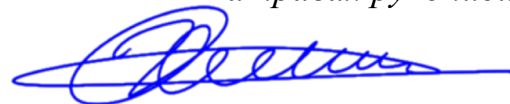


ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ АВТОНОМНОЕ ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ
УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ ПЕРВЫЙ МОСКОВСКИЙ
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ ИМЕНИ
И.М. СЕЧЕНОВА МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ (СЕЧЕНОВСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ)

На правах рукописи



Хасанова Ксения Андреевна

**Лучевая диагностика врожденных пороков сердца у детей до года и младшей
возрастной группы**

3.1.25. Лучевая диагностика

Диссертация
на соискание ученой степени
доктора медицинских наук

Научный консультант:

доктор медицинских наук, профессор,
академик РАН

Терновой Сергей Константинович

Москва – 2025

ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	6
ГЛАВА 1. ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА НЕКОРРИГИРОВАННЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)	19
1.1. Эпидемиология врожденных пороков сердца у детей	19
1.2. Современные методы кардиовизуализации, используемые в диагностическом алгоритме ведения детей с некорригированными врожденными пороками сердца	21
1.2.1. Трансторакальная эхокардиография	21
1.2.2. Компьютерная томография сердца и магистральных сосудов	22
1.2.3. Катетеризация полостей сердца и прямая ангиография	30
1.2.4. Магнитно-резонансная томография сердца	31
1.3. Состояние проблемы унификации диагностических алгоритмов ведения детей с различными врожденными пороками сердца	33
1.3.1. Коарктация аорты	33
1.3.2. Перерыв дуги аорты	37
1.3.3. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	39
1.3.4. Тетрада Фалло	42
1.3.5. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	46
1.3.6. Транспозиция магистральных артерий	48
1.3.7. Общий артериальный ствол	51
1.3.8. Частичный аномальный дренаж легочных вен	53
1.3.9. Тотальный аномальный дренаж легочных вен	56
1.4. Заключение	58
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	59
2.1. Общая характеристика пациентов, включенных в исследование	59
2.1.1. Пациенты, направленные на компьютерную томографию сердца	61
2.1.2. Пациенты, направленные на магнитно-резонансную томографию сердца ..	62
2.2. Методы обследования пациентов	63

2.2.1. Трансторакальная эхокардиография.....	63
2.2.2. Компьютерная томография сердца с внутривенным контрастированием....	64
2.2.3. Магнитно-резонансная томография сердца	69
2.3. Специфические анатомические критерии и параметры оценки врожденных пороков сердца методами трансторакальной эхокардиографии, компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца	71
2.3.1. Коарктация аорты	71
2.3.2. Перерыв дуги аорты	72
2.3.3. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки.....	72
2.3.4. Тетрада Фалло	74
2.3.5. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (включая аномалию Тауссиг-Бинга)	74
2.3.6. Транспозиция магистральных артерий.....	75
2.3.7. Общий артериальный ствол.....	76
2.3.8. Аномальный дренаж легочных вен.....	76
2.4. Статистический анализ данных.....	77
ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ.....	79
3.1. Результаты, полученные при разработке протокола компьютерной томографии сердца без синхронизации по сигналу электрокардиографии.....	79
3.2. Результаты, полученные при разработке протокола компьютерной томографии сердца с ретроспективной синхронизацией по сигналу электрокардиографии у детей с некорригированными врожденными пороками сердца.....	94
3.3. Возможности компьютерной томографии сердца с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии в диагностике и предоперационном планировании врожденных пороков сердца у детей.....	111
3.4. Возможности компьютерной томографии сердца с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии в оценке анатомии коронарного русла у детей на этапе подготовки к радикальной коррекции врожденных пороков сердца.....	133

3.5. Оценка и сравнение диагностических возможностей трансторакальной эхокардиографии, компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца в постановке диагноза и определении анатомических особенностей врожденных пороков сердца у детей.....	162
3.5.1. Пациенты с коарктацией аорты.....	162
3.5.2. Пациенты с перерывом дуги аорты	171
3.5.3. Пациенты с атрезией легочной артерии	175
3.5.4. Пациенты с тетрадой Фалло	187
3.5.5. Пациенты с двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка.....	202
3.5.6. Пациенты с транспозицией магистральных артерий	217
3.5.7. Пациенты с общим артериальным стволом	222
3.5.8. Пациенты с частичным аномальным дренажом легочных вен	228
3.5.9. Пациенты с тотальным аномальным дренажом легочных вен	236
3.6. Оценка возможностей методов кардиовизуализации в диагностике сочетанных основному врожденному пороку сердца интра- и экстракардиальных аномалий	244
3.6.1. Диагностика дополнительных источников легочного кровоснабжения, оценка их функционального состояния и участия в легочно-артериальном кровотоке – большие аорто-легочные коллатеральные артерии	245
3.6.2. Диагностика открытого артериального протока	256
3.6.3. Диагностика сочетанных аномалий дуги аорты и брахиоцефальных артерий.....	265
3.6.4. Диагностика сочетанных аномалий легочных артерий	271
3.6.5. Диагностика сочетанных аномалий коронарных артерий.....	275
3.6.6. Диагностика сочетанных аномалий системного венозного возврата.....	281
3.6.7. Диагностика сочетанных септальных дефектов.....	284
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	289
ВЫВОДЫ	351
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ	354

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ.....	356
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	359

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Значимость проблемы врожденных пороков сердца (ВПС) для педиатрической популяции и детского здравоохранения объясняется сохраняющимися высокими показателями младенческой смертности с преобладанием летальных исходов в неонатальном периоде и тенденцией к формированию тяжелых, хронических заболеваний в более старшем возрасте [8]. На долю ВПС приходится до 50% от числа всех врожденных аномалий развития [55]. В 2022 г. в России 46 тыс. детей родились с аномалиями развития сердца и магистральных сосудов, из них 1244 погибли в возрасте до года – показатель смертности 9,4 на 10 тыс. живорожденных [25]. Врожденные аномалии развития сердца и магистральных сосудов составляют 47% всех причин смерти от пороков развития: при естественном течении заболевания к концу 1-й недели жизни умирают 29% новорожденных, к 1-му месяцу – 42%, к 1-му году – 87% детей [8].

Основную группу неонатальной смертности среди пациентов с ВПС составляют дети с критическими пороками, для которых характерно стремительное развитие тяжелого состояния за счет резкого дефицита сердечного выброса и, как следствие, быстро прогрессирующей сердечной недостаточности, приводящей к гипоксемии и нарушению функции жизненно важных органов [7]. Основную группу младенческой смертности от ВПС составляют дети со сложными пороками, составляющих четверть всех ВПС [8].

До 5 тыс. пациентов, родившихся с ВПС, требуют проведения коррекции порока в первые сутки жизни, треть пациентов нуждается в хирургическом или эндоваскулярном вмешательстве в первый год жизни [7, 8]. Согласно источникам литературы, хирургическая коррекция ВПС в неонатальном периоде осуществляется только для 2–2,5 тыс. детей [146]. Таким образом, дальнейшая оптимизация качества медицинской помощи детям с ВПС в значительной степени

ассоциирована и направлена на совершенствование постнатальной диагностики врожденных сердечных аномалий.

Возможность оказания помощи детям с ВПС определяется выявляемостью патологии в первые сутки жизни и корректным предхирургическим планированием коррекции порока [8]. Очевидно, что успех лечения ребенка с ВПС зависит от качества диагностических подходов в первые дни жизни ребенка [80].

По данным литературных источников, наиболее распространенными ВПС является группа септальных пороков (простые пороки): дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), атриовентрикулярный канал (АВК) и открытый артериальный проток (ОАП) – на их долю приходится до 60% от общего числа ВПС. В изолированном виде эти пороки встречаются в 15–20% случаев, в сочетании с другими пороками – в 70% случаев всех ВПС [128, 178].

Наиболее распространенными тяжелыми ВПС, на 10 тыс. живорожденных детей, являются группа пороков конотрункуса – до 8,7 и патология дуги аорты (Ао) – 4,64 [80]. Самыми частыми ВПС, приводящими к развитию критических состояний, являются транспозиция магистральных артерий (ТМА) – частота критических состояний при данном типе порока составляет 100%; атрезия легочной артерии (АЛА) – до 99%, перерыв дуги Ао – до 96% и обструктивный вариант тотального аномального дренажа легочных вен – до 100% (ТАДЛВ) [80].

Степень разработанности темы исследования

Ведущими инструментами диагностики и предхирургического планирования коррекции ВПС остаются методы кардиовизуализации: трансторакальная эхокардиография (Эхо-КГ), компьютерная томография (КТ) сердца, магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца, катетеризация полостей сердца с прямой ангиографией (АГ). Предпочтение отдается высокоточным, быстрым и безопасным инструментам, особенно для группы пациентов с критическими ВПС [161, 228, 242].

Несмотря на имеющиеся публикации, хорошее техническое оснащение большинства кардиохирургических стационаров и широкий выбор инструментов кардиовизуализации, остается открытым вопрос о преимуществах и недостатках каждого из них, отсутствуют унифицированные диагностические алгоритмы, регламентирующие показания для использования того или иного метода, исходя из его безопасности и показателей эффективности в определении всех паттернов порока и потенциальных хирургических рисков.

Трансторакальная Эхо-КГ остается инициальной и скрининговой методикой в первичном выявлении всех типов ВПС [31–38]. При условии проведения исследования опытным врачом, Эхо-КГ заявляется рядом авторов как «золотой стандарт» диагностики и предоперационного планирования коррекции ВПС у детей, не требующий каких-либо дополнительных уточняющих инструментов визуализации [33, 36, 160].

Стремительное развитие томографических методов кардиовизуализации с высоким пространственным разрешением и возможностью построения реконструкции изображений сердца обуславливают их активное использование в кардиохирургической практике при планировании коррекции большинства ВПС у детей.

В обновленных клинических рекомендациях КТ и МРТ сердца рекомендуются в качестве уточняющих инструментов для большинства некорригированных ВПС. Согласно литературным данным, томографические методы кардиовизуализации имеют высокие показатели диагностической точности в выявлении разных типов врожденных сердечных аномалий – при этом в равной степени сообщается как о необходимости, так и об избыточности их использования [121, 141, 211, 242].

К основным ограничениям рутинного применения КТ в детской популяции все еще относят потенциальные риски от лучевой нагрузки [153, 177, 240]. Среди детей проблема радиационной безопасности остается особенно актуальной, так как для них характерна более высокая продолжительность жизни и, следовательно, высокие показатели смертности от вторичных онкологических заболеваний

в сравнении со взрослой популяцией [153]. Дети наиболее восприимчивы к рентгеновскому облучению, и при одинаковой кумулятивной дозе биологический эффект и риск для жизни ребенка будет выше, чем для взрослого [92]. Разработка низкодозовых протоколов с достижением низких экспозиционных доз у детей – это всегда поиск «золотой середины» между диагностической ценностью проводимого исследования и дозой облучения [243, 273].

Основными ограничениями использования кардио-MPT у детей является продолжительность исследования, ассоциированная с необходимостью пролонгации анестезиологического пособия, определяющей дополнительные риски от диагностической процедуры [265]. Кроме этого, технические сложности выполнения исследования на фоне высокой частоты сердечных сокращений (ЧСС) и отсутствие возможности выполнения команд пациентом по задержке дыхания зачастую приводят к снижению эффективности методики [132, 200, 232].

Также важно отметить, что в литературе описываемая методология проведения КТ и МРТ сердца у детей с некорригированными ВПС отличается и, как правило, базируется на опыте и предпочтениях конкретного лечебного учреждения. Несмотря на это, все авторы единодушны во мнении о нетривиальности выполнения томографических исследований у детей в тяжелом состоянии, с изначально низкой массой тела, высокой ЧСС и анатомически сложными пороками, характеризующимися изменением нормальной сердечной, легочной и системной гемодинамики [120, 132, 200, 208, 232].

Таким образом, сегодня не определены параметры и критерии, на которые должен ориентироваться врач-рентгенолог при проведении томографических исследований детям с ВПС, не разработаны стандартизированные протоколы или рекомендации по методике выполнения исследований.

Из этого следует, что проблема диагностических подходов в ведении детей с некорригированными ВПС изучена недостаточно. На фоне широкодоступных кардиовизуализационных инструментов указанное выше определяет актуальность разработки диагностических стратегий, исходя из безопасности и эффективности каждого метода, что в свою очередь будет обеспечивать своевременность и

повышать качество оказания медицинской помощи детям с некорригированными ВПС.

Цель и задачи исследования

Цель исследования: совершенствование лучевой диагностики врожденных пороков сердца у детей до года и младшей возрастной группы в рамках предоперационного планирования.

Задачи исследования:

1. Оптимизировать протокол компьютерной томографии сердца у детей с некорригированными врожденными пороками сердца для оценки анатомии интра- и экстракардиальных структур.
2. Оценить и сравнить эффективность компьютерной томографии сердца с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии у детей в диагностике и предоперационном планировании коррекции врожденных пороков сердца.
3. Изучить возможности компьютерной томографии сердца с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии в оценке анатомии коронарного русла у детей с врожденными пороками сердца на этапе подготовки к радикальной коррекции.
4. Изучить влияние параметров частоты сердечных сокращений, частоты дыхательных движений и показателя площади поверхности тела на возможность оценки анатомии коронарного русла у детей при проведении компьютерной томографии сердца.
5. Сравнить диагностическую эффективность методов кардиовизуализации (трансторакальной эхокардиографии, компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца) в диагностике врожденных пороков сердца и оценке их анатомических особенностей у детей.
6. Определить возможности методов кардиовизуализации (трансторакальной эхокардиографии, компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца) в диагностике сочетанных интра- и экстракардиальных

аномалий, важных для планирования коррекции основного врожденного порока сердца.

7. Усовершенствовать диагностический алгоритм ведения детей с некорригированными врожденными пороками сердца на этапе предоперационного планирования.

Научная новизна

Работа является первым обобщающим исследованием, посвященным оценке и сравнению возможностей современных методов кардиовизуализации некорригированных ВПС у детей до года и младшей возрастной группы.

Впервые разработана методология проведения КТ сердца с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии (ЭКГ) у детей с критическими и сложными ВПС.

Впервые определена диагностическая эффективность КТ сердца без использования ЭКГ-синхронизации как в диагностике ВПС, так и в оценке наличия сочетанных анатомических вариаций, являющихся потенциальными хирургическими рисками.

Впервые изучены возможности КТ сердца как с, так и без ЭКГ-синхронизации в оценке сочетанных аномалий и нормальной анатомии коронарного русла у детей с ВПС.

Впервые определена зависимость качества получаемых КТ-изображений коронарного русла у детей с ВПС в зависимости от персонифицированных параметров пациента: ЧСС, частота дыхательных движений (ЧДД) и площадь поверхности тела (ППТ).

Впервые определены пороговые значения ЧСС, ЧДД и ППТ для получения КТ-изображений коронарного русла диагностического качества.

Впервые проведена оценка и сравнение информативности трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике всех анатомических паттернов критических и сложных ВПС.

Впервые изучена возможность методов кардиовизуализации в выявлении сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий, важных для решения вопроса о хирургической стратегии коррекции критических и комплексных ВПС.

Впервые на основании принципов доказательной медицины скорректированы диагностические алгоритмы ведения детей с некорригированными ВПС, исходя из эффективности, безопасности методов кардиовизуализации и общего состояния пациентов.

Теоретическая и практическая значимость работы

На основании выполненного анализа определено отсутствие консолидированного подхода к диагностическим алгоритмам ведения детей с некорригированными ВПС на этапе предхирургического планирования.

Для практического применения создана и внедрена методология проведения КТ детям с критическими и сложными ВПС как с, так и без ЭКГ-синхронизации, позволяющая за одно введение контрастного препарата одномоментно визуализировать все анатомические структуры сердца и магистральные сосуды большого и малого кругов кровообращения.

Определены сильные и слабые стороны двух протоколов КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации у детей с некорригированными ВПС, что позволяет выбирать тот или иной метод томографии в зависимости от поставленных диагностических задач.

Изучены возможности синхронизированной и несинхронизированной по сигналу ЭКГ КТ сердца в оценке коронарного русла у детей с ВПС с определением оптимальных пороговых значений ЧСС, ЧДД и ППТ, определяющих выбор оптимального протокола томографии, исходя из персонифицированных параметров пациента.

Полученные в ходе диссертационного исследования результаты оценки и сравнения эффективности трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца способствовали формированию новых выводов о целесообразности использования

кардиовизуализационных методик в диагностических предоперационных стратегиях ведения детей с критическими и сложными некорригированными ВПС. Разработаны единые алгоритмы рационального применения диагностических инструментов для каждого анатомического типа ВПС, исходя из показателей их информативности и тяжести состояния пациента.

Методология и методы исследования

Диссертационная работа выполнена на базе кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии Института клинической медицины имени Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет). Сбор материала проведен на базе Государственного бюджетного учреждения здравоохранения города Москвы «Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы».

Диссертация выполнена в рамках открытого исследования с использованием инструментальных, аналитических и статистических методов.

Для решения поставленных задач диссертационное исследование было проведено поэтапно.

На первом этапе проанализирован обзор отечественных и зарубежных литературных источников (111 отечественных и 164 зарубежных). Архивная величина большей части литературных источников не превышала пяти лет.

На следующем этапе сформированы клинические группы пациентов с критическими и сложными ВПС, поступивших в стационар для дообследования и лечения в период с 2019 по 2025 гг.: всего 370 пациентов в возрасте от 0 до 3 лет. При поступлении всем пациентам выполнялась трансторакальная Эхо-КГ.

На третьем этапе были сформированы группы пациентов, направляемых на проведение МРТ сердца. Далее, при невозможности проведения или недостаточной эффективности МРТ сердца, пациенты направлялись на проведение КТ сердца. Выбор протокола КТ с или без ЭКГ-синхронизации, а также методологии томографии исходил из диагностических задач и тяжести состояния

пациентов. Данные Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца сопоставлялись с результатами прямой АГ или интраоперационными данными/результатами аутопсии.

При завершении всех этапов диссертационного исследования проводилось обобщение всех результатов, выполнялась статистическая обработка полученных данных с последующим построением выводов, исходя из полученных результатов.

Протокол проведения научного исследования был одобрен локальным этическим комитетом ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет) №17-24 от 04.07.2024 г.

Положения, выносимые на защиту

1. Разработанный протокол КТ сердца, учитывающий локализацию планирования области интереса и порог для старта томографии, повышает качество получаемых изображений интра- и экстракардиальных структур и минимизирует необходимость повторного введения контрастного вещества детям с некорригированными ВПС.
2. Проведенный анализ эффективности двух протоколов томографии в предоперационном планировании коррекции ВПС определяет необходимость использования синхронизированного протокола у пациентов с гипоплазией легочно-артериального русла, кандидатов на проведение реимплантации коронарных артерий и инфундибулотомии выводного отдела правого желудочка в связи с достоверным преимуществом КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией над протоколом без ЭКГ-синхронизации только в оценке анатомических вариаций коронарных артерий и функционального состояния аорто-легочных коллатеральных артерий.
3. Комплексный анализ данных Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца у детей с некорригированными врожденными сердечными аномалиями играет ключевую роль в определении типа и анатомических особенностей порока, при этом КТ сердца является основным методом кардиовизуализации в определении хирургических факторов риска и сочетанных интра- и экстракардиальных

аномалий, важных для принятия решений о хирургической тактике ведения детей с критическими и комплексными ВПС.

4. Усовершенствованный диагностический алгоритм позволяет оптимизировать тактику ведения детей с некорригированными врожденными сердечными аномалиями и унифицировать подходы к использованию методов кардиовизуализации, исходя из показателей эффективности каждого из них в определении всех паттернов порока и сочетанных аномалий, играющих ключевую роль при планировании хирургических подходов.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности

Диссертация соответствует паспорту научной специальности 3.1.25. Лучевая диагностика, пунктам 1 «Диагностика и мониторинг физиологических и патологических состояний, заболеваний, травм и пороков развития (в том числе внутриутробно) путем оценки качественных и количественных параметров, получаемых с помощью методов лучевой диагностики» и 3 «Определение информативности отдельных параметров (диагностических симптомов) и их сочетания (диагностических синдромов) для углубленного изучения этиологии, патогенеза, диагностики, эффективности лечения и исхода заболеваний, травм, патологических состояний и врожденных пороков развития (в том числе внутриутробно) с помощью методов лучевой диагностики» направлений исследований.

Степень достоверности и апробация результатов

В диссертационной работе теория построена на основе существующей доказательной базы о качестве и эффективности методов кардиовизуализации, применяемых у детей с некорригированными ВПС, в рамках предоперационного планирования в соответствии с современными регулирующими документами и рекомендациями, представленными в доступных источниках.

Материалы исследования представлены автором на передовых российских конференциях, в числе которых:

- XIX Конгресс Российского общества рентгенологов и радиологов (Москва, 8–10 ноября 2022 г.);
- IX Международный конгресс и школа для врачей «Кардиоторакальная радиология» (Москва, 25–26 марта 2022 г.);
- XVII Всероссийский национальный конгресс лучевых диагностов и терапевтов «Радиология 2023» (Москва, 30 мая – 1 июня 2023 г.);
- Второй Всероссийский съезд детских кардиохирургов (Волгоград, 7–9 сентября, 2023 г.);
- III Открытая конференция молодых ученых ГБУЗ «НПКЦ ДиТ ДЗМ» (Москва, 27 апреля 2023 г.);
- XX Конгресс Российского общества рентгенологов и радиологов (Санкт-Петербург, 8–10 ноября 2023 г.);
- IX Московский Городской съезд педиатров с межрегиональным и международным участием «Трудный диагноз в педиатрии» (Москва, 4–6 октября 2023 г.);
- Третий Всероссийский съезд детских кардиохирургов (Казань, 5–7 сентября 2024 г.);
- XXI Конгресс Российского общества рентгенологов и радиологов (Москва, 6–8 ноября 2024 г.);
- XIII Всероссийский конгресс «Детская кардиология 2024» (Москва, 5–7 декабря 2024 г.);
- XVI Международный конгресс «Невский радиологический форум 2025», (Санкт-Петербург, 10–12 апреля 2025 г.).

Апробация диссертационной работы проведена на заседании кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии Института клинической медицины имени Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет) (протокол № 10 от 22 апреля 2025 года).

Внедрение результатов исследования в практику

Основные положения диссертационного исследования внедрены в практическую работу ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ», в учебный процесс кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии Института клинической медицины имени Н.В. Склифосовского ФГАОУ ВО Первый МГМУ имени И.М. Сеченова Минздрава России (Сеченовский Университет).

Личный вклад автора

Основной объем работ на всех этапах диссертации автором выполнен лично: анализ литературных источников и подготовка обзора литературы, постановка цели и формулирование задач исследования, построение алгоритма исследования и определение методов, позволяющих решить поставленные задачи, разработка протокола томографии и его апробация, статистическая обработка полученных данных и их интерпретация, научное обоснование и обобщение полученных результатов, подготовка основных публикаций по теме диссертации, представление результатов исследования на конференциях. Доля личного участия в работах по теме исследования, опубликованных в соавторстве, составляет 90%; в публикациях использованы результаты собственных исследований. Автором лично осуществлено оформление автореферата и диссертации.

Публикации по теме диссертации

По результатам исследования автором опубликовано 18 печатных работ, в том числе 4 научные статьи в журналах, включенных в Перечень рецензируемых научных изданий Сеченовского Университета / Перечень ВАК при Минобрнауки России, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученой степени доктора наук; 10 статей в изданиях, индексируемых в международной базе Scopus; 4 иные публикации.

Структура и объем диссертации

Диссертационная работа изложена на 392 страницах компьютерного текста, состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов исследований, главы результатов собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений и условных обозначений, списка литературы. Работа иллюстрирована 147 таблицами и 111 рисунками. Список литературы состоит из 275 источников, в том числе 164 на иностранных языках.

ГЛАВА 1. ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА НЕКОРРИГИРОВАННЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1.1. Эпидемиология врожденных пороков сердца у детей

В структуре первичной заболеваемости детей от 0 до 14 лет болезнями системы кровообращения на долю ВПС приходится 46% (2050 на 100 тыс. детей) [7, 55, 62]. По данным Росстата, в России в 2022 г. 46 тыс. детей родились с аномалиями развития сердца и магистральных сосудов, из них 1244 ребенка погибли в возрасте до года – показатель смертности 9,4 на 10 тыс. живорожденных [25]. Метаанализы, опубликованные в 2011 и 2019 гг., продемонстрировали глобальное увеличение распространенности ВПС у детей, которое, вероятно связано с широкой доступностью диагностических инструментов. Анализ временных тенденций показал рост заболеваемости ВПС с 4,5 на 1000 детей в 1970–1974 гг. до 9,4 на 1000 детей в 2010–2017 гг. ($p < 0,001$) [128, 178].

Несмотря на тенденцию к более эффективной пренатальной диагностике врожденных пороков развития сердца и магистральных сосудов, ВПС все еще занимают лидирующие позиции по распространенности среди всех врожденных аномалий у детей и являются ведущей причиной младенческой смертности: при естественном течении заболевания к концу 1-й недели жизни умирают 29% новорожденных, к 1-му месяцу – 42%, к 1-му году – 87% детей [8]. По данным ряда авторов, половина детей, умерших до 7 суток жизни без установленного диагноза, имеет врожденную аномалию развития сердца или магистральных артерий [128].

Среди большого количества различных классификаций ВПС основной остается разделение аномалий по степени критичности и экстренности ситуации в первые 28 дней жизни. Основную группу младенческой смертности среди пациентов с ВПС составляют дети с критическими пороками, для которых характерно стремительное развитие тяжелого состояния за счет резкого дефицита сердечного выброса и, как следствие, быстро прогрессирующей сердечной недостаточности, приводящей к гипоксемии и нарушению функции жизненно

важных органов. До 5 тыс. пациентов, родившихся с ВПС, требуют проведения коррекции порока в первые сутки жизни, треть пациентов нуждается в хирургическом или эндоваскулярном вмешательстве в первый год жизни [7, 8].

По данным отечественных и зарубежных авторов, наиболее распространенными ВПС являются ДМЖП, ДМПП и ОАП; на их долю приходится до 58% от общего числа врожденных аномалий сердца. Эти же ВПС являются самой распространенной группой не леченых пороков у детей дошкольного и школьного возрастов: ДМЖП – 30,3% от общей распространенности некорригированных пороков, ДМПП – 24,5%, ОАП – 13,9%. Наиболее распространенными тяжелыми ВПС (на 10 тыс. живорожденных) являются стеноз клапана легочной артерии (ЛА) – 3,27, коарктация аорты (КоАо) – 3,13, тетрада Фалло (ТФ) – 3,01. Самыми частыми ВПС, приводящими к развитию критических состояний в период новорожденности, являются полная транспозиция ТМА – частота критических состояний при данном типе порока составляет 100%; атрезия ЛА – до 98%, перерыв дуги Ао – 94% [7, 44, 79, 111].

Развитие диагностических и хирургических возможностей послужило значительному увеличению числа детей со сложными ВПС, доживающих до совершеннолетнего возраста. Вместе с этим очевидно, что курс дальнейшего развития кардиологии и кардиохирургии в области ВПС у детей смещается в первую очередь в сторону плода и новорожденного ребенка [8, 20, 74, 97].

Своевременная пренатальная диагностика ВПС дает возможность оказать полноценную помощь (как хирургическую, так и терапевтическую) детям с аномалиями развития сердечно-сосудистой системы и оценить риски развития тех или иных осложнений, возникающих на дальнейших этапах лечения ребенка. Своевременная постнатальная диагностика ВПС играет определяющую роль с точки зрения дальнейших показателей ранней неонатальной и младенческой смертности и, безусловно, вносит большой вклад в решение вопросов об объеме и сроках коррекции ВПС [8, 69, 146]. Очевидно, что возможность оказания помощи и успех хирургического лечения ребенка с ВПС зависит от правильной и детальной диагностики анатомии порока в максимально возможно раннем возрасте. Успех

лечения пациентов с некорригированными ВПС в равной степени зависит от корректной диагностики всех паттернов порока и потенциальных сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий, которые в большинстве своем являются хирургическими рисками, определяющими тактику ведения ребенка и его прогноз.

1.2. Современные методы кардиовизуализации, используемые в диагностическом алгоритме ведения детей с некорригированными врожденными пороками сердца

1.2.1. Трансторакальная эхокардиография

До настоящего времени трансторакальная Эхо-КГ остается инициальным и основным методом диагностики патологии сердца [18, 37, 46, 70]. Доступность, мобильность, неинвазивность и относительная простота данного диагностического инструмента определяют его как метод первой линии при подозрении на аномалии сердечно-сосудистой системы у детей в течение последних десятилетий. Метод обеспечивает высокоточную визуализацию внутрисердечной анатомии, позволяет оценить сократительную способность миокарда и основные параметры центральной гемодинамики [46, 63, 108, 145]. Сегодня трансторакальная Эхо-КГ является методом выбора как для скрининга, так и для последующего динамического наблюдения за детьми с заболеваниями сердца [104].

Рядом авторов демонстрируются равнозначные томографическим методам кардиовизуализации возможности трансторакальной Эхо-КГ в диагностике и предоперационном планировании коррекции большинства некорригированных ВПС у новорожденных и детей до года [5, 116, 121, 134, 138, 201]. Несмотря на лидирующие позиции в применении и ряд весомых преимуществ, Эхо-КГ, как и все методы, имеет определенные ограничения, одним из которых является объективная зависимость полученных изображений от угла наклона датчика по отношению к той или иной оси сердца, что делает метод зависимым от проекционных искажений [84, 104, 212]. Прямая зависимость результатов

Эхо-КГ от протокола ее проведения и квалификации врача определяет субъективность получаемых результатов и снижает диагностическую эффективность метода. Также значимое влияние на качество интерпретации Эхо-КГ-изображений оказывает адекватность акустического окна (область грудной клетки, свободной от структур, препятствующих прохождению ультразвукового (УЗ) луча к сердцу), которое зависит от смежных анатомических структур, зачастую ограничивающих возможность детальной оценки интра- и экстракардиальных паттернов порока [63, 108]. Кроме этого, широкий диапазон ВПС и анатомических вариаций аномалий развития магистральных сосудов обуславливает дополнительные ограничения эффективности Эхо-КГ-методики и требует от оператора уверенных знаний обычной анатомии и анатомических вариантов пороков, потенциальных сопутствующих аномалий сердца, которые могут быть ошибочно интерпретированы как самостоятельный иной порок и приводить к неправильно выбранной дальнейшей тактике ведения пациента [168, 206, 211].

Таким образом, вопрос применения трансторакальной Эхо-КГ как инициального и окончательного инструмента кардиовизуализации у детей с некорригированными ВПС на этапе предоперационного планирования остается открытым и должен рассматриваться для каждой конкретной аномалии отдельно, исходя из эффективности метода в определении всех паттернов порока и параметров, определяющих сроки и подходы к коррекции ВПС.

1.2.2. Компьютерная томография сердца и магистральных сосудов

С появлением мультidetекторных томографов метод КТ занял уверенное место в диагностической цепочке патологии сердца у детей с ВПС и зарекомендовал себя высоко информативным, относительно безопасным и мало инвазивным инструментом визуализации.

КТ позволяет за короткий промежуток времени получить изотропные изображения как интра-, так и экстракардиальных структур с высоким

пространственным разрешением. Увеличение скорости оборота рентгеновской трубки на современных томографах сокращает время экспозиции и, следовательно, продолжительность пребывания пациента в наркозе, а возможность томографии тонкими срезами с тонкой коллимацией рентгеновского пучка повышает пространственное разрешение, что способствует получению изображений высокого диагностического качества [143, 180, 228].

Для получения более четких изображений интракардиальных структур и коронарных артерий (КА), чувствительных к сердечным сокращениям, большинство современных компьютерных томографов, оснащены аппаратами электрокардиографии (ЭКГ), обеспечивающими возможность проведения томографии в фазы минимальной «подвижности» камер сердца, что позволяет проводить диагностическую оценку даже самых мелких сердечно-сосудистых структур в условиях высокой ЧСС, характерной для детской популяции [51, 88, 185, 214, 272].

Высокая доступность мультиспиральных компьютерных томографов в настоящее время позволяет рутинно использовать метод КТ в комплексной диагностике ВПС и сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий у детей всех возрастных групп как на до-, так и на послеоперационном этапах. В то же время, несмотря на высокие показатели диагностической эффективности метода КТ в определении анатомических особенностей врожденных сердечных аномалий, основным ограничением рутинного использования данного метода визуализации является недостаточное количество информации о его безопасности [218, 222, 268].

Главными ограничениями применения КТ у детей с ВПС является необходимость использования анестезиологического пособия, наличие йодной нагрузки, повышающей риск развития острых почечных нарушений, особенно у маловесных недоношенных детей, и лучевой нагрузки, которая связана с потенциальным риском возникновения отдаленных побочных эффектов от воздействия ионизирующего излучения [57, 88, 153, 177, 240].

Пути снижения лучевой нагрузки на детей при проведении КТ сердца.

