

ПРЕДОПЕРАЦИОННОЕ ПЛАНИРОВАНИЕ КОРРЕКЦИИ ДВОЙНОГО ОТХОЖДЕНИЯ СОСУДОВ ОТ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА У ДЕТЕЙ: ВОЗМОЖНОСТИ СОВРЕМЕННЫХ МЕТОДОВ КАРДИОВИЗУАЛИЗАЦИИ

Хасанова К.А.^{1,2}, Терновой С.К.^{2,3}, Абрамян М.А.^{1,4}

1 - ГБУЗ г. Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница ДЗМ», г. Москва, Россия.

2 - ФГАОУ ВО Первый МГМУ им. И. М. Сеченова МЗ (Сеченовский университет), г. Москва, Россия.

3 - Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова, ФГБУ «НМИЦ кардиологии» МЗ РФ, г. Москва, Россия.

4 - ФГАОУ ВО «Российский университет дружбы народов», г. Москва, Россия.

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ) относится к конотрункальным врожденным порокам сердца. При естественном течении порока до 90% детей с ДОСПЖ к 1-му году жизни находятся в тяжелом состоянии за счет выраженной легочной гипертензии. Тактика ведения детей с ДОСПЖ зависит от наличия сочетанных аномалий и анатомического типа порока, которые должны быть определены с помощью кардиовизуализационных методик на дооперационном этапе.

Цель исследования. Оценить возможности трансторакальной ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике и хирургическом планировании коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка у детей.

Материалы и методы. В исследование включено 28 детей с входящим диагнозом – ДОСПЖ. Возраст пациентов составил 68 (39; 129) дней. Всем детям выполнялась ЭХО-КГ, 21 – КТ сердца, 10 – кардио-МРТ, 7 – катетеризация полостей сердца с прямой ангиографией: проводилась оценка и сравнение возможностей методик в диагностике, определении типа порока и сочетанных аномалий. Для детей с ДОСПЖ – тип тетрада Фалло (ТФ) дополнительно сравнивались возможности методик в оценке гипоплазии системы легочной артерии. Все данные сопоставлялись с результатами прямой ангиографии и интраоперационными данными. Интервал между ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца и проведенной ангиографией либо открытым хирургическим вмешательством был менее 10 дней.

Результаты. В определении сочетанных интракардиальных аномалий точность ЭХО-КГ составила 100% (AUC 100%), КТ – 94% (AUC 93,7%), МРТ – 97% (AUC 93%). Точность ЭХО-КГ в определении сочетанных внесердечных аномалий составила 92%. Кардио-МРТ показала себя высокоточным инструментом в определении интракардиальных аномалий: точность 95,2% (AUC 92,4%). При проведении КТ сердца ошибочных результатов в определении экстракардиальных аномалий получено не было (AUC 100%). При попарном сравнении точности ЭХО-КГ, КТ и кардио-МРТ в определении сочетанных интракардиальных аномалий у пациентов с ДОСПЖ статистически значимой разницы получено не было ($p > 0,05$). Полученные результаты измерений дистальных отделов правой и левой ЛА статистически значимо отличались от показателей прямой АГ и интраоперационных данных с достоверным занижением диаметров сосудов ($p = 0,022$).

Обсуждение. Полученные нами результаты демонстрируют высокую эффективность ЭХО-КГ в постановке диагноза ДОСПЖ и определении его анатомического типа, однако метод имеет ограниченные диагностические возможности в оценке ряда хирургических рисков при планировании радикальной коррекции сложных типов порока (тип «тетрада Фалло», тип «транспозиция магистральных сосудов», аномалия Тауссинг Бинга). Томографические методы диагностики показали себя высокоточным инструментом как в постановке диагноза, так и в определении сочетанных аномалий, играющих определяющую роль при планировании открытой хирургической коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка.

Заключение. Для пациентов с двойным отхождением сосудов от правого желудочка – тип «Тетрада Фалло» и тип «транспозиция магистральных артерий» – трансторакальная ЭХО-КГ должна дополняться проведением томографических исследований для ангиометрии системы легочной артерии и оценки сочетанных аномалий. Во всех остальных случаях трансторакальная ЭХО-КГ может считаться окончательным инструментом в планировании коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка.

Выбор между предоперационной КТ и МРТ для детей с двойным отхождением сосудов от правого желудочка должен проводиться исходя из общего состояния ребенка и наличия противопоказаний к более длительному пребыванию в наркозе и/или введению рентгеноконтрастных препаратов при проведении КТ сердца.

Прямая ангиография должна применяться у детей с двойным отхождением сосудов от правого желудочка только в случае необходимости уточнения функциональных, а не анатомических параметров порока.

Ключевые слова: двойное отхождение сосудов от правого желудочка, ДОСПЖ, аномалия Тауссинг-Бинга, ДМЖП, дефект межжелудочковой перегородки, ВПС, врожденные пороки сердца, КТ, МРТ, ЭХО-КГ.

Контактный автор: Хасанова К.А., e-mail: KHasanova@morozdgb.ru

Для цитирования: Хасанова К.А., Терновой С.К., Абрамян М.А. Предоперационное планирование коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка у детей: возможности современных методов кардиовизуализации. REJR 2024; 14(1):98-109. DOI: 10.21569/2222-7415-2024-14-1-98-109.

Статья получена: 10.01.24

Статья принята: 12.02.24

PREOPERATIVE PLANNING FOR THE CORRECTION OF DOUBLE OUTLET VESSELS FROM THE RIGHT VENTRICLE IN CHILDREN: THE POSSIBILITIES OF MODERN CARDIAC IMAGING METHODS

Khasanova K.A.^{1,2}, Ternovoy S.K.^{2,3}, Abrahamyan M.A.^{1,4}

1 - Morozov Children's City Clinical Hospital of the Moscow Health Department.

2 - I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Sechenov University).

3 - A.L. Myasnikova Institute of Clinical Cardiology, National Medical Research Center of Cardiology.

4 - Russian Peoples' Friendship University. Moscow, Russia.

Double-outlet right ventricle (DORV) is a conotruncal congenital heart defect. In the natural course up to 90% of children are in serious condition due to severe pulmonary hypertension by the 1st year. The management for children with DORV depends on the presence of associated anomalies and the anatomical type of the defect, which must be determined using cardiac imaging techniques at the preoperative stage.

Purpose. To evaluate the capabilities of TTE, CT and MRI of the heart in the diagnosis and surgical planning double-outlet right ventricle in children.

