

ЧРЕСПИЩЕВОДНАЯ ЭХОКГ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ БОЛЬНЫХ

Профессор Р.ЭРБЕЛЬ, профессор Р.Я. АБДУЛЛАЕВ

Университетская клиника, Эссен, Германия,

Харьковская медицинская академия последипломного образования

Показаны возможности чреспищеводной эхокардиографии в случаях неэффективности трансторакальной эхокардиографии, в диагностике мелких дефектов межжелудочковой и межпредсердной перегородки, при дефекте межпредсердной перегородки по типу *sinus venosus*, подклапанного аортального стеноза, аневризмы синуса Вальсальвы.

В связи с совершенствованием методов раннего хирургического лечения врожденных пороков сердца (ВПС) в детском возрасте количество взрослых пациентов с этими пороками в развитых странах мира ежегодно увеличивается. ВПС, сопровождающиеся сбросом крови слева направо (ДМПП, ДМЖП, ОАП), не вызывают цианоза, если при этом не развивается высокая легочная гипертензия и право-левый сброс крови через внутрисердечный шунт (комплекс Эйзенменгера). Другая группа ВПС (например, тетрада Фалло, атрезия легочной артерии, единственный желудочек) всегда вызывает цианоз, поскольку при них сброс крови происходит справа налево. Часто при ВПС тяжелые гемодинамические нарушения представляют угрозу для жизни пациента.

Метод ЭхоКГ играет исключительно важную роль в диагностике и динамическом наблюдении за больными с ВПС. Благодаря ЭхоКГ в настоящее время все реже возникает необходимость в проведении повторных инвазивных исследований, в том числе катетеризации сердца. Наиболее трудной задачей является диагностика ВПС, для которых характерны сложные нарушения взаимоотношений структур сердца и их необычная анатомическая позиция. Поэтому любое ЭхоКГ исследование подразумевает максимальное использование всех существующих диагностических режимов (двухмерного и одномерного, импульсного и цветного доплеровского, а также внутривенного контрастирования). Оптимальный подход к ЭхоКГ диагностике ВПС предполагает так называемую сегментарную оценку анатомии сердца [1]. Если с помощью трансторакального исследования не удастся решить диагностические вопросы, показано проведение чреспищеводного ЭхоКГ (ЧПЭхоКГ) исследования [2]. Исследование из чреспищеводного доступа позволяет использовать высокочастотные датчики с более высокой разрешающей способностью. В большинстве случаев оно существенно расширяет объем и достоверность диагностической информации о величине сообщений между камерами сердца и о гемодинамической значимости аномальных потоков крови.

Все ВПС, встречающиеся у взрослых, можно разделить на три группы:

А. Врожденные аномалии клапанов, пути изгнания левого желудочка (ЛЖ) и крупных сосудов:

- двустворчатый аортальный клапан (I);
- подклапанный аортальный стеноз (II);
- субаортальный стеноз (II);

- надклапанный аортальный стеноз (III);
- аневризма синуса Вальсальвы (II);
- коарктация аорты (I);
- стеноз легочной артерии (I);
- аномалии митрального и трехстворчатого клапанов (II).

Б. Аномалии, включающие дефекты перегородок и крупные шунты:

- дефекты межпредсердной перегородки (I);
- аневризма межпредсердной перегородки (I);
- трехпредсердное сердце (III);
- дефекты межжелудочковой перегородки (II);
- открытый артериальный (боталлов) проток (III);
- фистулы коронарных сосудов (III).

В. Комплексные врожденные пороки сердца:

- тетрада Фалло (II);
- единственный желудочек сердца (III);
- общий артериальный ствол (III).

Заболевания, обозначенные цифрой I, относятся к наиболее частым, цифрой II — к сравнительно редким и цифрой III — к наиболее редким ВПС.

Двустворчатый аортальный клапан (ДСАК) морфологически может иметь две одинаковые по размерам створки, смыкающиеся посередине или значительно отличающиеся по размерам и резко эксцентричные. При этом варианте большая по размеру створка может иметь шов посередине. В детстве ДСАК может проявляться лишь негромким систолическим шумом. Поэтому часто этот порок в детском возрасте не диагностируется, а впервые выявляется у лиц старше 30 лет. В результате тяжелой гемодинамической нагрузки происходят ранние склеротические изменения клапана, усиливается систолический шум, начинают появляться и прогрессировать другие признаки порока. ДСАК может сочетаться с коарктацией и расслаивающей аневризмой аорты и подвержен бактериальному эндокардиту. При хорошем ультразвуковом окне трансторакальная ЭхоКГ имеет высокую диагностическую чувствительность и специфичность.

Подклапанный аортальный стеноз бывает двух видов. Один из них представляет собой мембранозное подклапанное сужение, другой проявляется асимметрической гипертрофией мышечных волокон в верхней части межжелудочковой перегородки (МЖП), что вызывает механическое сужение пути оттока ЛЖ ниже АК. Локальная гипертрофия базального отдела МЖП встречается редко и вызывает выраженную обструкцию выносящего тракта ЛЖ и повышенный внутрижелудочковый градиент давления в покое. Иногда встреча-

ется сочетание врожденного стеноза выносящего тракта ЛЖ в виде подклапанной мембраны и ДСАК [2].