Среди детей проблема лучевой нагрузки является особенно актуальной, так как для них характерна более высокая продолжительность жизни и, следовательно, показатели смертности от вторичных онкологических заболеваний выше, чем у взрослых [153, 240]. Вопросы радиационной безопасности в педиатрии требуют особого внимания, так как дети наиболее восприимчивы к рентгеновскому облучению и при одинаковой кумулятивной дозе биологический эффект и риск для жизни ребенка будет выше, чем для взрослого [92].

Существующий принцип ALARA (As Low As Reasonably Achievable – снижение дозовой нагрузки настолько, насколько это возможно при условии сохранения диагностической ценности метода) разработан и применяется с целью снижения вредного воздействия ионизирующего облучения и предусматривает достижение максимально возможно низких индивидуальных эффективных доз [203]. Разработка низкодозовых протоколов с достижением низких экспозиционных доз – это всегда поиск «золотой середины» между диагностической ценностью проводимого исследования и дозой облучения [81, 243, 273, 274]. За последние годы появляется и внедряется в практику большое количество новых алгоритмов по снижению дозы облучения при проведении КТ сердца у детей [45, 171, 180, 185, 240].

Основными и наиболее часто используемыми стратегиями снижения эффективной дозы облучения при выполнении КТ сердца у детей являются:

- 1) модуляция силы тока рентгеновской трубки с учетом анатомических и антропометрических параметров;
- 2) модуляция силы тока в зависимости от фазы сердечного цикла (под контролем ЭКГ);
- 3) снижение напряжения на трубке;
- 4) использование различных алгоритмов автоматического контроля экспозиции;
- 5) проведение исследования с проспективной ЭКГ-синхронизацией.

При проведении КТ сердца могут быть использованы два основных способа синхронизации с фазами сердечного цикла: ретро- и проспективная ЭКГ-синхронизация. При проведении томографии с проспективной ЭКГ-синхронизацией триггер старта сбора данных устанавливается вручную, и томография выполняется в определенную фазу сердечного цикла – как правило, в конце диастолы. Для получения диагностических изображений у взрослых пациентов чаще всего используют 40–80% от интервала RR [113, 208]. Определение оптимальных интервалов RR и сердечной фазы для проведения КТ с проспективной ЭКГ-синхронизацией у детей имеет определенные сложности в связи с высокой вариабельностью показателя ЧСС, короткой диастолой и риском получения изображений с артефактами от движения и степ-артефактами [120, 274]. Основным преимуществом проведения исследования с проспективной ЭКГ-синхронизацией является достоверно более низкая эффективная доза ионизирующего излучения на пациента, при этом оптимальной ЧСС для гарантированного получения диагностических изображений считается показатель до 80 ударов в минуту [208, 272]. Увеличение ЧСС снижает качество, а, следовательно, и эффективность методики, что ограничивает ее широкое применение у новорожденных и детей до года, для которых характерна высокая ЧСС даже при отсутствии сердечной патологии [97, 120, 208].

КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией – наиболее часто используемый метод в диагностике и предоперационном планировании коррекции всех типов ВПС у детей до года и младшей возрастной группы, который позволяет выбрать и реконструировать наиболее информативную серию изображений для комплексной оценки всех интра- и экстракардиальных структур [30, 53, 86, 239].

Принцип ретроспективной ЭКГ-синхронизации заключается в непрерывной томографии области интереса во время всего сердечного цикла, что позволяет гарантированно получать диагностические изображения независимо от регулярности сердечного ритма и ЧСС [172, 208]. Несмотря на все используемые алгоритмы, направленные на снижение дозовой нагрузки, к основным недостаткам

ретроспективной ЭКГ-синхронизации относят сравнительно высокую лучевую нагрузку, показателям которой уделяется особое внимание особенно в отношении педиатрической популяции пациентов: по докладам С.Н. McCollough (2003) показатель эффективной дозы у детей до года при проведении исследования с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией на мультиспиральных компьютерных томографах (ЧСС 90–150 уд/мин) составляет 5,8–9,6 мЗв, а от года до 6 лет – 2,5–10,6 мЗв [218].

Для оптимизации протоколов томографии сердца у детей помимо изменения технических параметров сканирования при выполнении исследований с синхронизацией по сигналу ЭКГ зачастую рассматривается возможность проведения КТ сердца у детей без ЭКГ-синхронизации, которая несет меньшую лучевую нагрузку в сравнении с ретроспективно синхронизированным по ЭКГ КТ-исследованием. Эффективная доза при проведении КТ сердца без ЭКГ-синхронизации у детей до 2-х лет в среднем составляет 2,1 (1,1; 10,1) мЗв, что в 2,5 раза меньше, чем при использовании ретроспективной синхронизации по ЭКГ [237]. Вопрос эффективности КТ сердца у детей без ЭКГ-синхронизации все еще остается дискуссионным: сообщается о снижении диагностической точности КТ на 30–40% при проведении несинхронизированных исследований [241]. Альтернативно этому ряд авторов заявляет об отсутствии необходимости проведения исследования с синхронизацией по сердечному ритму и равнозначных возможностях КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в определении аномалий экстракардиальных структур (Ао, ЛА, системных и легочных вен) [205, 233, 245]. В ряде работ сообщается о более значимом влиянии ЧДД, чем ЧСС на качество получаемых изображений сердца и околосердечных структур у детей [184, 186]. Количество работ по оценке и сравнению диагностической эффективности КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в определении основных паттернов ВПС у детей, анатомии КА и сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий ограничено. Высокая доступность КТ, широкий парк диагностического оборудования и спецификаций компьютерных томографов (и следовательно алгоритмов снижения дозовой нагрузки), отсутствие унифицированных

протоколов проведения КТ сердца, основанных на их диагностических возможностях, определяют актуальность проведения анализа эффективности КТ сердца без ЭКГ-синхронизации с определением его преимуществ и недостатков.

Методика проведения КТ сердца у детей до года и младшей возрастной группы. Для планирования хирургической или эндоваскулярной коррекции у пациентов со сложными некорригированными ВПС важна трехмерная оценка всех морфологических особенностей порока, с одномоментной демонстрацией анатомии КА, пространственного расположения и взаимоотношения магистральных сосудов большого и малого кругов кровообращения [112, 221, 227].

У новорожденных и детей до года получение равновесных контрастных изображений с одномоментной визуализацией камер сердца и всех сосудистых структур имеет определенные сложности, связанные с широкой вариабельностью анатомии и гемодинамики ВПС, наличием открытых фетальных коммуникаций, небольшим объемом используемого контрастного вещества (КВ), ограничением скорости его введения из-за малых диаметров сосудистых катетеров и высокой ЧСС, которая способствует быстрому его вымыванию из зон интереса [48, 112, 131, 197, 248].

В настоящее время не существует стандартизированной методики проведения КТ сердца у детей до года и младшей возрастной группы. Основные различия, как правило, связаны с разными протоколами введения КВ, подходами в определении оптимального времени задержки старта томографии, разной величиной порогового значения программ автоматического отслеживания болюса.

Объем КВ, используемый при исследовании маловесных и/или новорожденных детей строго ограничивается массой тела пациента [123, 233]. Превышение используемых объемов инфузии чревато не только избыточной йодной нагрузкой на пациента, но и увеличением объема циркулирующей крови с развитием гиперволемии, усугубляющей общее состояние пациента и провоцирующей органные повреждения [269].

При проведении КТ сердца у детей всегда существует риск раннего или позднего старта томографии, который приводит к снижению диагностической

ценности метода из-за отсутствия адекватного контрастирования структур большого или малого кругов кровообращения, что ограничивает комплексную оценку всех паттернов порока у пациентов со сложными ВПС [114, 115, 144, 220, 269]. Для определения старта и времени задержки томографии у детей с ВПС используются различные инструменты отслеживания болюса КВ. Наиболее популярной методикой является использование техники болюс-трекера с отслеживанием КВ в области интереса: для пациентов с гипоплазией легочно-артериального русла область интереса выставляется на полость правого желудочка (ПЖ), с обструктивными пороками левых отделов сердца на полость левого желудочка (ЛЖ) или Ао [17, 30, 32, 39, 50]. Для пациентов со сложными пороками ряд специалистов рекомендуют применять методику болюс-трекера с мануальным стартом томографии [144]. Основным недостатком использования мануального старта томографии является высокая операторозависимость и сложная воспроизводимость при последующих КТ-исследованиях. Большинство авторов рекомендовано использование высоких порогов плотности (180–200 HU) для срабатывания автоматического триггерного старта томографии [30, 147, 191, 232]. Для пациентов с КоАо рекомендуется позиционировать область интереса для старта томографии на полость левого предсердия (ЛП) с пороговым значением плотности 60 HU, либо на восходящую Ао с пороговым значением от 120 HU [32].

Подходы к определению оптимальной скорости введения КВ разнятся. В преобладающем большинстве работ авторы придерживаются единого мнения в сокращении скорости и увеличению продолжительности введения КВ, тем самым снижая риск быстрого вымывания контрастного препарата из камер сердца [32, 147, 161]. Однако снижение скорости введения КВ определяет получение изображений с более низкой контрастностью, влияя на геометрию болюса [30, 150, 249, 274]. Ряд авторов рекомендует определять оптимальную скорость введения КВ индивидуально для каждого пациента и проводить томографию при старте поступления преследователя болюса, а не самого КВ [89, 136, 144]. Критическое отношение к данному подходу объясняется риском проведения томографии

в момент вымывания КВ из камер сердца и необходимостью повторного проведения исследования.

КТ сердца в диагностических протоколах ведения детей с некорригированными ВПС. По мнению ряда авторов, широкое использование КТ сердца у детей с некорригированными ВПС в большинстве своем является избыточным и, как правило, не несет в себе дополнительной диагностической информации [121, 221]. А. Li et al. (2017) в своей работе, посвященной сравнению возможностей трансторакальной Эхо-КГ и КТ-сердца в диагностике врожденных сердечных аномалий у детей демонстрируют более низкую информативность томографического метода [211]. В ряде работ сообщается о преимуществах КТ сердца в диагностике ВПС только у пациентов старше года, когда по мере роста ребенка акустическое окно ограничивает комплексную оценку экстракардиальных структур при проведении трансторакальной Эхо-КГ [138]. В других работах демонстрируют равнозначные диагностические возможности методов ЭХО-КГ и кардио-КТ в диагностике обструктивных пороков левых отделов сердца и сложных ВПС, сопровождающихся гиповолемией в малом круге кровообращения (МКК) [169, 202, 262]. В кардиологическом сообществе все чаще встает вопрос об использовании метода трансторакальной Эхо-КГ как самостоятельного и окончательного диагностического инструмента в диагностике и предоперационном планировании коррекции ВПС у детей.

В противовес этому в алгоритмах ведения детей с некорригированными ВПС в рамках уточняющего диагностического инструмента после проведения трансторакальной Эхо-КГ все еще достаточно широко используется прямая АГ [31, 35, 59, 60, 143, 211, 270]. Однако ввиду высоких потенциальных рисков развития осложнений инвазивные методы кардиовизуализации должны быть использованы по большей части в рамках проведения эндоваскулярного лечения, а не как самостоятельный диагностический метод. В ряде сообщений КТ сердца заявлена альтернативным прямой АГ инструментом в диагностике и предоперационном планировании коррекции ВПС у детей, однако количество работ, посвященных сравнению эффективности диагностических инструментов

в определении сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий, важных для решения вопроса о тактике ведения пациента, ограничено [141, 211, 270].

За несколько лет широкого применения метода КТ сердца в детской кардиохирургической практике вопросы стандартизации протоколов исследования, применения разных типов ЭКГ-синхронизации и доказательной эффективности диагностического инструмента в оценке анатомических вариаций ВПС остаются открытыми. Единый алгоритм, регламентирующий использование методики и показания, при которых КТ сердца является обязательным этапом в ведении пациентов с некорригированными ВПС, не определен.

1.2.3. Катетеризация полостей сердца и прямая ангиография

Сегодня метод катетеризации полостей сердца с прямой АГ остается признанным и высокоточным инструментом уточняющей диагностики анатомических вариаций у пациентов с ВПС, сочетающим в себе комплексную морфофункциональную оценку сердца [203, 264]. Рядом клинических рекомендаций по ведению пациентов с ВПС прямая АГ показана к использованию до проведения томографических методов кардиовизуализации [31, 35, 37].

Катетеризация полостей сердца с прямой АГ используется для уточнения типа сердечной аномалии, определения сочетанных интра- и экстракардиальных пороков, особенностей строения коронарного русла и оценки гемодинамических параметров ВПС [31, 35, 37, 143, 270].

К главным недостаткам использования прямой АГ как диагностического инструмента в общей популяции и, в частности, у детей относят инвазивность и возможные осложнения при проведении процедуры, ассоциированные как с самой техникой манипуляции (нарушение ритма сердца, гипотония, десатурация и т. д.), так и с воздействием на сосудистую стенку [67, 85]. В публикациях иностранных коллег докладывается о необходимости максимального смещения области применения прямой АГ из диагностических алгоритмов в сторону хирургических

[141, 143]. В противовес этому при описании диагностических подходов у пациентов с гиповолемией малого круга кровообращения прямая АГ выходит на первый план в определении наличия и функционального состояния альтернативных источников легочного кровоснабжения и ангиометрии главных ветвей ЛА [143, 270].

1.2.4. Магнитно-резонансная томография сердца

Важным отличием и преимуществом методики кардио-МРТ является получение изображений, максимально приближенных к истинной анатомии и топографии исследуемой области. Истинная полипозиционность методики, а не математическая реконструкция изображений в нужных плоскостях увеличивает достоверность и точность получаемых результатов [33, 36, 132, 230]. Отсутствие ионизирующего излучения и необходимости применения йодсодержащих КВ определяют повышенный интерес со стороны кардиохирургов к возможностям использования данной методики у детей с ВПС [195].

Как правило, запрос на проведение МРТ сердца для оценки ВПС у детей направлен на пациентов с наличием ограничивающих факторов и противопоказаний к использованию альтернативных способов визуализации. В отличие от КТ и прямой АГ, МРТ, регистрируя сигнал от тока крови, позволяет получать изображения анатомии сердца и магистральных сосудов без применения каких-либо КВ [119, 196, 232, 251]. Появляется все больше сообщений о преимуществах проведения МРТ сердца у детей в динамике, с сохранением изначальных параметров томографии, снижая тем самым влияние «субъективного фактора» на оценку и расчет морфофункциональных показателей [129, 195, 232].

На сегодняшний день в педиатрической популяции кардио-МРТ занимает уверенное место лишь в диагностике внутрисердечных образований, кардиомиопатий и скорректированных ВПС и, несмотря на объективные преимущества метода, не имеет рутинного применения в оценке анатомических структур сердца и магистральных сосудов у детей с некорректированными ВПС

[132]. Это объясняется сложностью выполнения исследования и его длительностью, предполагающей более продолжительное пребывание пациентов в наркозе и, следовательно, ограничивающее широкое использование метода у пациентов в тяжелом состоянии. Еще одним ограничивающим фактором использования МРТ у детей с ВПС является отсутствие стандартизированных или рекомендованных протоколов проведения исследования, применения тех или иных импульсных последовательностей для выведения области интереса с учетом измененной анатомии сердца [132, 196, 232]. Стандартный протокол кардио-МРТ, используемый у взрослых пациентов для оценки функциональных и объемных параметров сердца, является с одной стороны избыточным для детей с некорригированными ВПС, с другой – недостаточным, так как не предполагает прицельную оценку всех возможных анатомических вариаций. Также к техническим сложностям проведения МРТ сердца у новорожденных и детей относится характерная для этой группы пациентов высокая ЧСС, затрудняющая проведение исследования с использованием проспективной ЭКГ-синхронизации и требующая оптимизации протоколов и параметров томографии индивидуально для каждого пациента, что в свою очередь увеличивает время исследования, влияет на качество получаемых изображений, количество артефактов и, как следствие, диагностические возможности самого метода [132, 200, 232, 265].

В современных работах при описании протоколов кардио-МРТ большое внимание уделяется использованию тонкосрезовых трехмерных (3D) градиентных последовательностей с возможностью построения реконструкций в областях интереса и оценке мелких анатомических структур у детей младшей возрастной группы [112, 135, 176, 251]. Также сообщается о необходимости рутинного использования «спин-эхо» последовательностей как в трех взаимно перпендикулярных плоскостях, так и в плоскостях области интереса [135, 188]. Использование градиентных последовательностей с получением «кино» изображений у детей с ВПС в большинстве случаев направлено на оценку функциональных, а не анатомических параметров сердца [151, 156, 188, 260]. Выбор протокола кардио-МРТ у детей с ВПС является сложной задачей, решение

которой в первую очередь должно основываться на цели исследования, анатомическом типе порока, тяжести состояния ребенка и технических возможностях томографа [132, 188, 225].

Несмотря на имеющиеся сложности, в немногочисленных работах, посвященных изучению возможностей кардио-MPT у детей с врожденными сердечными аномалиями, докладывается о высокой эффективности метода, как в диагностике самого порока, так и в оценке сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий [157, 192, 225]. В дополнение к оценке анатомических паттернов ВПС метод позволяет оценить функциональные параметры сердца, изучить локальную и региональную сократимость миокарда, рассчитать скорость системного и легочного кровотоков, измерять градиенты давления [33, 36, 135].

Работы, демонстрирующие высокие диагностические возможности кардио-MPT как в морфологической, так и функциональной оценке сердца не проводят прямого сравнения эффективности методов кардиовизуализации между собой для исключения риска дублирования диагностической информации. Учитывая эти факты, вопрос обоснованности и целесообразности выполнения кардио-MPT у детей с некорригированными ВПС остается открытым.

1.3. Состояние проблемы унификации диагностических алгоритмов ведения детей с различными врожденными пороками сердца

1.3.1. Коарктация аорты

КоАо – врожденное сегментарное сужение просвета верхней части нисходящей грудной Ао, как правило, локализованное на уровне перешейка [32]. У новорожденных и детей младшего возраста КоАо чаще всего расположена на границе дуги и нисходящего отдела Ао в области ОАП – юктадуктальный тип, или до ОАП – преддуктальный тип. Локальное сегментарное сужение Ао дистальнее ОАП (постдуктальный тип) у новорожденных и детей младшей возрастной группы

встречается редко [163]. КоАо является второй по частоте (после стеноза аортального клапана) обструктивной аномалией левых отделов сердца и составляет 6–8% от всех ВПС, с частотой от 3 до 5 случаев на 10 тыс. живорожденных детей [32, 90].

У новорожденных детей КоАо в большинстве случаев является критическим пороком с дуктус-зависимой гемодинамикой и высокой смертностью в результате дефицита кровотока в бассейне нисходящей Ао и быстрого развития полиорганной недостаточности по мере закрытия ОАП [71]. Тяжесть состояния детей с КоАо с системной гемодинамикой, не зависящей от функционирования ОАП, определяется признаками сердечной недостаточности. Данный вид КоАо в большей степени характерен для детей более старшего возраста [77, 154, 163].

В современной кардиохирургической практике ведения детей с КоАо используется широкий спектр методов визуализации, направленный как на выявление сегментарного сужения Ао, так и на детализированную оценку интра- и экстракардиальных структур с оценкой возможных сопутствующих аномалий и хирургических факторов риска развития осложнений и повторных хирургических вмешательств [235]. Точное представление анатомии порока дает возможность прогнозирования технической реализации того или иного вида хирургической коррекции и снижает частоту интраоперационных осложнений [32, 71, 75, 77].

Тренд последних десятилетий в диагностике и динамическом наблюдении детей с КоАо направлен в первую очередь на использование высокоточных, неинвазивных и безопасных инструментов кардиовизуализации [235].

Сегодня трансторакальная Эхо-КГ остается наиболее широко используемым, инициальным методом диагностики КоАо, позволяющим одномоментно оценить как морфологические, так и функциональные параметры сердца [32, 71, 77, 154, 163]. В большом количестве сообщений метод трансторакальной Эхо-КГ заявляется как «золотой стандарт» диагностики и предоперационного планирования коррекции КоАо у новорожденных и детей младшей возрастной группы, не нуждающийся в дополнительном использовании каких-либо

дополнительных инструментов кардиовизуализации [33, 36, 91, 160]. В ряде работ, посвященных подходам к хирургической коррекции КоАо, единственным методом диагностики порока на дооперационном этапе является трансторакальная Эхо-КТ [163, 207]. К. Rose-Felker et al. (2017) сообщают об отсутствии достоверной разницы в эффективности между Эхо-КТ и КТ в диагностике КоАо, оценке морфометрических показателей грудного отдела Ао и определении сопутствующих клинически значимых аномалий в виде вариантной анатомии брахиоцефальных сосудов [236]. Напротив, в работе Т. Gong et al. (2023) демонстрируется статистически значимое превосходство КТ над трансторакальной Эхо-КТ в диагностике КоАо, при этом в корректном определении сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий томографический метод достоверно уступал Эхо-КТ [154]. D.H. McVadon et al. (2023) докладывают о достоверном занижении диаметров всех отделов грудной Ао по Эхо-КТ в сравнении с КТ сердца и интраоперационными данными, что для части пациентов меняло тактику в виде выбора хирургического доступа и типа анастомоза [219]. Несмотря на большое количество данных о высоких возможностях трансторакальной Эхо-КТ у пациентов с КоАо, в большинстве кардиохирургических стационаров сохраняется широкое использование томографических методик в рамках уточняющей предхирургической диагностики порока [19, 32, 41, 137, 163].

Сегодня КТ сердца у пациентов с КоАо имеет более широкое применение, чем кардио-МРТ ввиду высокой доступности метода, более простых протоколов томографии и возможности проведения исследования у детей в крайне тяжелом состоянии [32, 207]. Несмотря на большое количество сообщений об избыточном использовании инструментов томографии у пациентов с ВПС, КТ сердца остается самым запрашиваемым кардиохирургами методом визуализации при планировании коррекции КоАо [137, 163, 207, 219, 236]. Данный факт объясняется возможностью получения 3D-реконструкций с детальной оценкой пространственной анатомии Ао и ее ветвей, что определяет КТ сердца как метод выбора при планировании тактики ведения детей с КоАо в большинстве кардиохирургических сообществ [163, 155]. Однако построение диагностического

алгоритма должно базироваться на преимуществах и недостатках каждого метода с учетом критериев безопасности и наличия возможных противопоказаний. В отношении эффективности КТ сердца в диагностике КоАо отечественные и зарубежные коллеги сходятся в едином мнении: метод демонстрирует очень высокие показатели точности среди всех возрастных групп пациентов [16, 21, 137]. В отношении целесообразности рутинного применения КТ у детей с КоАо с учетом высокой эффективности трансторакальной Эхо-КГ мнения коллег расходятся.

Большинство работ, посвященных оценке возможностей кардио-MPT у детей с ВПС, посвящены вопросам диагностики аномалий дуги Ао [151, 242]. Полученные результаты демонстрируют равнозначные трансторакальной Эхо-КГ и КТ высокие показатели эффективности кардио-MPT в диагностике КоАо у новорожденных и детей до года [132, 151, 157]. Ограничивающие факторы кардио-MPT в виде высокой продолжительности исследования и необходимости пролонгации анестезиологического пособия в ряде публикаций решаются путем проведения исследования у новорожденных во время сна после кормления с использованием тугого пеленания [265].

Очевидно, что оценка эффективности инструментов кардиовизуализации в отношении предоперационного планирования коррекции КоАо должна основываться не только на возможностях методики определять наличие локального сужения Ао, но и на точности Эхо-КГ, КТ и MPT в выявлении сочетанных аномалий, важных для хирургического планирования коррекции порока. Принципиальное значение для разработки стратегии хирургической коррекции КоАо играет наличие гемодинамического перерыва Ао, аберрантной подключичной артерии, аномалий брахиоцефальных сосудов, функционирующего ОАП и наличия крупных септальных дефектов [32, 41, 71, 77].

Работы, демонстрирующие эффективность и сравнение возможностей инструментов кардиовизуализации в оценке хирургических рисков у пациентов с КоАо, немногочисленны и, как правило, основываются на изучении анатомических вариаций отдельно для каждого метода [151, 155, 228, 266]. Полученные результаты отличаются в зависимости от объема выборки и

изучаемых возрастных групп. Работ, демонстрирующих эффективность и сравнивающих возможности Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в комплексной оценке хирургических рисков у пациентов с КоАо, в доступных источниках литературы нет. Отсутствие выработанных диагностических алгоритмов, базирующихся на доказательных данных об эффективности методов кардиовизуализации, определяют актуальность проведения сравнительного анализа их возможностей у пациентов с КоАо.

1.3.2. Перерыв дуги аорты

Перерыв дуги Ао – врожденная аномалия, проявляющаяся нарушением непрерывности или полным отсутствием соединения восходящей и н Ао. Перерыв дуги Ао во всех случаях является критическим, дуктус-зависимым пороком: кровоснабжение внутренних органов дистальнее перерыва обеспечивается только через функционирующие ОАП с быстрым развитием объемной перегрузки за счет патологического внутрисердечного сброса крови из правых отделов сердца в левые [34]. По мере закрытия ОАП, развития синдрома гипоперфузии, метаболического ацидоза и олигоурии состояние пациентов становится критическим. Для перерыва дуги аорты характерна крайне высокая летальность уже в первый месяц жизни: по результатам аутопсии более чем в половине случаев возраст умерших пациентов не превышает 28 дней, средний возраст составляет 5–10 дней [34, 202]. Перерыв дуги Ао относится к редким ВПС, частота составляет 0,2 на 10 тыс. живорожденных детей. В общей структуре заболеваемости врожденными аномалиями сердца и магистральных сосудов частота зависит от анатомического типа порока и не превышает 0,5% в общей популяции [34, 178].

В зависимости от локализации перерыва дуги Ао порок классифицируется на три анатомических типа. Локализация перерыва дистальнее подключичной артерии (анатомический тип А) и между подключичной и сонной артериями (тип В) являются самыми распространенными вариантами порока. Тип С, при котором отсутствие соединения Ао расположено между правой и левой

сонными артериями, встречается реже и составляет лишь 5–10% от всех перерывов Ао [33, 104].

Ввиду крайне тяжелого состояния пациентов с перерывом дуги Ао диагностические подходы в предоперационном планировании его коррекции порока ограничены выполнением трансторакальной Эхо-КГ [202, 206]. Эхо-КГ позволяет с высокой точностью определить наличие перерыва дуги Ао, провести дифференциальную диагностику с гемодинамическим перерывом при КоАо и определить сочетанные интра- и экстракардиальные аномалии, которые встречаются у 90–95% пациентов [200]. Несмотря на тяжесть состояния детей с перерывом дуги Ао, в рамках определения хирургической стратегии в большинстве случаев трансторакальная Эхо-КГ дополняется проведением томографических методов кардиовизуализации [124, 200, 211, 242]. Согласно клиническим рекомендациям по ведению пациентов с перерывом дуги Ао, во всех случаях рекомендовано рутинное выполнение КТ сердца [34]. Необходимость выполнения уточняющих методов кардиовизуализации объясняется недостаточной эффективностью трансторакальной Эхо-КГ в определении анатомического типа порока [122, 200, 202]. В работе Т. Gong et al. (2023) описываются случаи гипердиагностики перерыва типа А при истинной КоАо с гемодинамическим перерывом на уровне перешейка сосуда [154]. Тем не менее в ряде работ при описании возможных хирургических стратегий коррекции перерыва дуги Ао авторы основываются только на результатах трансторакальной Эхо-КГ без использования каких-либо уточняющих методик [206]. Тяжелое и часто критическое состояние детей с перерывом дуги Ао определяет ограниченное применение кардио-МРТ на дооперационном этапе [124, 202]. Тем не менее, в единичных работах докладывается об эффективном использовании МРТ сердца у пациентов с перерывом дуги Ао и широким ОАП: метод рекомендуется в качестве альтернативы КТ сердца и прямой АГ [200].

Учитывая факты, до настоящего времени не определены единые критерии выбора того или иного метода кардиовизуализации у детей с перерывом дуги Ао, исходя из их эффективности и общего состояния тяжести пациентов.

1.3.3. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

АЛА с ДМЖП характеризуется врожденным отсутствием прямого сообщения и кровотока между ПЖ и системой ЛА на разных уровнях и является тяжелой, сложной и относительно редкой (2–3% от всех ВПС) аномалией, протекающей с признаками значительной гиповолемии МКК и гипоксемии [31, 105]. Естественное течение порока без своевременно проведенного хирургического лечения характеризуется высокими (до 90%) показателями смертности у детей в возрасте до года [31, 92, 104, 252]. У пациентов с развитой альтернативной поддержкой легочно-артериального кровотока к 3-летнему возрасту смертность достигает 50% [31]. При наличии усиленного легочного кровотока за счет аорто-легочных коллатеральных артерий смерть наступает по мере развития легочной гипертензии, как правило, во втором-третьем десятилетии [31, 104].

Существует большое количество анатомических классификаций АЛА с ДМЖП. Наиболее широко используемой является классификация J. Somerville, основанная на уровне атрезии ЛА, где 1 тип порока соответствует атрезии клапана ЛА, тип 2 – атрезии клапана ЛА и легочного ствола, тип 3 и 4 – атрезии клапана ЛА, легочного ствола, одной или обеих ЛА соответственно [104].

В условиях отсутствия прямого кровотока в систему ЛА кровоснабжение легочного русла у пациентов с АЛА с ДМЖП осуществляется альтернативными путями из нескольких источников: ОАП и/или больших аорто-легочных коллатеральных артерий (БАЛКА). Прогноз у детей с АЛА с ДМЖП зависит от коллатеральной «поддержки» легочного кровотока. ОАП является наиболее частым и менее надежным источником альтернативного кровоснабжения ввиду спонтанного закрытия в первые дни жизни ребенка [100, 104]. БАЛКА у детей с АЛА с ДМЖП являются главным компенсаторным источником кровообращения и составляют до 80% от всех источников коллатерального легочного кровотока. Ввиду мультифокальности легочного кровотока и анатомической вариабельности порока тактика хирургического лечения АЛА с ДМЖП может быть представлена как этапными вмешательствами, так и одномоментной радикальной хирургической

коррекцией [100, 254]. Выбор хирургической тактики ведения детей с АЛА с ДМЖП и решение об объеме коррекции порока в первую очередь определяется анатомией легочного артериального русла и степенью выраженности его гипоплазии [47, 100, 238]. Дети с данным пороком зачастую находятся в тяжелом состоянии, обусловленным выраженной гипоксемией, что объясняет желание кардиохирургов минимизировать риск, связанный с проведением диагностических процедур [189, 193].

Таким образом, основными диагностическими задачами в предоперационном планировании коррекции АЛА с ДМЖП являются визуализация нативных ЛА и их конfluence, определение ОАП, выявление БАЛКА с оценкой их количества, топографии и связей с истинными ЛА, диагностика возможных участков стенозирования БАЛКА, которые, по данным ряда авторов, встречаются от 50 до 70% случаев [83, 193, 211, 238].

В мировой и отечественной практике первоочередным методом в постановке диагноза АЛА с ДМЖП является трансторакальная Эхо-КГ, которая обеспечивает точную морфофункциональную оценку сердца и магистральных сосудов, являясь безопасной, неинвазивной и не требующей использования контрастных препаратов методикой [189, 211, 253]. Рядом авторов заявляется, что при условии выполнения Эхо-КГ опытным врачом у 30% пациентов с высокой точностью возможно оценить протяженность атрезированной части в системе ЛА, определить конfluence нативных ЛА и их морфологию, визуализировать источники кровоснабжения легочного русла (ОАП и/или БАЛКА) и без применения иных диагностических методов произвести этапную или одномоментную коррекцию порока [104, 253].

Наравне с этим в современных работах, посвященных ведению детей с АЛА с ДМЖП, метод Эхо-КГ не является окончательным и в абсолютном большинстве случаев дополняется проведением диагностической прямой АГ [83, 104, 139]. Необходимость проведения АГ объясняется ограниченными возможностями Эхо-КГ в определении типа АЛА, количества и топографии БАЛКА и сопутствующей экстракардиальной патологии. Прямая АГ позволяет оценить анатомию центральных ЛА, определить анатомический тип порока,

визуализировать БАЛКА, оценить их диаметр и определить соединение с нативными ЛА. Однако, представляя собой инвазивную методику, прямая АГ имеет ряд ограничений и недостатков, связанных с возможным кровотечением, травматизацией и окклюзией сосуда, используемого для доступа [139, 252, 254].

За последние 10 лет конкурирующими с прямой АГ инструментами в визуализации интра- и экстракардиальной анатомии стали методы томорафии: КТ и МРТ сердца [132, 230]. Проведение кардио-МРТ из-за длительного времени исследования и, как следствие, продолжительного пребывания ребенка в наркозе, резко ограничено у детей в тяжелом состоянии с кардио-респираторными нарушениями, характерными для пациентов с гиповолемией МКК [65, 135, 251]. Кроме этого, за счет ограничений в пространственном разрешении, невозможности выполнения пациентом команд по задержке дыхания оценка периферических ветвей легочных артерий и БАЛКА на уровне легочного сегмента при проведении кардио-МРТ также затруднена [126]. В противовес этому в работах иностранных коллег сообщается об альтернативных прямой АГ возможностях КТ и МРТ сердца у пациентов с АЛА с ДМЖП в рамках предхирургического планирования [133, 139, 189, 211].

