

ОСОБЕННОСТИ ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ У БОЛЬНЫХ С ЗАВЕРШЕННОЙ ГЕМОДИНАМИЧЕСКОЙ КОРРЕКЦИЕЙ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ

Соколов А.А.¹, Кривошеков Е.В.¹, Сморгон А.В.¹, Ковалев И.А.²

1 - Томский НИМЦ, НИИ кардиологии. г. Томск, Россия.

2 - «Научно-исследовательский клинический институт педиатрии имени академика Ю. Е. Вельтищева» ФГАОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова. г. Москва, Россия.

Сложность использования стандартных эхокардиографических способов оценки контрактильности и насосной функции сердца у больных после операции Фонтена определяется нестандартной анатомией камер сердца и особенностью системного венозного возврата.

Цель исследования. Основной целью данного исследования была оценка возможности использования некоторых общепринятых эхокардиографических критериев, определение их референсных значений у больных после операции тотального cavoпюльмонального соединения в отдаленные сроки.

Материалы и методы. В эхокардиографическое исследование включены пациенты в возрасте от 4 до 10 лет, не ранее чем через 1 год после операции Фонтена и закрытия разгрузочной фенестрации.

Результаты. Изучены ультразвуковые показатели, характеризующие структурные и функциональные изменения сердца и гемодинамики на основании анализа результатов эхокардиографического исследования 124 пациентов с завершённой гемодинамической коррекцией врождённых пороков сердца с функционально единственным желудочком –тотальное cavoпюльмональное соединение с экстракардиальным кондуитом.

Заключение. Из планиметрических способов оценки объемов и функции единственного желудочка оптимальным является применение алгоритма «площадь–длина». Для оценки контрактильности и насосной функции единственного желудочка со сложной пространственной анатомией эффективными являются непланиметрические показатели: скорость нарастания давления в систолу, миокардиальный индекс (Tei), индекс контрактильности и интеграл кровотока в выводном тракте и в брюшной аорте. Установлено, что единственный желудочек сердца после операции тотального cavoпюльмонального соединения сферичен, а корень аорты расширен у 70% пациентов. Оценены особенности кровотока в cavoпюльмональных соединениях. Кратность возрастания скорости кровотока при дыхании в нижнем cavoпюльмональном соединении – важный показатель кардиогемодинамики у детей с унивентрикулярной коррекцией. При произвольном дыхании кратность должна составлять 1,7-2,3, при форсированном вдохе – 2,6-4,5.

Ключевые слова: единственный желудочек, врождённый порок сердца, гемодинамика, эхокардиография.

Контактный автор: Соколов А.А., e-mail: falco16@rambler.ru

Для цитирования: Соколов А.А., Кривошеков Е.В., Сморгон А.В., Ковалев И.А. Особенности эхокардиографического исследования у больных с завершённой гемодинамической коррекцией врождённых пороков сердца с функционально единственным желудочком. REJR 2021; 11(3):95-106. DOI: 10.21569/2222-7415-2021-11-3-95-106.

Статья получена: 29.06.21

Статья принята: 09.09.21

FEATURES OF ECHOCARDIOGRAPHIC EXAMINATION IN PATIENTS WITH COMPLETED FONTAN OPERATION

Sokolov A.A.¹, Krivoshchekov E.V.¹, Smorgon A.V.¹, Kovalev I.A.²

1 - Scientific Research Institute of Cardiology. Tomsk, Russia.

2 - Veltischev Research and Clinical Institute for Pediatrics of the Pirogov Russian National Research Medical University. Moscow, Russia.

The complexity of using standard echocardiographic methods for assessing contractility and pumping function of the heart in patients after Fontan surgery is determined by the non-standard anatomy of the heart chambers and the peculiarity of systemic venous return.

Purpose. To assess the possibility of using some generally accepted echocardiographic criteria, to determine their reference values in patients after total cavopulmonary junction surgery in the long term.

Material and methods. Echocardiographic study included patients aged from 4 to 10 years, no earlier than 1 year after Fontan surgery and closure of the unloading fenestration.

Results. Ultrasound parameters characterizing the structural and functional changes in the heart and hemodynamics were studied on the basis of an analysis of the results of an echocardiographic study of 124 patients with completed Fontan surgery.

Conclusion. The optimal planimetric method for assessing the volume and function of a single ventricle is to use the «area-length» algorithm. Nonplanimetric parameters are effective for assessing the contractility and pumping function of a single ventricle with complex spatial anatomy: rate of increase pressure in systole ($Dp/DtMax$), myocardial index (Tei), and contractility index and the integral of blood flow in the outflow tract and in the abdominal aorta. It was established that the common ventricle of the heart after the operation of the total cavopulmonary connection is spherical, and the aortic root is dilated in 70% of patients. The features of blood flow in cavopulmonary compounds were evaluated. The multiplicity of the increase in blood flow velocity during breathing in the lower cavopulmonary connection is an important indicator of cardiohemodynamics in children with univentricular correction. With usual breathing, the ratio should be 1.7-2.3, with forced inspiration 2.6-4.5.

Keywords: single ventricle, Fontan completion, hemodynamics, echocardiography.

Corresponding author: Sokolov A.A., e-mail: falco16@rambler.ru

For citation: Sokolov A.A., Krivoshchekov E.V., Smorgon A.V., Kovalev I.A. Features of echocardiographic examination in patients with completed fontan operation. REJR 2021; 11(3):95-106. DOI: 10.21569/2222-7415-2021-11-3-95-106.

Received: 29.06.21

Accepted: 09.09.21

Врожденные пороки сердца (ВПС) неизменно остаются самой актуальной проблемой детской кардиологии. Частота встречаемости ВПС по данным различных исследований сохраняется на уровне от 4 до 50 случаев на 1000 живорожденных. При этом, если учитывать только критические или тяжёлые ВПС, частота встречаемости снижается до уровня 6-19/1000. В тоже время, если учитывать находки в виде мелких мышечных дефектов и двухстворчатый клапан аорты – повышается до 75/1000 [1, 2]. На долю ВПС с функционально единственным желудочком

сердца (ФЕЖС) приходится более 9% от всех ВПС [3]. Завершённой гемодинамической коррекцией ВПС с ФЕЖС считается тотальное кавопульмональное соединение (ТКПС) – разобщение большого и малого кругов кровообращения с формированием или без разгрузочной фенестрации [4]. В связи с успехами кардиохирургической техники и систем реабилитации, выживаемость пациентов с однопредсердной физиологией после завершённой операции гемодинамической коррекции ВПС, по данным Chungsomprasong P и соавт., составляет от 88,7%, 85,3% и 83,8% через 1 год, 5 лет, и 10 лет соответ-

ственно [4].

В динамике наблюдения у пациентов с завершенной гемодинамической коррекцией ВПС с ФЕЖС отмечается снижение физической работоспособности. Так через 5 лет после завершения ТКПС, выполненного в возрасте старше 3-х лет, уровень пикового потребления кислорода составлял 51,9% от нормальных величин. При этом, у лиц, оперированных в возрасте до 3-х лет, – 61,3%. Также отмечалось прогрессивное снижение сердечного индекса и фракции выброса [5].