Надклапанный аортальный стеноз — редкий врожденный порок, иногда протекающий бессимптомно вплоть до подросткового возраста. Сужение в аорте возникает в виде либо надклапанной прерывистой мембраны, либо диффузной гипоплазии на протяжении восходящей аорты. Створки АК могут быть нормальными или вовлечены в стенозирующее кольцо и функционировать в таких случаях anomalно. Трансторакальная и ЧПЭхоКГ являются методами выбора ранней диагностики этого порока (рис. 1).

Аневризма синуса Вальсальвы в детстве обычно протекает бессимптомно и привлекает внимание в подростковом или юношеском возрасте, когда обнаруживается при фиксации шума в сердце или же вследствие появления клинической симптоматики разрыва аневризмы, сопровождающегося загрудинной болью и признаками сердечной недостаточности. Поскольку область аортального синуса располагается внутрисердечно, аневризма синуса распространяется преимущественно в направлении прилежащих камер сердца. Со временем аневризма достигает больших размеров и в зависимости от преимущественного топографического расположения даже может вызвать обструкцию камер сердца (рис. 2).

Коарктация (сужение) аорты (КА) может располагаться на любом уровне ее грудного или брюшного отдела. У взрослых примерно в 50% случаев она сочетается с ДСАК. Обычно диагноз КА устанавливается при обследовании больных на предмет артериальной гипертензии. В типичных случаях коарктация наблюдается в области перешейка аорты, находящегося сразу под местом отхождения от аорты левой подключичной артерии и артериального протока. Место стенозирования аорты лучше определяется с помощью двухмерной эхографии из высокого парастернального и супрастернального доступов. Импульсно-волновое, непрерывно-волновое и цветное доплеровское сканирование, даже при недостаточной хорошей двухмерной визуализации, обычно позволяет выявить область сужения в аорте, определить характер и скорость кровотока в этой зоне, вычислить градиент давления. Регистрация диастолического антеградного кровотока через суженный участок аорты указывает на гемодинамическую значимость коарктации.

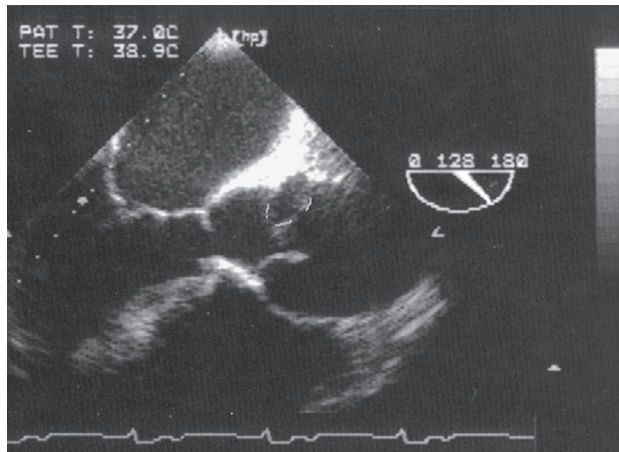


Рис. 1. ЧПЭхоКГ. Визуализация клапанной и подклапанной аортальной стенозы

Стеноз легочной артерии (СЛА) чаще встречается у женщин. При градиенте давления менее 25 мм рт. ст. этот порок редко требует какого-либо активного вмешательства. Анатомически различаются следующие виды врожденного СЛА:

1. Клапанный СЛА с интактной МЖП. При этом обычно наблюдаются гипоплазия клапанного кольца, утолщение створок легочного клапана.
2. Инфундибулярный СЛА с интактной МЖП.
3. Надклапанный СЛА ее ветвей.
4. Стеноз выносящего тракта правого желудочка (ПЖ) вследствие мышечной гипертрофии.
5. Атрезия ЛА с интактной МЖП.

При изолированном СЛА миокард ПЖ и МЖП гипертрофируются пропорционально выраженности стеноза, повышается их ригидность. Формируется постстенотическое расширение ЛА, увеличиваются размеры правого предсердия (ПП). Максимальный градиент давления между ПЖ и ЛА зависит от тяжести клапанного стеноза и может варьировать от 20 до 200 мм рт. ст. Увеличение давления в ПП способствует открытию овального окна (ООО) и появлению сброса крови справа налево. Трансторакальное ЭхоКГ исследование обычно позволяет диагностировать инфундибулярный, клапанный и периферический стенозы ЛА. При периферическом СЛА часто наблюдается ее расширение ниже места стенозирования. Изолированный клапанный стеноз сопровождается уплотнением и утолщением створок клапана ЛА. Клапанный стеноз может сочетаться со стенозом инфундибулярного отдела ЛА, обструкцией выносящего тракта ПЖ.

Аномалия Эбштейна (АЭ) заключается в смещении книзу перегородочной и задней створок трикуспидального клапана (ТК), расположенных вплотную к стенке ПЖ, существенно ниже его анатомического кольца, имеющего слаборазвитые, атрофированные сосочковые мышцы и хордальные нити [3]. Только передняя створка (ПС) клапана нормально прикрепляется к клапанному кольцу, перегородочная и задняя створки клапана могут быть рудиментарными. Стенка ПЖ выше места расположения аномального клапана обычно истончена, а ЛА может быть частично гипопластичной. ПС клапана во время систолы провисает в ПП, образуя просвет между незамкнутыми аномальными створками, а во время диастолы клапанное отверстие становится

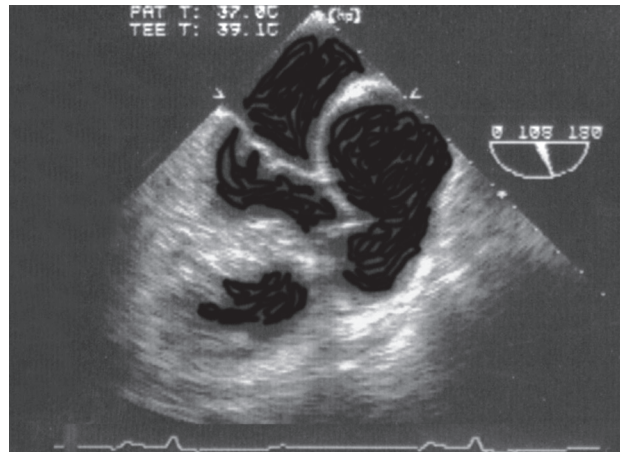


Рис. 2. ЧПЭхоКГ. Большая аневризма коронарного синуса у больного с синдромом Марфана

суженным. В 10–15% случаев АЭ сочетается с ООС.

