387,8 \pm 477,6$  г).

Использовался показатель Z-score трехстворчатого клапана по номограммам. Его вычисляли как отношение разницы измеренного диаметра ТК и среднего нормального диаметра по номограмме к стандартному отклонению от среднего диаметра ТК, рассчитанного на площадь тела [4]. ЭхоКГ-показатели определялись в 2 группах пациентов в зависимости от результатов лечения: I группа – 34 пациента, которым проведена бивентрикулярная коррекция (БВК), II группа – 13 пациентов, перенесших полутора- или одножелудочковую коррекцию. Всем детям была выполнена катетеризация полостей сердца. Для этого использовалась рентген-ангиографическая установка “Axiom Artis” фирмы “Siemens”.

У детей I группы со средним Z-score ТК - 0,68 полость ПЖ имела небольшую степень гипоплазии. Правый желудочек был сформирован из 3 частей у 30 пациентов, и у 4 отсутствовала трабекулярная часть ПЖ. Главной целью БВК является декомпрессия ПЖ и обеспечение антеградного кровотока, что в дальнейшем способствует росту камеры ПЖ.

У пациентов II группы с умеренной гипоплазией ПЖ средний Z-score был -3,7. ПЖ был гипоплазирован, состоял из 1 или 2 частей, выходной тракт ПЖ отсутствовал у 5 человек и представлен мембраной у 7 детей. Им была выполнена процедура Рашкинда и первично наложен системно-легочный анастомоз, затем предполагалась гемодинамическая коррекция по одно- или полуторажелудочковому пути. Пациентам II группы с диминутивным ПЖ и выраженной гипоплазией кольца ТК, с правожелудочково-зависимым коронарным кровотоком планировался одножелудочковый путь коррекции.

Все пациенты получали инфузию простагландинов до, во время и после хирургической и катетерной интервенции.

Данные были обработаны с помощью статистического пакета IBM SPSS Statistics 21.0. Проверка на нормальность проводилась с помощью теста Колмогорова-Смирнова. Для данных, распределенных по нормальному закону, рассчитывались параметры среднего значения и стандартного отклонения, для сравнения был использован t-критерий Стьюдента. Для данных, распределенных по закону, отличному от нормального, рассчитывались медианы, квартили, минимум и максимум, а для сравнения двух групп был использован критерий Манна-Уитни.

**Результаты и обсуждение.** У новорожденных при первом вмешательстве не было значительной разницы в возрасте и диагнозе.

Двухжелудочковый кровоток (I группа) был восстановлен у 34 (72,3%) детей в возрасте от 1 до 14 дней (медиана (1 квартиль; 3 квартиль) – 2 (1; 5) дней) с массой тела от 2400 г до 4600 г (средняя масса 3461, 89±474,21 г).

II группа насчитывала 13 (27,7%) новорожденных в возрасте от 1 до 11 дней (медиана (1 квартиль; 3 квартиль) – 2 (1,5; 7,5) дней), масса тела – от 2100 г до 3700 г, в среднем 3176,92±437,86 г. При катетеризации правожелудочково-зависимый коронарный кровоток в группе выживших был подтвержден у 1 пациента и фистулы встретились у 2 детей.

Таблица 1

**Характеристика пациентов в группах**

Показатели	I группа	II группа	p
М/Д 23/34	16/18	7/6	0,747
Возраст (дни)*	2 (1; 5) [1;14]	2 (1,5; 7,5) [1;11]	0,797
Вес (г)	3461,89±474,21	3176,92±437,86	0,064
Продолж-сть в ОИТ (дни)*	10 (6; 5) [2;17]	15 (9,5; 5) [3;35]	0,049**
ИВЛ, продолж-сть (дни)*	1 (0; 4,25) [1;17]	5 (0,5; 8) [1;100]	0,015**
Миметики, продолж-сть (дни)*	0 (0; 5) [0; 7,5]	7 (3,5; 5) [0; 11,5]	0,044**
ПЖ фист.	-	2	-
ПЖЗКК	-	1	-

\* Медиана (1 квартиль;3 квартиль) [минимум; максимум]

\*\* Разница значима на уровне p=0,05

Выявлено, что чем меньше возраст и вес детей, тем более были выражены клинические проявления порока (табл. 1). Пациенты I группы, с небольшой гипоплазией ПЖ, меньше находились на ИВЛ, нуждались в меньших дозах (2–3 мкг/кг/мин) и времени применения симпатомиметиков. Для определения морфологических критериев прогнозирования хирургического лечения АЛАИМЖП были измерены соотношения диаметров митрального и ТК, соотношения длин ПЖ к ЛЖ и диаметров желудочков, Z-score ТК, диаметры клапана легочной артерии (ЛА) и аортального клапана (АК), Z-score клапана ЛА. В группах отмечалась значительная разница (табл. 2) [5].

Многие авторы подтверждают, что при АЛАИМЖП высока вероятность создания двухжелудочкового кровообращения при наличии морфологически сформированного из 3-х частей ПЖ (приточный, выводной и инфундибулярный отделы) и отсутствии аномалий коронарных артерий [5, 2]. Из всех 47 пациентов у 34 (72,3%) в результате хирургического лечения достигнута нормальная двухжелудочковая гемодинамика. В I группе пациентов первично установление бивентрикулярного кровотока методом баллонной вальвулопластики с успехом было достигнуто у 29 (61,7%) и хирургическим – у 5 (10,6%). Во II группе всем пациентам выполнено хирургическое вмешательство – гемодинамическая коррекция. Согласно нашим исследованиям, установлены анатомические критерии для отбора больных на БВК.