Сложность использования стандартных эхокардиографических способов оценки контрактильности и насосной функции сердца у больных после ТКПС определяется нестандартной анатомией камер сердца и особенностью системного венозного возврата. Увеличение количества пациентов, в том числе и взрослых, с ТКПС диктует необходимость выбора наиболее информативных критериев оценки функционального состояния сердца с унивентрикулярной физиологией.

Основной целью данного исследования была оценка возможности использования некоторых общепринятых эхокардиографических критериев, определение их референсных значений у больных после операции тотального кавопульмонального соединения в отдаленные сроки.

Материалы и методы.

В исследование включены результаты анализа эхокардиографических исследований у 124 пациентов после ТКПС в модификации экстракардиального кондуита с формированием разгрузочной фенестрации. Оценивали данные пациентов, полученные не ранее, чем через 1 год после закрытия фенестрации. Возраст пациентов, включенных в исследование, был от 4 до 10 лет (Mean – 7,9 Median – 6 Std.Dev – 5,7 года). Сформирована контрольная группа (n=531), не отличающаяся по возрасту (Mean – 6,3 Median – 6 Std.Dev – 1,93 года). Патология сердечно-сосудистой системы у представителей группы контроля была исключена по данным клинико-инструментального обследования. Сравнение антропометрических данных представлено в таблице №1.

Дети основной и контрольной групп не отличались по основным антропометрическим показателям. Площадь поверхности тела в основной группе составила 0,92±0,31, а в контрольной – 0,89± 0,18м² (p>0.05). Это позволило нам использовать как индексированные, так и неиндексированные показатели объемов, диаметров сосудов сердца для сравнения.

Из 124 пациентов 112 (90,3%) имели

унивентрикулярную физиологию с ведущим левым желудочком, 12 (9,7%) – с правым. Насыщение капиллярной крови кислородом составляло 95,0±7,3% (min – 92, max – 98%).

Обследуемым в обеих группах было выполнено эхокардиографическое исследование по рекомендациям ASE [6, 7]. Конечный диастолический объем ЕЖС определяли с использованием двухмерной эхокардиографии по алгоритму «площадь-длина», который наиболее оптимален для камер со сложной формой. Для пациентов с ведущим правым желудочком применяли сечение с визуализацией притока и оттока правого желудочка (рис. 1), для ведущего левого желудочка – четырехкамерную позицию с максимально полной визуализацией области притока обоих желудочков (рис. 2). Возможность использования алгоритма «площадь – длина» как для оценки контрактильности ЕЖС, так и его объемов, может быть обоснована сравнительным исследованием возможностей эхокардиографии и магнитно-резонансной томографии (МРТ) [8]. Следует помнить, что эхокардиографическое исследование обычно занижает значения объемов, по сравнению с МРТ, но достаточно точно определяет фракцию выброса. Большой проблемой оценки объемов и контрактильности ЕЖС с помощью эхокардиографии является серьезная вариабельность получаемых значений как в рамках межисследовательских измерений, так и внутриисследовательских. Так различия в определении объемов у одного исследователя могут достигать 16-20%, а между разными исследователями – 24-26%, при определении контрактильности – 13-14% и 15-16% соответственно [8, 9].

Ранее проведенные исследования использования двухмерной «приточно-отточной» позиции для оценки объемов правого желудочка показали ее сопоставимость с результатами трехмерного исследования [10].

Объем ФЕЖС измеряли по предложенному алгоритму «площадь – длина». Для сопоставления результатов пользовались выражением реального объема в процентах к индивидуальной норме, спрогнозированной на основании антропометрических данных [11, 12].

Кроме стандартных измерений объемов и диаметров сосудов, у больных с ТКПС определяли объем общего предсердия, у лиц контрольной группы аналогом был показатель суммы объемов левого и правого предсердия. Рассчитывали силу сокращения левого предсердия (LAF – left atrial force) по формуле: $LAF = 0.53 \times \text{mitral annular orifice area} \times$

Таблица №1. Антропометрические данные детей с тотальным кавопульмональным соединением и в группе контроля.

	Valid N	Mean	Median	Minimum	Maximum	Lower - Quartile	Upper - Quartile	Std.Dev .
Рост (см) контроль	531	121,1	120,0	86,1	157,0	110,0	130,0	13,5
Рост (см) ТКПС	124	122,1	117,5	86,0	174,0	105,0	139,0	22,5
Р		нд						
Вес (кг) контроль	531	23,0	22,0	10,0	58,0	18,0	28,0	7,27
Вес (кг) Фонтен	124	25,6	20,0	9,9	80,0	16,0	32,3	13,3
		нд						

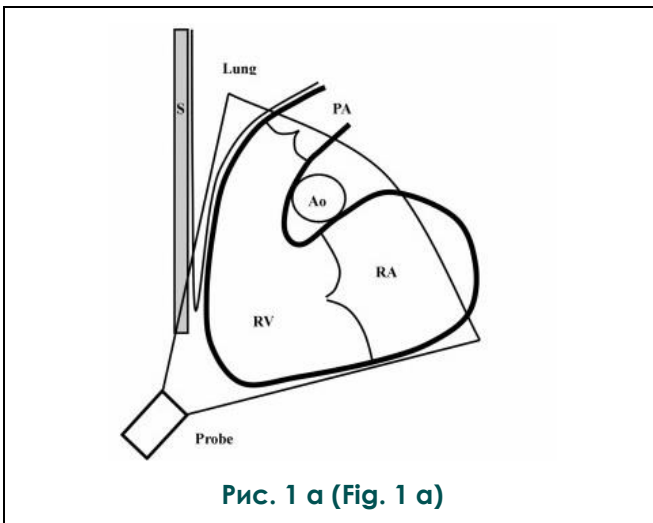


Рис. 1 а (Fig. 1 а)



Рис. 1 б (Fig. 1 б)

Рис. 1. Определение объема ведущего правого желудочка.

а – схема, б – ЭхоКГ.

Fig. 1. Measurement of the volume of the leading right ventricle.

а – scheme, b – heart US.

peak A velocity (площадь митрального клапана × пик А трансмитрального потока) [13]. Показатель, отражающий давление наполнения левого желудочка и давление наполнения единственного желудочка, рассчитывали по формуле: $DN = E \cdot e$ [25, 26].

Сложность анатомии различных вариантов ФЕЖС, особенности расположения сердца в грудной клетке обуславливают вариабельность оценки объемов и контрактности ЕЖС при применении эхокардиографии. В связи с этим, возникает необходимость использования дополнительных, непланиметрических и неволюметрических ме-

тодов оценки функции ЕЖС.