ЭхоКГ является методом выбора диагностики АЭ. Смещение ТК от фиброзного кольца к верхушке больше чем на 20 мм считается достоверным ее признаком (рис. 3). В тяжелых случаях порока клапан располагается почти у верхушки ПЖ, наблюдаются выраженная дилатация ПП, повышение венозного давления, которое может компенсироваться шунтированием крови через ООС.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) является одним из наиболее часто встречающихся ВПС, уступая по распространенности лишь ДСАК. Изолированный ДМПП наблюдается в 15–20% случаев изолированных пороков [2]. Различают три основных вида ДМПП: 1) первичный ДМПП (*ostium primum*), или частичный атриовентрикулярный канал (АВК); 2) вторичный ДМПП (*ostium secundum*); 3) высокий ДМПП типа *sinus venosus*.

Первичный ДМПП локализуется в нижней части МПП, непосредственно над фиброзным кольцом митрального клапана (МК) и ТК. В 40% наблюдений он сочетается с дефектом мембранозной части МЖП. Вторичный дефект находится в ООС и составляет 70% всех случаев ДМПП. Дефект типа *sinus venosus* располагается высоко в МПП, вблизи впадения верхней полой вены. Он нередко сочетается с аномальным впадением легочных вен в ПП.

При ЭхоКГ больных с подозрением на ДМПП необходимо уточнить следующие моменты: 1) установить тип ДМПП; 2) визуализировать устья впадения всех легочных вен; 3) исключить дополнительные анатомические нарушения, связанные с дефектом; 4) определить размеры камер сердца и толщину стенок; 5) вычислить величину шунта; 6) определить давление в ЛА.

Первичный ДМПП при трансторакальной ЭхоКГ лучше визуализируется из парастерального поперечного и верхушечного четырехкамерного сечений. При ДМПП на двухмерной ЭхоКГ регистрируется «прерывистость» эхосигналов. Первичный ДМПП часто сочетается с высоким перимембранозным ДМЖП, образуя общий АВК. Первичный ДМПП достоверно диагностируется при ЧПЭхоКГ исследовании (рис. 4).

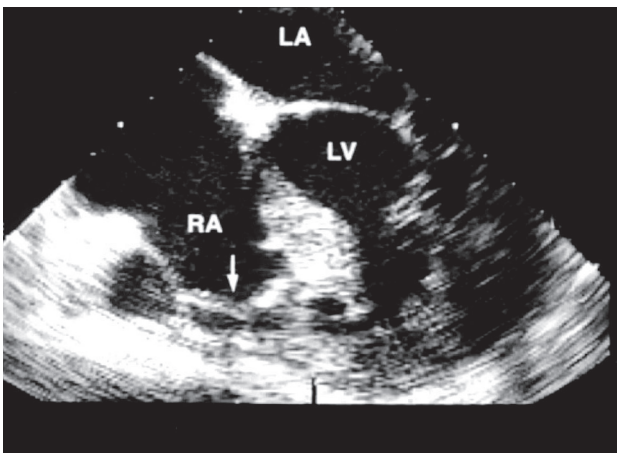


Рис. 3. ЧПЭхоКГ. Четырехкамерный вид сердца в поперечной плоскости. Аномалия Эбштейна. Септальная створка трикуспидального клапана расположена дистальнее нормального положения фиброзного кольца (стрелка)

Вторичный ДМПП при трансторакальном ЭхоКГ исследовании может быть виден из субкостального, парастерального поперечного и верхушечного четырехкамерного сечений. Он также может сочетаться с дефектом МЖП. ЧПЭхоКГ позволяет диагностировать все типы дефектов МПП с большой чувствительностью в режимах импульсно-волновой (ИВ), непрерывно-волновой (НВ) доплера и цветного доплеровского картирования кровотока [4]. Быстрое введение внутривенно 5–7 мл кавитированного физраствора через трехходовой переходник позволяет продемонстрировать эффект «обратного контрастирования» в ПП (рис. 5). Это связано с тем, что микропузырьки воздуха, достигающие вместе с кровотоком ПП, хорошо отражают ультразвук и становятся видимыми в полости ПП, непосредственно прилежащей к дефекту в МПП. На этом участке кровь, поступающая из левого предсердия (ЛП) в ПП через дефект в перегородке, «вымывает» микропузырьки воздуха. Чем больше объем сброса крови из ЛП в ПП в момент поступления ультразвукового контраста в ПП, тем больше будет зона «обратного контрастирования» на контрастной ЭхоКГ.