Materials and methods. The study included 28 children with an incoming diagnosis – DORV. The age of the patients was 68 (39; 129) days. All children underwent TTE, 21 – cardiac CT, 10 – cardiac MRI, 7 – conventional angiography. The capabilities of the techniques in diagnosing the defect, determining its type and combined intra- and extracardiac anomalies were assessed and compared. For children with DORV – type tetralogy of Fallot (TF), the severity of hypoplasia of the pulmonary artery system were additionally assessed. All data from were compared with the results of conventional angiography and surgical data. The interval between TTE, CT, cardio-MRI and conventional angiography or open surgery was less than 10 days.

Results. In determining combined intracardiac anomalies, the accuracy of TTE was 100% (AUC 100%), CT – 94% (AUC 93.7%), MRI – 97% (AUC 93%). The accuracy of TTE in determining combined extracardiac anomalies was 92%. MRI has proven to be a highly accurate tool in identifying intracardiac abnormalities: 95.2% accuracy (92.4% AUC). CT didn't have erroneous results in determining extracardiac anomalies (AUC 100%). The obtained results of measurements of the distal parts of the right and left PA according to TTE, were significantly different from the indicators of conventional angiography and surgery with an underestimation of vessel diameters ($p = 0.022$).

Discussion. Our results demonstrate the high effectiveness of TTE in diagnosing DORV and determining the anatomical type of the defect, however, the method has limited diagnostic capabil-

ities in assessing a number of surgical risks when planning radical correction of complex types of defect (type “tetralogy of Fallot”, type “transposition of the great vessels”, Taussing Bing anomaly). Tomographic diagnostic methods (CT and MRI of the heart) have proven to be highly accurate tools in making a diagnosis and in identifying combined intra- and extracardiac anomalies, which play a decisive role in planning open surgical correction of double outlet vessels from the right ventricle.

Conclusion. For patients with DORV – TF type and the TMA type (Taussing-Bing anomaly), TTE should be supplemented with tomographic studies for correct morphometric analysis of the pulmonary artery system and assessment of combined anomalies of the aortic arch and pulmonary arteries. In all other cases, TTE can be considered as final tool in planning the DORV surgery. Conventional angiography should be used in children with double-outlet right ventricle only if it is necessary to clarify the functional rather than anatomical parameters of the defect.

The choice between preoperative CT and MRI for children with double-outlet right ventricle should be made based on the general condition of the child and the presence of contraindications to prolong stay under anesthesia and/or administration of radiocontrast agents during cardiac CT.

Keywords: double-outlet right ventricle, DORV, Taussing-Bing anomaly, VSD, ventricular septal defect, congenital heart defects, CT, MRI, TTE.

Corresponding author: Khasanova K.A., e-mail: KHasanova@morozdgb.ru

For citation: Khasanova K.A., Ternovoy S.K., Abrahamyan M.A. Preoperative planning for the correction of double outlet vessels from the right ventricle in children: the possibilities of modern cardiac imaging methods. REJR 2024; 14(1):98-109. DOI: 10.21569/2222-7415-2024-14-1-98-109.

Received: 10.01.24

Accepted: 12.02.24

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ) – группа врожденных пороков сердца (ВПС), анатомическим признаком которых является аномальный тип вен-трикулоартериальной связи, при которой аорта и легочный ствол полностью («правило 200%») или преимущественно («правило 150%») исходят из ПЖ [1]. На долю ДОСПЖ приходится 1,5% от всех врожденных сердечных аномалий, частота порока среди критических ВПС составляет около 3%, частота критических состояний при данном пороке – 92,1% [2].

Аномалия ДОСПЖ относится к конотрункальным ВПС и является следствием нарушения ротации аорты в левый желудочек (ЛЖ) и замедления резорбции бульбовентрикулярного гребня, который вклинивается между аортальным и митральным клапанами, нарушая формирование выхода из ЛЖ [3, 4]. Единственным выходом из ЛЖ при ДОСПЖ является наличие дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) [2]. Взаимосвязь ДМЖП и магистральных сосудов сердца формирует широкий спектр анатомических вариантов ДОСПЖ, на одном конце которого находится фенотип порока – тип Тетрада Фалло (ТФ тип) с большим субаортальным ДМЖП в сочетании со стенозом

легочной артерии, на другом – ДОСПЖ типа транспозиции магистральных артерий (ТМА тип), для которого характерно подлегочное расположение ДМЖП (аномалия Тауссинг-Бинга) [1, 2]. Остальные (промежуточные) варианты представлены ДОСПЖ типа ДМЖП (ДМЖП тип) с подаортальным или подлегочным септальным дефектом без стеноза легочной артерии и ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП – наиболее редкий анатомический вариант, часто сопровождающийся наличием полной формы атриовентрикулярного канала (АВК) [1]. ДОСПЖ в большинстве случаев сочетается с интра- и экстракардиальными аномалиями: чаще всего с открытым общим АВК, патологией дуги аорты, системы легочной артерии и аномальным дренажом легочных вен [2].

Состояние гемодинамики, прогноз и тактика ведения детей с ДОСПЖ зависят от наличия сочетанных аномалий и анатомического типа порока, который определяет объем смешивания легочного и системного кровотоков, степень выраженности гипоксемии и сроки развития легочной гипертензии. При естественном течении до 90% детей с ДОСПЖ к 1-му году жизни находятся в тяжелом состоянии [2].

Подходы к хирургическому лечению ДОСПЖ, выбор методики паллиативной кор-

рекции и определение рисков выполнения радикальной операции принципиально зависят от типа порока и всех свойственных данной аномалии морфологических особенностей. Наличие сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий в большинстве случаев меняет тактику ведения детей с ДОСПЖ, ограничивая возможности проведения одномоментной коррекции [5].

Трансторакальная ЭХО-КГ является первым звеном в диагностической цепочке ДОСПЖ у детей и демонстрирует высокие показатели диагностической эффективности, как в постановке самого диагноза, так и в определении типа порока. Последние 5 лет метод трансторакальной ЭХО-КГ заявляется рядом авторов достаточным для предоперационного планирования детей с ДОСПЖ [6]. Наиболее распространенный в отечественной практике диагностический алгоритм ведения детей с ДОСПЖ на первичном дооперационном этапе основан на рутинном использовании трансторакальной ЭХО-КГ и проведении катетеризации полостей сердца с прямой ангиографией (АГ), для измерения давления в обоих желудочках и магистральных сосудах, расчета индексированных показателей развития системы легочной артерии (ЛА) и диагностики дополнительных источников легочного кровообращения при их наличии (открытый артериальный проток (ОАП), большие аорто-легочные коллатеральные артерии (БАЛКА)) [2, 3]. Однако высокая лучевая нагрузка, большой объем рентгеноконтрастных веществ, используемых при проведении прямой АГ, и наличие рисков, связанных с инвазивностью процедуры, обуславливают поиск альтернативных малоинвазивных и высокоинформативных методик для комплексной оценки всех морфологических особенностей, характерных для ДОСПЖ.