Сегодня появляется все больше работ, рассматривающих КТ сердца как альтернативу прямой АГ с демонстрацией высоких возможностей метода в детальной оценке анатомии АЛА с ДМЖП и альтернативных источников «поддержки» легочного кровоснабжения [139, 211, 246]. По полученным результатам в исследованиях ряда авторов КТ сердца демонстрирует диагностическое преимущество перед прямой АГ в определении количества, морфологии и хода БАЛКА [139, 142]. Несмотря на это, наиболее широко применяемый в кардиохирургической практике диагностический алгоритм ведения детей АЛА с ДМЖП включает в себя рутинное проведение трансторакальной Эхо-КГ и прямой АГ, которая остается «золотым стандартом» в оценке анатомии и степени выраженности гипоплазии легочно-артериального русла [47, 104]. Используемый алгоритм находит свое отражение и в обновленных клинических рекомендациях по ведению пациентов с АЛА с ДМЖП, где томографические

методы кардиовизуализации рекомендованы к применению только в случаях необходимости оценки пространственной анатомии самого порока и сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий после проведения инвазивной диагностики [31].

С учетом высокой эффективности трансторакальной Эхо-КГ, доступности большого спектра современных высокоинформативных методов кардиовизуализации, а также широкого применения диагностической прямой АГ, высказываются различные точки зрения как относительно целесообразности использования томографических инструментов у пациентов с АЛА с ДМЖП, так и инвазивного метода, ассоциированного с высоким риском развития осложнений.

1.3.4. Тетрада Фалло

ТФ входит в десятку наиболее распространенных сложных врожденных сердечных аномалий, является самым частым цианотичным пороком и составляет 7–10% от всех ВПС с частотой встречаемости 0,5 на 10 тыс. живорожденных детей [35]. Среди ВПС, требующих хирургической коррекции в младенческом возрасте, на долю ТФ приходится 15%. Без хирургической коррекции порока смертность детей с ТФ в течение первого года жизни составляет 33%, к 3 годам до 50%, к 10 годам – 70%, к 40 годам жизни – 95% [35, 49]. 25-летняя выживаемость пациентов с ТФ после выполнения радикальной хирургической коррекции порока составляет 95% [104, 255].

ТФ относится к порокам конотрункуса, при которых основным субстратом развития сердечных аномалий является смещение эмбриональной конусной перегородки в сторону ЛА и ПЖ [105]. В результате смещения формируются все анатомические компоненты порока: подаортально расположенный ДМЖП, сужение выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ) и/или ЛА, гипертрофия ПЖ и декстропозиция Ао [89, 104, 209].

Учитывая высокие показатели выживаемости пациентов с ТФ после проведения хирургического лечения, корректная предоперационная оценка порока

с определением возможностей проведения радикальной коррекции является определяющим этапом в ведении этой группы пациентов [35, 104, 209, 225, 255, 259]. Клинические проявления ТФ и прогноз заболевания напрямую зависят от исходной выраженности степени сужения ЛА [35, 68, 213, 250, 259]. У пациентов с ТФ главные ветви ЛА чаще всего гипоплазированы, легочный кровоток обеспечивается за счет системных коллатеральных артерий. Уровень развития легочно-артериального русла и особенности его анатомии являются одним из важнейших факторов, определяющих тактику хирургического ведения этой группы пациентов и возможность выполнения инициальной радикальной коррекции [126, 209, 275].

Одной из основных задач методов кардиовизуализации у детей с ТФ на дооперационном этапе является определение степени выраженности гипоплазии системы ЛА, которая традиционно оценивается с помощью легочно-артериального индекса (Nakata index), индекса McGoon и показателя z-score [244]. Индекс Nakata более $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ относится к критериям возможного проведения радикальной коррекции ТФ [60, 68, 130]. Индекс McGoon менее 1,8 является одним из показаний к проведению паллиативного этапа коррекции ТФ и невозможности проведения одномоментной коррекции порока [28, 35, 60, 61, 95, 134, 227, 275].

Дополнительными не менее важными диагностическими задачами у детей с некорригированной ТФ являются выявление дополнительных источников легочного кровоснабжения (БАЛКА и ОАП) с оценкой их функционального состояния и диагностика сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий [28, 60, 61, 96, 204, 209, 256]. Наиболее значимыми сочетанными анатомическими вариациями у пациентов с ТФ являются аномалии сосудов дуги Ао, легочного венозного возврата и КА [204, 209, 256]. Самыми частыми и важными аномалиями КА являются анатомические вариации правой КА в виде отхождения от нее передней межжелудочковой ветви и наличие единственной КА с пересечением ВОПЖ. Подобное положение сосудов препятствует манипуляциям в подлегочной зоне, осложняя хирургическое пособие [117, 126, 148, 204].

В мировой и отечественной практике первоочередным методом в постановке диагноза ТФ у детей является трансторакальная Эхо-КГ, которая обеспечивает точную морфофункциональную оценку сердца и магистральных сосудов, являясь безопасной, неинвазивной и не требующей использования контрастных препаратов методикой [35, 61, 78, 103, 141, 221].

В современных работах, посвященных оптимизации диагностического алгоритма ведения детей с ТФ, трансторакальная Эхо-КГ заявляется рядом авторов как окончательная предоперационная диагностическая методика с высокими показателями эффективности как в постановке самого диагноза, так и в оценке интра- и экстракардиальной анатомии с дальнейшей оценкой хирургических рисков [134, 221]. Последние 5 лет существует тенденция выбора тактики хирургического ведения детей с ТФ, основанной только на Эхо-КГ-оценке анатомии порока, морфометрии ЛА и расчетов индексированных показателей [134].

Наравне с этим в большом количестве работ докладывается об ограничениях трансторакальной Эхо-КГ в корректной оценке степени развития системы ЛА из-за плохих акустических окон [209, 259]. По полученным данным в исследованиях ряда авторов результаты морфометрии системы ЛА (ствол ЛА и устья правой ЛА и левой ЛА) по Эхо-КГ имеют тенденцию к занижению показателей и отличаются от измерений, полученных при проведении КТ-сердца, прямой АГ и интраоперационных данных, тем самым ограничивая возможность проведения радикальной коррекции ТФ у детей с потенциальной возможностью ее выполнения [60]. Также трансторакальная Эхо-КГ редко дает исчерпывающие ответы на вопросы сочетанных аномалий ЛА и КА, наличие которых для большинства пациентов с ТФ меняют хирургическую тактику [126, 247].

Сегодня в отечественной практике алгоритм ведения детей с ТФ на дооперационном этапе включает в себя рутинное проведение трансторакальной Эхо-КГ и дополняется проведением прямой АГ с целью морфометрии системы ЛА с последующим расчетом z-score, индексов Nakata и McGoон, определения наличия ОАП, БАЛКА, возможных аномалий дуги Ао и иных сочетанных ВПС [35].

Диагностическая катетеризация камер сердца с прямой АГ все еще остается «золотым стандартом» предоперационного планирования коррекции ТФ у детей [35, 143, 264].

Прямая АГ дает исчерпывающую информацию о степени выраженности гипоплазии системы ЛА, о наличии сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий и дополнительных источниках легочного кровоснабжения [143]. В связи с относительно высокими потенциальными рисками развития осложнений при проведении прямой АГ активно изучаются диагностические возможности неинвазивных и мало инвазивных методов кардиовизуализации для предоперационного планирования и оценки развития системы ЛА у детей с ТФ [141, 143, 225]. Сегодня конкурирующими с прямой АГ инструментами в визуализации интра- и экстракардиальной анатомии стали неинвазивные томографические методики – КТ и МРТ сердца [225, 247, 259]. В большом количестве работ демонстрируются высокие возможности кардио-МРТ у пациентов с ТФ на дооперационном этапе, отмечается высокая эффективность метода в комплексной морфофункциональной оценке порока, в диагностике альтернативных источников легочного кровоснабжения и сочетанных аномалий [133, 134, 242]. Наравне с этим высказываются мнения о необоснованности использования кардио-МРТ у пациентов с некорригированной ТФ ввиду ограничений в пространственном разрешении, отсутствии возможности сокращения толщины среза без потери качества изображения и пролонгации анестезиологического пособия из-за длительности самого исследования [126].

Сегодня появляется все больше работ, посвященных изучению возможностей КТ сердца у детей с ТФ на дооперационном этапе: проводится сравнение диагностической эффективности КТ с прямой АГ в оценке хирургических рисков и определении возможностей проведения одномоментной коррекции порока.

Отсутствие диагностического алгоритма ведения пациентов с некорригированной ТФ, основанного на эффективности и безопасности диагностических инструментов, доступность широкого спектра современных высокоинформативных методов кардиовизуализации и возможный риск

дублирования получаемых результатов определяют актуальность проведения сравнительного анализа возможностей трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца с интраоперационными и ангиографическими результатами в оценке состояния ЛА у детей с ТФ до года и младшей возрастной группы.

1.3.5. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ) – группа ВПС, анатомическим признаком которых является аномальный тип вентрикулоартериальной связи, при которой Ао и легочный ствол полностью («правило 200%») или преимущественно («правило 150%») исходят из ПЖ [46]. 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% [104].

Аномалия ДОСПЖ относится к конотрункальным ВПС и является следствием нарушения ротации Ао в ЛЖ и замедления резорбции бульбовентрикулярного гребня, который вклинивается между аортальным и митральным клапанами, нарушая формирование выхода из ЛЖ [106, 107]. Единственным выходом из ЛЖ при ДОСПЖ является наличие ДМЖП. Взаимосвязь ДМЖП и магистральных сосудов сердца формирует широкий спектр анатомических вариантов ДОСПЖ, на одном конце которого находится фенотип порока – тип ТФ с большим субаортальным ДМЖП в сочетании со стенозом ЛА, на другом – ДОСПЖ типа транспозиции магистральных артерий (тип «ТМА»), для которого характерно подлегочное расположение ДМЖП (аномалия Тауссиг-Бинга) [104]. Остальные (промежуточные) варианты представлены ДОСПЖ тип «ДМЖП» с подаортальным или подлегочным септальным дефектом без стеноза ЛА и ДОСПЖ с некоммутированным ДМЖП, который является наиболее редким анатомическим вариантом, часто сопровождающимся наличием полной формы АВК [104, 106, 210]. ДОСПЖ в большинстве случаев сочетается с интра- и экстракардиальными аномалиями: чаще всего с открытым общим АВК,

патологией дуги Ао, системы ЛА и аномальным дренажом легочных вен (ЛВ) [64, 93, 104].

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 первому году жизни находятся в тяжелом и крайне тяжелом состоянии [164, 210].

Подходы к хирургическому лечению ДОСПЖ, выбор методики паллиативной коррекции 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. Схожесть анатомических критериев ДОСПЖ с иными ВПС в ряде случаев определяет идентичные хирургические риски и диагностический алгоритм ведения этих пациентов [49, 201, 210, 229].

Трансторакальная Эхо-КГ является первым звеном в диагностической цепочке ДОСПЖ у детей и демонстрирует высокие показатели эффективности как в постановке самого диагноза, так и в определении типа порока. По результатам ряда исследований при условии отсутствия признаков объемной перегрузки МКК и необходимости проведения инвазивного мониторинга давления в ЛА для большинства анатомических типов ДОСПЖ трансторакальная Эхо-КГ является единственным инструментом, используемым для планирования хирургических подходов к коррекции порока [49, 210, 227]. 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 АГ как для измерения давления в обоих желудочках и магистральных сосудах, так и для определения степени выраженности смещения Ао, оценки

митрально-аортального контакта и диагностики сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий [49, 107, 164]. В работах иностранных коллег продемонстрированы широкие возможности неинвазивных и малоинвазивных методов кардиовизуализации для большинства пациентов с ДОСПЖ, которые определяют использование прямой АГ только в рамках эндоваскулярной хирургической коррекции или инвазивной оценки давления в ЛА, а не как самостоятельной диагностической процедуры [164, 201]. В доступной современной литературе на первый план в диагностическом алгоритме ведения детей с ДОСПЖ после трансторакальной Эхо-КГ выходит КТ сердца [183, 210]. Широкое использование КТ оправдано у пациентов с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» и аномалией Тауссиг-Бинга ввиду высоких возможностей методики в оценке развития легочно-артериального русла и диагностики аномалий КА, характерных для этой группы больных [133, 183, 229].

С учетом фактов, сравнение возможностей Эхо-КГ, КТ сердца и кардио-MPT в определении каждого из паттернов ДОСПЖ и анатомических вариаций порока позволит оптимизировать диагностический алгоритм ведения этой группы пациентов, принимая во внимание сильные и слабые стороны каждого метода кардиовизуализации.

1.3.6. Транспозиция магистральных артерий

ТМА – классическая и наиболее тяжелая форма цианотических ВПС, для которой характерно разнообразие анатомо-гемодинамических вариантов, сочетание с другими сердечными аномалиями и высокие показатели младенческой смертности: при естественном течении порока на 1-м году жизни погибает до 90% детей [37, 128]. Частота ТМА составляет 4,5–7% от всех ВПС [178, 217].

Основным анатомическим паттерном ТМА является конкордантное предсердно-желудочковое и дискордантное желудочково-артериальное соединения: Ао исходит из ПЖ, а легочный ствол из ЛЖ. Основным гемодинамическим паттерном ТМА является разобщение большого и малого

кругов кровообращения. Если в нормально сформированном сердце кровообращение в большом и малом кругах осуществляется последовательно, то при ТМА круги кровообращения разделены и функционируют параллельно. Смешение крови осуществляется только при условии наличия сообщений между большим кругом кровообращения и МКК на различных уровнях: между камерами сердца (наличие открытого овального окна (ООО) и/или ДМЖП), между Ао и системой ЛА (наличие ОАП) и/или коллатеральных, бронхиальных артерий) [37, 175]. Тяжесть расстройств гемодинамики при ТМА и прогноз заболевания зависят от степени выраженности артериальной гипоксемии и объема смешивания системного и легочного кровотоков, которые, в свою очередь, зависят от уровня функционирования и размера фетальных коммуникаций [4, 110, 217].

Различают две клинические группы пациентов с ТМА: с интактной межжелудочковой перегородкой (ИМЖП) – простая ТМА (до 60% всех случаев) и с наличием ДМЖП [4, 37]. Для детей с простой ТМА смешивание системного и легочного кровотоков возможно только на предсердном уровне – за счет ООО и на уровне магистральных сосудов – за счет ОАП. Сразу после рождения, по мере закрытия ОАП, возникает угроза жизни пациента из-за критической гипоксемии и нарушений кислотно-щелочного баланса. Детям с ТМА с ИМЖП в первые сутки жизни для увеличения объема смешиваемой крови и стабилизации состояния показано проведение операции «спасения», увеличивающей межпредсердное сообщение – баллонной атриосептостомии (процедура Рашкинда) [37, 104, 263].

У пациентов второй клинической группы (ТМА с ДМЖП) смешивание венозной и артериальной крови осуществляется за счет ООО и ДМЖП, в дополнение к функционирующему ОАП [217]. Пациентам обеих клинических групп, при технической возможности, в неонатальном периоде показано проведение радикальной коррекции ТМА – операции артериального переключения, в результате которой восстанавливается перекрестное направление системного и легочного кровотоков при сохранении естественной роли ПЖ и ЛЖ [49, 175, 217, 263].

Тактика хирургического лечения и возможность проведения одномоментной коррекции ТМА у детей основывается на анатомо-гемодинамических особенностях самого порока и возможном наличии сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий [199, 262, 263]. Важнейшим аспектом при планировании хирургической коррекции ТМА является тщательное изучение анатомии КА, определение аномалий расположения их устьев и хода. Вариантная анатомия КА влияет на планирование тактики артериального переключения из-за возможных технических сложностей перемещения устьев артерий в неоаорту [10, 149, 199]. Помимо изучения анатомии КА, основными задачами кардиовизуализационных методов у детей с ТМА на дооперационном этапе является диагностика сужения выводного отдела ЛЖ, возможных сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий, аорто-легочных коллатеральных артерий [125, 175, 226].

При хирургическом планировании операции артериального переключения для топографической оценки аортальных синусов необходимо понимание пространственного взаиморасположения Ао и легочного ствола: расположение Ао справа и кпереди от легочного ствола является наиболее распространенным (D-ТМА), реже Ао расположена кпереди от легочного ствола, и крайне редким анатомическим вариантом является локализация Ао слева и спереди от легочного ствола (L-ТМА или расположение «бок-о-бок»). Последний вариант ТМА – L-ТМА, как правило, связан с инверсией желудочков из-за загиба сердечной трубки эмбриона влево, что приводит к состоянию, известному как корригированная ТМА [37, 217, 263].

Как и для всех иных групп ВПС, трансторакальная Эхо-КГ является методом выбора диагностики ТМА. В мировой практике существуют разные точки зрения о возможности использования Эхо-КГ как единственной и окончательной методики в планировании тактики ведения детей с ТМА [37, 138, 175, 217, 226]. Активное развитие томографических инструментов визуализации обуславливает интерес кардиологов и кардиохирургов к пониманию диагностических возможностей КТ и МРТ сердца в оценке хирургических рисков у детей с ТМА

на первичном дооперационном этапе [11, 173, 226]. И если тяжесть состояния детей с простой ТМА предполагает необходимость проведения экстренной баллонной атриосептостомии с одномоментной оценкой анатомии порока, то целесообразность использования тех или иных диагностических инструментов у пациентов с ТМА в стабильном состоянии не определена. Важным критерием эффективности методов диагностики у пациентов с ТМА является возможность оценки анатомии коронарного русла [125, 173, 194]. Докладывается о сложностях визуализации КА у пациентов с ТМА при использовании неинвазивных методов кардиовизуализации за счет эмбриональной ротации трункуса влево и изменения привычного положения синусов Вальсальвы [138]. В ряде работ сообщается об ограничениях методов томографии в оценке анатомии коронарного русла у новорожденных и детей до года из-за отсутствия возможности выполнения пациентом команд по задержке дыхания и высокой ЧСС [181, 184, 233].

Исследования по оценке и сравнению диагностических возможностей методов кардиовизуализации у пациентов с ТМА в настоящее время ограничены. Учитывая широкую доступность, безопасность и высокие диагностические возможности трансторакальной Эхо-КГ в диагностике ТМА и оценке хирургических рисков, роль и целесообразность выполнения КТ и МРТ сердца у этой группы пациентов на этапе первичного хирургического планирования до конца не определены.

1.3.7. Общий артериальный ствол

Общий артериальный ствол (ОАС) – врожденная аномалия, характеризующаяся отхождением единого магистрального сосуда (трункуса) от основания сердца. За счет одного неразделенного трункального клапана единый сосуд обеспечивает коронарное, системное и легочное кровоснабжение. Ветви ЛА должны отходить от восходящей части трункуса, до уровня брахиоцефальных артерий [104].

ОАС считается редкой сердечной аномалией и в общей структуре ВПС составляет 1–1,5% [178]. Важно отметить, что по данным аутопсий частота ОАС варьирует от 2,5 до 4%, что говорит о недостаточной пренатальной диагностике порока и определяет его неблагоприятное течение [33, 178]. Для ОАС характерна крайне высокая неонатальная и младенческая летальность, большинство детей с рождения находятся в критическом состоянии [127]. Смерть пациентов наступает из-за быстро прогрессирующей легочной гипертензии, ассоциированной с перегрузкой МКК [33]. В первые недели жизни смертность при некорригированном ОАС достигает 80% [128].

Предложенная Van Praagh в XX веке классификация ОАС, основанная на сохранности аорто-легочной перегородки и локализации уровня отхождения ЛА, используется и сегодня [127]. Для 1-го анатомического типа ОАС характерна сохранная аорто-легочная перегородка и отхождение обеих ЛА от сформированного легочного ствола. Для 2-го и 3-го анатомических типов характерно отсутствие аорто-легочной перегородки и отхождение обеих (2 тип) либо одной ЛА (3 тип) непосредственно от трункуса. ОАС 4-го типа характеризуется сочетанием 2-го или 3-го типов с аномалиями дуги Ао (перерыв дуги Ао, КоАо) [33, 104].

Большим количеством авторов продемонстрировано преобладающее количество ОАС с крупным, подтрункально расположенным ДМЖП [102, 121, 127]. ОАС без ДМЖП относится к крайне редким прогностически неблагоприятным порокам [127]. В ряде работ также продемонстрирована широкая вариабельность анатомии коронарного русла у пациентов с ОАС и высокая значимость диагностики их вариаций, определяющая возможные хирургические подходы в виде ограничения манипуляций на ВОПЖ [104, 257].

В большинстве работ докладывается об оптимальной эффективности трансторакальной Эхо-КГ с режимом цветного доплеровского картирования (ЦДК) в постановке диагноза ОАС, определения его анатомического типа, состоятельности трункуального клапана и объема шунтируемой крови [33, 104]. В рамках хирургического планирования коррекции ОАС трансторакальная

Эхо-КГ может быть окончательным инструментом оценки всех паттернов порока [121]. Детям старше 6 месяцев с некорригированным ОАС и пациентам с Эхо-КГ-признаками высокой легочной гипертензии показано проведение катетеризации сердца с прямой АГ для определения легочного сосудистого сопротивления и решения вопроса об операбельности порока [127].

Тяжесть состояния пациентов с ОАС, как правило, определяет ограничения в проведении длительных диагностических мероприятий, ассоциированных с пролонгацией анестезиологического пособия [135]. Тем не менее, в работах, посвященных хирургическим подходам к коррекции ВПС, в рамках диагностического алгоритма зачастую используется метод КТ сердца [227, 257, 258]. Согласно клиническим рекомендациям по ведению детей с ОАС, метод КТ сердца рекомендован к использованию в случаях неоднозначных Эхо-КГ результатов с целью лучшего понимания пространственной анатомии и выявления сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий. При этом по данным зарубежных коллег для большинства значимых анатомических вариаций у пациентов с ОАС КТ не показывает достоверно лучших результатов [33].

Вопрос целесообразности и показаний для рутинного проведения КТ сердца у детей с ОАС с учетом возможностей метода в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ остается открытым и требует дальнейшей проработки для минимизации рисков от проведения исследования и исключения дублирования диагностической информации.

1.3.8. Частичный аномальный дренаж легочных вен

Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) представляет собой спектр аномалий, характеризующийся отсутствием впадения одной или нескольких, но не всех, ЛВ в полость правого предсердия (ПП) или системную вену [104].

ЧАДЛВ относится к редким врожденным аномалиям магистральных сосудов с частотой до 1% по данным результатов аутопсий [38]. Для ЧАДЛВ характерны

различные анатомические варианты, которые определяют его классификацию и подходы к хирургическому или консервативному ведению [15, 99]. В зависимости от локализации и уровня аномального дренирования ЛВ выделяют несколько анатомических типов порока. В случае впадения ЛВ в верхнюю полую вену (ВПВ) или персистирующую ВПВ описывается как супракардиальная форма ЧАДЛВ; при впадении ЛВ в коронарный синус – как кардиальная форма порока; при дренировании ЛВ в систему нижней полой вены (НПВ) – как инфракардиальная форма ЧАДЛВ, которая является наиболее прогностически неблагоприятной и сопряженной с более тяжелым естественным течением [187]. В редких случаях возможно смешанное дренирование нескольких ЛВ в вышеперечисленные анатомические структуры [15, 104]. В 90% ЧАДЛВ сочетается с разного размера ДМПП [38, 231, 249]. Доминантной формой порока является супракардиальное аномальное дренирование правых ЛВ (до 85–90% всех случаев ЧАДЛВ) [49].

Количество аномально дренирующихся ЛВ определяют объем лево-правого сброса крови и как следствие степень выраженности и темп прогрессирования легочной гипертензии [231]. Критическое значение у пациентов с инфракардиальной формой ЧАДЛВ играет потенциальное наличие обструкции аномально дренирующихся ЛВ на уровне конfluence с системной веной [99, 187, 198]. Клиническая манифестация ЧАДЛВ в виде отставания в физическом развитии и проявлений недостаточности кровообращения в раннем возрасте, как правило, ассоциирована с аномальным дренированием двух и более ЛВ либо с инфракардиальной формой порока [249].

Первым звеном в диагностической цепочке у пациентов с ЧАДЛВ является трансторакальная Эхо-КГ с ЦДК, определяющая отсутствие потока крови из одной или нескольких ЛВ в ЛП. Также большое значение при диагностике ЧАДЛВ с помощью трансторакальной Эхо-КГ играют косвенные признаки аномального дренирования ЛВ в виде расширения полости ПП или ВПВ, с ускорением потока крови в последней [38]. В работе Z. Zhang et al. (2016) демонстрируются высокие возможности трансторакальной Эхо-КГ в диагностике

ЧАДЛВ с показателями точности до 98,7%, без достоверной разницы эффективности в сравнении с КТ сердца [166]. В ряде работ сообщается о сложностях диагностики ЧАДЛВ при кардиальной форме дренирования левых ЛВ на фоне персистирующей ВПВ [116]. В большом количестве работ сообщается о недостаточной эффективности трансторакальной Эхо-КГ в рамках предоперационного планирования коррекции ЧАДЛВ, при этом основным критерием определяющим показания к проведению операции является соотношение объемов легочного и системного кровотоков (Q_p/Q_s) $> 1,5$, оцениваемых в рамках УЗ-исследования [116, 118, 198]. В рамках клинических рекомендаций пациентам с ЧАДЛВ показано проведение катетеризация сердца с прямой АГ как для оценки анатомических вариаций порока, так и для определения степени гемодинамических нарушений и оценки давления в ПЖ и ЛА [38]. Для большинства пациентов с ЧАДЛВ показано проведение томографических методов визуализации в рамках уточняющей диагностики анатомии ЛВ и выявления возможной обструкции одной из них [38, 162, 223, 271].

Сегодня появляется все больше сообщений об успешном использовании кардио-МРТ в рамках комплексной оценки анатомических форм ЧАДЛВ и соотношения системного и легочного кровотоков [119, 170, 192, 215]. Важно отметить, что большинство исследований, описывающих возможности МРТ сердца, проведены на взрослых пациентах или детях более старшей возрастной группы [170, 192]. Это объясняется ограничениями использования метода у детей, требующих анестезиологического пособия на фоне гиперволемии МКК и признаками недостаточности кровообращения [242, 251].

Широкий спектр и доступность современных высокоточных инструментов кардиовизуализации, разные взгляды на диагностические подходы у детей младшей возрастной группы с ЧАДЛВ объясняют актуальность проведения сравнительного анализа их эффективности для разработки оптимального алгоритма диагностики в рамках предоперационного планирования коррекции порока.

1.3.9. Тотальный аномальный дренаж легочных вен

ТАДЛВ – врожденная сердечная аномалия, при которой все ЛВ дренируются в ПП, иными словами, прямая связь между ЛВ и ЛП отсутствует. При ТАДЛВ системный и легочный кровотоки возвращаются в ПП: отсутствие сообщения между большим и малым кругами кровообращения в виде септальных дефектов фатально для пациента, так как ведет к развитию изолированной легочной циркуляции. Наличие септальных дефектов является обязательным условием для выживания пациентов с ТАДЛВ.

В большинстве случаев при ТАДЛВ право-левый шунт и смешивание кровотока происходит за счет наличия ДМПП [36, 69].

Частота ТАДЛВ по данным разных источников составляет от 0,5 до 1 случаев на 10 тыс. живорожденных детей, в общей структуре ВПС – до 2,5%, среди критических сердечных аномалий – 1,5% [104]. Естественное течение порока сопряжено с неблагоприятным прогнозом: у половины пациентов, умерших в первые месяцы жизни, смерть наступала в первые 7–10 дней после рождения [36].

Гемодинамика и клинические проявления ТАДЛВ основаны на увеличении объемной нагрузки на правые отделы сердца с последующим развитием легочной гипертензии. При наличии обструкции легочного венозного коллектора, характерной для ТАДЛВ, порок проявляется цианозом, степень выраженности которого зависит от объема легочного венозного возврата относительно системного [49, 69, 76].

Варианты аномального соединения ЛВ с правыми отделами сердца разнообразны. Анатомическая классификация ТАДЛВ основана на уровне аномального дренирования ЛВ, аналогична таковой при ЧАДЛВ, и включает в себя 4 формы: супракардиальная форма – дренаж коллектора ЛВ (или их устьев) в поперечную вену через вертикальную или безымянную вену; кардиальная форма – общий коллектор ЛВ дренируется в коронарный синус или каждая ЛВ отдельным устьем впадает в ПП; инфракардиальная форма – аномальное соединение коллектора (или устьев) ЛВ с НПВ, воротной или печеночной веной через

вертикальную вену, прободающую диафрагму на уровне пищеводного отверстия; смешанная форма представляет собой комбинацию всех предшествующих вариантов [27, 69]. Наличие или отсутствие у больного коллектора ЛВ определяет хирургический метод коррекции данного порока [49, 76, 169].

При любом анатомическом типе ТАДЛВ может встречаться обструкция венозного возврата, локализованная на уровне самого коллектора или в области межпредсердной перегородки [261]. В большинстве случаев (до 85%) обструктивные формы ТАДЛВ встречаются при инфракардиальном анатомическом типе [69, 167].

Решающее влияние на физиологию порока, гемодинамику и тактику ведения детей с ТАДЛВ оказывают анатомический тип порока и наличие обструкции легочного венозного возврата [49, 69]. Дети с обструктивной формой ТАДЛВ без своевременной коррекции порока умирают в период новорожденности [36]. Данный факт определяет необходимость проведения экстренной хирургической коррекции ТАДЛВ сразу после постановки диагноза [49, 69, 261].

Основными задачами предоперационной диагностики ТАДЛВ является определение места впадения ЛВ и выявление обструктивных форм порока [22, 49, 116, 158, 223].

При проведении трансторакальной Эхо-КГ пациентам с ТАДЛВ отмечаются признаки диастолической перегрузки ПЖ и наличие коллектора ЛВ, расположенного, как правило, позади ЛП [116]. Определение этих двух признаков имеет высокую диагностическую ценность как для диагностики ТАДЛВ, так и для определения его типа [36, 116, 167]. В ряде работ иностранных коллег продемонстрированы возможности проведения радикальной коррекции ТАДЛВ на основании данных трансторакальной Эхо-КГ с или без проведения прямой АГ [69, 271]. О. Lilyasari et al. (2023) пришли к выводу об отсутствии необходимости в использовании каких-либо дополнительных визуализационных методик у пациентов с ТАДЛВ ввиду высокой диагностической эффективности трансторакальной Эхо-КГ, как в определении локализации дренажа ЛВ, так и в оценке наличия обструкции венозного возврата [224]. Аналогично этому

в работах Z. Zhang et al. (2016) и Y. Xiang et al. (2022) на большом клиническом материале демонстрируются отличные возможности Эхо-КГ в диагностике ТАДЛВ и определении его обструктивных форм [166, 169]. Несмотря на преобладающее большинство сообщений об оптимальной эффективности трансторакальной Эхо-КГ у пациентов с ТАДЛВ, ряд авторов докладывают об ограничениях метода в корректной постановке диагноза у пациентов с атриовентрикулярной дискордантностью и сочетанными аномалиями предсердий [116, 119, 169, 234]. Согласно клиническим рекомендациям, всем пациентам с ТАДЛВ показано проведение КТ сердца в рамках уточнения анатомического типа порока и диагностики обструктивных форм порока [36].

Учитывая разные мнения о целесообразности применения томографических инструментов кардиовизуализации у пациентов с некорригированным ТАДЛВ, оценка их эффективности в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ остается актуальной задачей.

1.4. Заключение

Таким образом, несмотря на широкое освещение в литературе возможностей различных современных инструментов кардиовизуализации, для большинства типов ВПС не разработаны и/или не оптимизированы диагностические алгоритмы и стратегии ведения пациентов, основанные на доказанных критериях эффективности каждого из методов как в постановке корректного диагноза, так и в определении потенциальных хирургических рисков. Отсутствие унифицированных протоколов проведения КТ и МРТ сердца у детей с критическими и сложными ВПС определяет актуальность поиска и разработки последних. Все вышесказанное стало предпосылкой для проведения нашего исследования.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика пациентов, включенных в исследование

Всего в исследование включено 370 детей: 225 мальчиков (61%) и 145 девочек (35%) – в возрасте от 1 дня до 3-х лет, направленных на обследование и лечение в отделения неотложной кардиохирургии и кардио-реанимации в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» с входящим клиническим диагнозом «Врожденный порок сердца» в период с декабря 2019 г. по январь 2025 г.

Среди обследованных пациентов: 182 (49%) – дети периода новорожденности (до 28 дней), 150 (41%) – младенцы (от 28 дней до года), 38 детей (10%) – от года до 3-х лет (Таблица 1).

Таблица 1 – Характеристика пациентов, включенных в исследование

Показатель	Новорожденные (до 28 дней)	Младенцы (от 28 дней до года)	От года до 3-х лет
Возраст	13,0±12,2 дней	4,1±3,7 мес.	22,3±8,7 мес.
Вес (кг)	2,9±1,1	5,2±2,3	11,1±1,9
Рост (см)	52,4±3,5	62,5±7,8	88,3±7,2
ППТ (м ²)	0,21±0,04	0,37±0,09	0,47±0,8

Были проанализированы 3 группы ВПС (критические и сложные пороки), объединяющих разные типы сердечных аномалий.