ДМПП по типу *sinus venosus* при трансторакальном исследовании диагностируется только у 70%

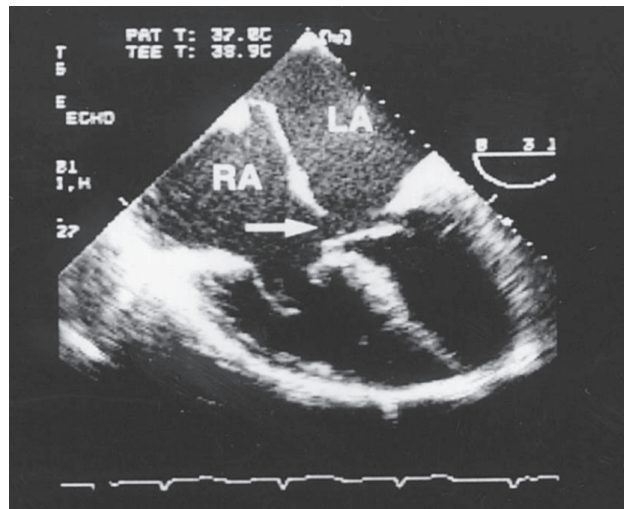


Рис. 4. ЧПЭхоКГ демонстрирует большой первичный ДМПП (стрелка)

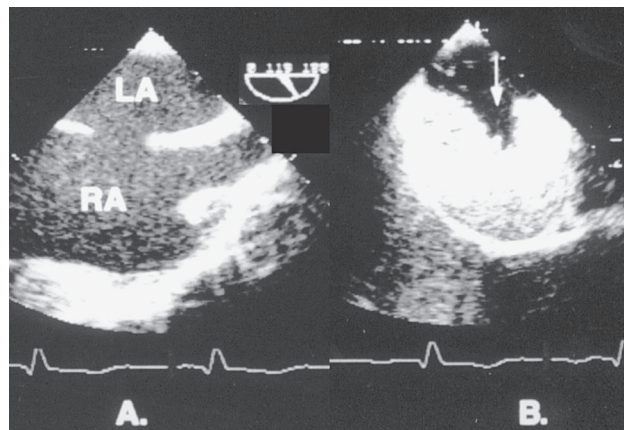


Рис. 5. ЧПЭхоКГ. Четко видны вторичный дефект МПП (А) и эффект эхонегативного контрастирования (стрелка), вызванный лево-правым шунтом (В)

больных. Он лучше визуализируется из субкостального доступа при отклонении ультразвукового луча вперед по направлению к корню аорты и к месту впадения в предсердие верхней полой вены [5]. Как и при других типах межпредсердных дефектов, этот тип ДМПП надежнее диагностируется при ЧПЭхоКГ исследовании (рис. 6).

Аневризма межпредсердной перегородки на ЭхоКГ отображается как выпухание перегородки в полость ПП в области ОО. Суммарная амплитуда движения МПП достигает или превышает 1,5 см. Иногда этот феномен описывают как «растяжение» ОО. Растянутая тонкая МПП в области аневризмы движется слева направо и справа налево, в зависимости от изменений давления в ЛП и ПП. Часто при аневризме МПП имеется небольшой лево-правый шунт крови. При повышении давления в ПП аневризма может быть направлена в полость ЛП (рис. 7). Когда аневризма МПП пролабирует в полость ПП, евстахийев клапан может быть виден как часть этой аномалии (он как бы прилипает к аневризме).

Трехпредсердное сердце (ТПС) представляет собой довольно редкий врожденный порок, при котором чаще в ЛП имеется фиброзно-мышечная мембранозная структура, разделяющая его полость на две части. Задне-верхняя камера представляет собой дополнительную полость ЛП, которая соединяется с легочными венами. Передне-нижняя камера — это собственно полость предсердия, которая сообщается с ушком ЛП и МК. Тонкая мембрана в ЛП из-за направления кровотока выбухает в сторону МК. Камеры ЛП сообщаются между собой через отверстие, расположенное в мембране [6]. Гемодинамические последствия этого порока определяются величиной отверстия в мембране. Сужение отверстия в мембранозной перегородке приводит к застойным явлениям в малом круге кровообращения, последующему развитию легочной гипертензии и недостаточности ПЖ.

Мембрана ТПС может визуализироваться при ЭхоКГ исследовании из различных доступов — четырехкамерного верхушечного, субкостального и парастерального. Часто она выглядит как пролабирующая в сторону МК структура. ЧПЭхоКГ является надежным методом диагностики ТПС (рис. 8).

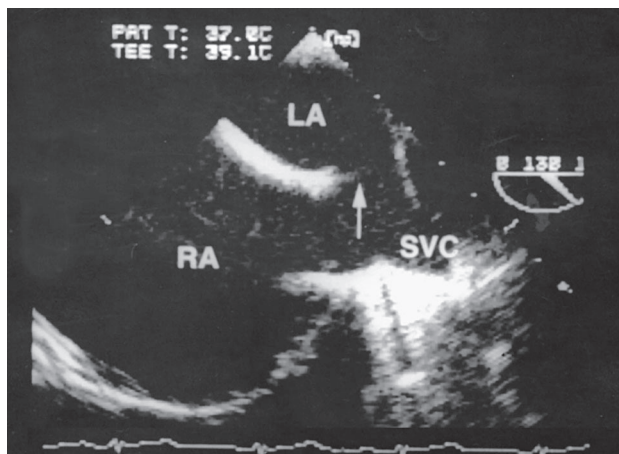


Рис. 6. ЧПЭхоКГ демонстрирует sinus venosus дефект (стрелка)

Дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — наиболее часто диагностируемый ВПС у новорожденных. Значительная часть дефектов в МЖП закрывается спонтанно в течение первых лет жизни. Другая часть подвергается оперативному лечению в детстве. В итоге у взрослых людей доля ДМЖП составляет всего 10% от общего количества ВПС. В зависимости от их локализации различают четыре вида дефектов МЖП: 1) мембранозный (перимембранозный) дефект МЖП; 2) дефект выносящего отдела МЖП (инфундибулярный); 3) дефект приносящего отдела МЖП (атриовентрикулярный); 4) мышечный (трабекулярный) дефект МЖП [6].