Современные томографические методики (КТ, МРТ) с высоким пространственным и временным разрешением, с возможностью применения различных инструментов для постпроцессинговой обработки полученных изображений обеспечивают высокий диагностический уровень в определении морфофункциональных особенностей всех групп ВПС у детей [7, 8]. Ограничением рутинного применения КТ сердца у детей является необходимость использования рентгеноконтрастных препаратов и воздействие ионизирующего излучения при проведении процедуры [9]. Несмотря на это, КТ сердца является ведущим инструментом в предхирургической оценке анатомии сердечных аномалий, особенно сложных ВПС [8, 13]. МРТ – един-

ственная методика, позволяющая получать изображения сердца и магистральных сосудов в истинной плоскости (истинная полипозиционность) без воздействия ионизирующего излучения и необходимости использования контрастных препаратов. Главным недостатком метода является его сложность и длительность, и, следовательно, необходимость применения продолжительного анестезиологического пособия, что зачастую невозможно у детей, находящихся в тяжелом состоянии [7]. В последние годы интерес к использованию кардио-МРТ на дооперационном этапе у детей с некорригированными ВПС возрастает, однако работ по оценке и сравнению диагностических возможностей основных кардио-визуализационных методик для каждой из групп сложных сердечных аномалий в отечественной практике нет.

Учитывая широкую доступность, высокие диагностические возможности и безопасность трансторакальной ЭХО-КГ в диагностике сложных конотрункальных ВПС, место томографических методик (КТ и МРТ сердца) и необходимость их использования в предоперационном алгоритме у детей с ДОСПЖ не определено.

Цель исследования.

Оценить возможности трансторакальной ЭХО-КГ, КТ и МРТ-сердца в диагностике и хирургическом планировании коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка у детей.

Материалы и методы.

В исследование включено 28 детей с входящим клиническим диагнозом – двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Возраст пациентов составил 68 (39; 129) дней (минимальное значение – 5 дней, максимальное – 18 мес.), из них 12% – новорожденные, 76% – пациенты грудного возраста, 8% – младшей возрастной группы.

Все дети были обследованы по общеклинической схеме, принятой в «ГБУЗ Морозовская ДГКБ ДЗМ» для ведения пациентов с ВПС, которая из инструментальных методов диагностики включает в себя проведение ЭХО-КГ и рентгенографии органов грудной клетки. В рамках предоперационного планирования, для уточнения морфологических особенностей порока, анатомии и взаиморасположения магистральных сосудов 21 пациенту была проведена КТ сердца с внутривенным контрастным усилением, 10 – кардио-МРТ, 9 – катетеризация полостей сердца с прямой АГ.

ЭХО-КГ выполняли на ультразвуковом аппарате фирмы GE ViVid E95 и Philips iE33 xMatrix с использованием секторных полича-

стотных датчиков с частотой 3-8 МГц. Исследование включало протоколы двухмерной эхокардиографии, доплерографии и цветного доплеровского картирования (ЦДК).

КТ сердца была проведена у 21 из 28 пациентов (75%), исследование выполнялось на фоне общей медикаментозной седации. КТ сердца проводили на 256-срезовом компьютерном томографе Philips Brilliance iCT, с шириной детектора – 8 см, с и без ретроспективной ЭКГ-синхронизацией. Выбор в пользу проведения КТ с ЭКГ-синхронизацией был у детей ДОСПЖ типа транспозиции магистральных артерий (ТМА) – кандидатов на проведение операции артериального переключения, для которых ход коронарных артерий имел принципиальное значение. Пациентам в тяжелом состоянии с ЧСС более 130 уд. в мин. сканирование проводили без ЭКГ-синхронизации. Использовали толщину реконструируемых срезов 0,625 и 1,5 мм. В качестве контрастного вещества применяли неионный низкоосмолярный контрастный препарат – Ультравист-350, внутривенное введение осуществляли с помощью двухколбового шприца-инжектора в объеме 1,5-2 мл/кг со скоростью 0,4-1,5 мл/с. Постпроцессорная обработка выполнялась на мультимодальных рабочих станциях с построением трехмерных реконструкций.

Кардио-МРТ была выполнена 10 детям (36%), исследование проводилось на высокопольном МР-томографе Philips Ingenia с напряженностью магнитного поля 1,5 Т в базовой комплектации с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией на свободном дыхании. Срезы ориентировали в плоскостях аналогичных ЭХО-КГ, в плоскости выводного отдела ПЖ и, при необходимости, в плоскостях, перпендикулярных атриовентрикулярным и сосудистым клапанам, вдоль ДМЖП. Все исследования проводились без использования внутривенного контрастного усиления.

КТ и МРТ сердца для всех детей выполнялись с использованием анестезиологического пособия, под наблюдением врача анестезиолога-реаниматолога.

Катетеризация полостей сердца с прямой АГ была проведена у 7 детей, исследование проводилось на ангиографическом комплексе Philips Allura Centron под общей анестезией с выполнением ретроградной катетеризации аорты, правой и левой вентрикулографии, аортографии и коронарографии. В качестве контрастного вещества также, как и при КТ использовали неионный низкоосмолярный контрастный препарат – Ультравист-350.

При проведении ЭХО-КГ, КТ и МРТ

сердца проводилась оценка и сравнение возможностей методик в постановке диагноза, определении типа порока, морфологии ДМЖП и взаиморасположения магистральных сосудов.

Оценка морфологии ДМЖП выполнялась по следующим критериям: при локализации дефекта вблизи полулунных клапанов – ДМЖП расценивался как подартериальный (вблизи аортального клапана – подаортальным, вблизи клапана легочной артерии – подлегочным, вблизи обоих клапанов – двукоммитированным), при отдаленном расположении ДМЖП от полулунных клапанов – дефект расценивался как некоммутированный с или без наличия атриовентрикулярного канала (АВК).