Интеграл кровотока (VTI) в выводном тракте левого желудочка (у данных пациентов единственного) оценивали как суррогатный показатель сердечного выброса, отражающий реальную насосную функцию желудочка, вне зависимости от недостаточности атриовентрикулярного клапана. Также использовали VTI кровотока в поддиафрагмальном участке аорты [14].

Измеряли скорости кровотока в нижнем и верхнем кавопульмональных соединениях как при спонтанном дыхании на вдохе и выдохе, так при форсированном вдохе.

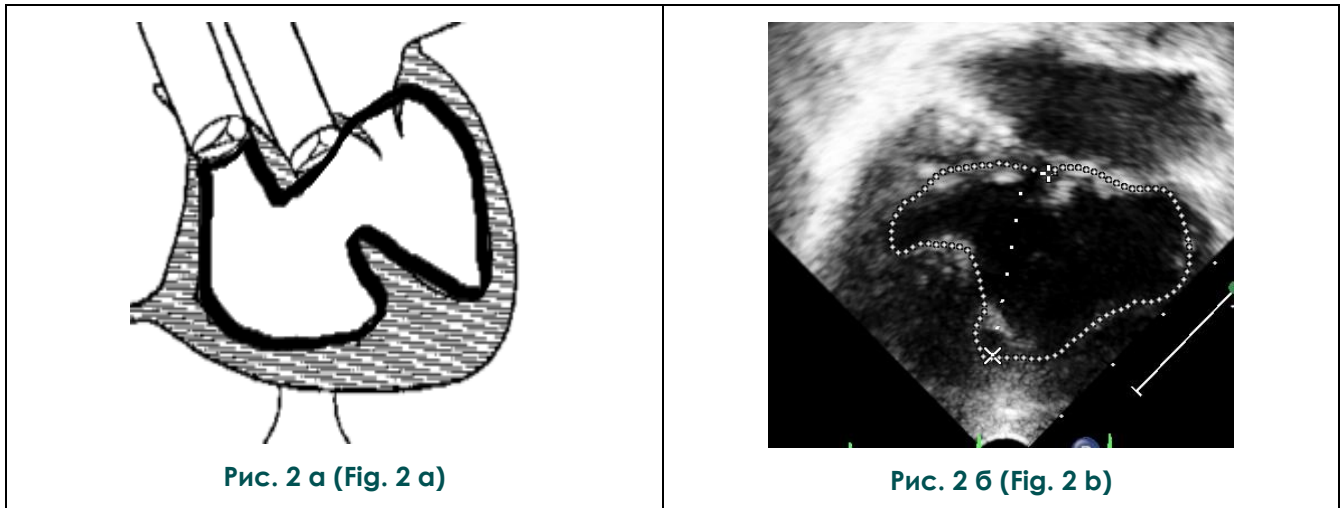


Рис. 2. Определение объема ЕЖС при левом ведущем желудочке.

а – схема, б – ЭхоКГ.

Fig. 2. Measurement singleventricle volume in the left leading ventricle.

а – scheme, б – heart US.

Для определения скорости кровотока использовали импульсно-волновое доплеровское исследование (PW) [15]. Контрольный объем PW размещали в области проксимальной части нижнего кавопульмонального соединения (рис. 3 А).

Для изучения систоло-диастолических свойств ведущего желудочка использовали миокардиальный индекс (Tei), определенный с помощью тканевой импульсно-волновой доплерографии [16]. Были оценены возможности использования непланиметрического индекса контрактильности желудочка, определяемого как обратная величина отношения периодов предизгнания (PEP) и изгнания (ET), $ИС=1 \setminus (PEP \setminus ET)$ [16 - 18]. Рассчитывали работу ЕЖС за одно сокращение по методике SettergrinG [19 - 21], используя формулу: $LVSWI = SVI \cdot (MAP - PAWP) \cdot 0,0136$,

где: SVI – ударный индекс, MAP – среднее артериальное давление, PAWP – давление заклинивания.

Неинвазивный метод определения давления заклинивая, использованный нами, показал хорошую воспроизводимость и коррелировал с прямыми измерениями, выполненными при первичном инвазивном исследовании ($r=0.78$, $p=0.001$).

Результаты и их обсуждение.

Важным моментом эхокардиографического исследования больных с унивентрикулярной коррекцией является оценка функции приточных и отточных клапанов, которые могут иметь различную анатомию. В

нашем исследовании у 86 пациентов (69,4%) функция атриовентрикулярных (АВ) клапанов была нормальной, у 25 (20%) отмечалась регургитация 1 степени, у 10 (8,1%) – регургитация 2 степени, у 1 (0,8%) – 3 степени. Два пациента (1,6%) имели механические протезы. Функция аортального клапана была нормальной у 96 пациентов (77,4%), регургитацию 1 степени имели 22 больных (17,7%) регургитацию 2 степени – 5(4%), механический протез был у одного пациента (0,8%). У 8 пациентов (6,45%) имелся незначимый градиент (пиковый менее 30 мм рт. ст.) на аортальном клапане или бульбовентрикулярном отверстии.

Форма единственного желудочка.

Установлено, что корень аорты у лиц после ТКПС более широкий, фиброзное кольцо отточного клапана было достоверно больше, чем у здоровых лиц группы контроля (18,4+3,5 мм и 15,0+1,7 мм соответственно, $p=0.01$). Диаметр аорты на уровне синусов Вальсальвы у больных после с ТКПС так же был увеличенным (23,2+4,4 мм и 19,4+2,4 мм $p=0,001$). Расширение корня аорты более 120% от нормы было обнаружено у 66% обследованных детей. Кроме того, суммарный объем левого и правого предсердий у больных с ТКПС был значимо меньшим, чем у лиц контрольной группы 32,3+14 мл и 36,8+11,5 мл, $p=0.003$. Это было обусловлено преимущественно уменьшением деформированного правого предсердия, прилежащего к экстракардиальному кондуиту, кроме того, предсердие утрачивает коллекторную функ-