1. Группа аномалий дуги Ао – 154 пациента, включала в себя детей с КоАо и перерывом дуги Ао (Таблица 2).

Таблица 2 – Характеристика пациентов с аномалиями дуги Ао

Аномалии дуги Ао	Количество пациентов	Новорожденные	Младенцы	Старше года
КоАо	145	85	47	13
Перерыв дуги Ао	9	9	0	0

2. Группа пороков конотрункуса – 177 пациентов, включала в себя детей с ТФ, ОАС, АЛА с ДМЖП, ТМА и ДОСПЖ (включая аномалию Тауссиг-Бинга) (Таблица 3).

Таблица 3 – Характеристика пациентов с пороками конотрункуса

Пороки конотрункуса	Количество пациентов	Новорожденные	Младенцы	Старше года
ТФ	75	10	56	9
АЛА с ДМЖП	25	18	7	0
ТМА	31	22	9	0
ДОСПЖ	39	20	18	1
ОАС	7	7	0	0

3. Группа врожденных аномалий легочного венозного возврата – 39 пациентов, включала в себя пациентов с ЧАДЛВ и ТАДЛВ (Таблица 4).

Таблица 4 – Характеристика пациентов в выборке с аномальным венозным легочным возвратом

Аномалии легочного венозного возврата	Количество пациентов	Новорожденные	Младенцы	Старше года
ЧАДЛВ	24	2	8	14
ТАДЛВ	15	8	7	0

Критерии включения пациентов в исследование:

1. Входящий клинический диагноз некорригированного гемодинамически значимого ВПС из группы аномалий дуги Ао, пороков конотрункуса и аномального легочного венозного возврата.
2. Возраст до 3-х лет.
3. Наличие согласия на проведение КТ/МРТ исследований сердца, подписанное законным представителем пациента. В случае отсутствия законного представителя – выписка из протокола заседания врачебной комиссии с решением о необходимости проведения исследований по жизненным показаниям.
4. Наличие результатов прямой АГ и/или интраоперационных данных.

Критерии не включения пациентов в исследование:

1. Паллиативная или радикальная коррекция ВПС в анамнезе.
2. Критическое состояние пациента.
3. Отсутствие результатов прямой АГ и/или интраоперационных данных, результатов аутопсии.

Все пациенты обследовались по принятой в ГБУЗ «Морозовской ДГКБ ДЗМ» общеклинической схеме, которая до проведения томографических методов кардиовизуализации в рамках диагностического протокола включала в себя рутинное проведение ЭКГ в 12 отведениях, рентгенографию органов грудной клетки и трансторакальную Эхо-КГ для всех пациентов.

В ходе исследования в рамках предоперационного планирования томографические методы кардиовизуализации были выполнены 332 пациентам (90%), из них 325 – проводилась КТ сердца с контрастным усилением (88%), 36 – кардио-МРТ (10%), КТ и МРТ выполнялись 29 пациентам.

Прямая АГ (диагностическая или в рамках эндоваскулярной коррекции порока) была выполнена 256 пациентам (69%).

Все полученные в ходе исследования диагностические результаты сопоставлялись с данными прямой АГ и/или интраоперационными данными, в случае летального исхода – с результатами аутопсии.

2.1.1. Пациенты, направленные на компьютерную томографию сердца

В группу пациентов, обследованных с помощью КТ, вошло 325 детей: все исследования были выполнены по направлению лечащего врача для уточнения анатомии порока в рамках хирургического или эндоваскулярного планирования, а также диагностики возможных сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий. Спектр ВПС, с которыми пациенты были направлены на КТ сердца, представлен в Таблице 5.

Таблица 5 – ВПС, с которыми пациенты были направлены на проведение КТ сердца с контрастным усилением

ВПС	Количество	%
Основные группы пороков, n=337		
КоАо	137	40%
ТФ	70	21%
ДОСПЖ, включая аномалию Тауссиг-Бинга	31	9%
ТМА	26	8%
АЛА с ДМЖП	25	7%
ЧАДЛВ	22	6%
ТАДЛВ	12	4%
Перерыв дуги Ао	9	3%
ОАС	6	2%
Сопутствующие группы клинически значимых интра- и экстракардиальных аномалий, n=445		
ОАП	114	26%
Дополнительные ДМЖП	65	15%
ДМПП	58	13%
БАЛКА	52	12%
Аномалии системного венозного возврата	39	9%
Аномалии ЛА	28	6%
Аномалии КА	23	5%
Правая дуга Ао	22	5%
Стенозы БАЛКА	18	4%
Аномалии брахиоцефальных артерий	12	3%
Аберрантная подключичная артерия	14	2%
Всего аномалий	782	

2.1.2. Пациенты, направленные на магнитно-резонансную томографию сердца

В группу пациентов, обследованных с помощью МРТ, вошло 36 детей, из них 20 пациентов (56%) – периода новорожденности, 14 младенцев (39%) и двое детей младшей возрастной группы (5%). У 24 пациентов (66%) МРТ выполнялась на фоне внутривенного контрастирования.

Все исследования на МРТ были выполнены по направлению лечащего врача для уточнения анатомии порока и диагностики сопутствующей интра- и экстракардиальной патологии. В ряде случаев в задачи исследования входила оценка функциональных и объемных показателей в рамках хирургического или эндоваскулярного планирования коррекции порока. Спектр ВПС, с которыми пациенты были направлены на МРТ сердца, представлен в Таблице 6.

Таблица 6 – ВПС, с которыми пациенты были направлены на проведение МРТ сердца

ВПС	Количество	%
Основные группы аномалий, n=36		
КоАо	15	42%
ТФ	14	39%
ДОСПЖ	7	19%
Сопутствующие группы клинически значимых интра- и экстракардиальных аномалий, n=39		
Дополнительные ДМЖП	9	23%
ОАП	12	31%
БАЛКА	6	15%
ДМПП	4	10%
Аномалии ЛА	4	10%
Аберрантная подключичная артерия	2	5%
Аномалии системного венозного возврата	1	3%
Аномалии брахиоцефальных артерий	1	3%
Всего аномалий	75	

2.2. Методы обследования пациентов

2.2.1. Трансторакальная эхокардиография

Трансторакальная Эхо-КГ выполнялась на УЗ аппаратах экспертного класса фирмы GE ViVid E95 и Philips iE33 xMatrix с использованием секторных поличастотных датчиков с частотой 3–8 МГц.

Стандартный протокол исследования включал в себя проведение двухмерной Эхо-КГ, доплерографии и ЦДК с проведением комплексной оценки анатомии интра- и экстракардиальных структур, функциональных и объемных параметров сердца.

При проведении исследования использовались все имеющиеся стандартные Эхо-КГ доступы и позиции для выведения той или иной анатомической структуры. Протокол трансторакальной Эхо-КГ модифицировался и дополнялся, исходя из диагностических задач и анатомии ВПС.

2.2.2. Компьютерная томография сердца с внутривенным контрастированием

КТ выполнялась на компьютерном томографе Brilliance iCT (Philips, Нидерланды): количество срезов – 256, время полного оборота гентри – 0,27 сек., количество рядов детекторов в матрице – 128, максимальное покрытие за один оборот гентри (ширина детектора) – 8 см.

Томография выполнялась с напряжением на рентгеновской трубке – 80 кВ. Сила тока определялась автоматически с использованием методики автоматической модуляции – Dose Right Index (Koninklijke Philips Electronics N.V., Нидерланды). Во всех случаях использовался гибридный алгоритм итеративной реконструкции – iDose⁴ с уровнем реконструкции – 6.

Исследования выполняли натощак, на фоне общей анестезии с использованием контрастного усиления. В качестве КВ применяли неионный низкоосмолярный контрастный препарат – Ультравист (Bayer Healthcare), концентрация йода – 370 мг/кг, активное вещество – Йопромид.

Объем КВ зависел от веса пациента и составлял 2 мл/кг для детей весом более 2 кг и 3 мл/кг – весом менее 2кг. Скорость устанавливалась таким образом, чтобы продолжительность введения КВ была равна суммарному времени транзитной задержки и продолжительности томографии. В случаях, когда скорость введения КВ ограничивалась диаметром периферического венозного катетера, тем самым увеличивая продолжительность введения препарата, проводилось равнозначное увеличение времени транзитной задержки (Таблица 7).

Таблица 7 – Показатели скорости введения контрастного препарата у пациентов разных возрастных групп

Возрастная группа	Скорость введения КВ, сек
Новорожденные	$0,8 \pm 0,2$ сек.
Младенцы	$1,7 \pm 0,5$ сек.
Дети младшей возрастной группы	$2,75 \pm 0,5$ сек.

Использовался трехфазный протокол внутривенного контрастирования, который в качестве первой фазы предполагал введение физиологического раствора, введение контрастного вещества – в качестве второй фазы, физиологического раствора в объеме, равным объему контрастного препарата (но не более 10 мл), в качестве третьей фазы. Скорость введения физиологического раствора была идентична скорости введения контрастного препарата.

Укладка пациента – лежа на спине с поднятыми вверх руками (при технической возможности). Протокол КТ сердца включал в себя три фазы томографии толщиной реконструируемых срезов – 0,625 мм – для серий с ЭКГ-синхронизацией, 1 мм – для серий без ЭКГ-синхронизации.

Получали топограммы в прямой и боковой проекциях для последующего планирования томографии, далее:

- 1) проводили нативное исследование от уровня средней трети брахиоцефальных сосудов и до ворот печени;
- 2) затем первую контрастную фазу томографии – «артериальная фаза». Определение старта томографии для 311 пациентов осуществлялось с помощью методики автоматического отслеживания болюса (болюс-трекер), для 14 – с помощью болюс-трекера с мануальным стартом томографии (пациенты с неопределенно сформированным сердцем, situs inversus и сниженной фракцией выброса ЛЖ). Исследование осуществлялось в направлении, обеспечивающем минимальную продолжительность транзитной задержки: для 135 пациентов – на свободном дыхании с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, для 190 – на свободном дыхании без ЭКГ-синхронизации;
- 3) среднее время задержки старта томографии составило $16,8 \pm 4,2$ сек.;
- 4) вторую фазу контрастирования – «венозную фазу» – выполняли в обратном первой фазе направлении без ЭКГ-синхронизации, без дополнительной задержки старта томографии.

Разработка протокола КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации. Сложностью проведения КТ сердца у детей с измененной интра- и экстракардиальной анатомией и открытыми фетальными коммуникациями

является получение равновесной фазы контрастирования (адекватное заполнения контрастом одновременно правых/левых камер сердца и сосудистых структур большого и малого кругов кровообращения) за одно введение КВ.

Для унификации техники КТ с и без использования ЭКГ-синхронизации были использованы разные методики проведения автоматического отслеживания болюса, с различными пороговыми значениями триггера и локализацией мониторинга: на область ЛП, ПЖ и нисходящей Ао.

Разработка протокола проведения томографии проводилась отдельно для двух групп пациентов, которые проходили исследование с и без ЭКГ-синхронизации.

В зависимости от области планирования было проанализировано 3 группы пациентов, в каждой из которых в зависимости от величины порогового значения программы автоматического отслеживания болюса было выделено по 3 подгруппы. Итого было сформировано 18 групп пациентов: 9 – для протокола с ЭКГ-синхронизацией и 9 – для протокола без ЭКГ-синхронизации.

В двух протоколах КТ сердца при планировании болюс-трекера на полость ПЖ оценивались пороговые значения программы отслеживания болюса диапазонами величин: а) 80–100 HU, б) 120–150 HU, в) 180–200 HU – группы 1а, 1б, 1с соответственно. При планировании болюс-трекера на полость ЛП оценивались пороговые значения программы отслеживания болюса диапазонами величин: а) 60 HU, б) 80–100 HU, в) 120–150 HU – группы 2а, 2б, 2с соответственно. При планировании болюс-трекера на нисходящую Ао оценивались пороговые значения программы отслеживания болюса диапазонами величин: а) 100–120 HU, б) 150–160 HU, в) 120–150 HU – группы 3а, 3б и 3с соответственно (Таблицы 8 и 9).

Оценка качества получаемых изображений проводилась по шкале баллов в зависимости достижения целевой плотности в областях интереса, где 1 балл соответствовал неудовлетворительному качеству изображений (целевая плотность контрастирования в правых или левых отделах сердца не достигнута), 2 балла – хорошему качеству изображений (целевая плотность контрастирования достигнута).

в правых и левых отделах сердца, однако равновесная фаза не получена), 3 балла – отличному качеству изображений (получена равновесная фаза контрастирования в камерах и магистральных сосудах сердца). Целевая плотность контрастирования составляла 350 HU, за равновесную фазу считали разницу в плотностях контрастирования камер сердца и магистральных сосудов не более 100 HU.

Таблица 8 – Распределение пациентов в группах при использовании КТ протокола с ЭКГ-синхронизацией

Параметр	Планирование на ПЖ			Планирование на ЛП			Планирование на нАо		
Группы	1a	2a	3a	2a	2b	2c	3a	3b	3c
Порог старта томографии, HU	80–100	120–150	180–200	60	80–100	120–150	100–120	150–160	180–200
Объем выборки в группах	10	21	16	10	24	17	34	44	14
Общий объем выборки	47			52			92		
Примечание: нАо – нисходящая аорта									

Таблица 9 – Распределение пациентов в группах при использовании КТ протокола без ЭКГ-синхронизацией

Параметр	Планирование на ПЖ			Планирование на ЛП			Планирование на нАо		
	1a	2a	3a	2a	2b	2c	3a	3b	3c
Порог старта томографии, HU	80–100	120–150	180–200	60	80–100	120–150	100–120	150–160	180–200
Объем выборки в группах	12	20	9	9	18	11	16	12	10
Общий объем выборки	41			38			38		

Изучение возможностей КТ сердца в оценке анатомии коронарного русла. Анализ возможностей двух протоколов томографии в оценке коронарного русла проводился с помощью визуальной шкалы качества изображений тех сегментов КА, анатомия которых имеет принципиальное значение для хирургического планирования радикальной коррекции ВПС:

- правая коронарная артерия (пКА) – устье и проксимальный сегмент;
- левая коронарная артерия (лКА) – устье;
- передняя нисходящая артерия – проксимальный сегмент;

- огибающая артерия (ОА) – проксимальный сегмент.

Сегменты КА разделялись визуально по длине ($1/3$ от всей длины для пКА или передней межжелудочковой ветви (ПМЖВ), $1/2$ от всей длины ОА). ОА обычно короче, чем пКА и ПМЖВ, поэтому ее визуально делили только 2 сегмента и оценивали проксимальный. Все полученные изображения сегментов и устьев КА оценивались по качеству от 1 до 5 (Таблица 10). Изображения с оценкой качества выше 2-х баллов считались диагностическими.

Таблица 10 – Шкала оценки качества изображений КА

1 балл	Сегмент/устье КА не визуализируется (изображение недиагностического качества)
2 балла	Сегмент/устье КА визуализируется со значительными артефактами (изображение недиагностического качества)
3 балла	Сегмент/устье КА визуализируется с наличием артефактов, однако оценка анатомической структуры возможна – удовлетворительное качество изображения
4 балла	Сегмент/устье КА визуализируется с минимальными артефактами – хорошее качество изображения
5 баллов	Сегмент/устье КА визуализируется без артефактов – отличное качество изображения

Расчет лучевой нагрузки при проведении КТ сердца. Согласно рекомендациям Международной комиссии по радиационной защите, для расчета эффективной дозы нами использовался общепринятый дозовый коэффициент ($E_{(DLP)}$) соответствующей исследуемой анатомической области (органы грудной клетки) – $0,017 \text{ мЗв}/(\text{мГр} \times \text{см})$, как при расчете эффективной дозы для взрослых пациентов и дополнительный «повышающий» дозовый коэффициент для детей в виде соответствующего множителя по отношению к коэффициентам для взрослого человека (Таблица 11) [40, 94].

Расчет эффективной дозы (E) от каждой фазы томографии для всех детей выполнялся нами по следующей формуле:

$$E = \text{SUM DLP} \times e_{(DLP)}(1) \times e_{(DLP)}(2), \text{ мЗв},$$

где

DLP – произведение дозы на длину за проведенное сканирование ($\text{мГр} \times \text{см}$);

$e_{(DLP)} (1)$ – дозовый коэффициент для исследуемой анатомической области ($\text{мЗВ}/(\text{мГр} \times \text{см})$);

$e_{(DLP)} (2)$ – относительное увеличение дозового коэффициента у детей различного возраста по отношению ко взрослым (Таблица 11)

Таблица 11 – Относительное увеличение дозового коэффициента у детей различного возраста по отношению к взрослым

Возраст пациента	Анатомическая область исследования		
	Голова и шея	Грудная клетка	Брюшная полость и таз
Взрослые	1,0	1,0	1,0
От 13 до 17 лет	1,1	1,1	1,1
От 8 до 13 лет	1,3	1,4	1,5
От 3 до 8 лет	1,7	1,6	1,6
От 6 мес. до 3 лет	2,2	1,9	2,0
Новорожденные до 6 мес.	2,6	2,2	2,4

2.2.3. Магнитно-резонансная томография сердца

Кардио-МРТ проводили на сверхпроводящем МР-томографе с напряженностью магнитного поля 1,5 Тесла Ingenia (Philips, Нидерланды) с синхронизацией по сигналу ЭКГ и триггерной синхронизацией по дыханию. Для новорожденных и младенцев использовали поверхностную радиочастотную головную катушку, для пациентов младшей возрастной группы – брюшную катушку.

Спектр импульсных последовательностей выбирался в зависимости от поставленных клинических задач и общего состояния пациента с целью сокращения продолжительности исследования и получения диагностической информации за максимально короткое время.

Для проведения исследования с внутривенным контрастированием использовался неионный парамагнитный контрастный препарат на основе гадолиния – Гадовист (Bayer Healthcare) в объеме из расчета 0,1 ммоль на 1 кг массы тела. Пациентам весом менее 5 кг контрастное исследование не проводилось.

Протокол стандартной части исследования включал в себя MPT Black Blood inversion pulse (последовательность «спин-эхо») и 3D BTFE Whole Heart (последовательность «градиентное-эхо») для изучения анатомии интра- и экстракардиальных структур был выполнен для всех пациентов, для детей массой тела от 5 кг выполнялась контрастная АГ – 3D BFFE (Таблица 12).

Таблица 12 – Стандартный протокол МРТ сердца применявшийся в исследовании

Импульсная последовательность	Плоскость томографии	Толщина среза, мм
Survey (топограмма), «градиентное-эхо»	Аксиальная, коронарная, сагиттальная	4
«3D BTFE Whole Heart» (последовательность «градиентное-эхо»)	Аксиальная	2–4
«Black Blood inversion pulse» (последовательность «спин-эхо»)	Аксиальная, коронарная, сагиттальная	4
3D BFFE Whole Heart (контрастная АГ)	Аксиальная	2–4
Примечание: BTFE – balanced turbo field echo; BFFE – balanced fast field echo		

Поле изображения и количество срезов для каждого пациента устанавливались в зависимости от конституциональных особенностей и размеров грудной клетки. Для получения основных последовательностей («3D BTFE Whole Heart», «Black Blood inversion pulse» и контрастных серий) использовалась проспективная ЭКГ-синхронизация. Для большинства пациентов стандартный протокол МРТ дополнялся кино-последовательностями (BTFE cine) по 2- и 4-камерной длиной и короткой осям и дополнительно в плоскостях областей интереса в зависимости от типа ВПС и поставленной диагностической задачи. Для кино-МРТ использовалась ретроспективная синхронизация по сигналу ЭКГ. Характеристики импульсных последовательностей, использованных при проведении томографии, отражены в Таблице 13.

Таблица 13 – Технические характеристики импульсных последовательностей, применяемых в исследовании

Цель	Название импульсной последовательности	Параметры импульсной последовательности
Морфологическая оценка интра- и экстракардиальный структур	Black Blood inversion pulse	TR = 2RR Интервал между срезами = 0
	3D BTFE Whole Heart	TR = 2RR, TE=1,96 мс Интервал между срезами = 50% от толщины среза
	BTFE cine	TR = 2,9 мс, TE=1,44 мс Интервал между срезами = 50% от толщины среза
	3D BFFE Whole Heart (контрастная АГ)	TR = 2RR, TE=1,42 мс Интервал между срезами = 50% от толщины среза
Примечание: TR – repetition time; TE – echo time		

2.3. Специфические анатомические критерии и параметры оценки врожденных пороков сердца методами трансторакальной эхокардиографии, компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца

При оценке полученных изображений мы руководствовались общепринятым посегментным анализом, который предполагает поэтапное изучение висцерального situs и всех сердечных сегментов: предсердного сегмента, предсердно-желудочкового соединения, желудочкового сегмента, вентрикуло-артериального соединения и артериального сегмента. Для всех ВПС также проводилась оценка дополнительных специфических критериев и параметров, играющих принципиальное значение в определении тактики ведения пациентов и построения дальнейших прогнозов.

2.3.1. Коарктация аорты

Анализ изображений пациентов с КоАо включал в себя морфометрию:

1. корня Ао на уровне синусов Вальсальвы;
2. синотубулярного соединения – область перехода синусов Вальсальвы в восходящую Ао;

3. дуги Ао с посегментным анализом просвета сосуда между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией (ЛОСА), ЛОСА и левой подключичной артерией;
4. перешейка Ао с измерением наименьшего диаметра сосуда – области КоАо, с оценкой ее локализации относительно ОАП (определение типа КоАо – преддуктальная, юктадуктальная, постдуктальная);
5. нисходящая Ао дистальнее участка сужения и на уровне диафрагмы.

В определении КоАо значимым сужением считали уменьшение диаметра перешейка Ао по шкалам z-scores калькулятора. За КоАо принималось отклонение от нормальных значений ($-2,5$) и ниже. За гипоплазию дуги Ао принималось отклонение в диапазоне от ($-2,0$) до ($-2,5$) [244].

2.3.2. Перерыв дуги аорты

У пациентов с перерывом дуги Ао проводилась оценка локализации отсутствия соединения восходящей и нисходящей частей Ао:

1. дистальнее левой подключичной артерии – перерыв Ао тип «А»;
2. между ЛОСА и левой подключичной артерией – перерыв Ао тип «В»;
3. между брахиоцефальным стволом и ЛОСА – тип «С» [34].

2.3.3. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

У пациентов с отсутствием сообщения между ПЖ и системой ЛА оценивался анатомический тип порока в зависимости от наличия/отсутствия легочного ствола и истинных ЛА, где:

- 1 тип соответствовал наличию легочного ствола и обеих ЛА;
- 2 тип – отсутствию легочного ствола и наличию обеих ЛА;
- 3 тип – наличию только одной из истинных ветвей ЛА;
- 4 тип – отсутствию истинных ЛА [31].

Дополнительно проводился анализ наличия альтернативных источников поддержки легочного кровоснабжения в виде ОАП или БАЛКА с оценкой их диаметров и функционального состояния – определение наличия устьевых или дистальных стенозов. Для аорто-легочных коллатеральных артерий выполнялся детальный анализ их хода и области конfluence с истинными ЛА и сегментом/долей легкого.

При наличии легочного ствола и истинных ЛА (1–2 анатомический тип) оценивалась степень выраженности их гипоплазии путем морфометрии устьев и дистальных сегментов (на уровне деления на долевые ветви). Морфометрия дистальных сегментов ЛА по Эхо-КГ осуществлялась только при условии возможности выведения этих отделов сосудов.

На основании полученных данных был произведен расчет:

- z-score (число стандартных отклонений от нормального значения анатомической структуры для конкретной ППТ) для ствола ЛА, правой легочной артерии (пЛА) и левой легочной артерии (лЛА). Показатель z-score определялся на основе весоростовых характеристик, по формуле J.W. Kirklin (1984) по шкалам z-score калькулятора [244];
- индекса McGoon по формуле отношения суммы диаметров пЛА и лЛА (измерения на уровне отхождения верхнедолевой ветви) к диаметру нисходящей Ао на уровне диафрагмы [31];
- индекса Nakata по формуле отношения суммы диаметров пЛА и лЛА (измерения на уровне отхождения верхнедолевой ветви) к ППТ [114].

Критерием гипоплазии ЛА и ее ветвей считалось отклонение z-score от нормальных значений менее (-2), индекса Nakata менее $150\text{мм}^2/\text{м}^2$, индекса McGoon – менее 1,8 [31, 114, 244].

2.3.4. Тетрада Фалло

У пациентов с ТФ помимо определения всех паттернов порока (инфундибулярный стеноз ПЖ, подаортально расположенный ДМЖП, смещение корня Ао к ПЖ до 50% (декстрапозиция Ао)) детально анализировалось наличие митрально-аортального контакта – ключевого признака в дифференциации диагноза истинной ТФ от ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло».

Аналогично группе пациентов с АЛА с ДМЖП всем детям с ТФ проводилась оценка развития легочно-артериального русла: расчет z-score и индексированных показателей (индекс McGoon и Nakata) и оценка наличия альтернативных источников легочного кровоснабжения (ОАП и БАЛКА).

Для всех пациентов перед планированием радикальной коррекции порока осуществлялась детальная оценка устьев и хода КА с определением хирургических рисков в виде пересечения одной из ветвей КА ВОПЖ.

2.3.5. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (включая аномалию Тауссиг-Бинга)

Инициальный анализ изображений у пациентов с направительным диагнозом ДОСПЖ основывался на определении степени выраженности смещения корня Ао в полость ПЖ (> 50%) и верификации нарушения митрально-аортального контакта.

Оценка морфологии ДМЖП у пациентов с ДОСПЖ 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 наличием АВК.

При транспозиционном расположении Ао и легочного ствола (аномалия Тауссиг-Бинга) 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 аорты на одном горизонтальном уровне – тип «бок-о-бок» (SbS тип: Ао справа от ЛА – R-SbS, слева – L-SbS тип).

Для пациентов с ДОСПЖ «тип Тетрада Фалло» и аномалией Тауссиг-Бинга дополнительно оценивался диаметр ВОПЖ для определения наличия инфундибулярного стеноза; рассчитывался диаметр легочного ствола и ЛА для диагностики возможной гипоплазии легочно-артериального русла или легочной гипертензии.

2.3.6. Транспозиция магистральных артерий

Диагноз полной ТМА устанавливался при отхождении легочного ствола от ЛЖ, Ао – от ПЖ с сопутствующим наличием легочно-митрального контакта. Оценка взаиморасположения магистральных артерий относительно друг друга проводилась следующим образом: D-ТМА – расположение Ао справа и кпереди от легочного ствола, О-ТМА – расположение аорты кпереди от легочного ствола, L-ТМА – расположение Ао слева от легочного ствола – один уровень («бок-о-бок»).

Аналогично пациентам с аномалией Тауссиг-Бинга проводилась оценка состояния инфундибулярного отдела ЛЖ с определением диаметра ЛА на уровне клапана и морфометрия ЛА для диагностики признаков легочной гипертензии.

Для всех пациентов перед планированием операции артериального переключения осуществлялась детальная оценка устьев и хода КА с определением хирургических рисков в виде наличия единственной правой или левой КА и петлевого хода одной из них.

2.3.7. Общий артериальный ствол

У пациентов с ОАС проводилась оценка анатомического типа порока в зависимости от наличия/отсутствия ДМЖП (тип А и тип В соответственно), сохранности аорто-легочной перегородки, локализации уровня отхождения ЛА и сочетанных обструктивных аномалий дуги Ао в виде перерыва дуги Ао или КоАо, где:

- 1 тип соответствовал частично сохранной аорто-легочной перегородке и наличию укороченного легочного ствола, от которого отходили истинные ЛА;
- 2 тип характеризовался отсутствием аорто-легочной перегородки и легочного ствола с отхождением ветвей ЛА непосредственного от единого сосудистого ствола;
- 3 тип соответствовал отсутствию трункального отхождения одной из ветвей ЛА с дуктальным ее отхождением;
- 4 тип представлял собой сочетанный порок: ОАС с КоАо (или перерывом дуги Ао) и наличием крупного ОАП (дуктус-зависимая гемодинамика), от которого отходила нисходящая Ао [33].

2.3.8. Аномальный дренаж легочных вен

Диагностика аномального дренирования ЛВ основывалась на определении количества вен, дренирующихся не в полость ЛП, и локализации их конfluence. В случаях определения аномального дренажа всех ЛВ выставлялся диагноз ТАДЛВ, во всех иных случаях (от одной до трех вен) – ЧАДЛВ.

Определение анатомического типа для ТАДЛВ и ЧАДЛВ было идентичным:

1. Супракардиальная форма АДЛВ устанавливалась при впадении коллектора ЛВ (или отдельных ЛВ) в ВПВ либо ее притоки.
2. Кардиальная форма АДЛВ – при впадении коллектора ЛВ (или отдельных ЛВ) в коронарный синус или полость ПП.

3. Инфракардиальная форма АДЛВ – при впадении коллектора ЛВ (или отдельных ЛВ) в систему НПВ, включая печеночные и портальную вены.
4. Смешанная форма АДЛВ устанавливалась при впадении всех или отдельных ЛВ в различные вены большого круга кровообращения.

Для пациентов с ТАДЛВ проводилась дополнительная оценка функционального состояния легочного коллектора – диагностика его обструкции, которая играет принципиальное значение в тактике и сроках проведения коррекции порока.

У пациентов с инфракардиальной формой ЧАДЛВ детально оценивались ветви брюшной Ао для исключения наличия сочетанной легочной секвестрации.

2.4. Статистический анализ данных

В работе использованы различные методы статистического и математического анализа. Выбор статистических методов и критериев основывался на правилах биомедицинской статистики.

Количественные показатели предварительно оценивались на соответствие закону нормального распределения с помощью критерия Шапиро-Уилка. При распределении, отличном от нормального, данные были представлены с помощью медианы (Me) и 25% процентиля, 75% процентиля (Q1–Q3 квартили). Для количественных показателей с нормальным распределением данные представлялись в виде стандартных отклонений (SD), средних (Mean), максимальных и минимальных значений в выборке.

Категориальные параметры описывались с отражением абсолютных значений и долей в процентах.

Межгрупповые различия количественных показателей с нормальным распределением при неравных дисперсиях оценивались с помощью t-критерия Уэлча, при равных дисперсиях – с помощью t-критерия Стьюдента. Межгрупповые различия количественных показателей с распределением, отличным

от нормального, при неравных дисперсиях оценивались с помощью U-критерия Манна-Уитни (критерий Вилкоксона).

Межгрупповые сравнения в двух связанных выборках по качественным признакам проводили с помощью критерия МакНемара, в трех связанных выборках – с помощью теста Кохрана с поправкой на множественные сравнения по Холму.

Значения $p < 0,05$ считались статистически достоверными.

Диагностическая эффективность количественных параметров, определялась с помощью анализа кривых рабочей характеристик приемника (ROC). Оценивалась площадь под кривой (AUC), коэффициент площади сравнивался с экспертной шкалой: коэффициент, лежащий в интервале 0,9–1, рассматривался как показатель наивысшей информативности диагностического метода, в интервале 0,8–0,9 – как хорошая информативность, в интервале 0,7–0,8 – удовлетворительная, в интервале 0,6–0,7 – неудовлетворительная информативность диагностического теста.

Пороговое значение (точка cut-off) определялась по максимальному уровню значения индекса Юдена. В зависимости от порогового значения определялось количество истинно положительных (ИП), истинно отрицательных (ИО), ложно положительных (ЛП) и ложно отрицательных (ЛО) значений параметра.

Параметры диагностической эффективности определялись как:

- Чувствительность (%) = $\text{ИП} / (\text{ИП} + \text{ЛО}) * 100\%$;
- Специфичность (%) = $\text{ИО} / (\text{ИО} + \text{ЛП}) * 100\%$;
- Точность = $[(\text{ИП} + \text{ИО}) / (\text{ИП} + \text{ИО} + \text{ЛО} + \text{ЛП})] * 100 \%$.

Статистическая обработка и анализ данных выполнялись в R (версия 3.2, R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria).

ГЛАВА 3. РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ

3.1. Результаты, полученные при разработке протокола компьютерной томографии сердца без синхронизации по сигналу электрокардиографии

Аналогично протоколу КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, в зависимости от расположения области интереса болюс-трекера (планирование на область ЛП, ПЖ или нисходящая Ао) было проанализировано 3 группы пациентов, которые проходили исследование без синхронизации с ЭКГ-сигналом. В каждой группе в зависимости от величины автоматического мониторинга старта томографии было выделено по 3 подгруппы.

Средний возраст и ППТ, как в основных группах, так и в подгруппах статистически значимо не отличались (Таблица 14).