Оценка взаиморасположения магистральных сосудов проводилась следующим образом: расположение Ао сзади и справа от ствола ЛА (P-R тип), спереди и справа (A-R тип), спереди и слева (A-L тип), при расположении ствола ЛА и Ао на одном горизонтальном уровне – тип «бок-о-бок» (SbS тип: Ао справа от ЛА – R-SbS, слева – L-SbS тип). Также изучались возможности каждого метода диагностировать внутрисердечные аномалии, сочетанные пороки магистральных сосудов и альтернативные источники легочного кровообращения.

Для пациентов с диагностированным типом ДОСПЖ – Тетрада Фалло дополнительно сравнивались возможности методов в оценке степени выраженности гипоплазии системы ЛА.

Все данные ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца были сопоставлены с интраоперационными результатами. Интервал между трансторакальной ЭХО-КГ, КТ сердца и проведенной АГ, либо открытым хирургическим вмешательством был менее 10 дней.

Результаты.

В постановке диагноза ДОСПЖ все методы показали 100% диагностическую эффективность (AUC 1,00).

Единичные неоднозначные случаи дифференциации ДОСПЖ типа ТФ и истинной ТФ (по ЭХО-КГ n=2, по КТ n=3) не считались нами за ошибочные результаты из-за идентичных хирургических подходов для этих групп пациентов.

Было определено 18 подаортальных, 6 подлегочных, 3 некоммутированных и 1 двукоммитированный ДМЖП (рис. 1).

В 50% (n=14) взаиморасположение Ао и ствола ЛА было нормальным (P-R тип), в 67% случаев (10/15) P-R тип встречался в сердцах с подаортально расположенным септальным дефектом. В оставшихся 4-х сердцах с P-R

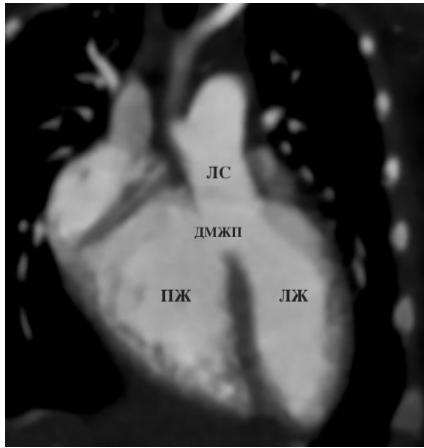


Рис. 1 а (Fig. 1 a)

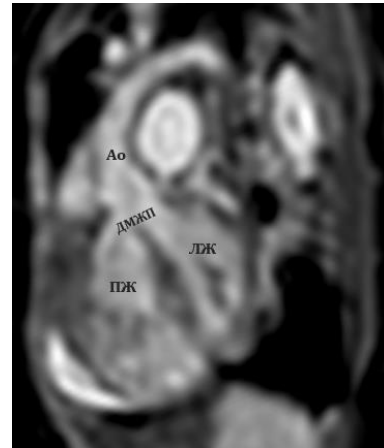


Рис. 1 б (Fig. 1 b)

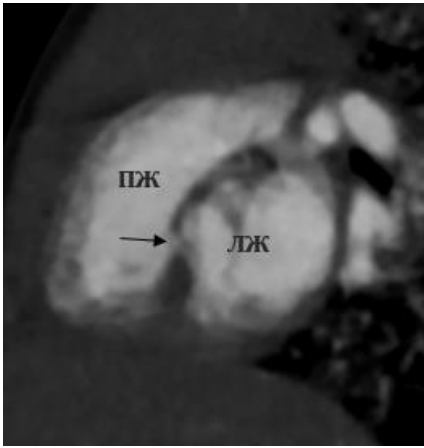


Рис. 1 в (Fig. 1 c)

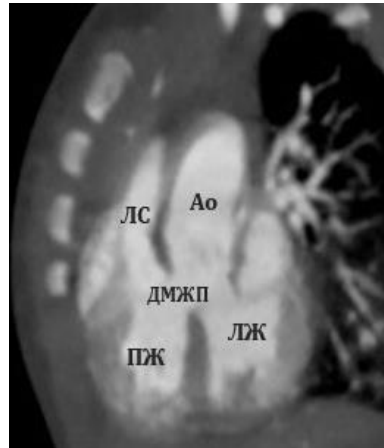


Рис. 1 г (Fig. 1 d)

Рис. 1. Варианты взаимоотношения дефекта межжелудочковой перегородки и клапанов магистральных артерий у пациентов с двойным отхождением сосудов от правого желудочка.

а – КТ сердца с внутривенным контрастным усилением, косо-коронарная плоскость. Подлегочный дефект межжелудочковой перегородки.

б – МРТ сердца, плоскость выводного отдела левого желудочка. Подартериальный дефект межжелудочковой перегородки.

в – КТ сердца с внутривенным контрастным усилением, плоскость короткой оси обоих желудочков. Некоммитированный дефект межжелудочковой перегородки (стрелка).

г – КТ сердца с внутривенным контрастным усилением, косо-коронарная плоскость. Двухкоммитированный дефект межжелудочковой перегородки.

Fig. 1. Relationship between the ventricular septal defect and the valves of the great arteries in patients with double outlet right ventricle.

a – CT scan of the heart with intravenous contrast enhancement, oblique coronal plane. Subpulmonary ventricular septal defect.

b – MRI of the heart, plane of the outflow tract of the left ventricle. Subarterial ventricular septal defect.

c – Cardiac CT scan with intravenous contrast enhancement, short axis plane of both ventricles. Non-committed ventricular septal defect (arrow).

d – Cardiac CT scan with intravenous contrast enhancement, oblique coronal plane. Double-committed ventricular septal defect.

типом были определены некоммитированный (n=1) и подлегочный дефекты (n=3). У 11 детей (11/28 39%) аорта располагалась справа сбоку от ствола ЛА (R-SbS тип) и в большинстве случаев (7/11 64%) – в сердцах с подаортально расположенным ДМЖП, в 2-х случаях с некоммитированным и подлегочным ДМЖП. У 1 ребенка был определен R-A тип расположения аорты (справа и спереди) с двукоммитированным ДМЖП и 1 случай левого расположения аорты (L-SbS тип) у пациента с подаортальным дефектом. Пространственное взаиморасположение магистральных артерий и локализация ДМЖП представлены в таблице №1.

составили 79% и 100% соответственно (точность 94%) AUC 93,7%, МРТ – 92% и 100% соответственно (точность 97%, AUC 93%). При проведении трансторакальной ЭХО-КГ ошибочных результатов в определении интракардиальных аномалий получено не было (AUC 100%).