## Эхокардиографические параметры в группах

Показатели	I группа	II группа	p
ТК диаметр (мм)*	11 (10; 13) [8; 28]	7 (3,5; 10) [3; 24]	<0,001**
Z-score ТК*	-0,8 (-1,55; 0,3) [-3,1; 3,4]	-3,2 (-5,15; -1,05) [-8; 3,1]	<0,001**
ТК/МК*	91,7 (78,05; 105) [50; 250]	62 (42,5; 72,5) [21; 200]	<0,001**
ПЖ длина (мм)	17,9±10,6	13,2±9,4	<0,001**
Соотношение длин ПЖ/ЛЖ*	80,2 (66,5; 87,8) [51,6; 133]	67 (57,7; 70,8) [32,4; 134]	0,002**
ПЖ диаметр*	13 (12; 15) [10; 22]	12 (10; 14) [7; 19]	0,036**
Соотношение диаметров ПЖ/ЛЖ*	79 (72,15; 93,35) [3; 24]	69,9 (64,3; 81,9) [45; 110]	0,004**

\* Медиана (1 квартиль; 3 квартиль) [минимум; максимум]

\*\* Разница значима на уровне  $p=0,05$

1. При соотношении диаметров ПЖ/ЛЖ  $\geq 0,72$  вероятность успешной бивентрикулярной коррекции составляет 84,6% (n=40).
2. При соотношении диаметров ПЖ/ЛЖ  $\leq 0,72$  и длин ПЖ/ЛЖ  $\leq 0,81$  бивентрикулярная коррекция невозможна.
3. При соотношении диаметров ПЖ/ЛЖ  $< 0,72$  и соотношении длин ПЖ/ЛЖ  $> 0,81$  вероятность успеха двухжелудочковой коррекции составляет 75% (n=35).

Из 13 детей II группы 3 (6,4%) имеют полторажелудочковое кровообращение, остальным 10 (21,3%) выполнена одножелудочковая коррекция. У больных с соотношением диаметров желудочков меньше 0,72 и соотношением их длин меньше 0,81 БВР была неуспешна. В случае соотношения длин желудочков больше 0,81 успех БВР вероятен у 75% детей. Если соотношение диаметров желудочков больше 0,72, двухжелудочковая коррекция возможна у 84,6% новорожденных с АЛАИМЖП.

Совершенствование метода ультразвуковой диагностики, появление новых технологий позволяют вновь вернуться к вопросам диагностики сложных ВПС, но на новом, более высоком уровне, основываясь на опыте, накопленном в НПМЦДКК и НИССХ им. Н.М. Амосова НАМН. Точная количественная и качественная оценка правых отделов сердца позволяет выбрать правильную тактику лечения АЛАИМЖП и снизить риск оперативного вмешательства.

### Выводы

1. Для планирования путей хирургической коррекции АЛАИМЖП необходимо учитывать ультразвуковые критерии, которые включают измерение длин и диаметров ЛЖ и ПЖ и их соотношений.
2. Операцией выбора для бивентрикулярной коррекции у новорожденных с АЛАИМЖП является баллонная вальвулопластика. Метод эффективен у 72,3% (n=34) детей.

## Литература

1. Laks H. Surgical management of pulmonary atresia with intact ventricular septum [Текст] // H. Laks, M. D. Plunkett / Progress in Pediatric Cardiology. – 2001. – Vol. 13. – P. 183–197.
2. Odim J. Risk factors for early death and reoperation following biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum [Текст] // J. Odim, H. Laks, T. Tung // Eur. J. of Cardiothorac. Surg. – 2006. – Vol. 29. – P. 659–665.
3. Ovaert C. Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum [Текст] / C. Ovaert, S. Qureshi, E. Rosenthal // J. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 1998. – Vol. 115. – P. 1055–1059.
4. Drighil A. Echocardiographic determinants of successful balloon dilation in pulmonary atresia with intact ventricular septum [Текст] / A. Drighil, J. Mathewson, M. Aljufan // Eur. J. of Echocard. – 2010. – Vol. 11. – P. 172–175.
5. Mc Lean K. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: initial management [Текст] K. Mc Lean, J. P. Pearl // Ann. Thorac. Surg. – 2006. – 822214-2.

## Ехокардіографічні критерії успішної бівентрикулярної корекції атрезії легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою

Бойко О.П., Руденко Н.М., Кузьменко Ю.Л., Довгалиук А.А., Максименко А.В., Ємець І.М.

АЛАІМШП – рідкісна ВВС, яка характеризується різноманітністю морфологічних проявів. Вада супроводжується високою смертністю та потребує лікування в перші дні життя. У статті запропоновано алгоритм доопераційної діагностики аномалії, на підставі якого розроблено показання до різних типів корекції (двошлуночкової, півторашлуночкової, одношлуночкової) та визначена вірогідність успішного лікування при різних анатомічних варіантах.

**Ключові слова:** атрезія легеневої артерії, двошлуночкова, півторашлуночкова, одношлуночкова корекція.

## Echocardiographic Criteria of Successful Biventricular Repair of Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Boyko O., Rudenko N., Kuzmenko J., Dovgaliuk A., Maksymenko A., Yemets I.

Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA-IVS) is a rare congenital heart disease, which is characterized by a number of morphological manifestations. The disease results in high mortality and requires treatment in the first days of life. In the article an algorithm for preoperative diagnosis of the disease is described on the basis of which surgical judgment about different types of surgical corrections (biventricular, one and half ventricle, single ventricle) is made and there is a certain probability of successful treatment in different anatomical cases.

**Key words:** атрезія легеневої артерії, двошлуночкова, півторашлуночкова, одношлуночкова корекція.