Таблица 14 – Антропометрическая характеристика пациентов в группах

Параметр	Планирование на ПЖ (n=49)			Планирование на ЛП (n=51)			Планирование на нАо (n=94)			p-value		
Группы	1a	1b	1c	2a	2b	2c	3a	3b	3c	ПЖ vs. ЛП	ПЖ vs. Ао	ЛП vs. Ао
Объем выборки	10	23	16	10	24	17	34	46	14			
Возраст, месяцев	0,9 (0,9; 31)	1,1 (0,4; 19,1)	0,5 (0,47; 14)	0,31 (0,3; 8,5)	0,8 (0,3; 30)	1,1 (0,7; 32)	0,46 (0,8; 9)	0,9 (0,1; 11,0)	1,8 (0,9; 18)	0,061	0,089	0,751
ППТ	0,36 (0,2; 0,55)	0,31 (0,21; 0,5)	0,31 (0,21; 0,49)	0,24 (0,21; 0,54)	0,32 (0,21; 0,51)	0,35 (0,28; 0,64)	0,21 (0,2; 0,68)	0,27 (0,19; 0,65)	0,38 (0,32; 0,75)	0,072	0,115	0,135

При получении изображений была проведена оценка плотностей контрастирования ПЖ, ЛЖ, ЛА и Ао.

При планировании болюс-трекера на полость ПЖ средние значения плотностей контрастирования желудочков и магистральных сосудов сердца статистически значимо отличались во всех трех группах ($p < 0,05$) (Таблица 15).

Таблица 15 – Средние показатели плотности контрастирования в группах планирования ROI на полость ПЖ при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

	Планирование на полость ПЖ					
	Группа – 1a (80–100 HU)	p-value	Группа – 1b (120–150 HU)	p-value	Группа – 1c (180–200 HU)	p-value
ЛЖ	398,1±71,1 HU	0,0012	541±78,1HU	0,022	611,9±7,2 HU	0,0134
ПЖ	701,2±33,3 HU		681,1±41,1 HU		411,6±39,2 HU	
Ао	412,1±19,5 HU	0,0017	569±44,1 HU	0,017	639,3±54,4 HU	0,0128
ЛА	767,1±25,1 HU		701,5±33,7 HU		413,2±16,7 HU	

Примечание: ROI – region of interest

Спектр ВПС, с которыми пациенты входили в группу планирования старта томографии на ПЖ, представлен на Рисунке 1.

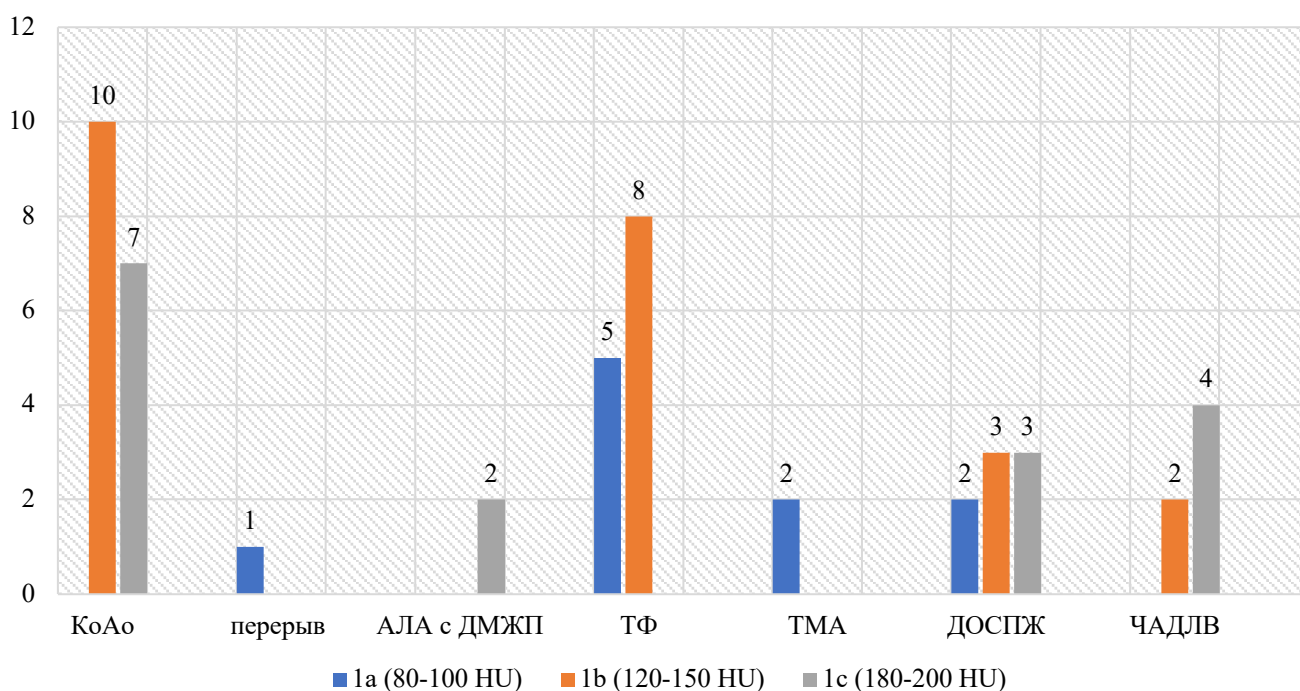


Рисунок 1 – Спектр ВПС в группе планирования мониторинга старта томографии на полость ПЖ при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

При планировании болюс-трекера на полость ЛП среднее значение плотностей контрастирования в желудочках и магистральных сосудах также статистически значимо отличались во всех группах (Таблица 16).

Таблица 16 – Средние показатели плотности контрастирования в группах планирования ROI на полость ЛП при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

	Планирование на полость ЛП					
	Группа – 2a (60 HU)	p-value	Группа – 2b (80–100 HU)	p-value	Группа – 2c (120–150 HU)	p-value
ЛЖ	328,1±21,7 HU	0,0204	619±44,1 HU	0,041	711,1±17,1 HU	0,006
ПЖ	587,2±44,6 HU		540,0±61,1 HU		491,1±31,2 HU	
Ао	369,9±30,5 HU	0,0321	653,1±22,6 HU	0,049	701,9±61,8 HU	0,006
ЛА	513,4±81,1 HU		551,9±71,2 HU		579,1±59,9 HU	

Спектр ВПС, с которыми пациенты входили в группу планирования старта томографии на полость ЛП, представлен на Рисунке 2.

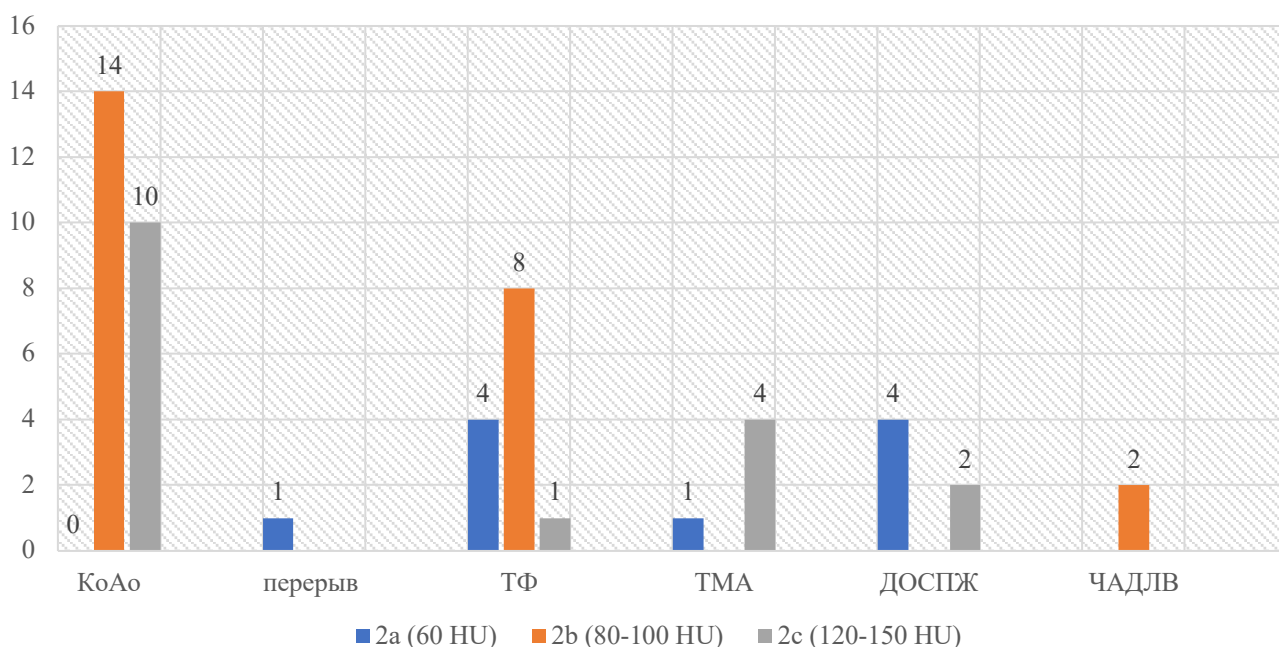


Рисунок 2 – Спектр ВПС в группе планирования мониторинга старта томографии на полость ЛП при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

При планировании болюс-трекера на нисходящую Ао среднее значение плотностей контрастирования в желудочках и магистральных сосудах статистически значимо отличалось в группах 3a (величина порогового значения старта томографии 100–120 HU) и 3b (величина порогового значения старта томографии 150–160 HU) и не отличалась при пороговом значении старта томографии 180–200 HU (Таблица 17).

Таблица 17 – Средние показатели плотности контрастирования в группах планирования ROI на нисходящую Ao при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

	Планирование на нисходящую Ao					
	Группа – 3a (100–120 HU)	p-value	Группа – 3b (150–160 HU)	p-value	Группа – 3c (180–200 HU)	p-value
ЛЖ	501,2±35,6 HU	0,082	678±67,4 HU	0,011	368,9±11,8	0,081
ПЖ	698,2±84,4 HU		511,8±43,1 HU		341,7±24,7	
Ао	531,2±58,4 HU	0,0047	724,3±19,8 HU	0,018	374,4±24,1	0,115
ЛА	687,4±91,1 HU		491,1±24,7 HU		381,7±33,1	

Спектр ВПС, с которыми пациенты входили в группу планирования старта томографии на нисходящую Ao, представлен на Рисунке 3.

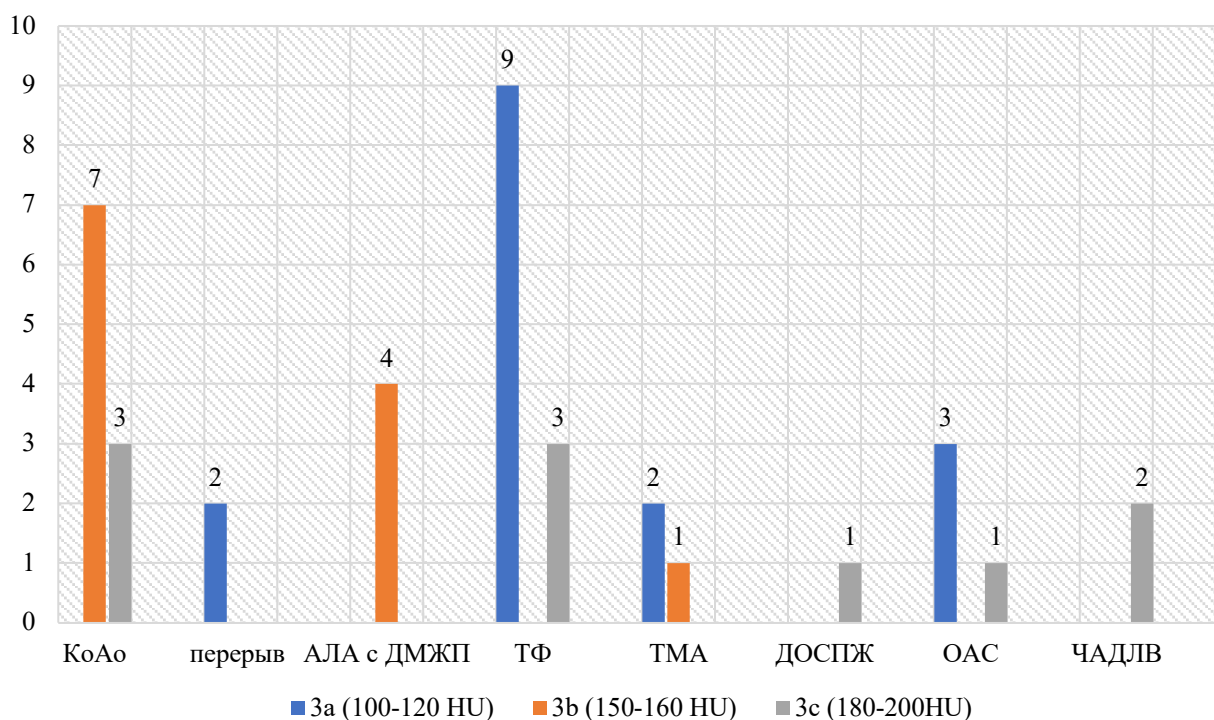


Рисунок 3 – Спектр ВПС в группе планирования мониторинга старта томографии на нисходящую Ao при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

Для демонстрации вариантов контрастирования желудочков сердца и магистральных сосудов в зависимости от локализации области интереса и величины порогового его значения при использовании программы автоматического отслеживания болюса построены соответствующие графики (Рисунок 4).

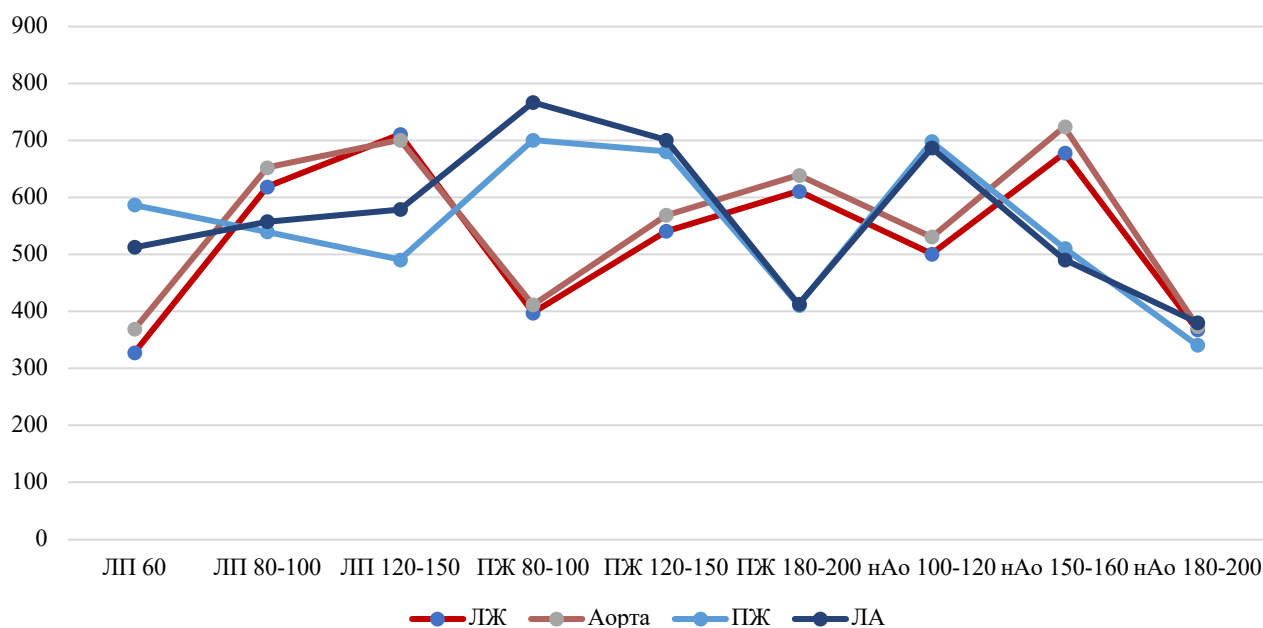


Рисунок 4 – Графики демонстрации плотности контрастирования в желудочках сердца и магистральных сосудах (ЛА, Ао) относительно локализации и величины порогового значения автоматического отслеживания болюса при использовании методики болюс-трекера

Анализ качества изображений при планировании болюс-трекера на полость правого желудочка

Изучаемые уровни порогового значения автоматического отслеживания болюса при планировании области интереса на полость ПЖ показали достоверно разные результаты качества изображений (Таблица 18).

Таблица 18 – Результаты оценки и сравнения качества изображений при планировании ROI на полость ПЖ при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

Группы планирования на полость ПЖ			
Баллы	80–100 HU	120–150 HU	180–200 HU
1	4	0	4
2	6	17	12
3	0	6	0
Различия между группами (Критерий χ^2 Пирсона)	0,0048		

По результатам оценки максимальное количество изображений хорошего ($n=17$) и отличного качества ($n=6$) было получено в группе 1b – пороговое значение плотности 120–150 HU. Среднее значение полученных баллов в этой группе пациентов составило $2,26 \pm 0,45$.

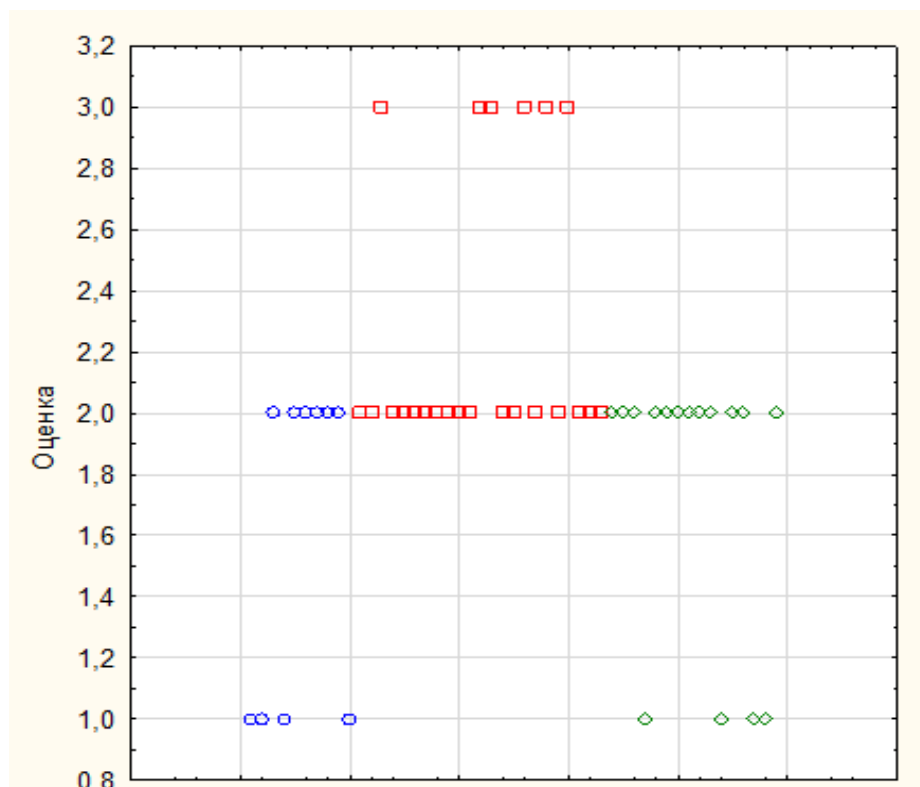
Неравновесные изображения в группе 1b демонстрировали целевую плотность контрастирования в обоих желудочках и магистральных сосудах сердца с преобладанием наибольших показателей плотности в анатомических структурах системы большого круга кровообращения (ЛЖ и Ао), при этом плотность контрастирования в правых отделах сердца позволяла визуализировать полость ПЖ, межжелудочковую перегородку и ЛА. В группе 1b изображений неудовлетворительного качества получено не было.

При пороговом значении плотности 80–100 HU (группа 1a) были получены самые низкие баллы в оценке качества изображений. Среднее значение полученных баллов в этой группе пациентов составило $1,61 \pm 0,52$: у 4 пациентов из 10 (40%) целевые показатели плотности в левых отделах сердца достигнуты не были – неудовлетворительное качество изображений.

У 6 пациентов (60%) группы 1a целевая плотность контрастирования была достигнута во всех камерах сердца, с преобладанием в правых отделах сердца и системе ЛА.

В группе 1с (пороговое значение плотности 180–200 HU) изображений с равновесным контрастированием правых и левых отделов сердца получено не было. Среднее значение полученных баллов в этой группе пациентов составило $1,75 \pm 0,45$. Большинство изображений были удовлетворительного качества с преобладанием контрастности в левых отделах сердца и Ао, при этом изображения структур малого круга кровообращения оставались диагностическими. У 25% пациентов из этой группы были получены изображения недиагностического качества (нецелевая плотность в правых камерах сердца и ЛА).

Сводная диаграмма распределения баллов между тремя группами при планировании болюс-трекера на полость ПЖ представлена на Рисунке 5.



Примечание: **круг** – баллы группы 1a (пороговое значение плотности 80–100 HU); **квадрат** – баллы группы 1b (пороговое значение плотности 120–150 HU); **ромб** – баллы группы 1c (пороговое значение плотности 180–200 HU)

Рисунок 5 – Диаграмма, демонстрирующая распределение баллов качества изображений в трех группах планирования болюс-трекера на полость ПЖ

Следующим этапом статистического анализа было определение порогового показателя болюс-трекера на ПЖ, при котором качество полученных изображений является наилучшим. Пороговое значение болюс-трекера в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 120 HU. Площадь под ROC-кривой составила $0,540 \pm 0,172$ с 95% ДИ: 0,323–0,756.

Анализ качества изображений при планировании болюс-трекера на полость левого предсердия

При различных уровнях порогового значения болюс-трекера при планировании области интереса на полость ЛП были получены достоверно разные результаты качества изображений (Таблица 19).

Таблица 19 – Результаты оценки и сравнения качества изображений при планировании ROI на полость ЛП при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

Группы планирования на полость ЛП			
Баллы	60 HU	80–100 HU	120–150 HU
1	5	0	2
2	5	10	13
3	0	14	2
Различия между группами (Критерий χ^2 Пирсона)	<0,0001		

По результатам оценки при планировании болюс-трекера на полость ЛП максимальное количество изображений хорошего ($n=10$) и отличного качества ($n=14$) было получено в группе 2b – пороговое значение плотности 80–100 HU. Среднее значение баллов в этой группе пациентов составило $2,58 \pm 0,501$. Неравновесные изображения в группе 2b демонстрировали целевую плотность контрастирования в обоих желудочках и магистральных сосудах сердца с преобладанием наибольших показателей плотности в равной степени как в правых (ПЖ и ЛА), так и в левых отделах сердца (ЛЖ и Ао). В группе 2b изображений неудовлетворительного качества получено не было (Рисунок 6).

При пороговом значении плотности 60 HU (группа 2a) среднее значение полученных баллов составило $1,5 \pm 0,527$: у 5 пациентов из 10 (50%) целевые показатели плотности в левых отделах сердца достигнуты не были (неудовлетворительное качество изображений), у 5 – целевая плотность была достигнута во всех камерах, с преобладанием в правых отделах сердца и системе ЛА.

У всех пациентов с неудовлетворительным качеством изображений скорость введения КВ была 0,8–1 мл/сек: за счет низкого порогового значения болюс-трекера старт томографии осуществлялся при наличии большего объема КВ в просвете подключичной вены и ВПВ – ранний старт.

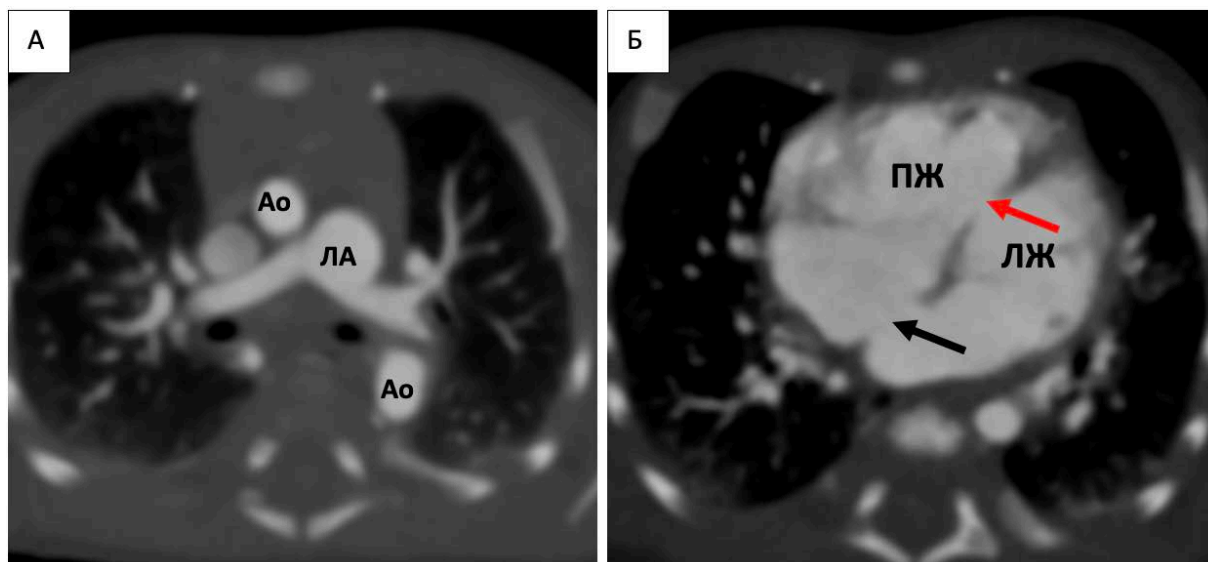
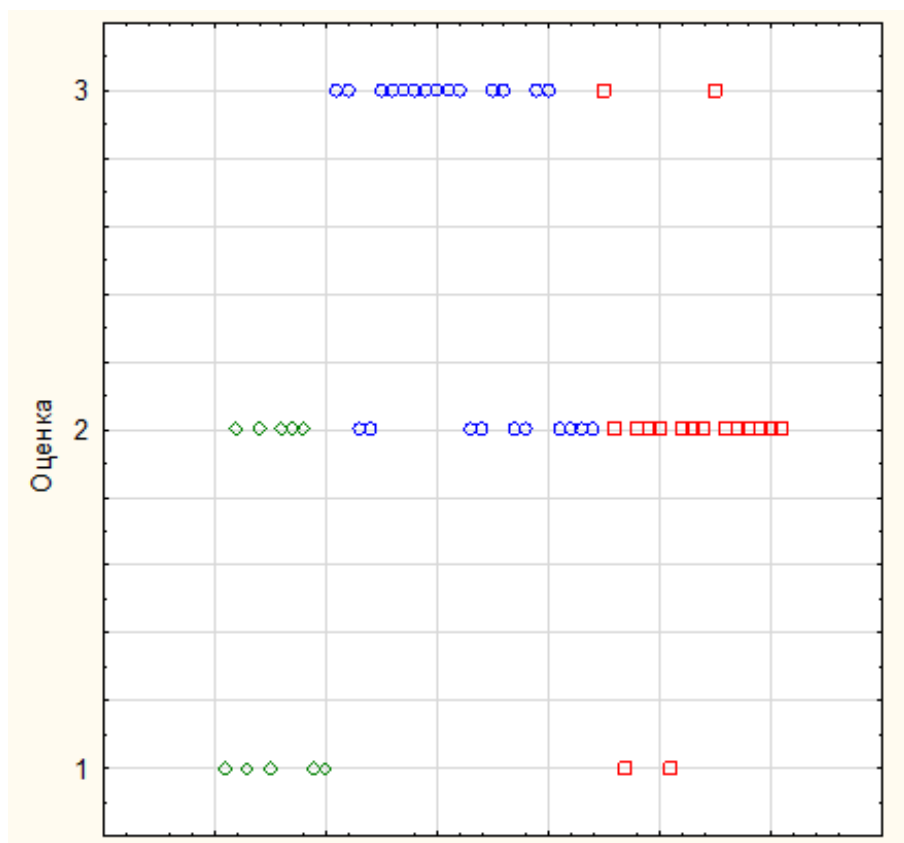


Рисунок 6 – Пациент Х., 2 дня, вентрикуло-артериальная дискордантность (простая транспозиция магистральных артерий). КТ сердца без ЭКГ-синхронизации, аксиальная плоскость. Используемый объем КВ 10 мл, скорость введения 1,0 мл/сек. Изображение отличного качества (3 балла) при планировании болюс-трекера на полость ЛП с пороговым значением мониторинга 80 HU.

А – плотность контрастирования в Ao 718 HU, в ЛА 741 HU (целевая плотность достигнута, равновесная фаза). Б – плотность контрастирования в ПЖ 769 HU, в ЛЖ 761 HU (целевая плотность достигнута, равновесная фаза). Отчетливо визуализируются септальные дефекты: дефект межпредсердной (черная стрелка) и межжелудочковой перегородки (красная стрелка)

В группе 1с (пороговое значение плотности 120–150 HU) у 2-х пациентов (12%) были получены изображения с равновесным контрастированием правых и левых отделов сердца. Среднее значение полученных баллов в этой группе пациентов составило $2,0 \pm 0,501$. Большинство изображений были удовлетворительного качества с преобладанием контрастности левых отделов сердца, при этом изображения ПЖ и системы ЛА оставалось диагностическим. У 2 детей из этой группы были получены изображения недиагностического качества: нецелевая плотность в правых камерах сердца и ЛА. Сводная диаграмма распределения баллов между тремя группами представлена на Рисунке 7.



Примечание: **круг** – баллы группы 2а (пороговое значение плотности 60 HU); **квадрат** – баллы группы 2б (пороговое значение плотности 80–100 HU); **ромб** – баллы группы 2с (пороговое значение плотности 120–150 HU)

Рисунок 7 – Диаграмма, демонстрирующая распределение баллов качества изображения в трех группах планирования болюс-трекера на полость ЛП

Следующим этапом статистического анализа было определение порогового показателя плотности болюс-трекера на ЛП, при котором качество изображений является наилучшим. Пороговое значение болюс-трекера в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 80,00 HU. Чувствительность и специфичность модели составили 88,6% и 71,4%, соответственно. Площадь под ROC-кривой составила 0,722; 95% ДИ 0,543–0,902 (Рисунок 8).

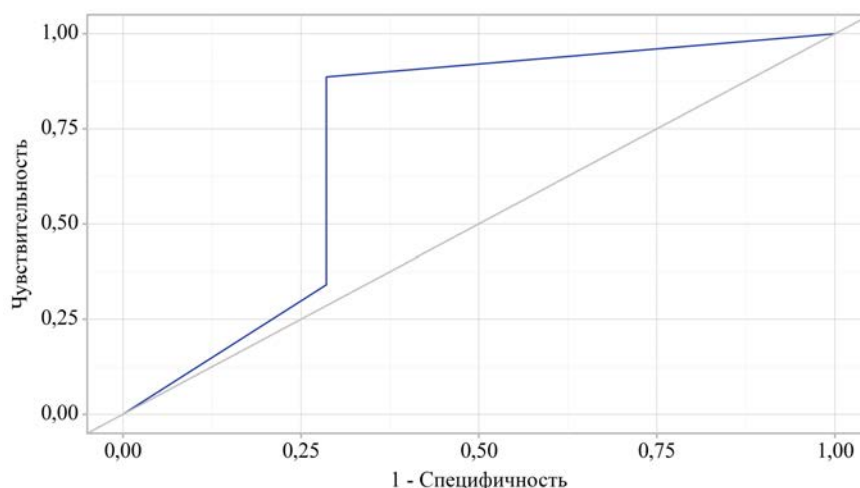


Рисунок 8 – ROC-кривая, характеризующая зависимость качества изображения от величины порогового значения болус-трекера при планировании ROI на полость ЛП при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

Анализ качества изображений при планировании болус-трекера на нисходящую аорту

При различных уровнях порогового значения болус-трекера при планировании области интереса на нисходящую Ао были получены достоверно разные результаты качества изображений (Таблица 20).

Таблица 20 – Результаты оценки и сравнения качества изображений при планировании ROI на нисходящую Ао при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

Группы планирования на нисходящую Ао			
Баллы	100–120 HU	150–160 HU	180–200 HU
1	5	5	11
2	28	32	3
3	1	9	0
Различия между группами (Критерий χ^2 Пирсона)	<0,0001		

По результатам оценки при планировании болус-трекера на нисходящую Ао максимальное количество изображений хорошего ($n=32$) и отличного качества ($n=9$) было получено в группе 3b – пороговое значение плотности 150–160 HU. Среднее значение баллов в этой группе пациентов составило $2,09 \pm 0,533$.

Неравновесные изображения в группе 3b демонстрировали целевую плотность контрастирования в обоих желудочках и магистральных сосудах сердца с преобладанием наибольших показателей в левых отделах (ЛЖ и Ао) (Рисунок 9).