При проведении КТ сердца ошибочных результатов в определении экстракардиальных аномалий получено не было (AUC 100%). Точность трансторакальной ЭХО-КГ в определении сочетанных внесердечных аномалий составила 92%: снижение диагностической ценности метода связано с относительно невысокими показателями чувствительности –

Таблица №1. Пространственное взаиморасположение магистральных артерий и локализация дефекта межжелудочковой перегородки.

	подаортальный ДМЖП	подлегочный ДМЖП	некоммитированный	двукоммитированный	всего
R-P тип	10	3	1	0	14
R-SbS тип	7	2	2	0	11
R-A тип	0	1	0	1	2
L-SbS тип	1	0	0	0	1
всего	18	6	3	1	28

В 64% (n=18) случаев двуоточный ПЖ был определен как ДОСПЖ типа ТФ, в 14% (n=4) паттерном ДОСПЖ была ТМА с подлегочным ДМЖП (аномалия Тауссинг-Бинга), в 11% (n=3) – некоммитированный тип ДОСПЖ, в 11% (n=3) – ДОСПЖ типа ДМЖП. Распределение пациентов с ДОСПЖ в зависимости от клинического типа и расположения ДМЖП представлено в таблице №2.

При проведении прямой АГ и/или интраоперационно у 28 детей с ДОСПЖ было выявлено 73 сочетанные аномалии: из них 29 – интракардиальных и 44 – экстракардиальных.

Чувствительность и специфичность КТ сердца в определении сочетанных интракардиальных аномалий у пациентов с ДОСПЖ

72% (AUC 87,9%). Ошибочные результаты ЭХО-КГ были в определении патологии дуги Ао (n=5): в основном в диагностике праволежащей дуги, в 1-м случае в оценке степени выраженности сужения перешейка и в определении типа перерыва дуги Ао у ребенка с аномалией Тауссинг-Бинга – у всех пациентов КТ сердца была уточняющим инструментом перед принятием решения об объеме хирургического лечения (рис. 2). Также по ЭХО-КГ были допущены ошибки в диагностике сочетанного частичного аномального дренажа легочных вен (n=1), аорто-легочных коллатеральных артерий (n=3) и аномалии коронарных артерий: пересечение правой коронарной артерии выводного отдела правого желудочка (n=1).

Таблица №2. Распределение пациентов с двойным отхождением сосудов от правого желудочка в зависимости от клинического типа и расположения дефекта межжелудочковой перегородки.

тип	тип Тетрада Фалло	Аномалия Тауссинг Бинга	ДМЖП тип	некоммитированный тип	всего
локализация ДМЖП	подаортальный ДМЖП	подлегочный ДМЖП	подлегочный и двукоммитированный ДМЖП	границей ДМЖП не является полулунные клапаны	
число пациентов	18	4	3	3	28
%	64	14	11	11	100

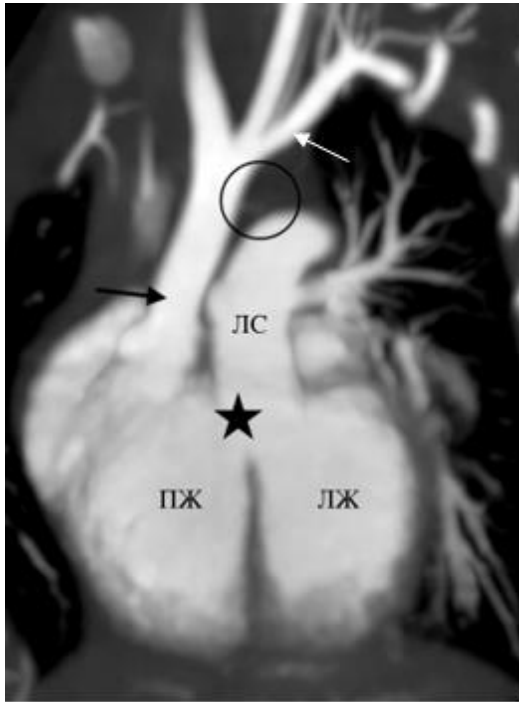


Рис. 2 а (Fig. 2 а)

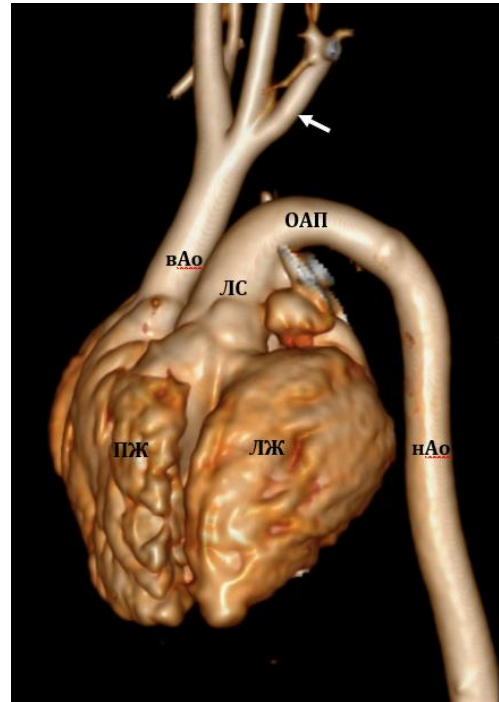


Рис. 2 б (Fig. 2 б)

Рис. 2. Пациент В., 2 дня. Аномалия Тауссинг-Бинга (двойное отхождение сосудов от правого желудочка с транспозицией магистральных артерий и подлегочным дефектом межжелудочковой перегородки). КТ сердца с внутривенным контрастным усилением, артериальная фаза, без ЭКГ-синхронизации (медикаментозная седация).

а – Косо-коронарная плоскость. Аорта (черная стрелка) исходит из правого желудочка, заканчивается отхождением левой подключичной артерии (белая стрелка), дистальнее дуга аорты не прослеживается (круг) – перерыв дуги аорты, тип В. Подлегочный дефект межжелудочковой перегородки (звездочка).

б – 3D-реконструкция, вид спереди. Перерыв дуги аорты, тип В – дистальнее левой подключичной артерии (стрелка) дуга аорты не прослеживается. Дуктус-зависимая гемодинамика: кровь в нисходящую аорту поступает за счет наличия широкого открытого артериального протока.

Fig. 2. Patient V., 2 days. Taussing-Bing anomaly (double outlet right ventricle with transposition of the great arteries and subpulmonary ventricular septal defect). Cardiac CT with intravenous contrast enhancement, arterial phase, no ECG gating (medical sedation).

a – Oblique coronal plane. The aorta (black arrow) arises from the right ventricle and ends with the origin of left subclavian artery (white arrow), aortic arch is absent (circle) – interrupted aortic arch, type B. Subpulmonary ventricular septal defect (asterisk).

b – 3D reconstruction, front view. Interrupted aortic arch, type B – distal to the left subclavian artery (arrow), the aortic arch is absent. Ductus arteriosus-dependent hemodynamics: blood flows to the descending aorta due to the presence of a wide patent ductus arteriosus.