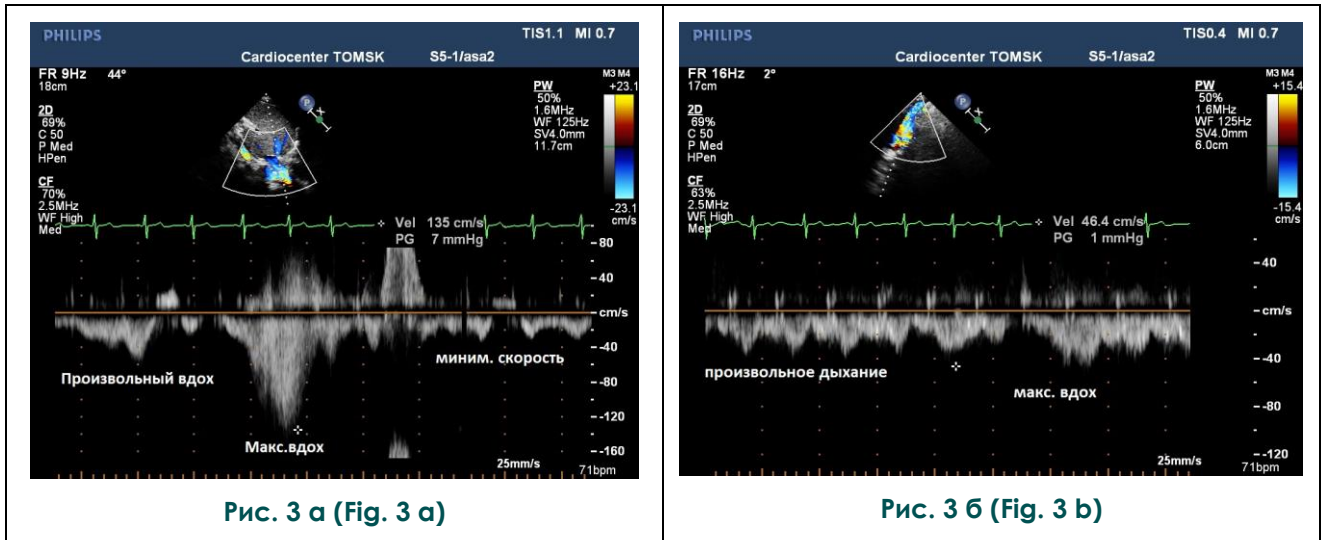


Рис. 3 а (Fig. 3 а)

Рис. 3 б (Fig. 3 б)

Рис. 3. ЭхоКГ.

Кровоток в нижнем (а) и (б) и верхнем cavo-пульмональном соединениях при дыхании.

Fig. 3. Heart US.

Blood flow pattern in the lower (a) and (b) and upper cavopulmonary connections during respiration.

цию – весь системный венозный возврат осуществляется непосредственно в легочную артерию. Многообразие вариантов анатомии функционально единственного желудочка неразрывно сочетается с изменением его формы, что обусловлено участием как основного (ведущего) желудочка, так и редуцированного в формировании общей камеры. Простейшим показателем, количественно характеризующим форму желудочка, является индекс сферичности, рассчитываемый как отношение длинной оси камеры к поперечной (иногда используют отношение короткой к длинной). В любом случае, стремление этого отношения к 1 указывает на нарастание сферичности. В норме отношение длинной оси левого желудочка и короткой составляет 1,5-1,7, у пациентов после ТКПС этот показатель составил 1,27±0,30 и статистически достоверно (p=0.001) отличался от такового в контрольной группе (табл. №2). Индекс сферичности имел слабую прямую, но статистически значимую корреляцию с фракцией выброса (r=0,50, p=0.01).

По данным двухмерной эхокардиографии контрактильность общего желудочка у больных с ТКПС была ниже, чем у здоровых лиц (табл. №2). При этом насосная функция ЕЖС в группе пациентов не была редуцирована по сравнению со здоровыми лицами. Значения сердечного индекса составили в группе с ТКПС 3,88±1,10 л\мин\м², в контрольной группе – 2,86±0,56 л\мин\м², p<0.05 соответственно. Силоскоростные

свойства единственного желудочка у пациентов после ТКПС были снижены: максимальная скорость нарастания давления в систолу (dp\dtMax) составила 954±374 мм рт. ст.\с, при референсных значениях в норме 1400-1600 мм рт. ст.\с. Нормальные значения показателя имели только 8% пациентов.

Интегральная скорость потока крови (VTI) в брюшной аорте у больных с ТКПС достоверно не отличалась от таковой в контрольной группе, хотя и имела тенденцию к снижению (22,0±8,6 см/с и 24,6±5,2 см/с соответственно). Интегральная скорость потока крови в выводном тракте ЕЖС у пациентов после операции Фонтена имела слабую, но статистически значимую прямую корреляцию с ударным объемом (r=0,41 p=0.02). Можно полагать, что данные показатели могут быть использованы как суррогатные характеристики насосной функции ЕЖС.

Работа, совершенная ЕЖ, была достоверно выше, чем работа ЛЖ в контрольной группе: 42,7±15 и 29,6±5,6 г*мин\м², p=0.01. Можно полагать, что это обусловлено увеличением объема крови и участием в перемещении объема крови не только силы сокращения камер, но и активного системного венозного возврата, обуславливаемого работой дыхательных мышц [22]. Величина работы ЛЖ у здоровых детей имела статистически значимую прямую корреляцию с фракцией выброса (r=0.55, p=0.001). В то время как у больных после ТКПС значение корреляции

Таблица №2. Показатели эхокардиографии у больных после операции Фонтена.

	Контроль (1)	ТКПС (2)	t	p	Valid N - Group 1	Valid N - Group 2	Std.Dev. - Group 1	Std.Dev. - Group 2	F-ratio - Variances	p - Variance s
ЧСС Уд/ мин	88,9	92,3	2,44	0,01	854	120	13,54	18,24	1,81	0,000
И сф	1,68	1,27	21,6	0,00	525	118	0,15	0,29	3,86	0,000
ФВв%	70,0	62,4	13,3	0,00	528	123	4,81	8,52	3,14	0,00
ФВм%	72,4	60,1	18,9	0,00	530	121	5,02	10,76	4,60	0,00
КДО (мл)	40,40	64,4	-14,0	0,00	530	123	10,42	32,76	9,86	0,00
ВН %	53,41	50,01	2,80	0,00	223	94	9,91	9,7	1,05	0,81
Е/е	8,12	9,7	-5,28	0,00	350	99	1,38	4,59	11,02	0,00
Е (см\с)	114,5	77,2	17,3	0,00	518	108	17,23	24,14	1,96	0,00
Е (см\с)	15,5	9,311	15,5	0,00	504	99	3,313	3,254	1,036	0,84
фкМК	20,3	22,0	-5,39	0,00	685	110	2,66	5,30	3,9	0,000
А см\с	57,9	71,1	-7,63	0,00	513	106	14,09	24,12	2,93	0,00
Е\А	2,06	1,21	16,0	0,00	508	106	0,50	0,460	1,21	0,24
е\аТ	2,31	1,66	9,17	0,00	490	98	0,63	0,67	1,11	0,46
LAF кдин	6,13	11,01	-9,31	0,00	434	100	3,62	7,90	4,78	0,00

Примечание: Исф – индекс сферичности, ФВв – фракция выброса по двухмерной эхокардиографии, ФВм – фракция выброса по одномерной эхокардиографии, КДО – конечный диастолический объем, ВН% – время наполнения желудочка в процентах от R-R, Е/е соответствует давлению наполнения, Е – скорость быстрого наполнения желудочка, фКМК – диаметр фиброзного кольца митрального клапана (атрио-вентрикулярного), А – скорость наполнения желудочка в фазу систолы предсердий, Е\А – отношение скоростей наполнения желудочка, е\аТ – отношение скоростей движения миокарда в диастолу, LAF – сила сокращения предсердия.

данных показателей составило 0,13 (p=0,35). Данный факт подтверждает значимость «периферического» насоса для перемещения крови в организме у пациентов с унивентрикулярной физиологией.