Мембранозная часть МЖП расположена как раз под аортальным клапаном. Выносящий отдел перегородки занимает маленький участок от септомаргинальных трабекул до клапана ЛА. Правожелудочковая поверхность приносящего отдела МЖП ограничена трикуспидальным кольцом и хордами папиллярных. Трабекулярная (мышечная) часть МЖП занимает участок от приносящего тракта до выносящего отдела ПЖ, проксимальнее расположения клапана ЛА. В этой части перегородки имеется значительная трабекуляция, отсюда происходит ее название. Она занимает задне-нижнюю часть МЖП.

У взрослых мембранозный ДМЖП встречается наиболее часто (до 80% случаев). При этом сброс крови через дефект происходит из пути изгнания ЛЖ в ПЖ сразу же под местом прикрепления перегородочной створки ТК. Иногда в этом месте МЖП формируется также аневризматическое выпячивание истонченной МЖП в сторону ПЖ.

На втором месте по частоте у взрослых стоят дефекты мышечной части МЖП. Дефекты маленьких размеров обычно спонтанно закрываются у детей. Соответственно такой ДМЖП у взрослых сопровождается более значимым объемом шунта крови и легочной гипертензией.

Дефекты в надгребешковой области МЖП наиболее редки. Они чаще диагностируются у выходцев из Азии и сочетаются иногда с аортальной недостаточностью и пролабиранием через дефект в перегородке створок аортального клапана. Это может способствовать уменьшению объема шунтирования крови

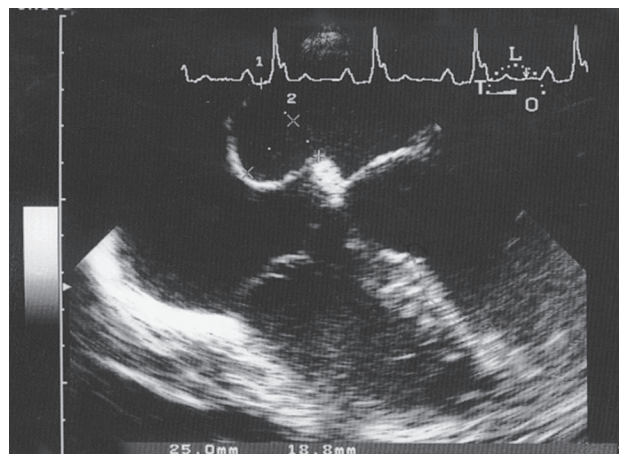


Рис. 7. ЧПЭхоКГ исследование в поперечной плоскости демонстрирует большую аневризму МПП

через дефект в перегородке, но вызывать значительную аортальную регургитацию.

Дефекты в МЖП могут быть еще составной частью комбинированного ВПС. При ЭхоКГ у больных с подозрением на ДМЖП должны ставиться следующие задачи: 1) определить наличие и / или уточнить тип дефекта МЖП; 2) определить размеры камер и толщину стенок сердца; 3) определить уровень давления в ЛА; 4) определить размеры шунта (отношение легочного и системного кровотока); 5) уточнить другие нарушения, обусловленные дефектом МЖП.

Для определения размеров дефекта двухмерную ЭхоКГ проводят из парастернального (вдоль длинной и короткой осей сердца), верхушечного и субкостального доступов. Труднее всего диагностируется дефект выносящего отдела МЖП. Для этого используется высокий парастернальный или субкостальный доступ [7].

Внутрисердечный шунт может быть легко обнаружен с помощью контрастной ЭхоКГ. Эхоконтрастное вещество (кавитированный физраствор) поступает с током крови в ПП, затем в ПЖ. При наличии лево-правого шунта в ПЖ возникает негативное контрастирование. При двустороннем шунте, например, при синдроме Эйзенменгера, определяется эффект двойного контрастирования. В таких случаях визуализируется не только сброс контраста из ПЖ в ЛЖ, но и вымывание контраста возле МЖП со стороны ПЖ.

При импульсной ДЭхоКГ, расположив контрольный объем в полости ПЖ над предполагаемым местом дефекта, можно обнаружить систолический турбулентный кровоток в области выходного отдела ПЖ и ЛА. При мышечном дефекте поток располагается ниже и занимает большую площадь.

НВ ДЭхоКГ позволяет различить рестриктивные и нерестриктивные ДМЖП. Рестриктивные ДМЖП сопровождаются высоким систолическим градиентом давления между желудочками сердца. При нерестриктивном типе ДМЖП отсутствует высокоскоростной кровоток через дефект, поскольку из-за больших размеров дефекта быстро выравнивается давление между полостями ЛЖ и ПЖ. Цветное доплеровское

картирование позволяет быстро обнаружить дефект в МЖП и идентифицировать место сброса крови через него [8]. Множественные небольшие дефекты в мышечной части перегородки иногда могут обнаруживаться лишь с помощью цветной ЭхоКГ. ЧПЭхоКГ исследование расширяет возможности качественной визуализации и гемодинамической оценки дефектов МЖП любой локализации (рис. 9).