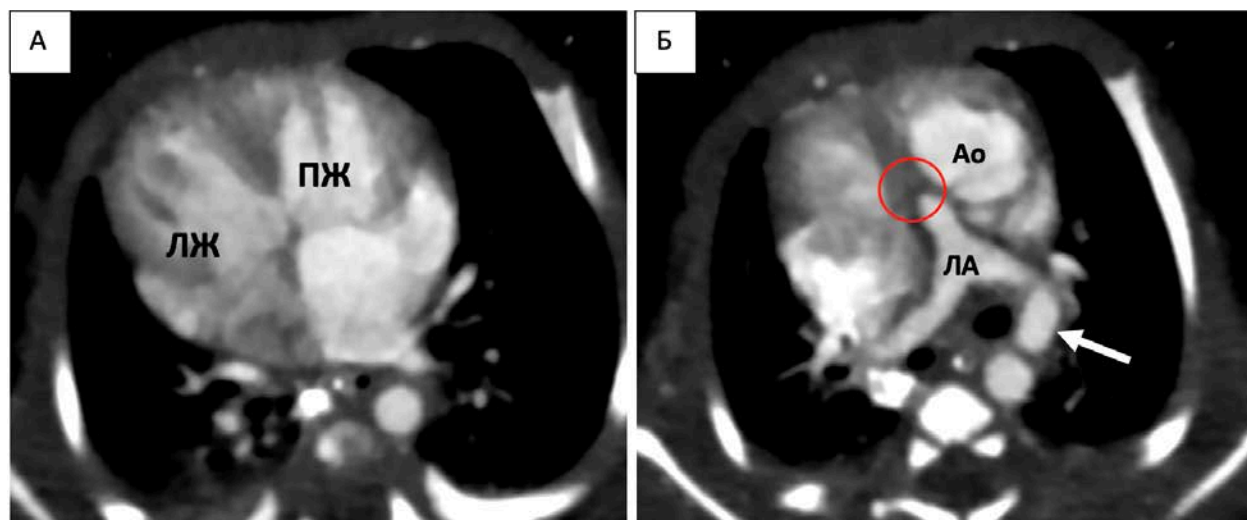


Рисунок 9 – Пациент А., 2 дня, правосформированное праворасположенное сердце, атрезия ЛА – 1 тип. КТ сердца без ЭКГ-синхронизации, аксиальная плоскость. Используемый объем КВ 8 мл, скорость введения 0,8 мл/сек.

Изображение отличного качества (3 балла) при планировании болюс-трекера на нисходящую Ао с пороговым значением мониторинга 140 HU.

А – плотность контрастирования в ПЖ 464 HU, в ЛЖ 459 HU (целевая плотность достигнута, равновесная фаза). Отчетливо визуализируется «высокий» ДМЖП.

Б – плотность контрастирования в Ао 489 HU, в ЛА 429 HU (целевая плотность достигнута, равновесная фаза). Отсутствие сообщения между ПЖ и стволом ЛА – АЛА (круг). ОАП к лЛА (стрелка)

Изображения неудовлетворительного качества в группе 3b были у двух пациентов с величиной порогового значения старта томографии 160 HU и высокой ЧСС ($144 \pm 5,65$ уд/мин) – целевая плотность в камерах сердца и магистральных артериях не была достигнута.

При пороговом значении плотности 100–120 HU (группа 3a) среднее значение полученных баллов составило $1,88 \pm 0,673$: у 5 пациентов из 34 (15%) целевые показатели плотности в левых отделах сердца достигнуты не были (неудовлетворительное качество изображений) – все пациенты с пороговым значением старта томографии 100 HU, у большинства (28/34, 82%) целевая плотность была достигнута во всех камерах, с преобладанием в правых отделах

сердца. Изображения неудовлетворительного качества были у пациентов с широким ОАП и сбросом КВ из системы ЛА в нисходящую Ао, что с учетом низкого порогового значения болюс-трекера приводило к раннему старту томографии (Рисунок 10).

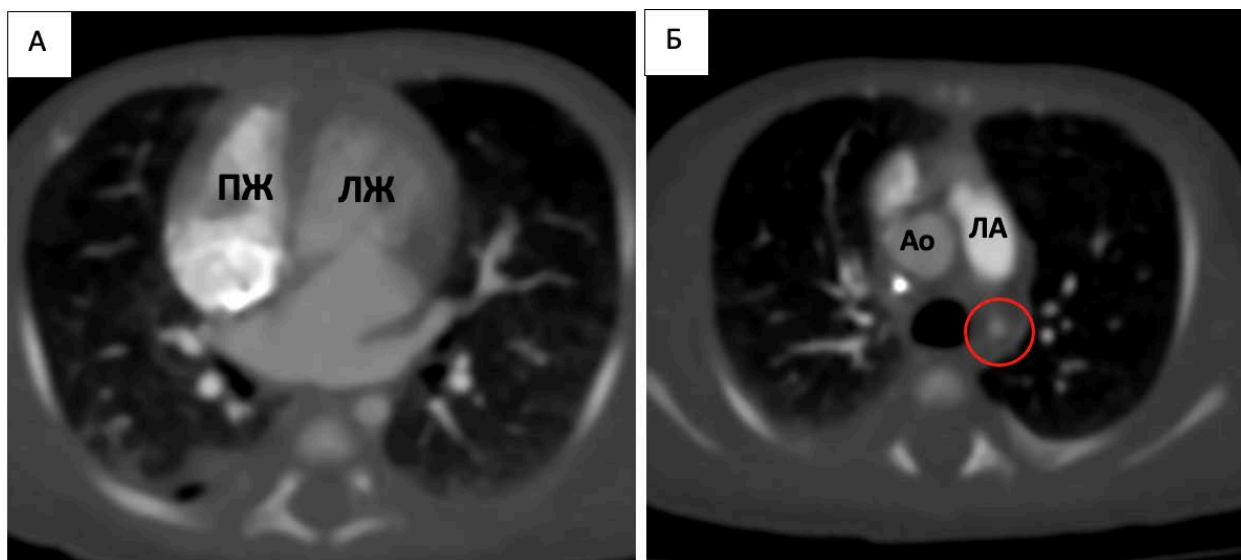


Рисунок 10 – Пациент Х., 21 день, КоАо. КТ без ЭКГ-синхронизации, аксиальная плоскость. Используемый объем КВ 10 мл, скорость введения 1,0 мл/сек.

Изображение неудовлетворительного качества (1 балл) при планировании болюс-трекера на нисходящую Ао с пороговым значением мониторинга 100 HU.

А – плотность контрастирования в Ао 311 HU, в ЛА 871 HU (целевая плотность не достигнута в Ао). Локальный участок сужения Ао на уровне перешейка – КоАо (круг). Б – плотность контрастирования в ЛЖ 339 HU, плотность контрастирования в ПЖ 901 HU (целевая плотность в ЛЖ не достигнута)

В группе 3с (пороговое значение плотности 180–200 HU) у 11 пациентов (78%) была достигнута равновесная фаза контрастирования желудочков и магистральных сосудов сердца. Тем не менее, все изображения были неудовлетворительного качества ввиду нецелевого уровня контрастирования в зонах интереса (<350 HU) из-за позднего старта томографии (среднее время задержки $23,6 \pm 1,03$ сек) (Рисунок 11).

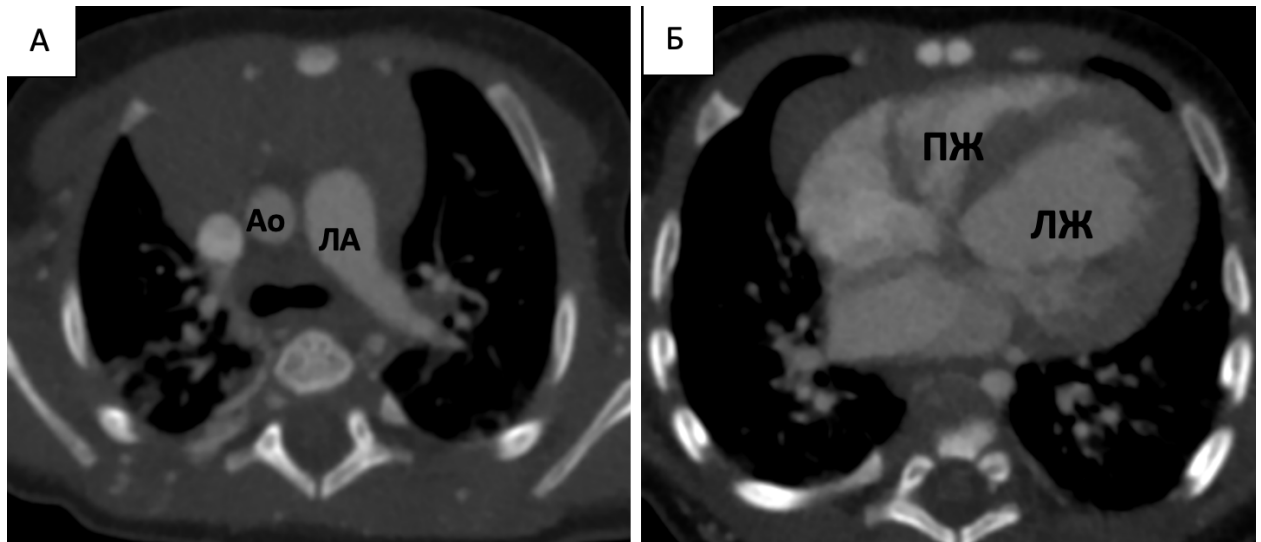


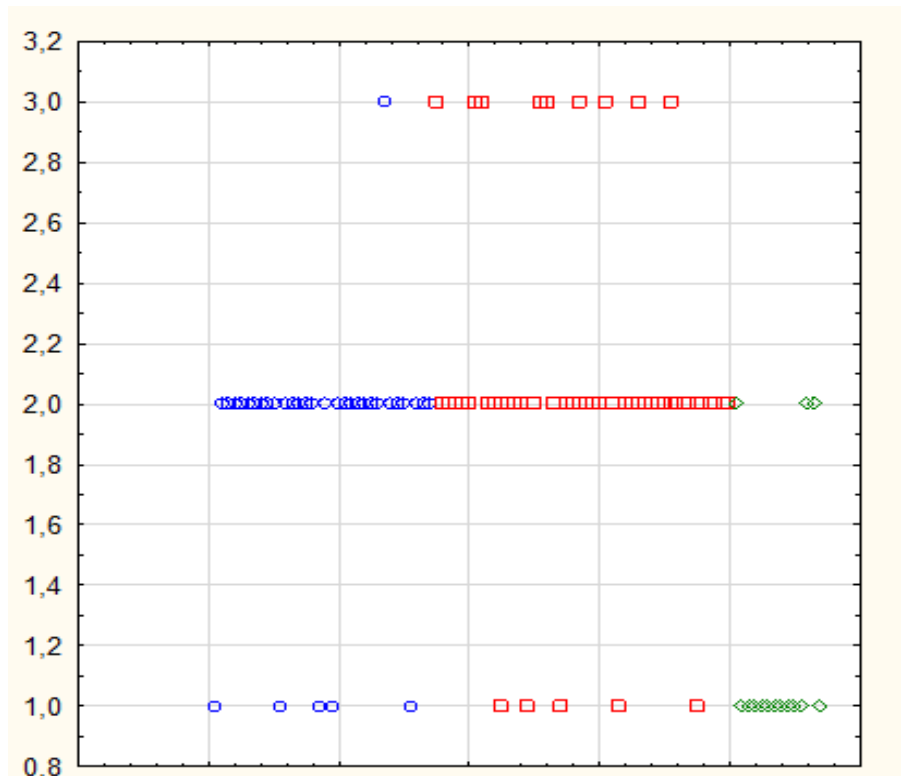
Рисунок 11 – Пациент Е., 1 день, КоАо. КТ сердца без ЭКГ-синхронизации. Используемый объем КВ 7 мл, скорость введения 0,8 мл/сек. Изображение неудовлетворительного качества (1 балл) при планировании болюс-трекера на нисходящую Ао с пороговым значением мониторинга 200 HU.

А – плотность контрастирования в Ао 321 HU, в ЛА 342 HU (целевая плотность не достигнута). Б – плотность контрастирования в ПЖ 354 HU, в ЛЖ 297 HU (целевая плотность не достигнута)

Удовлетворительное качество изображений в группе 3с было у пациентов с пороговым значением болюс-трекера 180 HU и ОАП, который за счет сброса КВ из ЛА обеспечил более ранний старт сканирования (время задержки $18,5 \pm 1,29$ сек.) и получение диагностических изображений с преобладанием контрастности в левых отделах сердца и Ао. Среднее значение полученных баллов в группе 3с составило $1,21 \pm 0,42$.

Сводная диаграмма распределения баллов между тремя группами представлена на Рисунке 12.

Следующим этапом статистического анализа было определение порогового показателя плотности болюс-трекера на нисходящую Ао, при котором качество изображений является наилучшим. Пороговое значение болюс-трекера в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 160,00 HU. Чувствительность и специфичность модели составили 95,9% и 52,4%, соответственно. Площадь под ROC-кривой составила 0,722; 95%, ДИ 0,588–0,856 (Рисунок 13).



Примечание: **круг** – баллы группы 3а (пороговое значение плотности 100–120 HU); **квадрат** – баллы группы 3b (пороговое значение плотности 150–160 HU); **ромб** – баллы группы 3с (пороговое значение плотности 180–200 HU)

Рисунок 12 – Диаграмма, демонстрирующая распределение баллов качества изображения в трех группах планирования болюс-трекера на нисходящую Ао при проведении томографии без ЭКГ-синхронизации

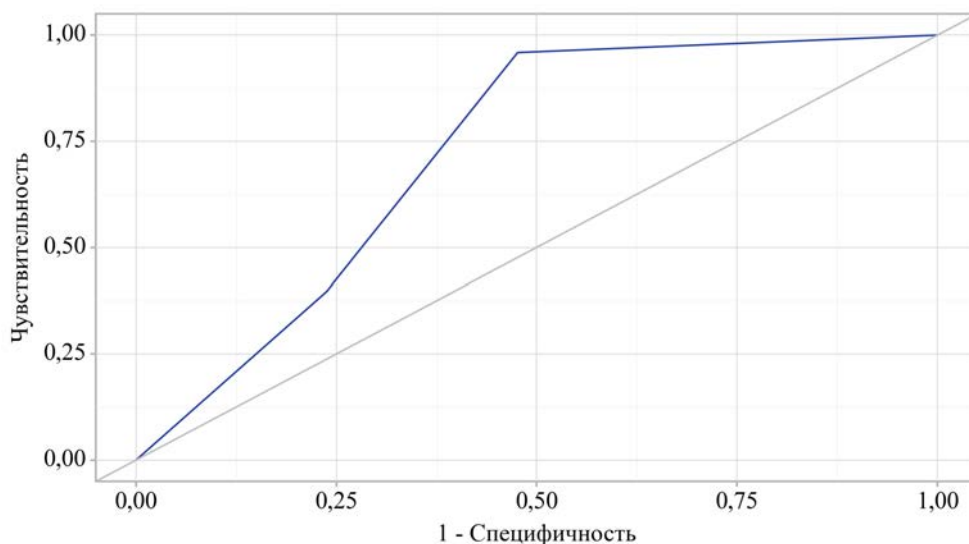


Рисунок 13 – ROC-кривая, характеризующая зависимость качества изображения от величины порогового значения болюс-трекера при планировании ROI на нисходящую Ао при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

3.2. Результаты, полученные при разработке протокола компьютерной томографии сердца с ретроспективной синхронизацией по сигналу электрокардиографии у детей с некорригированными врожденными пороками сердца

В зависимости от расположения области интереса болюс-трекера (планирование на область ЛП, ПЖ или нисходящую Ао) было проанализировано 3 группы пациентов, в каждой из которых в зависимости от величины болюс-трекера было выделено по 3 подгруппы.

Средний возраст и ППТ в группе расположения болюс-трекера на полость ЛП и на нисходящую Ао не отличались. Средний возраст и ППТ детей в группе расположения болюс-трекера на полость ПЖ были достоверно выше, чем в группе планирования на полость ЛП и нисходящую Ао. Внутри подгрупп возраст и ППТ детей статистически значимо не отличались (Таблица 21).

Таблица 21 – Антропометрическая характеристика пациентов в группах

Параметр	Планирование на ПЖ (n=41)			Планирование на ЛП (n=38)			Планирование на нАо (n=38)			p-value		
Группы	1a	1b	1c	2a	2b	2c	3a	3b	3c	ПЖ vs. ЛП	ПЖ vs. Ао	ЛП vs. Ао
Объем выборки	12	20	9	9	18	11	16	12	10			
Возраст, месяцев	3 (1,0; 29,0)	5 (0,13; 21,0)	3 (0,4; 7,14)	0,27 (0,03; 8)	0,23 (0,03; 32)	1,54 (0,03; 28)	0,39 (0,04; 2)	0,44 (0,08; 11)	1,5 (0,09; 14)	0,001	0,021	0,08
ППТ	0,3 (0,2; 0,55)	0,32 (0,21; 0,50)	0,31 (0,21; 0,49)	0,24 (0,21; 0,54)	0,21 (0,12; 0,65)	0,31 (0,20; 0,65)	0,21 (0,2; 0,68)	0,27 (0,19; 0,65)	0,36 (0,40; 0,75)	0,007	0,004	0,11

При получении изображений была проведена оценка плотностей контрастирования ПЖ, ЛЖ, ЛА и Ао.

Средние значения плотностей контрастирования желудочков и магистральных сосудов сердца при планировании болюс-трекера на полость ПЖ статистически значимо отличались во всех трех группах ($p < 0,05$) (Таблица 22).

Таблица 22 – Средние показатели плотности контрастирования в группах планирования ROI на полость ПЖ при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

	Планирование на полость ПЖ					
	Группа – 1a (80–100 HU)	p-value	Группа – 1b (120–150 HU)	p-value	Группа – 1c (180–200 HU)	p-value
ЛЖ	409,2±34,1 HU	0,0001	434±67,3 HU	0,0024	571,1±46,6 HU	0,0013
ПЖ	797,2±12,3 HU		613,2±34,56 HU		466,9±25,1 HU	
Ао	400,1±69,8 HU	0,0013	418±39,1 HU	0,0021	641,7±19,1 HU	0,0001
ЛА	782,3±34,7 HU		581,1±62,1 HU		463,9±54,3 HU	

Спектр ВПС, с которыми пациенты входили в группу планирования старта томографии на ПЖ, представлен на Рисунке 14.

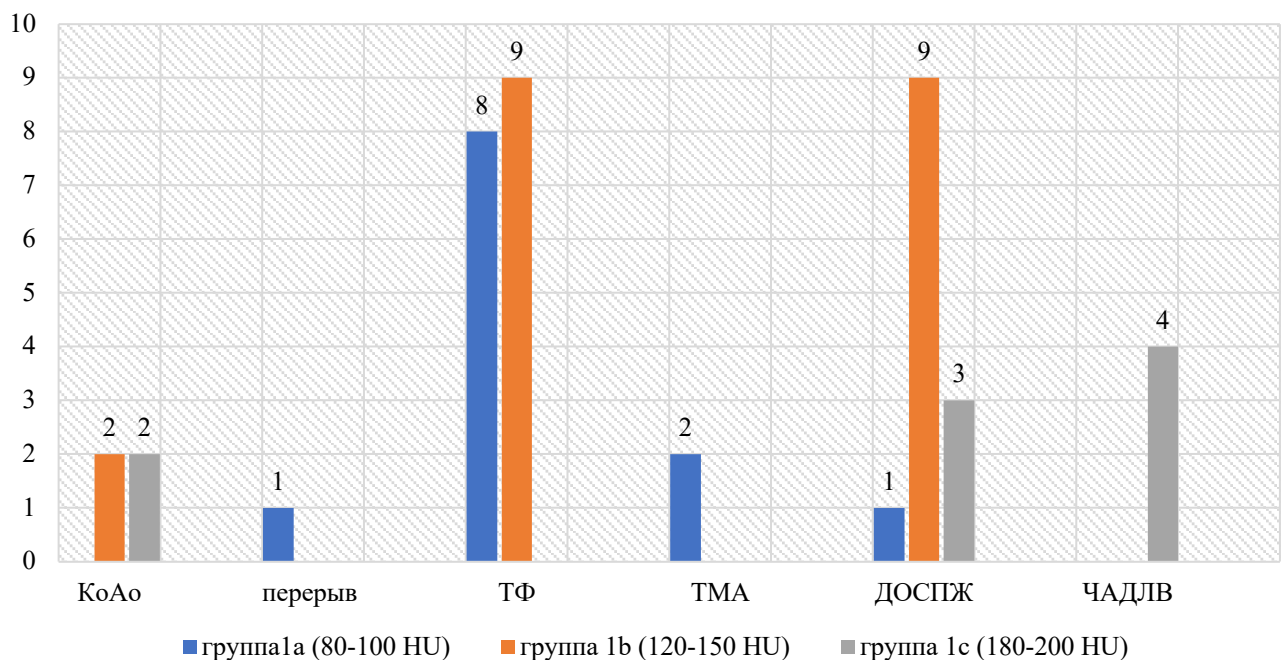


Рисунок 14 – Спектр ВПС в группе планирования мониторинга старта томографии на полость ПЖ при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

При планировании болюс-трекера на полость ЛП среднее значение плотностей контрастирования в желудочках и магистральных сосудах статистически значимо отличались в группах 2а и 2с. В группе 2b (планирование на ЛП, пороговое значение программы отслеживания болюса 80–100 HU) статистически значимой разницы между средними показателями плотностей в ПЖ

и ЛЖ, а также в Ао и ЛА получено не было ($p=0,041$ и $0,038$ соответственно) (Таблица 23).

Таблица 23 – Средние показатели плотности контрастирования в группах планирования ROI на полость ЛП при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

	Планирование на полость ЛП					
	Группа – 2a (60 HU)	p-value	Группа – 2b (80–100 HU)	p-value	Группа – 2c (120–150 HU)	p-value
ЛЖ	434,1±17,2 HU	0,0018	594±67,3 HU	0,097	675,4±37,6 HU	< 0,001
ПЖ	613,2±74,2 HU		513,1±34,56 HU		396,8±34,3 HU	
Ао	401,7±19,9 HU	0,0021	578,5±39,1 HU	0,138	634,1±59,2 HU	< 0,001
ЛА	691,8±62,1 HU		519,1±62,1 HU		311,6±24,1 HU	

Спектр ВПС, с которыми пациенты входили в группу планирования старта томографии на полость ЛП, представлен на Рисунке 15.

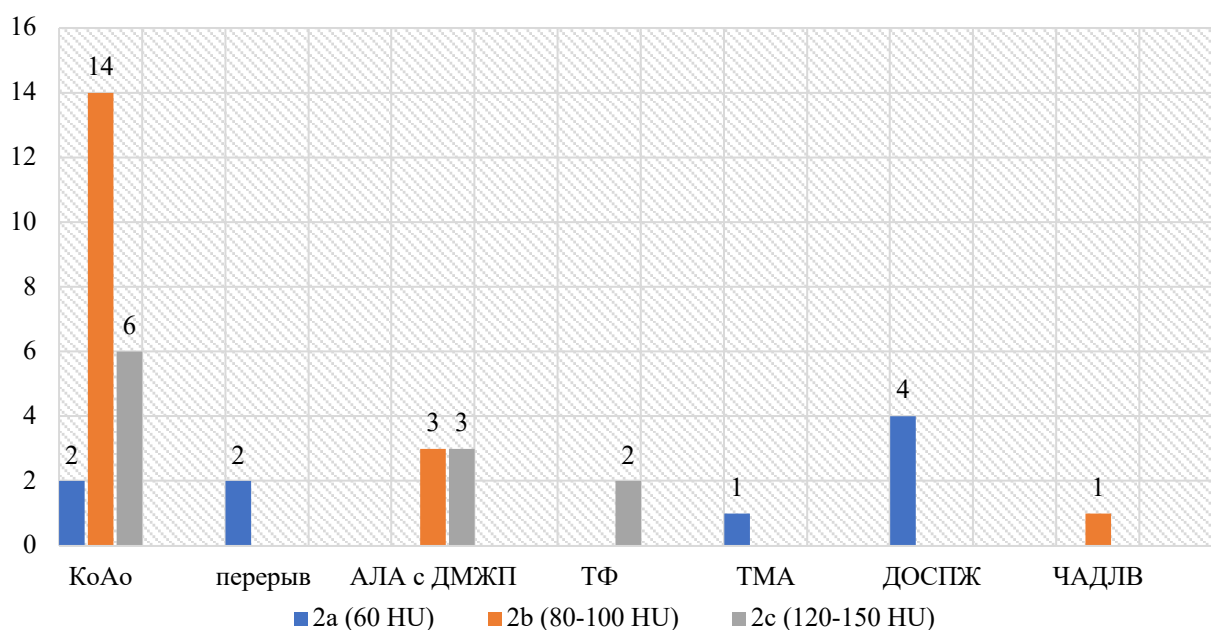


Рисунок 15 – Спектр ВПС в группе планирования мониторинга старта томографии на полость ЛП при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

При планировании болюс-трекера на нисходящую Ао среднее значение плотностей контрастирования в желудочках и магистральных сосудах статистически значимо отличалось в группах 3a (величина порогового значения

старта томографии 100–120 HU) и 3b (величина порогового значения старта томографии 150–160 HU), и не отличалась при пороговом значении старта томографии 180–200 HU (Таблица 24).

Таблица 24 – Средние показатели плотности контрастирования в группах планирования ROI на нисходящую Ao при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

	Планирование на нисходящую Ao					
	Группа – 3a (100–120 HU)	p-value	Группа – 3b (150–160 HU)	p-value	Группа – 3c (180–200 HU)	p-value
ЛЖ	501,2±84,4 HU	0,082	678±67,4 HU	0,011	345,4±14,3	0,167
ПЖ	698,2 ±35,6 HU		511,8±43,1 HU		317±18,2	
Ао	531,2±91,1 HU	0,0047	711,8±49,4 HU	0,018	311,1±31,6	0,089
ЛА	687,4 ±58,4 HU		491,1±24,7 HU		329±17,2	

Спектр ВПС, с которыми пациенты входили в группу планирования старта томографии на полость ЛП, представлен на Рисунке 16.

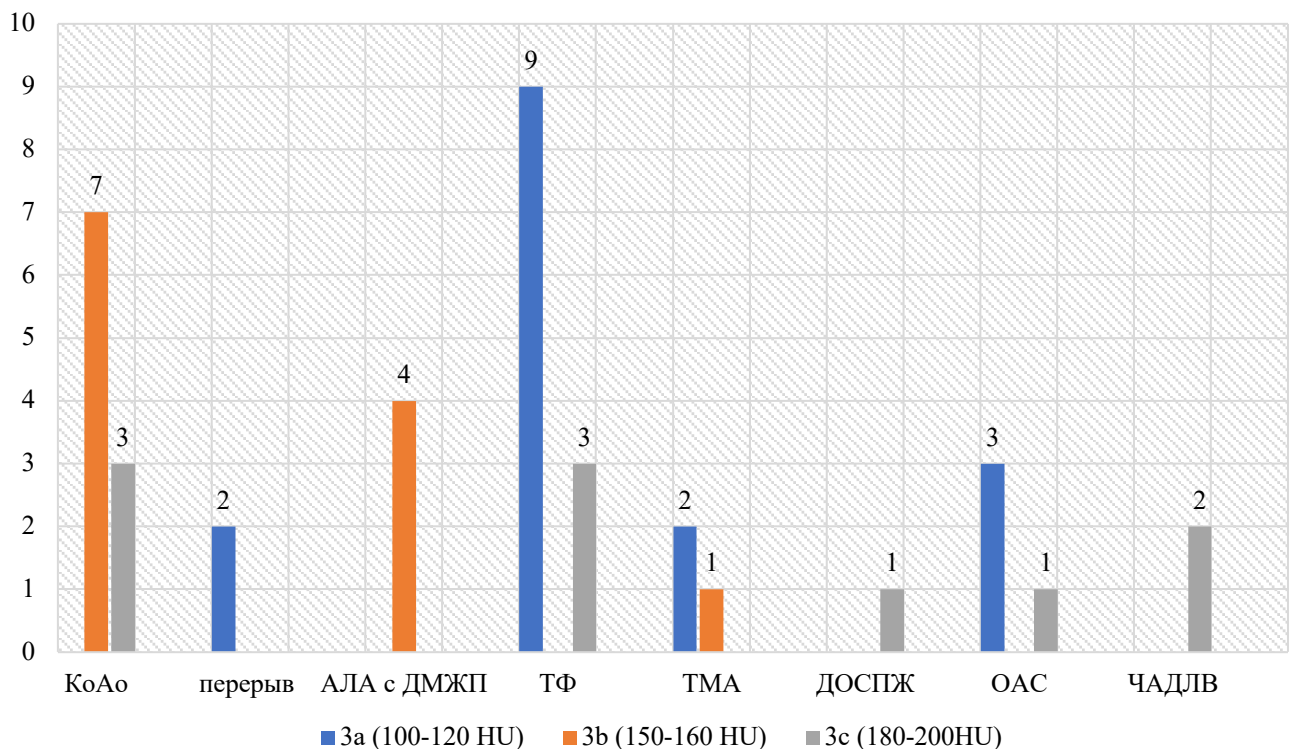


Рисунок 16 – Спектр ВПС в группе планирования мониторинга старта томографии на нисходящую Ao при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Для демонстрации вариантов контрастирования желудочков сердца и магистральных сосудов в зависимости от локализации области интереса и величины порогового его значения при использовании программы автоматического отслеживания болюса построены соответствующие графики (Рисунок 17).

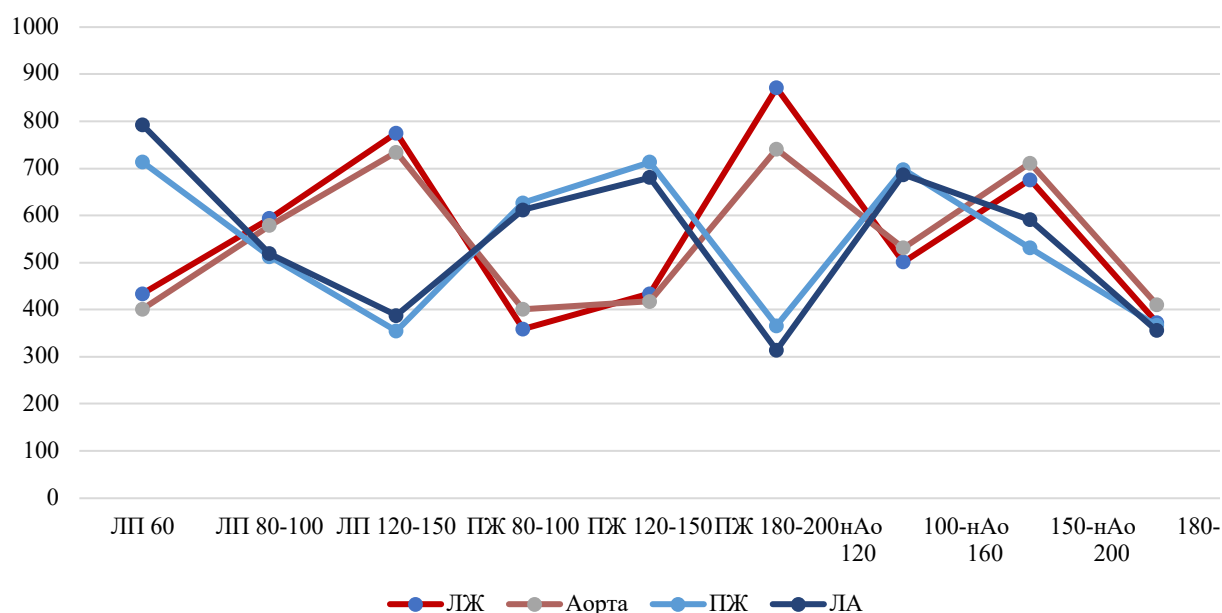


Рисунок 17 – Графики, демонстрации плотности контрастирования в желудочках сердца и магистральных сосудах (ЛА, Ао) относительно локализации и величины порогового значения автоматического отслеживания болюса при использовании методики болюс-трекера

Анализ качества изображений при планировании болюс-трекера на полость правого желудочка

Изучаемые уровни порогового значения автоматического отслеживания болюса при планировании области интереса на полость ПЖ показали достоверно разные результаты качества изображений (Таблица 25).

По результатам оценки максимальное количество изображений хорошего ($n=15$) и отличного качества ($n=5$) было получено в группе 1b – пороговое значение плотности 120–150 HU. Среднее значение полученных баллов в этой группе пациентов составило $2,65 \pm 0,489$.

Таблица 25 – Результаты оценки и сравнения качества изображений при планировании ROI на полость ПЖ при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Группы планирования на полость ПЖ			
Баллы	80–100 HU	120–150 HU	180–200 HU
1	5	0	3
2	7	15	9
3	0	5	0
Различия между группами (Критерий χ^2 Пирсона)	0,0026		

Неравновесные изображения в группе 1b демонстрировали целевую плотность контрастирования в обоих желудочках и магистральных сосудах сердца с преобладанием наибольших показателей плотности в анатомических структурах системы большого круга кровообращения (ЛЖ и Ао), при этом плотность контрастирования в правых отделах сердца позволяла визуализировать полость ПЖ, межжелудочковую перегородку и ЛА. В группе 1b изображений неудовлетворительного качества получено не было.

При пороговом значении плотности 80–100 HU (группа 1a) были получены самые низкие баллы в оценке качества изображений. Среднее значение полученных баллов в этой группе пациентов составило $1,61 \pm 0,488$: у 5 пациентов из 12 (42%) целевые показатели плотности в левых отделах сердца достигнуты не были – неудовлетворительное качество изображений (Рисунок 18).