Эффективность насосной функции ЕЖС, определяемая как объем крови, приходящийся за одно сокращение 1 грамма миокарда, сокращающегося желудочка (ЭффЖ=УО\ММлж), у пациентов после ТКПС была достоверно ниже, чем в группе здоровых лиц 0,36+0,11 мл\г и 0,49+0,08 мл\г соответственно (p=0,04). В частности, это может быть обусловлено увеличенной массой миокарда активно не сокращающегося одного из желудочков, чаще всего выпускника.

Объемные показатели.

Абсолютные значения разницы конечных диастолических объемов ЛЖ (контроль) и ЕЖС представлены в таблице №2. Объем ЕЖС в группе пациентов после ТКПС был статистически достоверно большим, чем объём левого желудочка в контрольной группе. Конечный диастолический объем ЕЖС составил в среднем 140-150% от прогнозируемой нормы для левого желудочка. При этом у 8% обследуемых (10) он был менее 100%, у 56% больных – от 100% до 150%, у 21% – от 150% до 200%, и у 15% – более 200% от должных величин.

Объем ЕЖС, выраженный в процентах от должной величины, имел обратную связь с фракцией выброса (ФВ) (r=-0.58, p=0.01). Максимальные значения ФВ наблюдались

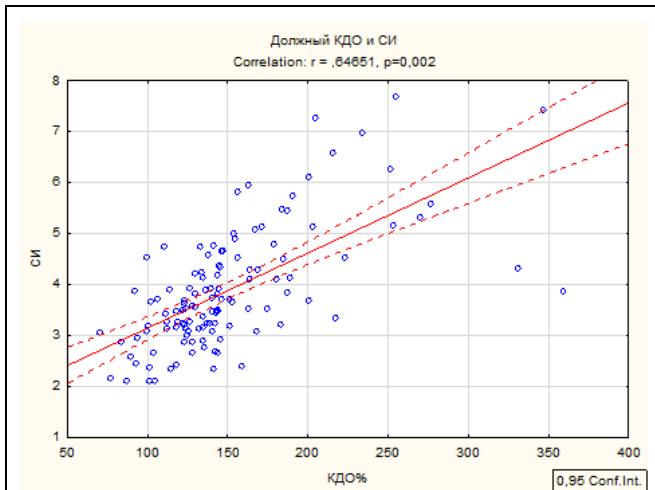


Рис. 4 (Fig. 4)

Рис. 4. Диаграмма.

Взаимоотношение прогнозируемого объема единственного желудочка и сердечного индекса у больных после ТКПС.

Fig. 4. Diagram.

The relationship between the predicted volume of the single ventricle and the cardiac index in Fontan patients.

при значениях должного объема менее 150%. У лиц контрольной группы корреляции между КДО_{ож} и его контрактильностью не найдено. Вместе с этим, объем ЕЖС, выраженный в процентах от должного (КДО%), имел прямую корреляционную связь с сердечным индексом (рис. 4).

Объем ЕЖС (КДО%) имел слабую, но достоверную обратную корреляцию со скоростью нарастания давления в систолу (dP/dT_{max}) $r=-0.32$ $p=0.03$, что указывало на снижение силоскоростных свойств ЕЖС при увеличении объема.

Использование М-режима эхокардиографии вполне возможно у больных с ТКПС, однако некоторые авторы рекомендуют применение анатомического варианта М-режима, для того, чтобы обеспечить получение оптимального сечения на уровне максимального поперечника ЕЖ [15]. Мы сравнили значения фракции выброса, определенной с использованием двухмерной эхокардиографии (алгоритм «площадь – длина») и данные анатомической М-режимной эхокардиографии. Оказалось, что ФВеж, определенная по двухмерной эхокардиографии, была статистически достоверно выше ($p < 0.001$), чем этот показатель, вычисленный по данным анатомической М-режимной эхокардиографии (табл. №2). Корреляция между показате-

лями была значимой и достоверной ($r=0.70$, $p=0.01$). Следует отметить, что ФВеж, определенная М-режимным методом, достоверно коррелировала с непланиметрическими показателями контрактильности: индексом сократимости $0,39$ $p<0,01$, dp/dt_{max} $0,52$ $p=0.001$,

Это дает основания полагать, что для быстрого определения контрактильности ЕЖ у пациентов с унивентрикулярной физиологией вполне может быть применена одномерная эхокардиография, при использовании сечения через оба желудочка.

Интегральный показатель систоло-диастолических свойств – миокардиальный индекс (Tei -индекс) [16], был более высоким в группе ТКПС – $0,686+0,216$ и $0,39+0,11$, $p=0.001$, что указывало на значительные систоло-диастолические нарушения насосной камеры, в данном случае ЕЖ. У 20% пациентов миокардиальный индекс не отличался от нормы, у 50% был в диапазоне $0,4-0,7$ и у 30% превышал $0,7$. Следует отметить, что значения показателя более $0,8$ наблюдались у пациентов с функциональным классом СН II-III.

ИС (индекс сократимости), интервально-временной показатель, характеризующий контрактильные свойства желудочка, был достоверно ниже ($4,40+1,1$ и $2,17+0,53$ $p=0.002$) в группе детей после операции Фонтена. Значения показателя, соответствующие норме, имел только один пациент (0,9%). В контрольной группе 97% обследуемых имели индекс сократимости ЛЖ более 3, в группе больных – наоборот, только у 5% пациентов величина показателя превышала данное значение и не было лиц с показателями, соответствующими средне групповому в контрольной группе. Это указывает на вероятную возможность его использования у больных после операции Фонтена в качестве непланиметрического, суррогатного показателя контрактильности. Корреляция между ИС и ФВеж была прямой и составила $0,52$ ($p=0.02$). Недостатком является обратная связь с ЧСС (слабая – $0,36$, но достоверная $p=0,01$), при возрастании ЧСС связь ИС с контрактильностью снижается.

Диафрагмальное дыхание имеет большое значение для обеспечения системного венозного возврата у больных с тотальным кавопульмональным соединением. Также существует предположение, что эффективность «периферического венозного насоса» в значительной мере определяет осложнения операции Фонтена в отдаленные сроки. [22 - 24]. Мы оценили кратность возрастания кровотока в нижнем соединении при произ-

Таблица №3. Скоростные показатели кровотока в нижнем cavoпюльмональном соединении и их изменение при дыхании (M,QR).

	Valid N	Mean	Median	Minimum	Maximum	Lower - Quartile	Upper - Quartile	Std.Dev.
ПД max (см\с)	113	41,91	42,00	20,00	90,00	33,00	49,00	11,20
ПД min (см\с)	113	21,74	20,00	11,00	126,00	16,00	24,00	12,05
ФД(см\с)	103	74,21	67,00	20,00	170,0	58,00	88,00	26,52
Кратность увеличения скорости кровотока в нижнем соединении								
ПД	113	2,06	2,00	0,41	3,85	1,73	2,33	0,49
ФД	104	3,71	3,56	0,38	9,37	2,63	4,54	1,55

Примечание: ПДmax – максимальная скорость кровотока при произвольном дыхании (вдох), ПДmin – минимальная скорость кровотока при произвольном дыхании, ФД – скорость кровотока при форсированном вдохе.