Открытый артериальный (боталлов) проток (ОАП) у плода является функционирующим сосудом, соединяющим проксимальный отдел левой ЛА с нисходящим отделом аорты в месте чуть ниже отхождения левой подключичной артерии. Высокое легочное сосудистое сопротивление, характерное для кровотока плода, обуславливает сброс крови справа налево (из ЛА в аорту) через артериальный проток. В результате этого бедная кислородом кровь из ПЖ минуя нерасправившиеся легкие плода и попадает в нисходящую аорту. Далее кровь направляется к плаценте, где происходит насыщение ее кислородом. После рождения ребенка артериальный проток в норме быстро (в первые 24–48 ч внеутробной жизни) закрывается. Если же артериальный проток остается открытым после того, как легкие расправляются и давление в ЛА падает, то возникает шунтирование крови слева направо, т.е. из аорты в ЛА.

У взрослых ОАП встречается с частотой примерно 2% от всех ВПС и обнаруживается прежде всего как изолированный врожденный дефект. У новорожденных он нередко наблюдается в сочетании с другими пороками сердца (ДМЖП, КА, ДМПП). У многих из них ОАП выполняет функцию компенсирующего сообщения, особенно при так называемых «проток-зависимых» пороках (атрезия ЛА, атрезия аорты, тяжелая форма тетрады Фалло), при которых, если артериальный проток закрывается, жизнь во внутриутробном периоде становится невозможной. Объем сброса крови через ОАП зависит от ширины протока и градиента давления между аортой и ЛА. Если шунт значительный, возникает легочная гипертензия и развивается обратный шунт справа налево, что клинически сопровождается появлением цианоза.

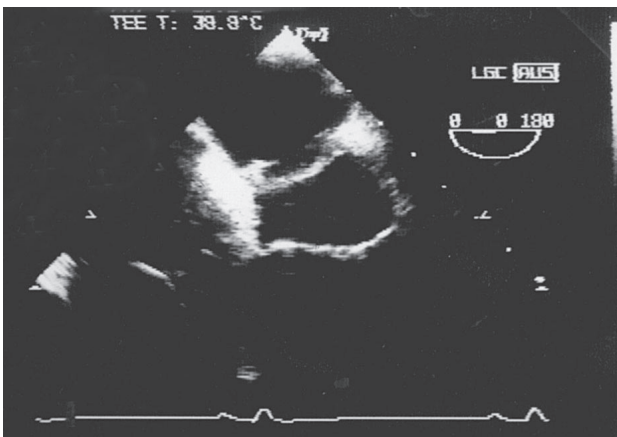


Рис. 8. ЧПЭхоКГ в позиции мультипланового датчика на 0 градусов с небольшим отклонением плоскости сканирования у больного с трехпредсердным сердцем. Хорошо видна поперечная мембрана, разделяющая полость ЛП на две камеры

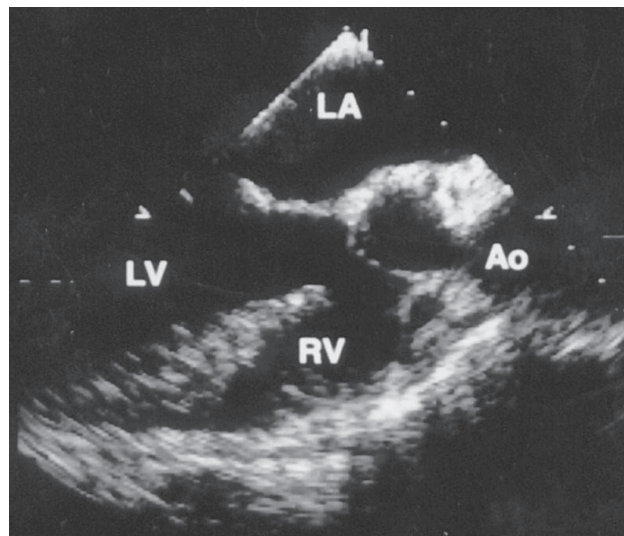


Рис. 9. ЧПЭхоКГ демонстрирует высокий ДМЖП

ЭхоКГ диагностика ОАП основана на визуализации персистирующего АП и определении объема кровотока в аорте и ЛА. Возможности одномерной ЭхоКГ в диагностике ОАП резко ограничены. Двухмерная ЭхоКГ позволяет визуализировать ОАП из супрастернального доступа в виде узкого канала, соединяющего ЛА в месте ее бифуркации с нисходящим отделом аорты.

Чувствительность ДЭхоКГ в диагностике ОАП у детей достигает 96%, а специфичность — 100%. С возрастом диагностика порока становится все более сложной. При ИВ ДЭхоКГ из левого парастернального доступа и помещении контрольного объема в ЛА дистальнее клапана у места бифуркации ее на спектрограмме регистрируется систолический и диастолический турбулентный поток. Гораздо отчетливее удается наблюдать диастолический компонент турбулентного кровотока в ЛА при ОАП.

Цветная ДЭхоКГ расширяет возможности диагностики ОАП и оценки объема шунтирования крови. При узком артериальном протоке среднее давление в ЛА мало изменяется, соответственно сброс крови через проток идет слева направо. При цветном сканировании скоростной поток начинается от места расположения нисходящей аорты и распространяется вдоль ствола ЛА от ее бифуркации к клапану. Кровоток через ОАП обычно возникает с начала систолы, ускоряется в начале диастолы и уменьшается к ее концу. При наличии широкого АП и высокой легочной гипертензии сброс крови может быть двухсторонним. НВ ДЭхоКГ при ОАП позволяет оценить уровень давления в ЛА.