У всех пациентов с неудовлетворительным качеством изображений скорость введения КВ была 0,6–0,8 мл/сек: за счет низкого порогового значения болюс-трекера исследование осуществлялось при наличии основного объема КВ в просвете полых вен – ранний старт.

У 7 пациентов (58%) группы 1a целевая плотность контрастирования была достигнута во всех камерах сердца, с преобладанием в правых отделах и системе ЛА (Рисунок 19).

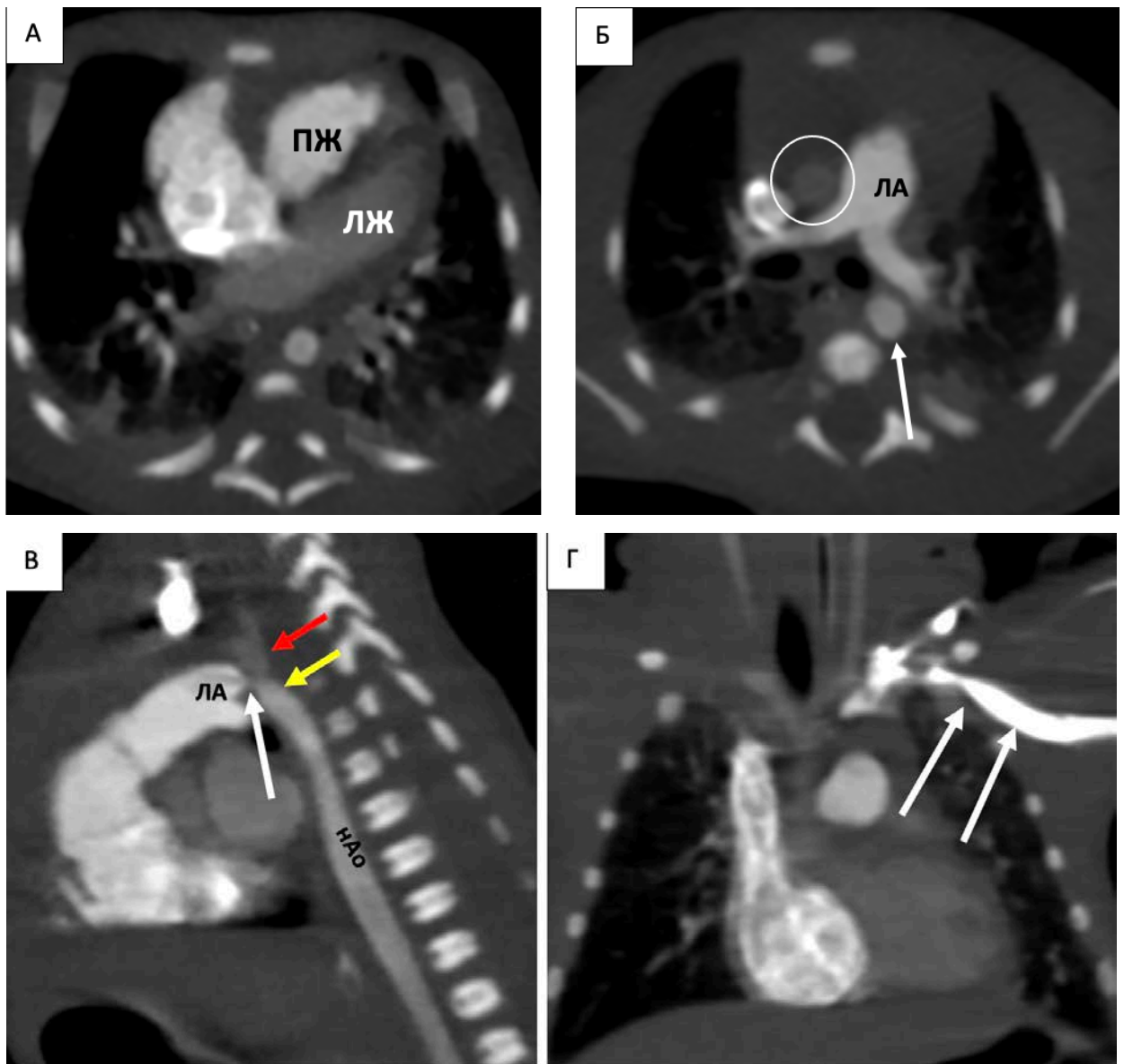


Рисунок 18 – Пациент Р., 2 дня. КоАо. КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, артериальная фаза. Используемый объем КВ 4 мл, скорость введения 0,6 мл/сек. Изображение неудовлетворительного качества (1 балл) при планировании болюс-трекера на полость ПЖ с пороговым значением мониторинга 80 HU.

А – аксиальная плоскость. Плотность контрастирования ЛЖ 298 HU, в ПЖ 931 HU: целевая плотность в левых камерах сердца не достигнута.

Б – Аксиальная плоскость. Плотность контрастирования в ЛА 911 HU, в восходящей Ао (круг) – 275 HU (целевая плотность в восходящей Ао не достигнута), в нисходящей Ао (стрелка) – 417 HU: целевая плотность достигнута за счет сброса контраста через ОАП. В – сагиттальная реконструкция. Сброс КВ из ЛА в нисходящую Ао через ОАП (белая стрелка). Восходящая Ао (красная стрелка) и локальный участок сужения перешейка Ао (желтая стрелка) визуализируются не отчетливо. Г – коронарная реконструкция. Основной объем КВ при проведении томографии находится в подключичной вене (стрелки) – ранний старт исследования

Г – коронарная реконструкция. Основной объем КВ при проведении томографии находится в подключичной вене (стрелки) – ранний старт исследования

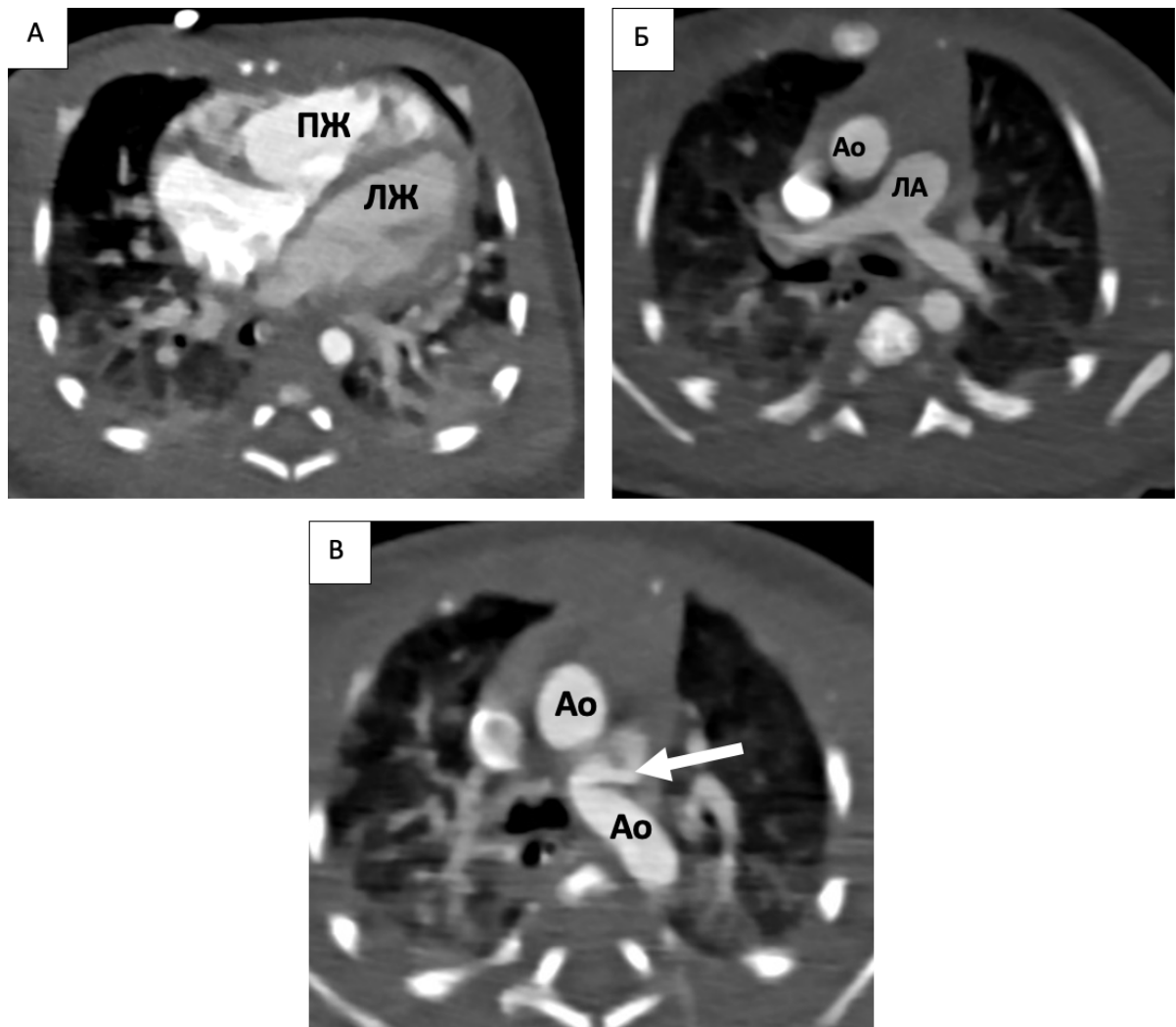


Рисунок 19 – Пациент Б., 7 дней. Вентрикулоартериальная дискордантность (простая ТМА). КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, аксиальная плоскость, артериальная фаза. Используемый объем КВ 7мл, скорость введения 0,7 мл/сек. Изображение удовлетворительного качества (2 балла) при планировании болюс-трекера на полость ПЖ с пороговым значением мониторинга 100 HU.

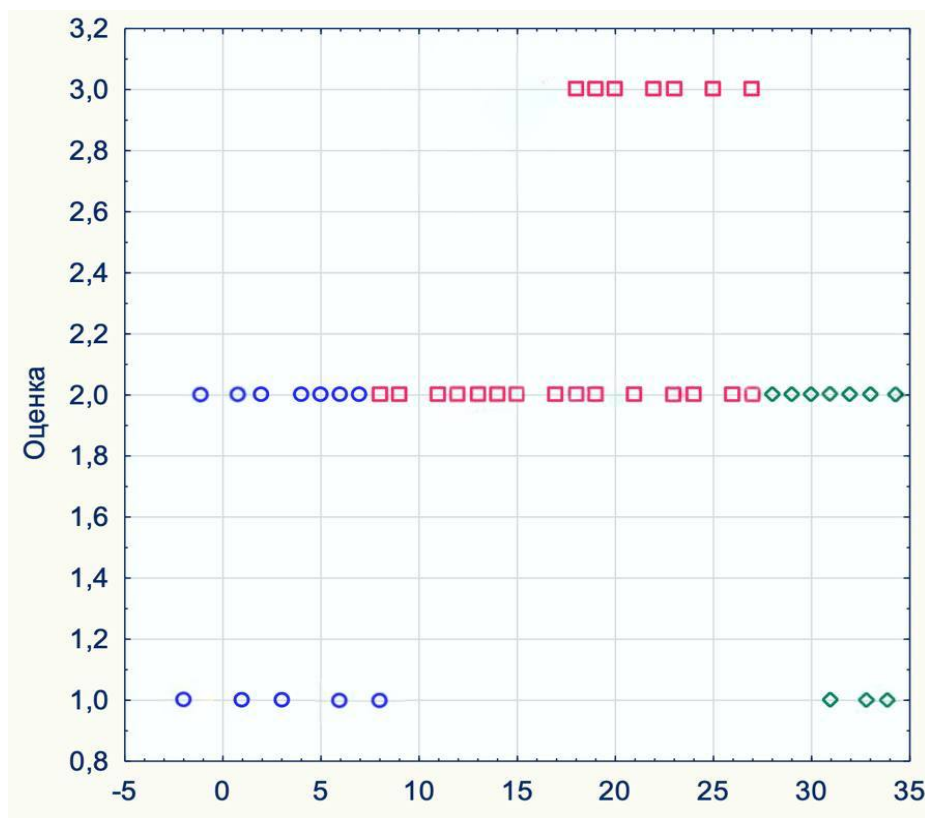
А – плотность контрастирования в ЛЖ 764 HU, в ПЖ 458 HU (целевая плотность достигнута с преобладанием в правых отделах). Б – плотность контрастирования в ЛА 671 HU, в Ао 731 HU (целевая плотность достигнута с преобладанием в Ао).

В – сброс КВ из легочного ствола в Ао через ОАП (стрелка), за счет чего в магистральных артериях – в Ао и легочном стволе – достигнута равновесная фаза контрастирования

В группе 1с (пороговое значение плотности 180–200 HU) изображений с равновесным контрастированием правых и левых отделов сердца получено не было. Среднее значение полученных баллов в этой группе пациентов составило $1,76 \pm 0,482$. Большинство изображений были удовлетворительного качества

с преобладанием контрастности в левых отделах сердца и Ао, при этом изображения структур малого круга кровообращения оставались диагностическими. У 33% пациентов из этой группы были получены изображения недиагностического качества (нецелевая плотность в правых камерах сердца и ЛА).

Сводная диаграмма распределения баллов между тремя группами при планировании болюс-трекера на полость ПЖ представлена на Рисунке 20.



Примечание: **круг** – баллы группы 1a (пороговое значение плотности 80–100 HU); **квадрат** – баллы группы 1b (пороговое значение плотности 120–150 HU); **ромб** – баллы группы 1c (пороговое значение плотности 180–200 HU)

Рисунок 20 – Диаграмма, демонстрирующая распределение баллов качества изображений в трех группах планирования болюс-трекера на полость ПЖ

Следующим этапом статистического анализа было определение порогового показателя болюс-трекера на ПЖ, при котором качество полученных изображений является наилучшим. Пороговое значение болюс-трекера в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 120,000 HU. Площадь под ROC-кривой составила $0,650 \pm 0,153$ с 95% ДИ 0,349–0,951.

Анализ качества изображений при планировании болюс-трекера на полость левого предсердия

При различных уровнях порогового значения болюс-трекера при планировании области интереса на полость ЛП были получены достоверно разные результаты качества изображений (Таблица 26).

Таблица 26 – Результаты оценки и сравнения качества изображений при планировании ROI на полость ЛП при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Группы планирования на полость ЛП			
Баллы	60 HU	80–100 HU	120–150 HU
1	3	0	1
2	6	5	7
3	0	13	3
Различия между группами (Критерий χ^2 Пирсона)	0,0011		

По результатам оценки при планировании болюс-трекера на полость ЛП максимальное количество изображений хорошего ($n=5$) и отличного качества ($n=13$) было получено в группе 2b – пороговое значение плотности 80–100 HU. Среднее значение баллов в этой группе пациентов составило $2,72 \pm 0,301$. Неравновесные изображения в группе 2b демонстрировали целевую плотность контрастирования в обоих желудочках и магистральных сосудах сердца с преобладанием наибольших показателей плотности в равной степени как в правых (ПЖ и ЛА), так и в левых отделах сердца (ЛЖ и Ao). В группе 2b изображений неудовлетворительного качества получено не было (Рисунок 21).

При пороговом значении плотности 60 HU (группа 2a) среднее значение полученных баллов составило $1,67 \pm 0,488$: у 3 пациентов из 9 (33%) целевые показатели плотности в левых отделах сердца достигнуты не были (неудовлетворительное качество изображений), у 6 – целевая плотность была достигнута во всех камерах, с преобладанием в правых отделах сердца и системе ЛА.

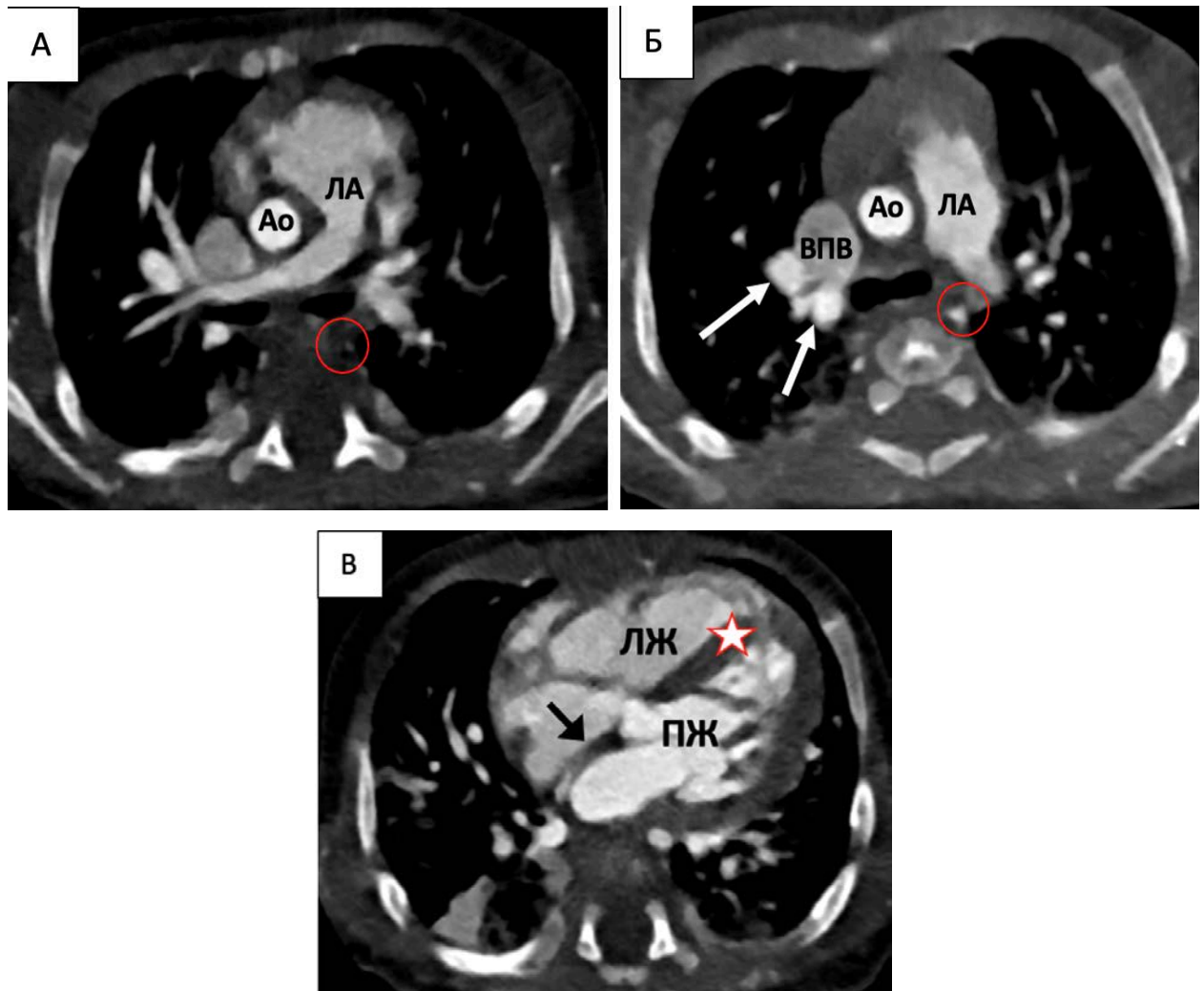
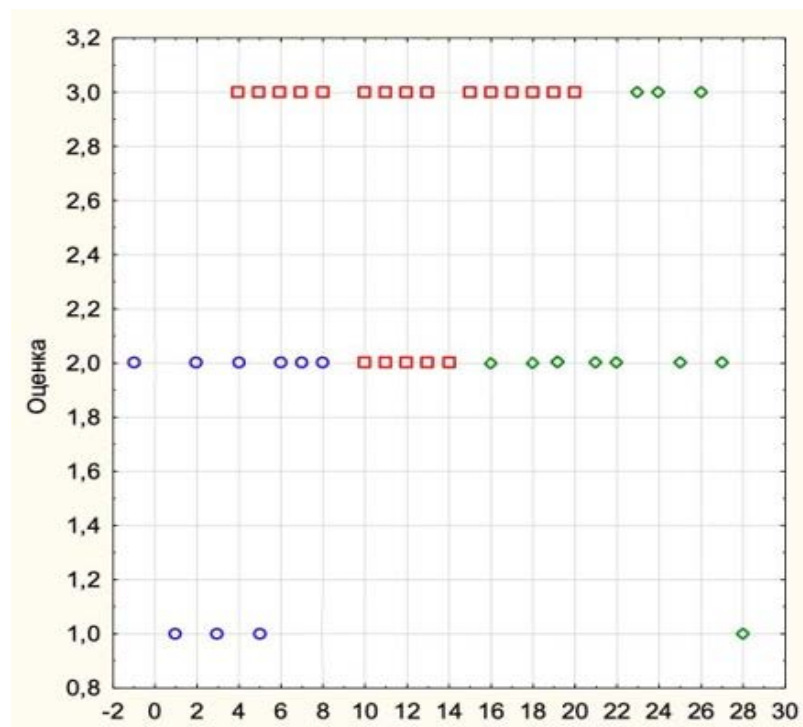


Рисунок 21 – Пациент А., 2 мес., КоАо. КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, аксиальная плоскость, артериальная фаза. Используемый объем КВ 11мл, скорость введения 1,1 мл/сек. Изображение хорошего качества (2 балла) при планировании болус-трекера на полость ЛП с пороговым значением мониторинга 100 HU.

А – плотность контрастирования в Ao 798 HU, в ЛА 674 HU (целевая плотность достигнута с преобладанием в Ao). Отсутствие контраста в перешейке Ao – атрезия перешейка (круг). Б – локальный участок сужения перешейка Ao – коарктация (круг), аномальный дренаж правых верхних ЛВ в ВПВ (стрелки). В – плотность контрастирования в ПЖ 519 HU, в ЛЖ 757 HU (целевая плотность достигнута с преобладанием в левых отделах). Отчетливо визуализируется интактные межжелудочковая (звездочка) и межпредсердная перегородки (стрелка)

У всех пациентов с неудовлетворительным качеством изображений скорость введения КВ была 0,8–1 мл/сек: за счет низкого порогового значения болус-трекера старт томографии осуществлялся при наличии большего объема КВ в просвете подключичной вены и ВПВ – ранний старт.

В группе 1с (пороговое значение плотности 120–150 HU) у 3 пациентов были получены изображения с равновесным контрастированием правых и левых отделов сердца. Среднее значение полученных баллов в этой группе пациентов составило $2,1 \pm 0,707$. Большинство изображений были удовлетворительного качества с преобладанием контрастности левых отделов сердца, при этом изображения ПЖ и системы ЛА оставались диагностическим. У 1 ребенка из этой группы были получены изображения недиагностического качества: нецелевая плотность в правых камерах сердца и ЛА (ЧСС 164 уд/мин). Сводная диаграмма распределения баллов между тремя группами представлена на Рисунке 22.



Примечание: **круг** – баллы группы 2а (пороговое значение плотности 60 HU); **квадрат** – баллы группы 2b (пороговое значение плотности 80–100 HU); **ромб** – баллы группы 2с (пороговое значение плотности 120–150 HU)

Рисунок 22 – Диаграмма, демонстрирующая распределение баллов качества изображения в трех группах планирования болюс-трекера на полость ЛП

Следующим этапом статистического анализа было определение порогового показателя плотности болюс-трекера на ЛП, при котором качество изображений является наилучшим. Пороговое значение болюс-трекера в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило

90,00 HU. Чувствительность и специфичность модели составили 78,3% и 80,0%, соответственно. Площадь под ROC-кривой составила $0,743 \pm 0,109$ с 95% ДИ 0,529–0,958 (Рисунок 23).

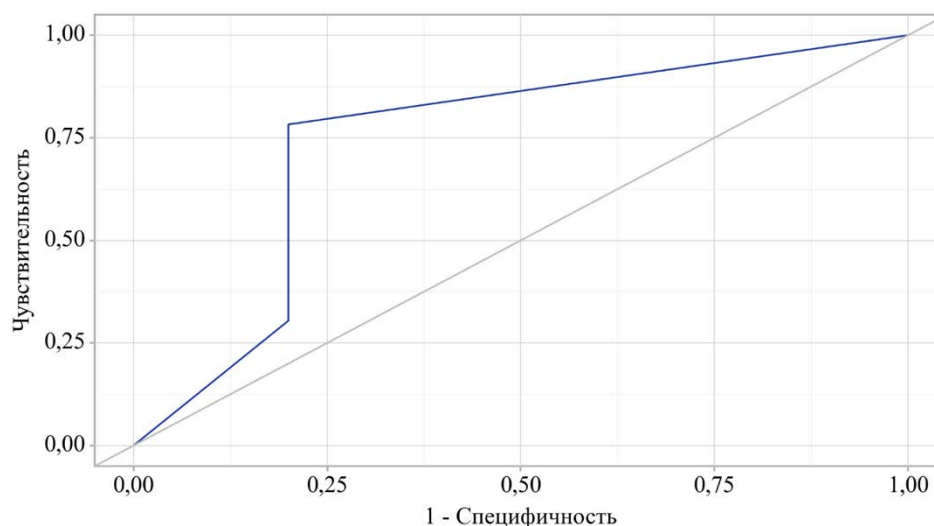


Рисунок 23 – ROC-кривая, характеризующая зависимость качества изображения от величины порогового значения болюс-трекера при планировании ROI на полость ЛП при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

Анализ качества изображений при планировании болюс-трекера на нисходящую аорту

При различных уровнях порогового значения болюс-трекера при планировании области интереса на нисходящую Ао были получены достоверно разные результаты качества изображений (Таблица 27).

Таблица 27 – Результаты оценки и сравнения качества изображений при планировании ROI на нисходящую Ао при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Группы планирования на нисходящую Ао			
Баллы	100–120 HU	150–160 HU	180–200 HU
1	5	2	6
2	11	7	4
3	0	3	0
Различия между группами (Критерий χ^2 Пирсона)	0,0041		

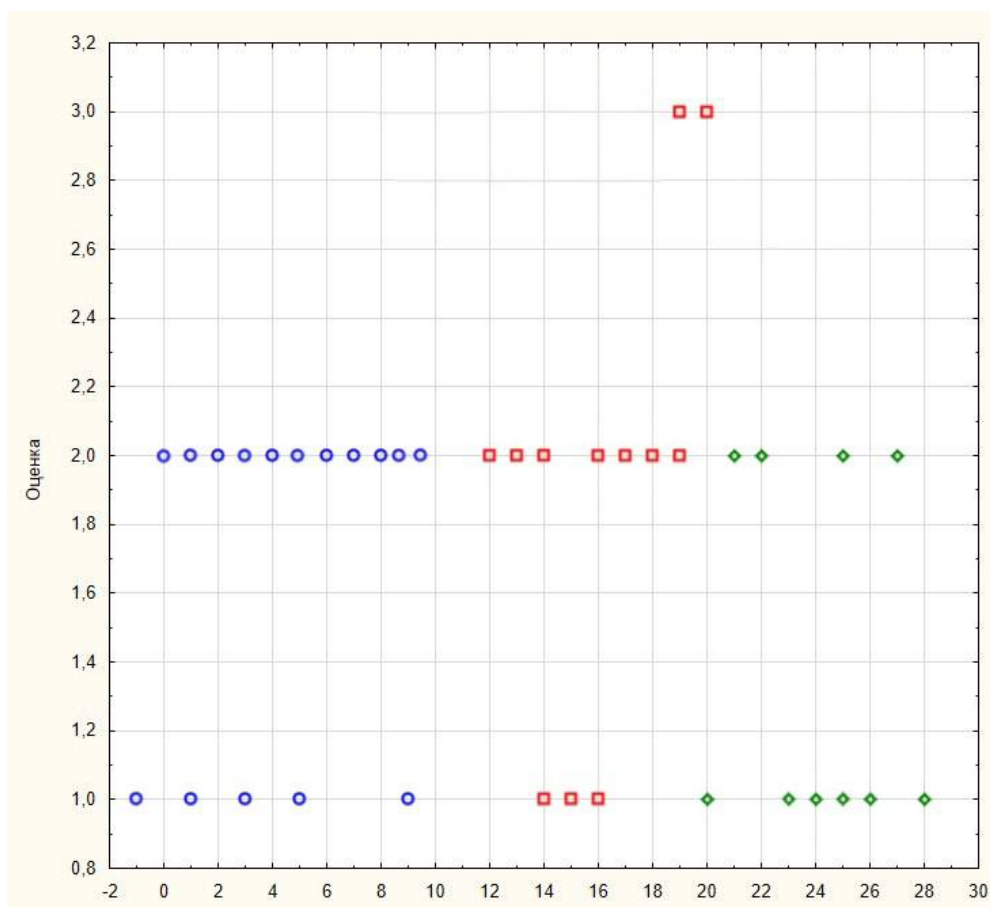
По результатам оценки при планировании болюс-трекера на нисходящую Ао максимальное количество изображений хорошего ($n=7$) и отличного качества ($n=3$) было получено в группе 3b – пороговое значение плотности 150–160 HU. Среднее значение баллов в этой группе пациентов составило $2,08 \pm 0,663$. Неравновесные изображения в группе 3b демонстрировали целевую плотность контрастирования в обоих желудочках и магистральных сосудах сердца с преобладанием наибольших показателей в левых отделах (ЛЖ и Ао).

Изображения неудовлетворительного качества в группе 3b были у двух пациентов с величиной порогового значения старта томографии 160 HU и высокой ЧСС ($1443 \pm 5,65$) – целевая плотность в камерах сердца и магистральных артериях не была достигнута.

При пороговом значении плотности 100–120 HU (группа 3a) среднее значение полученных баллов составило $1,69 \pm 0,478$: у 5 пациентов из 11 (45%) целевые показатели плотности в левых отделах сердца достигнуты не были (неудовлетворительное качество изображений), у 6 – целевая плотность была достигнута во всех камерах, с преобладанием как в левых, так и в правых отделах сердца. Изображения неудовлетворительного качества были у пациентов с широким ОАП и сбросом КВ из системы ЛА в нисходящую Ао, что с учетом низкого порогового значения болюс-трекера приводило к раннему старту томографии.

В группе 3c (пороговое значение плотности 180–200 HU) у 6 пациентов (60%) была достигнута равновесная фаза контрастирования желудочков и магистральных сосудов сердца. Тем не менее, все изображения были неудовлетворительного качества ввиду нецелевого уровня контрастирования в зонах интереса (< 350 HU) из-за позднего старта томографии (среднее время задержки $23,6 \pm 1,03$ сек). Удовлетворительное качество изображений в группе 3c было у пациентов с пороговым значением болюс-трекера 180 HU и ОАП, который, за счет сброса КВ из ЛА, обеспечил более ранний старт сканирования (время задержки $18,5 \pm 1,29$ сек.) и получение диагностических изображений с преобладанием контрастности в левых отделах сердца и Ао.

Сводная диаграмма распределения баллов между тремя группами представлена на Рисунке 24.



Примечание: **круг** – баллы группы 3a (пороговое значение плотности 100–120 HU); **квадрат** – баллы группы 3b (пороговое значение плотности 150–160 HU); **ромб** – баллы группы 3c (пороговое значение плотности 180–200 HU)

Рисунок 24 – Диаграмма, демонстрирующая распределение баллов качества изображения в трех группах планирования болюс-трекера на нисходящую Ao

Следующим этапом статистического анализа было определение порогового показателя плотности болюс-трекера на нисходящую Ao, при котором качество изображений является наилучшим. Пороговое значение болюс-трекера в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 150,00 HU. Площадь под ROC-кривой составила $0,681 \pm 0,209$ с 95% ДИ 0,611–0,972.

**Сравнение качества изображений при планировании ROI болюс-трекера
на полость левого предсердия, полость правого желудочка
и нисходящую аорту в двух протоколах компьютерной томографии
(с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии)**

Учитывая факт того, что в двух протоколах КТ сердца пациенты групп 1b, 2b и 3b имели наибольшее количество диагностических изображений и наименьшее количество неудовлетворительных баллов оценки качества, нами был проведен сравнительный анализ эффективности триггеров в этих трех группах для каждой методики томографии: с и без ЭКГ-синхронизации.

Для протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией были определены статистически значимые различия качества изображений между тремя областями планирования ROI, где использование протокола с расположением болюс-трекера на полости ЛП с пороговым значением плотности 80–100 HU демонстрировало достоверно более эффективные результаты в получении равновесной фазы контрастирования сердца у детей в сравнении с планированием ROI на полость ПЖ или нисходящую Ao при проведении КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией. Сравнение качества получаемых изображений между группами планирования ROI на полость ПЖ и Ao продемонстрировало достоверно более лучшие показатели для группы мониторинга старта томографии на полость ПЖ (Таблица 28).