вольном (ПД) и форсированном дыхании (ФД) и его связь с показателями кардиогемодинамики. Кратность возрастания скорости кровотока в нижнем cavoпюльмональном соединении на форсированный вдох имела слабую, но достоверную обратную корреляцию с показателем, характеризующим давление наполнения ЕЖС: $r = -0.31$ ($p = 0.03$), а кратность возрастания при произвольном дыхании – слабую ($r = 0.32, p = 0.02$) прямую корреляцию с максимальной скоростью нарастания давления в систолу dp/dt_{max} . Изменение скорости кровотока при дыхании в нижнем cavoпюльмональном соединении оказалось важным показателем кардиогемодинамики у детей с ТКПС. При произвольном дыхании кратность возрастания скорости должна составлять 1,7-2,3, при форсированном вдохе – 2,6-4,5 раз (табл. №3).

В целом, скоростные показатели кровотока в верхнем cavoпюльмональном соединении слабо изменялись при дыхании и не имели сколько-нибудь значимых связей с показателями внутрисердечной и системной гемодинамики.

В ходе исследования для оценки особенностей диастолы у пациентов после ТКПС использовали соотношение скоростей быстрого и медленного наполнения желудочка, определяемые как по скорости потоков (E/A), так и по соотношению волн e/a тканевой доплерограммы. Deskриптивный анализ показал, что отрезная точка оценки отношения потоковых скоростей была равна 1,6 и 95% детей контрольной группы имели показатель свыше этой величины. Для тканевой доплерографии отрезная точка равнялась 1,8 (у 95% детей контрольной группы показатель

был выше 1,8). У 63% детей после операции Фонтена имелись нарушения соотношения быстрого и предсердного компонента по данным тканевой доплерографии и у 84% – по данным спектральной доплерографии.

Продолжительность диастолы, выраженная в процентах от длительности кардиоцикла, была достоверно меньшей ($p = 0.005$) у больных с ЕЖ, чем у здоровых лиц (табл. №2). Более «укороченная» диастола, вероятно, была обусловлена как увеличенным отверстием АВ клапана, так и более интенсивным сокращением предсердия (табл. №2). Зависимость времени изоволюмического сокращения и расслабления от ЧСС была нивелирована процентной нормализацией относительно продолжительности кардиоцикла.

Скорость быстрого наполнения левого желудочка (E) у здоровых лиц была статистически значимо более высокой, чем скорость наполнения ЕЖ у больных после операции Фонтена $114,1 \pm 5,1$ и $77,2 \pm 9,3$ см\с, $p = 0.01$. Скорость движения миокарда в фазу быстрого наполнения (e), определенная методом тканевой доплерографии, была более высокой в контрольной группе $15,5 \pm 3,3$ против $9,3 \pm 3,2$ см\с у больных после ТКПС, $p = 0.004$ (табл. №2). Снижение скорости быстрого наполнения ЕЖ компенсировалось большей интенсивностью сокращения левого предсердия, сила сокращения которого (left atrial force) у больных была 11.02 ± 3.05 против $6,0 \pm 1,1$ в контрольной группе, $p = 0.001$. При этом отношение E/e , отражающее давление наполнения ЕЖ у больных после операции Фонтена, было статистически значимо выше, чем аналогичный показатель в контрольной

группе (табл. №2).

Выводы:

1. Операция одножелудочковой коррекции сохраняет возможность нормального гемодинамического обеспечения организма, необходимого для роста и развития ребёнка.

2. В сердце после операции тотального cavoпультмонального соединения отмечается изменение геометрии камер: единственный желудочек сердца увеличен в объёме, сферичен, корень аорты расширен у 70% пациентов, суммарный объём правого и левого предсердий уменьшен.

3. Для оценки контрактильности и насосной функции единственного желудочка со сложной пространственной анатомией целесообразно использовать непланиметрические показатели: скорость нарастания давления в систолу, миокардиальный индекс (Tei), индекс контрактильности и интеграл

кровотока в выводном тракте и в брюшной аорте.

4. У пациентов после операции Фонтена снижена контрактильность единственного желудочка, но остается удовлетворительной его насосная функция.

5. Кратность возрастания скорости кровотока при дыхании в нижнем cavoпультмональном соединении – важный показатель кардиогемодинамики у детей с унивентрикулярной коррекцией. При произвольном дыхании кратность должна составлять 1,7-2,3, при форсированном вдохе – 2,6-4,5.

Источник финансирования и конфликт интересов.

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие финансовой поддержки исследования и конфликта интересов, о которых необходимо сообщить.

Список литературы:

- Hoffman J.I.E., Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2002; 39 (12): 1890-1900 DOI: 10.1016 / S0735-1097 (02) 01886-7
- Ekure EN, Nnenna Kalu N, Sokunbi OJ, Kruszka P, Olusegun-Joseph AD, Ikebudu Diet al. *Clinical epidemiology of congenital heart disease in Nigerian children, 2012-2017* \ \ *Birth Defects Res*. 2018; 110 (16): 1233-1240. doi: 10.1002/bdr2.1361. Epub 2018 Sep 19.
- Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal LM, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. *Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany*. *Congenit Heart Dis*. 2017; 12 (6): 787-793. doi: 10.1111/chd.12515. Epub 2017 Jul 18
- Chungsomprasong P, Soongswang J, Nana A Durongpisitkul K, Loahaprasitiporn D, Vijansorn C. et al. *Medium and long-term outcomes of Fontan operation*. *J Med Assoc Thai*. 2011; 94 (3): 323-30
- Shiraishi S, Yagihara T, Kagisaki K, Ikuo Hagino, Hideo Ohuchi, Junjiro Kobayashi, et al. *Impact of age at Fontan completion on postoperative hemodynamics and long-term aerobic exercise capacity in patients with dominant left ventricle*. *Ann Thorac Surg*. 2009; 87 (2): 555-60; discussion 560-1. doi: 10.1016/j.athoracsur.2008.11.015
- Lopez L, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, et al. *Recommendations for Quantification Methods During the Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report From the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council*. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010; 23: 465-95
- Lai WW, Geva T, Shiral G, Frommelt PC, Humes RA, Brook MM, et al. *Guidelines and Standards for Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography*. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 19 (12): 1413-30
- Margossian R, Schwartz ML, Prakash A, Wruck L, Colan SD, Atz AM, et al. *Comparison of Echocardiographic and Cardiac Magnetic Resonance Imaging Measurements of Functional Single Ventricular Volumes, Mass, and Ejection Fraction (from the Pediatric Heart Network Fontan Cross-Sectional Study)*. *Am J Cardiol*. 2009; 104: 419-428.
- Vitarelli A, Conde Y, Cimino E, D'Angeli I, D'Orazio S, Ventriglia F, Bosco G, Colloridi V. *Quantitative assessment of systolic and diastolic ventricular function with tissue Doppler imaging after Fontan type of operation*. *Int J Cardiol* 2005; 102: 61-69.
- Соколов А.А., Марцинкевич Г.И. *Трёхмерные, двухмерные и неволюметрические эхокардиографические методы оценки контрактильности правого желудочка*. *Кардиология в Беларуси*. 2016; 1 (8): 98-107. ISSN: 2072-912X eISSN: 2414-2131
- Марцинкевич Г.И., Соколов А.А. *Эхокардиография у детей: антропометрические и возрастные нормы*. *Российский педиатрический журнал*, 2012; 2: 17-21
- Ota N, Fujimoto Y, Murata M, Tosaka Y, Ide Y, Tachi M, Ito H, Sugimoto A, Sakamoto K. *Impact of postoperative hemodynamics in patients with functional single ventricle undergoing Fontan completion before weighing 10 kg*. *Ann Thorac Surg*. 2012; 94 (5): 1570-7. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.06.022. Epub 2012 Aug 9
- Tripodiadis F, Harbas C, Sitafidis G, Skoularigis J, Demopoulos V, Kelepeshis G. *Echocardiographic assessment of left atrial ejection force and kinetic energy in chronic heart failure*. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2008; 24 (1): 15-22. Epub 2007 Mar 30
- Pees C, Glagau E, Hauser J, Michel-Behnke I. *Reference values of aortic flow velocity integral in 1193 healthy infants, children, and adolescents to quickly estimate cardiac stroke volume*. *Pediatr Cardiol*. 2013; 34 (5): 1194-200. doi: 10.1007/s00246-012-0628-6. Epub 2013 Jan 24.
- Benjamin W. Eidem, Frank Cetta, Patrik W. O'Leavy.