Кардио-МРТ показала себя высокоточным инструментом в определении интракардиальных аномалий, показатель диагностической эффективности – 95,2% (AUC 92,4%). При попарном сравнении точности ЭХО-КГ, КТ и кардио-МРТ в определении сочетанных интракардиальных аномалий у пациентов с ДОСПЖ статистически значимой разницы получено не было ($p>0,05$). Результаты всех оцениваемых анатомических параметров для каждого метода представлены в таблице №3.

ных отделов пЛА и лЛА расчет индексов Nakata и McGoop при проведении трансторакальной ЭХО-КГ был только у 11 пациентов из 18 (61%) из-за ограничений в акустическом окне и объективных сложностей визуализации пЛА и лЛА на уровне их деления на долевые ветви, особенно в случаях выраженной гипоплазии легочно-артериального русла. Полученные результаты измерений дистальных отделов пЛА и лЛА у 11 пациентов по ЭХО-КГ статистически значимо отли-

Таблица №3. Выявленные сопутствующие аномалии у пациентов с двойным отхождением сосудов от правого желудочка методами трансторакальной ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца.

Сочетанные аномалии	Результаты трансторакальной ЭХО-КГ (n=28)				Результаты КТ сердца (n=21)				Результаты трансторакальной МРТ сердца (n=10)			
	ИП	ИО	ЛП	ЛО	ИП	ИО	ЛП	ЛО	ИП	ИО	ЛП	ЛО
интракардиальные аномалии												
ДМЖП (добавочные)	4	28	0	0	1	28	0	3	-	-	-	-
ДМПП	4	24	0	0	1	18	0	2	2	7	0	1
атриовентрикулярный канал	3	25	0	0	2	19	0	0	1	9	0	0
обструкция выводного отдела ПЖ	18	10	0	0	14	7	0	0	9	1	0	0
экстракардиальные аномалии												
аномалии ЛА	2	23	0	3	4	17	0	0	2	8	0	0
аномальный дренаж легочных вен	2	25	0	1	3	18	0	0	2	7	0	1
аномалии дуги Ао	8	15	1	4	9	12	0	0	-	-	-	-
аортолегочные коллатеральные артерии	2	23	1	2	4	17	0	0	0	9	0	1
аномалии магистральных вен	2	26	0	1	3	18	0	0	1	9	0	0
ОАП	14	13	0	1	9	12	0	0	4	6	0	0
Аномалии коронарных артерий	0	25	1	1	2	19	0	0	-	-	-	-

При сравнении возможностей методик ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца с прямой АГ/интраоперационными данными в проведении морфометрии ствола ЛА и проксимальных отделов правой ЛА (пЛА) и левой (лЛА) у детей с ДОМС типа ТФ (n=18) статистически значимой разницы диаметров получено не было: была продемонстрирована высокая информативность всех используемых методик. Также по рассчитанным показателям z-score при определении наличия гипоплазии легочно-артериального русла статистически значимой разницы между методами и интраоперационными/АГ-результатами получено не было ($p<0,05$). Возможность измерения диаметров дисталь-

ных отделов пЛА и лЛА расчет индексов Nakata и McGoop при проведении трансторакальной ЭХО-КГ был только у 11 пациентов из 18 (61%) из-за ограничений в акустическом окне и объективных сложностей визуализации пЛА и лЛА на уровне их деления на долевые ветви, особенно в случаях выраженной гипоплазии легочно-артериального русла. Полученные результаты измерений дистальных отделов пЛА и лЛА у 11 пациентов по ЭХО-КГ статистически значимо отли-

чались от показателей прямой АГ и интраоперационных данных с достоверным занижением диаметров сосудов ($p=0,022$). Результаты измерений дистальных отделов ЛА по КТ и МРТ в сравнении с прямой АГ/интраоперационными статистически значимо не отличались ($p>0,05$). Оба метода не значимо занижали диаметр сосудов. Также не было получено значимых различий при сравнении КТ и МРТ в оценке диаметров дистальных отделов легочно-артериального русла.

Обсуждение.

ДОСПЖ представляет собой гетерогенную группу сердечных аномалий, имеющих широкий спектр анатомических вариантов и

зачастую объединенных лишь типом вентрикуло-артериального сообщения [3]. Клинические варианты ДОСПЖ и схожесть их с отдельными ВПС (тетрада Фалло, ТМА, ДМЖП) определяют в части случаев идентичную для этих аномалий гемодинамику и хирургический подход [1]. Таким образом, после диагностики отхождения ЛА и Ао более чем на 50% от морфологически ПЖ первостепенными задачами для определения тактики ведения пациентов являются оценка взаимоотношения ДМЖП с клапанами магистральных артерий и диагностика сопутствующих аномалий [5].

В настоящем исследовании наиболее распространенным типом ДОСПЖ был ТФ тип (64%), с характерной для него разной степени выраженности гипоплазией системы ЛА и сочетанной её патологией, что коррелирует с результатами исследований иностранных коллег, которые докладывают о преобладании ДОСПЖ – тип ТФ над остальными вариантами порока [1]. Схожесть анатомических критериев этих двух пороков определяет идентичные хирургические риски, которые должны быть корректно определены на дооперационном этапе: оценка степени выраженности гипоплазии системы ЛА, оценка диаметров дистальных отделов ЛА, определение наличия локальных стенозов ЛА, выявление альтернативных источников легочного кровоснабжения (ОАП, БАЛКА) и аномально-го хода коронарных артерий [1, 5].

Вторым по распространенности (14%) типом ДОСПЖ в нашей выборке была аномалия Тауссинг-Бинга: ДОСПЖ с подлегочным ДМЖП и ТМА, при которой во всех случаях определялась аномалия дуги Ао (перерыв дуги Ао (n=2) и коарктация Ао (n=1)). Частое сочетание аномалии Тауссинг-Бинга с пороками дуги Ао отмечено в большом количестве работ коллег [6]. Двухкоммитированный тип ДМЖП встречается только в 5-7% случаев при ДОСПЖ [7]. В нашем исследовании двухкоммитированный ДМЖП был только у одного ребенка (4%).