Фистулы коронарных сосудов представляют собой патологические сообщения между КА и сердечными камерами или крупными сосудами напрямую, без прохождения крови через капиллярное сосудистое русло в сердечной мышце. Они обычно обнаруживаются случайно. Кровоток через коронарные фистулы (КФ) сопровождается формированием систолодиастолического шунта. Объем крови обычно небольшой, и шунтирование не вызывает значительного роста давления в ЛА.

При трансторакальном и ЧПЭхоКГ исследованиях у больных с КФ определяется расширение соответствующей КА, а при контрастном обследовании в зоне сброса крови в правые отделы сердца может наблюдаться эффект негативного эхоконтрастирования. Определению места впадения фистулы может также способствовать цветное доплеровское картирование.

Тетрада Фалло характеризуется сочетанием декстрапозиции аорты, большого дефекта МЖП, стеноза ЛА и гипертрофии ПЖ сердца. Примерно в 15% случаев имеет место также дефект МПП, а в 25% — диагностируется правостороннее расположение дуги аорты. Этот порок сопровождается выраженным цианозом, часто встречается у больных с синдромом Дауна. Всего 3–5% больных с тетрадой Фалло без оперативного лечения в детстве доживают до 25-летнего возраста.

При ЭхоКГ исследовании больного с тетрадой Фалло необходимо: 1) уточнить локализацию и протяженность дефекта МЖП; 2) определить тяжесть обструкции выносящего тракта ПЖ и степень стеноза ЛА; 3) определить размеры и изменения ствола ЛА; 4) определить наличие других сопутствующих нарушений.

ЭхоКГ проводится из парастернального, субкостального и верхушечного доступов в продольном и по-

перечном сечениях. В продольной парастернальной позиции более четко определяются степень декстрапозиции аорты, размеры дефекта в МЖП. При значительной декстрапозиции аорты она почти полностью отходит от ПЖ, возникает как бы удвоение его выносящего тракта.

Дефект МЖП при тетраде Фалло обычно локализуется в ее мембранозной части. Площадь его часто превышает 1 см², что облегчает визуализацию МЖП. Кроме того, при правильном методическом исследовании в М-режиме передняя стенка аорты и МЖП находятся на разной глубине по отношению к датчику, а аорта как бы «сидит верхом» на МЖП, так же легко определяется гипертрофия миокарда ПЖ. Стеноз ЛА и стенотический градиент давления легче определяются из субкостальной «коронарной» позиции датчика.

НВ ДЭхоКГ позволяет определить градиент давления в области обструкции ЛА и через дефект МЖП, рассчитать систолическое давление в ЛА.

Объем шунтирования крови через дефект в МЖП зависит от степени стеноза ЛА и величины дефекта. При значительном сужении выносящего тракта ПЖ увеличивается сброс крови справа налево. Поэтому скорость кровотока через стенозированный участок ЛА в таких случаях будет ниже.

ЧПЭхоКГ исследование показано всем больным с тетрадой Фалло [2]. При этом становится технически возможным получить существенную более детальную информацию о состоянии всех измененных отделов сердца и крупных сосудов. Метод позволяет оценить анатомическое и функциональное состояние структур сердца после коррекции порока (рис. 10).

Единственный желудочек сердца (ЕЖС) является одним из вариантов нарушения атриоventрикулярного соединения (АВС). Различают три основные формы нарушений АВС с ЕЖС: ЕЖ с удвоенным приносящим трактом, атрезия МК и ТК. Наиболее часто встречается вариант ЕЖ с двумя изолированными АВ клапанами. Порок с ЕЖС может также обнаруживаться при наличии рудиментарного второго желудочка.

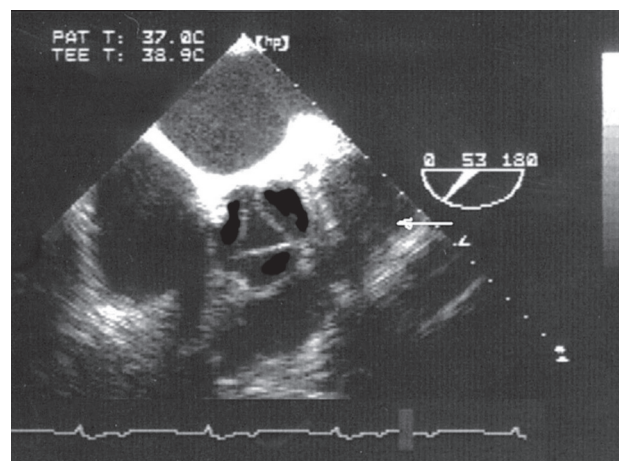


Рис. 10. ЧПЭхоКГ исследование пациента с тетрадой Фалло после операции пластики дефекта МЖП и МПП. На эхограмме видна ярко-белая «заплатка», отделяющая путь изгнания ПЖ от аорты (вертикальная стрелка). Клапан ЛА стенозирован. Сразу же над ним — умеренное постстенотическое расширение ЛА (горизонтальная стрелка)

ЕЖ с удвоенным приносящим трактом имеет четыре подтипа: 1) нормальные МК и ТК; 2) один нормальный и другой атрезированный клапан; 3) общий АВ клапан; 4) один клапан нормальный, а другой расположен сверху от него и как бы «сидит верхом».