Echocardiography in pediatric and adult congenital heart disease. Philadelphia. 2015, second edition. 720 p.

16. Tei C, Ling LH, Hodge DO, Bailey KR, Oh JK, Rodeheffer RJ, et al. New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function – a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol.* 1995; 26: 357-366. PMID: 8558414

17. Biering-Sørensen T, Mogelvang R, Schnohr P, Jensen JS. Cardiac Time Intervals Measured by Tissue Doppler Imaging M-mode: Association With Hypertension, Left Ventricular Geometry, and Future Ischemic Cardiovascular Diseases. *J Am Heart Assoc.* 2016; 5. doi: 10.1161/JAHA.115.002687

18. Rahman AMY, Hui W, Dsebissowa F, Schubert S, Hübler M, R Hetzer R, et al. Comparison of the tissue Doppler-derived left ventricular Tei index to that obtained by pulse Doppler in patients with congenital and acquired heart disease. *Pediatr Cardiol.* 2005; 26 (4): 391-395. DOI:10.1007/s00246-004-0757-7).

19. Settergren G. The calculation of left ventricular stroke work index. *Acta Anaesthesiol Scand.* 1986; 30 (6): 450-2. PMID: 3776449 DOI: 10.1111/j.1399-6576.1986.tb02451.x

20. Udelsmann A, TSA; Sílvia de Sá Lorena SR; Giriol SU, Silva WA, Moraes AC. Hemodynamic effects of the acute intoxication with bupivacaine, levobupivacaine and 50% enantiomeric excess mixture. An experimental study in pigs. *Rev. Bras. Anesthesiol.* vol.57 no.1 Campinas Jan./Feb. 2007 <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-70942007000100007>

21. Choi JO, Lee SC, Choi SH., Sang Min Kim, Choi JH, Park JR, et al. Noninvasive assessment of left ventricular stroke work index in patients with severe mitral regurgitation: corre-

lation with invasive measurement and exercise capacity *Echocardiography.* 2010; 27 (10): 1161-9. doi: 10.1111/j.1540-8175.2010.01222.x

22. Ha KS, Choi JY, Jung SY, Park HK. Characterization of Flow Efficiency, Pulsatility, and Respiratory Variability in Different Types of Fontan Circuits Using Quantitative Parameters. *Yonsei Med J.* 2019; 60 (1): 56-64. doi: 10.3349/ymj.2019.60.1.56

23. Hsia TY, Khambadkone S, Redington AN, Migliavacca F, Deanfield JE, Leva MR. Effects of respiration and gravity on infradiaphragmatic venous flow in normal and Fontan patients// *Circulation.* 2000; 102 (19 Suppl 3): III148-53. PMID:11082378 DOI: 10.1161/01.cir.102.suppl_3.iii-148

24. Hjortdal VE, Emmertsen K, Stenbøg E, Fründ T, Schmidt MR, Kromann O, et al. Effects of exercise and respiration on blood flow in total cavopulmonary connection: a real-time magnetic resonance flow study. *Circulation.* 2003; 108 (10): 1227-31. Epub 2003 Aug 25. DOI: 10.1161/01.CIR.0000087406.27922.6B

25. Mitter SS, Shah SJ, Thomas JD. A Test in Context: E/A and E/e' to Assess Diastolic Dysfunction and LV Filling Pressure. *J Am Coll Cardiol.* 2017; 69 (11): 1451-1464. doi: 10.1016/j.jacc.2016.12.037.

26. Miranda WR, Warnes CA, Connolly HM, Nathaniel W Taggart 3, O'Leary PW, Oh JK 2 et al. Echodoppler assessment of ventricular filling pressures in adult Fontan patients. *Int J Cardiol.* 2019; 284: 28-32. doi: 10.1016/j.ijcard.2018.10.077. Epub 2018 Oct 25.

References:

1. Hoffman J.I.E, Kaplan S. The Incidence of Congenital Heart Disease. *Journal of the American College of Cardiology.* 2002; 39 (12): 1890-1900 DOI: 10.1016 / S0735-1097 (02) 01886-7

2. Ekure EN, Nnenna Kalu N, Sokunbi OJ, Kruszka P, Olusegun-Joseph AD, Ikebudu Diet al. Clinical epidemiology of congenital heart disease in Nigerian children, 2012-2017\ \ *Birrh Defects Res.* 2018; 110 (16): 1233-1240. doi: 10.1002/bdr2.1361. Epub 2018 Sep 19.