Унифицированный диагностический алгоритм при ДОСПЖ ввиду большой анатомической вариабельности порока не определен. Диагностические инструменты для данной группы пациентов, как правило, используются исходя из предпочтений каждого конкретного кардиохирургического стационара и уровня «доверия» специалистам лучевой и инструментальной диагностики [5, 8].

Трансторакальная ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца в представленном исследовании не показали ошибочных результатов в определении анатомического типа ДОСПЖ. Таким

образом, выбор диагностического алгоритма для пациентов с ДОСПЖ должен базироваться на сильных и слабых сторонах каждого метода в оценке сочетанных аномалий, которые характерны для большинства наиболее часто встречающихся типов порока и играют одну из ключевых ролей в хирургическом подходе. Так у пациентов с ДОСПЖ типа ТФ на дооперационном этапе должны быть определены все идентичные классической ТФ хирургические риски для оценки возможности выполнения радикальной коррекции, либо паллиативной операции в случае выраженной гипоплазии системы ЛА и необходимости формирования системно-легочного анастомоза [5]. В настоящем исследовании в оценке диаметров и индексированных показателей ЛА трансторакальная ЭХО-КГ и томографические методики играют разную роль: ЭХО-КГ имеет технические ограничения в оценке пЛА и лЛА на уровне отхождения верхнедолевых ветвей и статистически значимо занижает их диаметры, что может ограничивать потенциальную возможность выполнения радикальной коррекции ДОСПЖ типа ТФ. Результаты ангиометрии ствола легочной артерии, пЛА и лЛА по КТ и МРТ были идентичными прямой АГ и/или интраоперационным данным. Полученные нами результаты оценки и сравнения возможностей кардиовизуализационных методик в определении степени выраженности гипоплазии системы ЛА у пациентов с ДОСПЖ типа ТФ сопоставимы с данными работ ряда авторов, посвященных изучению диагностических возможностей методов кардиовизуализации у детей с ТФ на этапе предоперационного планирования [10, 11].

В проведенном нами исследовании в определении сопутствующих аномалий все три диагностических инструмента продемонстрировали высокие показатели диагностической эффективности: в определении интракардиальных аномалий трансторакальная ЭХО-КГ была более эффективна чем КТ и МРТ сердца, однако все ошибочные результаты томографических методик были в определении небольших ДМПП и добавочных ДМЖП, не влияющих на тактику ведения пациента. При сравнении возможностей методов в оценке экстракардиальных аномалий, трансторакальная ЭХО-КГ уступала томографическим методикам ($p > 0,05$), но, несмотря на отсутствие статистической значимости, часть ошибок, допущенных ЭХО-КГ влияли на хирургическую тактику ведения: ошибочное определение типа перерыва дуги аорты у пациента с аномалией Тауссинг-Бинга, гиподиагностика коарктации аорты

(коАо), гипердиагностика аномалии коронарной артерии у пациента с ДОСПЖ типа ТМА. Полученные нами результаты диагностических возможностей ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца у детей с ДОСПЖ коррелируют с данными Nakhla S.L, в которых так же отражены результаты относительно невысокой чувствительности ЭХО-КГ в оценке экстракардиальных аномалий.

Широкого применения КТ и МРТ сердца у детей с ДОСПЖ на дооперационном этапе в отечественной кардиохирургической практике нет. Наиболее «популярной» уточняющей методикой все еще остается прямая АГ, как «золотой стандарт» диагностики сопутствующей интра- и экстракардиальной патологии и проведении ангиометрии магистральных сосудов [2]. Несмотря на объективные преимущества прямой АГ, как инструмента комплексной морфофункциональной оценки сердца и магистральных сосудов, метод имеет ряд значимых недостатков, имеющих принципиальное значение у новорожденных и младенцев: инвазивность, высокая эффективная дозовая нагрузка и относительно большой объем используемых рентгеноконтрастных препаратов [11].

Заключение.

ЭХО-КГ является высоко эффективным методом в диагностике двойного отхождения сосудов от правого желудочка и определении анатомического типа порока. Для пациентов с двойным отхождением сосудов от правого

желудочка – тип «Тетрада Фалло» и тип «транспозиция магистральных артерий» трансторакальная ЭХО-КГ должна дополняться проведением томографических исследований (КТ или МРТ сердца) для корректной ангиометрии системы легочной артерии и определения сопутствующих аномалий дуги аорты и легочных артерий. Во всех остальных случаях трансторакальная ЭХО-КГ может считаться окончательным инструментом в планировании коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка.

Выбор между предоперационной КТ и МРТ для детей с двойным отхождением сосудов от правого желудочка должен проводиться исходя из общего состояния ребенка и наличия противопоказаний к более длительному пребыванию в наркозе и/или введению рентгеноконтрастных препаратов при проведении КТ сердца.

Прямая ангиография должна применяться у детей с двойным отхождением сосудов от правого желудочка только в случае необходимости уточнения функциональных, а не анатомических параметров порока.

Источник финансирования и конфликт интересов.

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

Список литературы:

1. Pang KJ, Meng H, Hu SS, Wang H, Hsi D, Hua ZD, Pan XB, Li SJ. Echocardiographic Classification and Surgical Approaches to Double-Outlet Right Ventricle for Great Arteries Arising Almost Exclusively from the Right Ventricle. *Tex Heart Inst J.* 2017; 44 (4): 245-251. doi: 10.14503/THIJ-16-5759. PMID: 28878577; PMCID: PMC5577949.
2. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. 2 изд., Москва. Издательство БИНОМ, 2009. 384 с.
3. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации «Двойное отхождение сосудов от правого желудочка», 2021г.
4. Шаталов К.В., Джиджихия К.М. Врожденные пороки конотрункуса с желудочково-артериальной дискордантностью: влияние степени ротации трункуса на тип формируемого порока. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2021; 6 (63): 543-550. DOI: 10.24022/0236-2791-2021-63-6-543-550
5. Kumar P., Bhatia M. Role of Computed Tomography in Pre- and Postoperative Evaluation of a Double-Outlet Right Ventricle. *J Cardiovasc Imaging.* 2021; 29 (3): 205-227. doi: 10.4250/jcvi.2020.0196. Epub 2021 Mar 8. PMID: 34080329; PMCID: PMC8318812.
6. Holten-Andersen M, Lippert M, Holmstrøm H, Brun H, Døhlen G. Current outcomes of live-born children with double outlet right ventricle in Norway. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2022; 63 (1): ezac560. doi: 10.1093/ejcts/ezac560. PMID: 36472441; PMCID: PMC9762987.
7. Frank L., Dillman J.R., Parish V., Mueller G.C., Kazerooni E.A., Bell A., Attili A.K. Cardiovascular MR imaging of conotruncal anomalies. *Radiographics.* 2010; 30 (4): 1069-94. doi: 10.1148/rg.304095158. PMID: 20631369.
8. Goo H.W. Double Outlet Right Ventricle: In-Depth Anatomic Review Using Three-Dimensional Cardiac CT Data. *Korean J Radiol.* 2021; 22 (11): 1894-1908. doi: 10.3348/kjr.2021.0248. Epub 2021 Sep 13. PMID: 34564964; PMCID: PMC8546142.
9. Saraya S., Ahmad Y.M., Donkol R.H. et al. Is combined MDCT and echocardiography needed to guarantee accuracy in diagnosis and surgical planning of DORV and associated anomalies? *Egypt J Radiol Nucl Med.* 2022; 53: 3. <https://doi.org/10.1186/s43055-021-00677-w>
10. Хасанова К.А., Терновой С.К., Абрамян М.А. Роль трансторакальной ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца в оценке легочных артерий у детей с тетрадой Фалло. *REJR.* 2023; 13 (3): 39-50. DOI: 10.21569/2222-7415-2023-13-3-39-50.
11. Kumar A, Sahu AK, Goel PK, Jain N, Garg N, Khanna R,