Задачи комплексного трансторакального и ЧПЭхоКГ исследования при подозрении на единый АВК заключаются в определении: 1) наличия и расположения легочного венозного и системного соединений; 2) типа АВК; 3) морфологии и функции АВК и желудочков; 4) положения добавочного желудочка и размера ДМЖП; 5) наличия обструкции выносящей камеры сердца; 6) позиции аорты; 7) размера и характера изменений в аорте [4].

Трансторакальное ЭхоКГ исследование проводится из парастерального, апикального и субкостального доступов. Верхушечная позиция позволяет обнаружить отсутствие МЖП, визуализировать рудиментарный ПЖ, уточнить наличие корригированной или некорригированной транспозиции магистральных сосудов, оценить взаимоотношение АВ клапанов сердца, аорты и легочной артерии. ЧПЭхоКГ дает возможность точнее диагностировать все возможные варианты ЕЖ (рис. 11).

Общий артериальный ствол (ОАС) также относится к редким ВПС. При этом общий магистральный сосуд отходит от основания сердца через единый полулунный клапан. Он обеспечивает системное, легочное и коронарное кровообращение. Порок всегда включает также дефект в выносящей части МЖП. В зависимости от места расположения начального участка ЛА (или ее ветвей) различают четыре основных варианта ОАС: 1) восходящая аорта и ствол ЛА отходят от общего ствола, правая и левая ЛА — от легочного ствола; 2) правая и левая ЛА самостоятельно отходят от задней стенки ОАС; 3) ветви ЛА отходят от боковых стенок общего ствола; 4) ветви ЛА отходят не от вос-

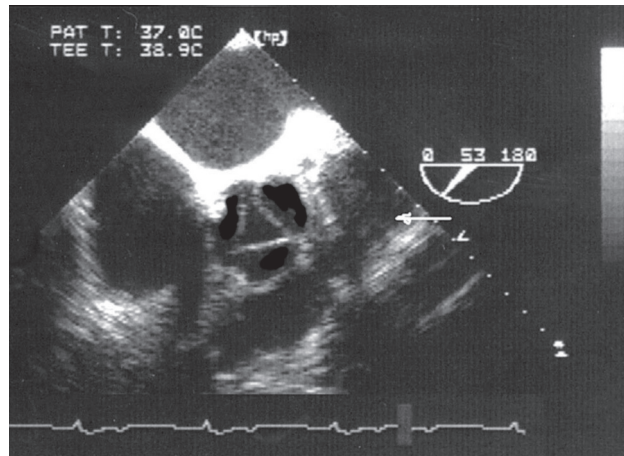


Рис. 11. ЧПЭхоКГ. Единственный желудочек. Створки ТК и МК сомкнулись в конце диастолы. Их кончики направлены в сторону единственного желудочка (VENTR). Клапан ЛА стенозирован. Визуализируется надклапанный стеноз ЛА (стрелка)

ходящей аорты, а от нисходящей («псевдоствол»). Последний тип не является истинным вариантом ОАС. Наиболее часто встречается первый вариант порока, когда аорта и ствол ЛА отходят от ОАС.

Количество полулунных створок клапана ОАС может быть от одного до шести. Наиболее часто наблюдается трехстворчатый клапан, реже двух- или четырехстворчатый. Одностворчатый клапан ОАС встречается крайне редко. Створки клапана ствола нередко бывают деформированными и утолщенными. Количество и форма створок клапана определяют тенденцию к возникновению стеноза или недостаточности клапана ОАС. При данном пороке ДМЖП присутствует всегда и чаще локализуется в области выносящего тракта МЖП.

Литература

1. Doubly-committed subarterial ventricular septal defects: Echocardiographic features and surgical implications // K.G. Schmidt, S.C. Cassidy, N.H. Silverman et al. // J. Am. Coll. Cardiol.— 1988.— Vol. 12.— P. 1538–1546.
2. Marelli A., Child J., Perloff J. Transesophageal echocardiography in congenital heart disease in the adult // Cardiol. Clin.— 1993.— Vol. 3.— P. 505–512.
3. Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult // D. Celemajer, C. Bull, J. Till et al. // J. Am. Coll. Cardiol.— 1994.— Vol. 23.— P. 170–179.
4. Seward J.B. Transesophageal echocardiography in congenital heart disease // Am. J. Card. Imag.— 1990.— Vol. 4.— P. 1–8.
5. Oh J.K. Visualization of sinus venosus atrial septal defect by transesophageal echocardiography // J. Am. Soc. Echo.— 1988.— Vol. 1.— P. 275–277.
6. Silverman N. H. Pediatric Echocardiography.— San Francisco, 1993.— 629 p.
7. Perloff J.K. Congenital heart disease in adults. A new cardiovascular subspecialty // Circulation.— 1991.— Vol. 84.— P. 1881–1893.
8. Child J.S. Echo-Doppler and color flow imaging in congenital heart disease // Cardiol. Clin.— 1990.— Vol. 8.— P. 289–295.

Поступила 10.08.2004

TRANSESOPHAGEAL ECHOCG DIAGNOSIS OF CONGENITAL HEART DISEASE IN ADULTS

R. Erbel, R.Ya. Abdullayev

Summary

The authors describe the capabilities of transesophageal echocardiography in cases of ineffective transthoracic echocardiography, i.e. diagnosis of small defects of the interventricular and interatrial septum, “sinus venosus” interatrial septal defect, subvalvular aortic stenosis, aneurysms of Valsalva sinus.