3. Pfitzer C, Helm PC, Ferentzi H, Rosenthal LM, Bauer UMM, Berger F, Schmitt KRL. Changing prevalence of severe congenital heart disease: Results from the National Register for Congenital Heart Defects in Germany. *Congenit Heart Dis.* 2017; 12 (6): 787-793. doi: 10.1111/chd.12515. Epub 2017 Jul 18

4. Chungsomprasong P, Soongswang J, Nana A Durongpisitkul K, Loahaprasitiporn D, Vijansorn C. et al. Medium and long-term outcomes of Fontan operation. *J Med Assoc Thai.* 2011; 94 (3): 323-30

5. Shiraiishi S, Yagihara T, Kagisaki K, Ikuo Hagino, Hideo Ohuchi, Junjiro Kobayashi, et al. Impact of age at Fontan completion on postoperative hemodynamics and long-term aerobic exercise capacity in patients with dominant left ventricle. *Ann Thorac Surg.* 2009; 87 (2): 555-60; discussion 560-1. doi: 10.1016/j.athoracsur.2008.11.015

6. Lopez L, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, et al. Recommendations for Quantification

Methods During the Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report From the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010; 23: 465-95

7. Lai WW, Geva T , Shiral G , Frommelt PC, Humes RA, Brook MM, et al. Guidelines and Standards for Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography . *Journal of the American Society of Echocardiography.* 19 (12): 1413-30

8. Margossian R, Schwartz ML, Prakash A, Wruck L, Colan SD, Atz AM, et al. Comparison of Echocardiographic and Cardiac Magnetic Resonance Imaging Measurements of Functional Single Ventricular Volumes, Mass, and Ejection Fraction (from the Pediatric Heart Network Fontan Cross-Sectional Study. *Am J Cardiol.* 2009; 104: 419-428.

9. Vitarelli A, Conde Y, Cimino E, D'Angeli I, D'Orazio S, Ventriglia F, Bosco G, Colloridi V. Quantitative assessment of systolic and diastolic ventricular function with tissue Doppler imaging after Fontan type of operation. *Int J Cardiol* 2005; 102: 61-69.

10. Sokolov A., Martsinkievich G. The evaluation of contractility of the right ventricle by three and two-dimensional echocardiography and with using non volumetric methods. *Cardiology in Belarus.* 2016; 1 (8): 98-107 (in Russian).

11. Martsinkievich G.I., Sokolov A.A. Echocardiographic in

- children, anthropometric and age-related standards. *Russian pediatric journal*. 2012; 2: 17-21 (in Russian).
12. Ota N, Fujimoto Y, Murata M, Tosaka Y, Ide Y, Tachi M, Ito H, Sugimoto A, Sakamoto K. Impact of postoperative hemodynamics in patients with functional single ventricle undergoing Fontan completion before weighing 10 kg. *Ann Thorac Surg*. 2012; 94 (5): 1570-7. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.06.022. Epub 2012 Aug 9
13. Triposkiadis F, Harbas C, Sitafidis G, Skoularigis J, Demopoulos V, Kelepeshis G. Echocardiographic assessment of left atrial ejection force and kinetic energy in chronic heart failure. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2008; 24 (1): 15-22. Epub 2007 Mar 30
14. Pees C, Glagau E, Hauser J, Michel-Behnke I. Reference values of aortic flow velocity integral in 1193 healthy infants, children, and adolescents to quickly estimate cardiac stroke volume. *Pediatr Cardiol*. 2013; 34 (5): 1194-200. doi: 10.1007/s00246-012-0628-6. Epub 2013 Jan 24.
15. Benjamin W, Eidem, Frank Cetta, Patrik W. O'Leavy. *Echocardiography in pediatric and adult congenital heart disease*. Philadelphia. 2015, second edition. 720 p.
16. Tei C, Ling LH, Hodge DO, Bailey KR, Oh JK, Rodeheffer RJ, et al. New index of combined systolic and diastolic myocardial performance: a simple and reproducible measure of cardiac function – a study in normals and dilated cardiomyopathy. *J Cardiol*. 1995; 26: 357-366. PMID: 8558414
17. Biering-Sørensen T, Mogelvang R, Schnohr P, Jensen JS. Cardiac Time Intervals Measured by Tissue Doppler Imaging M-mode: Association With Hypertension, Left Ventricular Geometry, and Future Ischemic Cardiovascular Diseases. *J Am Heart Assoc*. 2016; 5. doi: 10.1161/JAHA.115.002687
18. Rahman AMY, Hui W, Dsebissowa F, Schubert S, Hübler M, R Hetzer R, et al. Comparison of the tissue Doppler-derived left ventricular Tei index to that obtained by pulse Doppler in patients with congenital and acquired heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2005; 26 (4): 391-395. DOI:10.1007/s00246-004-0757-7).
19. Settergren G. The calculation of left ventricular stroke work index. *Acta Anaesthesiol Scand*. 1986; 30 (6): 450-2. PMID: 3776449 DOI: 10.1111/j.1399-6576.1986.tb02451.x
20. Udelsmann A, TSA; Sílvia de Sá Lorena SR; Giriol SU, Silva WA, Moraes AC. Hemodynamic effects of the acute intoxication with bupivacaine, levobupivacaine and 50% enantiomeric excess mixture. An experimental study in pigs. *Rev. Bras. Anesthesiol*. vol.57 no.1 Campinas Jan./Feb. 2007 <http://dx.doi.org/10.1590/S0034-70942007000100007>
21. Choi JO, Lee SC, Choi SH., Sang Min Kim, Choi JH, Park JR, et al. Noninvasive assessment of left ventricular stroke work index in patients with severe mitral regurgitation: correlation with invasive measurement and exercise capacity *Echocardiography*. 2010; 27 (10): 1161-9. doi: 10.1111/j.1540-8175.2010.01222.x
22. Ha KS, Choi JY, Jung SY, Park HK. Characterization of Flow Efficiency, Pulsatility, and Respiratory Variability in Different Types of Fontan Circuits Using Quantitative Parameters. *Yonsei Med J*. 2019; 60 (1): 56-64. doi: 10.3349/yjmj.2019.60.1.56
23. Hsia TY, Khambadkone S, Redington AN, Migliavacca F, Deanfield JE, Leva MR. Effects of respiration and gravity on infradiaphragmatic venous flow in normal and Fontan patients// *Circulation*. 2000; 102 (19 Suppl 3): III148-53. PMID:11082378 DOI: 10.1161/01.cir.102.suppl_3.iii-148
24. Hjortdal VE, Emmertsen K, Stenbøg E, Fründ T, Schmidt MR, Kromann O, et al. Effects of exercise and respiration on blood flow in total cavopulmonary connection: a real-time magnetic resonance flow study. *Circulation*. 2003; 108 (10): 1227-31. Epub 2003 Aug 25. DOI: 10.1161/01.CIR.0000087406.27922.6B
25. Mitter SS, Shah SJ, Thomas JD. A Test in Context: E/A and E/e' to Assess Diastolic Dysfunction and LV Filling Pressure. *J Am Coll Cardiol*. 2017; 69 (11): 1451-1464. doi: 10.1016/j.jacc.2016.12.037.
26. Miranda WR, Warnes CA, Connolly HM, Nathaniel W Taggart 3, O'Leary PW, Oh JK 2 et al. Echodoppler assessment of ventricular filling pressures in adult Fontan patients. *Int J Cardiol*. 2019; 284: 28-32. doi: 10.1016/j.ijcard.2018.10.077. Epub 2018 Oct 25.