Kumar S, Tewari S, Kapoor A. Comparison of non-invasive assessment for pulmonary vascular indices by two dimensional echocardiography and cardiac computed tomography angiography with conventional catheter angiocardiography in unrepaired Tetralogy of Fallot physiology patients weighing more than 10 kg: a retrospective analysis. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2023; 24 (3): 383-391. doi: 10.1093/ehjci/jeac078. PMID: 35511585.

12. Nakhla S.L. Role of multi-slice CT angiography in the

evaluation of conotruncal anomalies, *The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine.* 2015; 46 (2): 371-377, ISSN 0378-603X, <https://doi.org/10.1016/j.ejrnm.2015.03.002>.

13. Садыкова Г.К., Труфанов Г.Е., Ипатов В.В., Рязанов В.В. Возможности применения многоплоскостных реформаций, ориентированных на оси сердца, в диагностике атрезии лёгочной артерии при рентгеновской компьютерной томографии. *REJR.* 2018; 8 (3): 155-163. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-3-155-163.

References:

1. Pang K.J., Meng H., Hu S.S., Wang H., Hsi D., Hua Z.D., Pan X.B., Li S.J. Echocardiographic Classification and Surgical Approaches to Double-Outlet Right Ventricle for Great Arteries Arising Almost Exclusively from the Right Ventricle. *Tex Heart Inst J.* 2017; 44 (4): 245-251. doi: 10.14503/THIJ-16-5759. PMID: 28878577; PMCID: PMC5577949.
2. Sharykin A.S. Congenital heart defects. Guide for pediatricians, cardiologists, neonatologists. 2nd ed., Moscow. Publishing house BINOM. 2009, 384 p. (in Russian).
3. Clinical recommendations of the Ministry of Health of the Russian Federation, Double outlet of vessels from the right ventricle, 2021. (in Russian).
4. Shatalov K.V., Dzhidzhikhia K.M. Congenital conotruncal defects with ventricular-arterial discordance: the influence of the degree of truncus rotation on the type of defect formed. *Thoracic and cardiovascular surgery.* 2021; 6 (63): 543-550. DOI: 10.24022/0236-2791-2021-63-6-543-550 (in Russian).
5. Kumar P., Bhatia M. Role of Computed Tomography in Pre- and Postoperative Evaluation of a Double-Outlet Right Ventricle. *J Cardiovasc Imaging.* 2021; 29 (3): 205-227. doi: 10.4250/jcvi.2020.0196. Epub 2021 Mar 8. PMID: 34080329; PMCID: PMC8318812.
6. Holten-Andersen M, Lippert M, Holmstrøm H, Brun H, Døhlen G. Current outcomes of live-born children with double outlet right ventricle in Norway. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2022; 63 (1): ezac560. doi: 10.1093/ejcts/ezac560. PMID: 36472441; PMCID: PMC9762987.
7. Frank L., Dillman J.R., Parish V., Mueller G.C., Kazerooni E.A., Bell A., Attili A.K. Cardiovascular MR imaging of conotruncal anomalies. *Radiographics.* 2010; 30 (4): 1069-94. doi: 10.1148/rg.304095158. PMID: 20631369.
8. Goo H.W. Double Outlet Right Ventricle: In-Depth Anatomic

Review Using Three-Dimensional Cardiac CT Data. *Korean J Radiol.* 2021; 22 (11): 1894-1908. doi: 10.3348/kjr.2021.0248. Epub 2021 Sep 13. PMID: 34564964; PMCID: PMC8546142.

9. Saraya S., Ahmad Y.M., Donkol R.H. et al. Is combined MDCT and echocardiography needed to guarantee accuracy in diagnosis and surgical planning of DORV and associated anomalies? *Egypt J Radiol Nucl Med.* 2022; 53: 3. <https://doi.org/10.1186/s43055-021-00677-w>
10. Khasanova K.A., Ternovoy S.K., Abramyan M.A. Trans-thoracic echocardiography, cardiac CT and MRI in pulmonary arteries assessment in children with tetralogy of fallot. *REJR* 2023; 13 (3): 39-50. DOI: 10.21569/2222-7415-2023-13-3-39-50 (in Russian).
11. Kumar A, Sahu AK, Goel PK, Jain N, Garg N, Khanna R, Kumar S, Tewari S, Kapoor A. Comparison of non-invasive assessment for pulmonary vascular indices by two dimensional echocardiography and cardiac computed tomography angiography with conventional catheter angiocardiography in unrepaired Tetralogy of Fallot physiology patients weighing more than 10 kg: a retrospective analysis. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2023; 24 (3): 383-391. doi: 10.1093/ehjci/jeac078. PMID: 35511585.
12. Nakhla S.L. Role of multi-slice CT angiography in the evaluation of conotruncal anomalies, *The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine.* 2015; 46 (2): 371-377, ISSN 0378-603X, <https://doi.org/10.1016/j.ejrnm.2015.03.002>.
13. Sadykova G.K., Trufanov G.E., Ipatov V.V., Ryazanov V. V. The possibilities of using computed tomography heart-axis-oriented multiplanar reformations in diagnosis of pulmonary artery atresia. *REJR.* 2018; 8 (3): 155-163. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-3-155-163 (in Russian).