Таблица 28 – Сравнение качества изображений при планировании ROI на полость ПЖ, ЛП и нисходящую Ao при использовании протокола с ЭКГ-синхронизацией

Баллы	ПЖ 120–150 HU	ЛП 80–100 HU	Ao 150–160 HU
1	0	0	2
2	15	5	7
3	5	13	3
Различия между группами (Критерий χ^2 Пирсона)	ПЖ vs. ЛП	ЛП vs. Ao	Ao vs. ПЖ
	0,0016	<0,001	0,0331

Для протокола КТ без ЭКГ-синхронизации также были определены статистически значимые различия качества изображений между тремя областями планирования ROI, где использование протокола с расположением болюс-трекера на полость ЛП с пороговым значением плотности 80–100 HU демонстрировало достоверно более эффективные результаты в получении равновесной фазы контрастирования сердца у детей в сравнении с планированием ROI на полость ПЖ или нисходящую Ao при проведении КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией. Сравнение качества получаемых изображений между группами планирования ROI на полость ПЖ и Ao продемонстрировало достоверно более лучшие показатели для группы мониторинга старта томографии на полость ПЖ (Таблица 29).

Таблица 29 – Сравнение качества изображений при планировании ROI на полость ПЖ, ЛП и нисходящую Ao при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации

Баллы	ПЖ 120–150 HU	ЛП 80–100 HU	Ao 150–160 HU
1	0	0	5
2	17	10	32
3	6	14	9
Различия между группами (Критерий χ^2 Пирсона)	ПЖ vs. ЛП	ЛП vs. Ao	Ao vs. ПЖ
	0,0041	<0,001	0,007

Таким образом, при проведении КТ сердца как с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, так и без нее детям до года и младшей возрастной группы с ВПС необходимо выполнять автоматический мониторинг болюса KB с планированием области интереса на полость ЛП с пороговым значением болюса 80–100 HU.

При невозможности определения расположения ЛП на нативных сериях изображений планирование области интереса допустимо на полость ПЖ с пороговым значением болюса 120–150 HU.

Для пациентов с объемной гипоплазией ПЖ, неопределенно сформированным сердцем и атриовентрикулярной дискордантностью автоматический мониторинг болюса контрастного вещества может быть

спланирован на нисходящую Ао с пороговым значением болюса 150–160 НУ, однако такой подход не гарантирует получение оптимального контрастирования камер сердца и магистральных сосудов у новорожденных с открытыми фетальными коммуникациями и сбросом крови из легочно-артериального русла в Ао.

При проведении КТ сердца продолжительность введения КВ у детей должна быть эквивалентна продолжительности томографии с учетом времени транзитной задержки.

3.3. Возможности компьютерной томографии сердца с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии в диагностике и предоперационном планировании врожденных пороков сердца у детей

В группу пациентов, направленных на проведение КТ сердца вошло 325 пациентов: КТ сердца без ЭКГ-синхронизации была проведена 190 детям (58%), с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией – 135 детям (42%) – всего 326 исследований: одному пациенту с КоАо КТ сердца выполнялась дважды (протоколы с и без синхронизации по сигналу ЭКГ) (Таблица 30).

Таблица 30 – Распределение пациентов, направленных на проведение КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации

ВПС	КТ с ЭКГ-синхронизацией	КТ без ЭКГ-синхронизации	Всего пациентов
КоАо	37	97	134
ТФ	31	38	69
ДОСПЖ, включая аномалию Тауссиг-Бинга	16	10	26
ЧАДЛВ	7	11	18
АЛА с ДМЖП	15	9	24
ТМА	16	6	22
ТАДЛВ	4	8	12
Перерыв дуги Ао	3	0	3
Общий артериальный ствол	4	0	4
КоАо + ЧАДЛВ	-	1	1
КоАо + ТМА	-	1	1
КоАо + ДОСПЖ	-	1	1
ТМА + АЛА	-	1	1
ТМА + перерыв дуги Ао	-	1	1

Продолжение Таблицы 30

ВПС	КТ с ЭКГ-синхронизацией	КТ без ЭКГ-синхронизации	Всего пациентов
ТМА+ЧАДЛВ	-	1	1
ОАС + перерыв дуги Ао	-	2	2
Аномалия Тауссиг-Бинга + перерыв дуги Ао	2	1	3
ТФ + ЧАДЛВ	-	1	1
ДОСПЖ + ЧАДЛВ	-	1	1
Всего пациентов	135	190	325

У 325 пациентов определено 337 основных ВПС и 445 сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий – всего 782 аномалии (Рисунки 25 и 26).

Распределение ВПС и сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий в зависимости от используемого протокола томографии (с или без ЭКГ-синхронизации) отражен в Таблице 31.

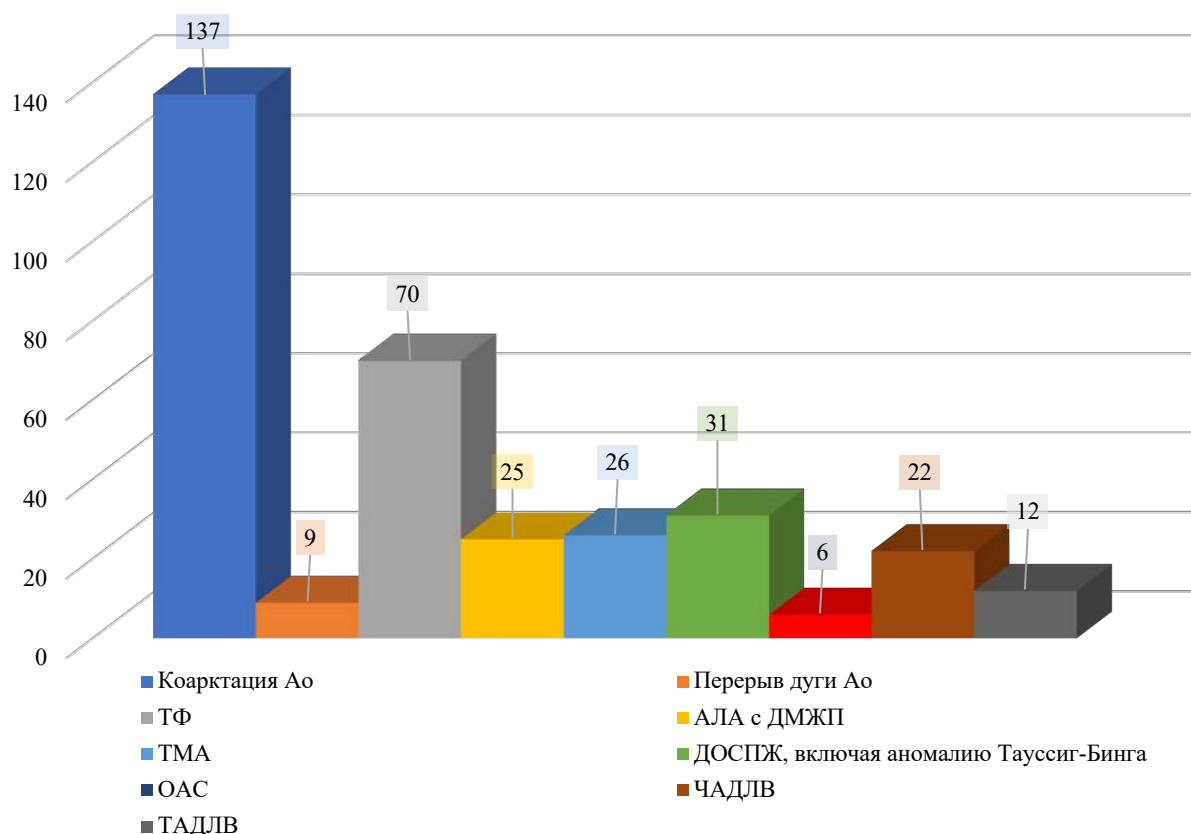


Рисунок 25 – Спектр основных групп ВПС, с которыми пациенты были направлены на проведение КТ сердца

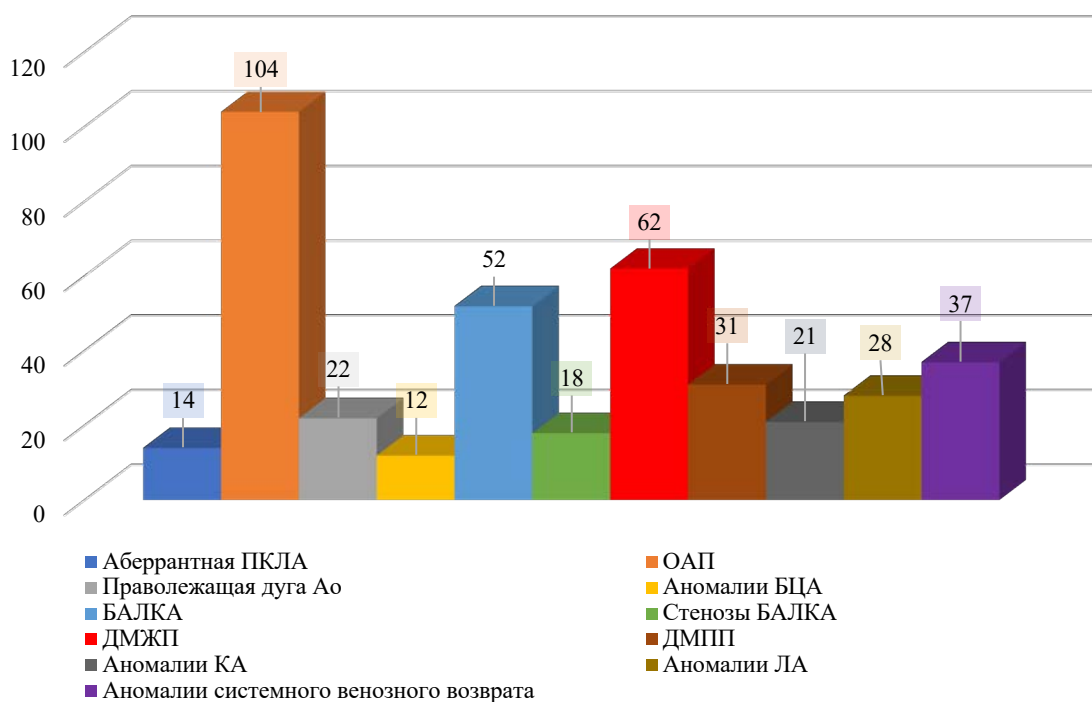


Рисунок 26 – Спектр сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий, с которыми пациенты были направлены на КТ сердца

Таблица 31 – Врожденные пороки сердца, с которыми пациентам выполнялась КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации

	КТ с ЭКГ-синхронизацией	КТ без ЭКГ-синхронизации	Всего аномалий
Основные клинические группы ВПС			
КоАо	37	100	137
Перерыв дуги Ао	5	4	9
ТФ	31	39	70
АЛА с ДМЖП	15	10	25
ТМА	16	10	26
ДОСПЖ + аномалия Тауссиг-Бинга	18	13	31
ОАС	4	2	6
ЧАДЛВ	7	15	22
ТАДЛВ	4	8	12
Всего	137	201	338
Сопутствующие клинически значимые интра- и экстракардиальные аномалии			
Аберрантная подключичная артерия	5	9	14
ОАП	50	64	114
Праволежащая дуга Ао	10	12	22
Аномалии БЦА	5	7	12
БАЛКА	33	19	52
Стенозы БАЛКА	10	8	18
ДМЖП	39	26	65

Продолжение Таблицы 31

	КТ с ЭКГ-синхронизацией	КТ без ЭКГ-синхронизации	Всего аномалий
Сопутствующие клинически значимые интра- и экстракардиальные аномалии			
ДМПП	31	27	58
Аномалии КА	13	10	23
Аномалии ЛА	15	13	28
Аномалии системного венозного возврата	16	23	39
Всего	227	223	445

Основные клинические группы врожденных пороков сердца

При сравнении возможностей двух протоколов КТ сердца в определении типа ВПС в основных клинических группах статистически значимой разницы в показателях эффективности получено не было.

- **Аномалии дуги Ао (КоАо, перерыв дуги Ао)**

В группе пациентов с КоАо при сравнении результатов предхирургической ангиометрии Ао (восходящий отдел, проксимальная и дистальная часть дуги, перешеек Ао, нисходящий отдел) между двумя протоколами КТ статистически значимых различий выявлено не было ($p=0,843$).

В определении КоАо (и атрезии перешейка Ао) случаев гиподиагностики при использовании обоих протоколов КТ сердца получено не было (чувствительность 100%), 2 ЛП результата (в обоих протоколах КТ сердца) были получены у детей с удлиненной и деформированной дугой Ао – кинкинг дуги Ао.

Точность КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике КоАо составила 99,5% и 99,8% соответственно: достоверной разницы в показателях диагностической эффективности между двумя протоколами КТ сердца в диагностике локального сужения перешейка Ао определено не было ($p=0,893$) (Рисунок 27).

В диагностике перерыва дуги Ао и определении его типа протоколы КТ с и без ЭКГ синхронизации показали одинаковые диагностические возможности: ошибочных результатов получено не было. Межгрупповое сравнение

не проводилось из-за отсутствия вариаций в группах – точность метода составила 100%.

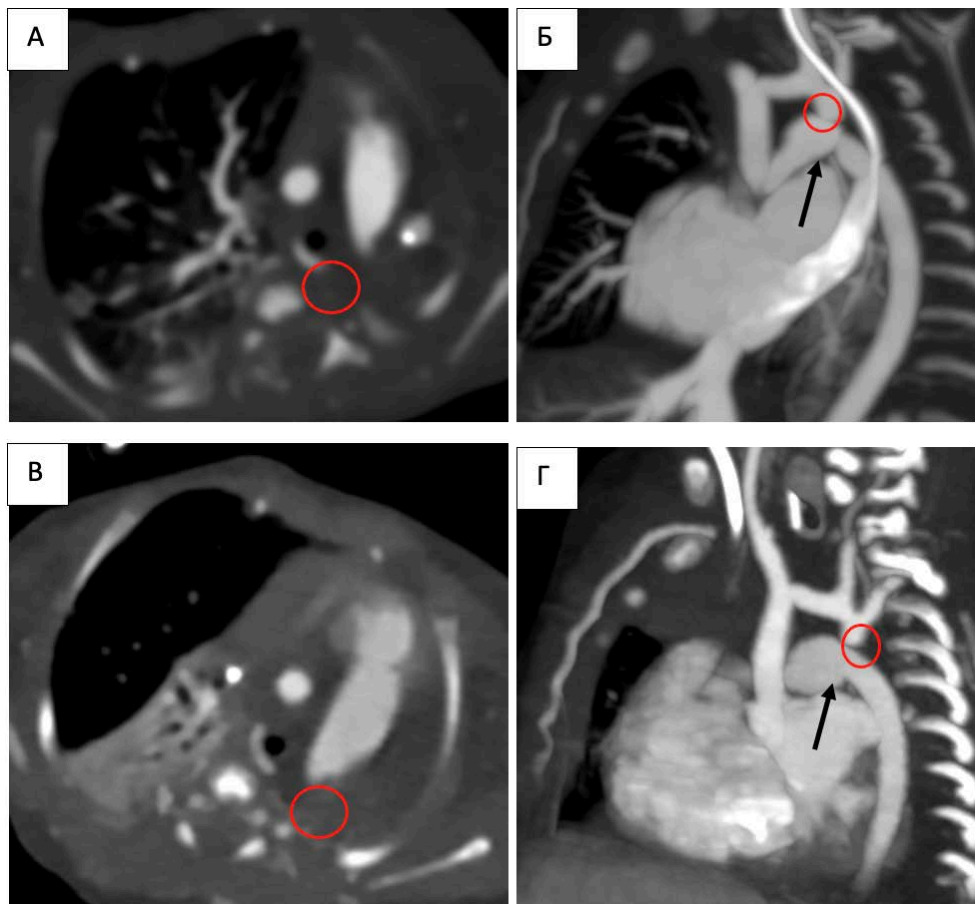


Рисунок 27 – Пациент Х., КоАо с атрезией перешейка. КТ сердца, артериальная фаза. А-Б – исследование без ЭКГ-синхронизации, В-Г – исследование с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией. А, В – аксиальная плоскость, Б, Г – косо-сагиттальная реконструкция, режим МІР. Отсутствие разницы в диагностических возможностях между двумя протоколами КТ в определении КоАо. Отсутствие перешейка Ао (круг). Кровоснабжение нисходящей Ао через ОАП (стрелка)

- Пороки конотрункуса (АЛА, ТФ, ДОСПЖ (включая аномалию Тауссиг-Бинга), ТМА, ОАС)**

При сравнении результатов морфометрии системы ЛА при использовании КТ с и без ЭКГ-синхронизации у пациентов с конотрункальными пороками достоверной разницы в измерениях получено не было (Таблицы 32 и 33).

Таблица 32 – Анализ возможностей КТ сердца без ЭКГ-синхронизации в оценке степени развития системы ЛА у детей с пороками конотрункуса

Параметр	КТ без ЭКГ-синхронизации	Прямая АГ	p-value
Диаметр ЛС (мм)	9,5 (4,7; 9,1)	10,1 (5,1; 9,8)	0,125
Диаметр пЛА на уровне устья(мм)	7,2 (5,6; 8,5)	7,6 (6,1; 8,1)	0,231
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	6,9 (6,1; 7,8)	7,2 (6,5; 8,2)	0,273
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	5,8 (5,1; 6,4)	6,2 (5,4; 6,7)	0,415
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	7,8 (6,4; 7,2)	8,4 (7,1; 8,1)	0,071
Nakata индекс (мм ² /м ²)	222,1 (111,7; 260,4)	234,4 (109,7;269,3)	0,094
McGoop индекс	1,7 (1,3; 2,4)	1,8 (1,4; 2,2)	0,611
Примечание: в таблице значения представлены в виде Ме (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

Таблица 33 – Анализ возможностей КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией в оценке степени развития системы ЛА у детей с пороками конотрункуса

Параметр	КТ с ЭКГ-синхронизацией	Прямая АГ	p-value
Диаметр ЛС (мм)	8,9 (5,4; 10,1)	9,5 (6,1; 10,05)	0,091
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	6,9 (5,4; 7,8)	7,3 (5,9; 8,01)	0,675
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	7,3 (6,6; 8,1)	8,2 (6,3; 8,8)	0,261
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	6,4 (5,8; 7,8)	6,2 (6,1; 8,1)	0,734
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	7,3 (5,9; 8,8)	8,1 (6,2; 9,1)	0,084
Nakata индекс (мм ² /м ²)	254,3 (143,3; 284,4)	261 (159,4; 291,31)	0,077
McGoop индекс	1,9 (1,1; 2,9)	1,8 (2,1; 2,4)	0,325
Примечание: в таблице значения представлены в виде Ме (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

В определении типа конотрункального порока при использовании обоих КТ протоколов были расхождения диагнозов. У одного пациента с ТФ и резко выраженной гипоплазией системы ЛА при использовании КТ протокола без ЭКГ-синхронизации был ошибочно выставлен диагноз АЛА 1 тип (ангиографически – ТФ на грани атрезии ЛА). При проведении КТ с и без ЭКГ-синхронизации были неточности в оценке степени выраженности декстропозиции Ао: получено 4 ошибочных результата в диагностике ТФ (3 ЛО и 1 ЛП) при сканировании без ЭКГ-синхронизации и 1 ЛО результат при использовании протокола с синхронизацией по сигналу ЭКГ. Все результаты гипо- или гипердиагностики ТФ были связаны с неточностями определения ДОСПЖ: 3 ЛП и 1 ЛО результат ДОСПЖ. Ошибок в диагностике аномалии Тауссиг-Бинга, ТМА и ОАС получено не было (Таблица 34).

Таблица 34 – Результаты диагностики конотрункальных пороков с помощью КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации

ВПС	КТ сердца без ЭКГ-синхронизации (n=190)				КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией (n=135)				p-value
	ИП	ИО	ЛП	ЛО	ИП	ИО	ЛП	ЛО	
АЛА с ДМЖП	13	176	1	0	22	113	0	0	0,798
ТФ	35	151	1	3	30	104	0	1	0,887
ДОСПЖ	9	177	3	1	13	121	1	0	0,914
Тауссиг-Бинг	7	183	0	0	3	133	0	0	NGV*
ТМА	10	180	0	0	16	119	0	0	NGV*
ОАС	2	188	0	0	5	130	0	0	NGV*
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона; * No group variations (отсутствие вариаций в группах)									

Все расхождения в диагнозах между двумя протоколами КТ не влияли на тактику ведения пациентов и алгоритм хирургической коррекции пороков, а потому не считались клинически значимыми.

При сравнении возможностей двух протоколов КТ сердца в диагностике пороков конотрункуса ни в одной из клинических групп не было получено статистически значимой разницы: КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации показали себя одинаково высоко точными инструментами (Таблица 35).

Таблица 35 – Возможности протоколов КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике пороков конотрункуса

Показатель	Без ЭКГ-синхронизации	С ЭКГ-синхронизацией	p-value
АЛА с ДМЖП			
чувствительность	100%	100%	0,798
специфичность	99,5%	100%	
точность	99,5%	100%	
ТФ			
чувствительность	92,1%	96,7%	0,887
специфичность	99,3%	100%	
точность	98%	99,2%	
ДОСПЖ			
чувствительность	96,7%	100%	0,801
специфичность	98,3%	99,7%	
точность	98%	99,2%	
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона			

• **Аномалии легочного венозного возврата: частичный и аномальный дренаж ЛВ**

Оценка возможностей двух протоколов КТ сердца в диагностике аномального дренажа ЛВ основывалась на определении количества ЛВ с аномальным дренированием – дифференциальная диагностика ЧАДЛВ и ТАДЛВ, и локализации области их аномального дренирования – определение типа порока.

На проведение КТ сердца было направлено 22 пациента с ЧАДЛВ, у большинства из них (n=20) было диагностировано аномальное дренирование правых ЛВ, у двух пациентов определялся аномальный дренаж левых ЛВ (Рисунок 28).

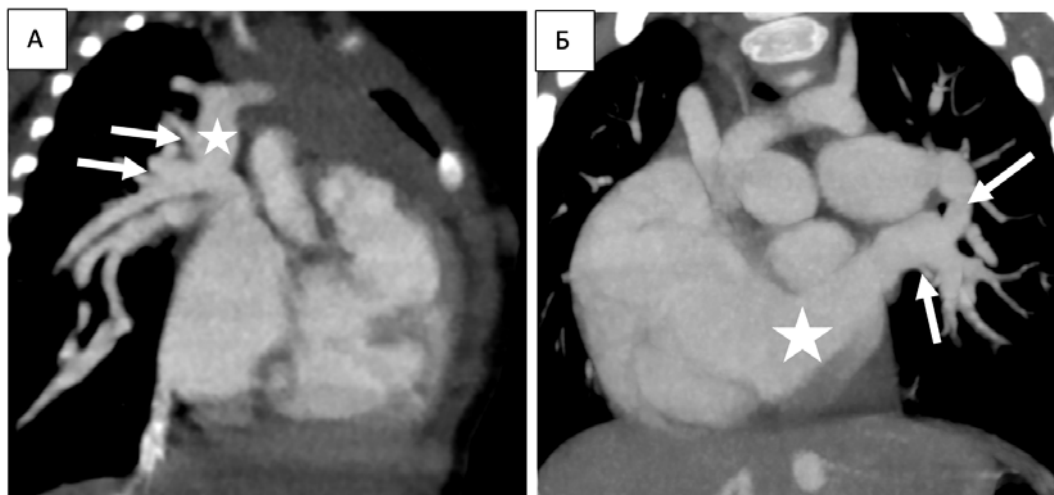


Рисунок 28 – Пациент В. 9 мес., КТ сердца, протокол без ЭКГ-синхронизации, косо-коронарная реконструкция.

А – аномальный дренаж верхнедолевой правой ЛВ (стрелки) в ВПВ (звездочка) – супракардиальная форма частичного аномального дренажа. Б – аномальный дренаж верхних и нижних левых ЛВ (стрелки) в расширенный коронарный синус (звездочка) – кардиальная форма частичного аномального дренажа

В 60% случаев ЧАДЛВ был представлен супракардиальной формой (n=13), в 23% – интракардиальной формой (n=5), в 18% – инфракардиальной формой, синдром Ятагана (n=4). У одного пациента была определена редкая, смешанная форма ЧАДЛВ (Таблица 36).

Таблица 36 – Варианты частичного аномального дренажа, с которыми пациенты были направлены на проведение КТ сердца

Форма частичного аномального дренажа ЛВ	Без ЭКГ-синхронизации		С ЭКГ-синхронизацией	Всего
	ЛВ			
	Правые ЛВ	Левые ЛВ	Правые ЛВ	
супракардиальный	7	0	6	13
кардиальный	2	1	1	4
инфракардиальный	4	0	0	4
смешанный	0	1	0	1
Всего	14	2	7	22

Диагностика ЧАДЛВ не представляла трудностей при проведении КТ сердца, независимо от выбранного протокола томографии – точность метода 100%, межгрупповое сравнение эффективности протоколов КТ с и без ЭКГ-синхронизации не проводилось из-за отсутствия вариаций в группах.

При определении типа ЧАДЛВ при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации у одного пациента были расхождения с данными вентрикулографии в дифференциальной диагностике супракардиальной и кардиальной форм у пациента с аномальным дренированием правых ЛВ в ВПВ ниже уровня впадения непарной вены, на уровне впадения ВПВ в ПП – по результатам КТ определена супракардиальная форма ЧАДЛВ. По данным прямой АГ правые ЛВ дренируются в ПП – кардиальная форма ЧАДЛВ.

12 пациентов с ТАДЛВ были направлены на проведение КТ сердца: из них у половины была супракардиальная форма порока, у 4 – кардиальная форма, у 2 детей была определена инфракардиальная форма аномального дренирования. Смешанная форма ТАДЛВ в группе пациентов настоящего исследования не встречалась (Таблица 37).

Таблица 37 – Варианты ТАДЛВ, с которыми пациенты были направлены на проведение КТ сердца

Форма ТАДЛВ	КТ		Всего
	без ЭКГ-синхронизации	с ЭКГ-синхронизацией	
супракардиальный	3	3	6
кардиальный	3	1	4
инфракардиальный	2	0	2
Всего	8	4	12

Сложностей в диагностике и определении формы ТАДЛВ при использовании обоих протоколов КТ сердца не возникало, точность метода – 100%, межгрупповое сравнение эффективности протоколов КТ с и без ЭКГ-синхронизации не проводилось из-за отсутствия вариаций в группах.

Важным критерием, определяющим тактику ведения пациентов с ТАДЛВ, является наличие обструкции венозного коллектора. По данным прямой АГ из 12 детей с ТАДЛВ у 2 была диагностирована обструкция венозного коллектора. По результатам КТ сердца без ЭКГ-синхронизации был получен один ЛО результат у ребенка с кардиальной формой ТАДЛВ и наличием фиброзной перемычки в коллекторе ЛВ, препятствующей оттоку крови. КТ сердца с ретроспективной синхронизацией пациентам с обструктивной формой ТАДЛВ не выполнялась. Точность КТ сердца в определении обструкции легочного возврата составила 91,6%.

Возможности компьютерной томографии сердца с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии в диагностике и сопутствующих экстра- и интракардиальных аномалий

Межгрупповое сравнение возможностей КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике экстракардиальных аномалий проводилось при условии наличия вариаций в полученных результатах. Для пяти групп сопутствующих аномалий (праволежащая дуга Ао, аберрантная пКА, аномалии брахиоцефальных артерий, ЛА и системного венозного возврата) сравнение эффективности протоколов КТ не проводилось из-за отсутствия ошибочных результатов: точность – 100%.

Сравнение возможностей КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации проводилось в определении ОАП, БАЛКА (и в оценке их функционального состояния), наличия сопутствующих аномалий КА и септальных дефектов.

- **КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике ОАП**

Все случаи ошибочной интерпретации ОАП по данным КТ учитывались только при условии проведения прямой АГ или хирургического вмешательства не позднее чем через 10 дней после проведения исследования.

Диагностика ОАП при проведении КТ сердца, независимо от выбранного протокола томографии, не представляла трудностей, оба протокола были высоко эффективны.

Случаев гипердиагностики ОАП по результатам КТ не было. Корректно диагностировано 108 из 114 ОАП: 4 ошибочных результата были получены при проведении КТ сердца без ЭКГ-синхронизации и 2 – с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией. Чувствительность, специфичность и точность КТ сердца без ЭКГ-синхронизации – 94,2%, 100%, 98% соответственно (AUC 0,97).

Показатели эффективности протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией в определении ОАП: чувствительность 96%, специфичность 100% и точность 97,7% (AUC 0,98). Статистически значимой разницы в эффективности двух методик получено не было ($p=0,604$) (Таблица 38).

Таблица 38 – Результаты диагностики ОАП с помощью КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации

ОАП	Без ЭКГ синхронизации (n=190)				С ЭКГ-синхронизацией (n=135)				p-value
	ИП	ИО	ЛП	ЛО	ИП	ИО	ЛП	ЛО	
	65	121	0	4	48	85	0	2	0,874
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона									

- **КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике БАЛКА и оценке их функционального состояния**

Важным этапом планирования тактики ведения детей с ВПС, сопровождающимися гипоплазией системы ЛА (ТФ, АЛА), является определение наличия, хода и возможных участков сужения БАЛКА, которые в данной группе сердечных аномалий являются альтернативным и часто единственным источником легочного кровоснабжения.

По данным прямой АГ и/или интраоперационно было диагностировано 52 источника альтернативного легочного кровоснабжения в виде БАЛКА (39 коллатералей шли к главным или долевым ветвям ЛА, 13 – кровоснабжали непосредственно паренхиму легких).

Из 52 БАЛКА с помощью КТ сердца было корректно диагностировано 47 (90,3%). Все 5 ЛО результатов были получены в интерпретации коллатералей диаметром менее 2 мм ($1,4 \pm 0,6$ мм). Три случая гиподиагностики БАЛКА были при использовании протокола КТ без ЭКГ-синхронизации, 2 – с ретроспективной ЭКГ синхронизацией (Рисунок 29).

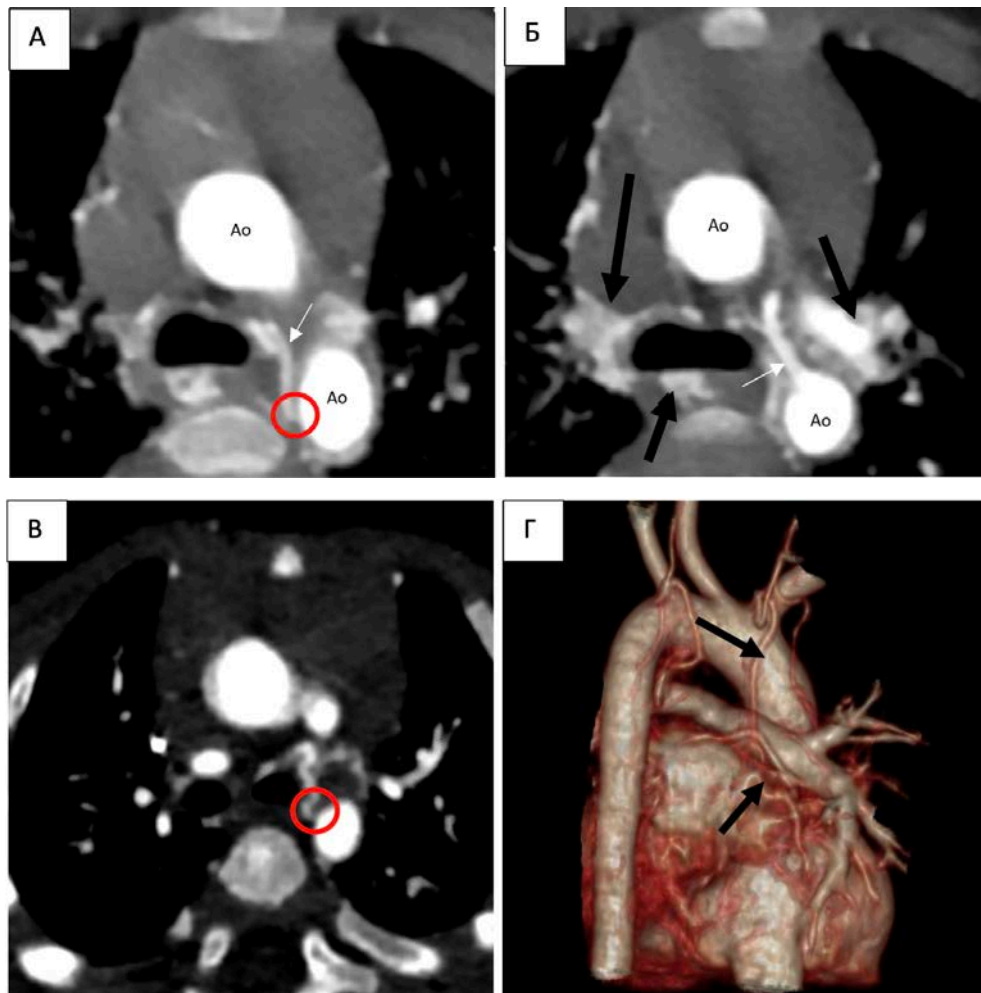


Рисунок 29 – КТ сердца, артериальная фаза. А-Б – протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, В-Г – протокол без ЭКГ синхронизации. А-В – аксиальная плоскость, Г – 3D-реконструкция. Аорто-легочные коллатеральные артерии (белые стрелки) отходят от перешейка и нисходящего отдела Ао. Локальные участки сужения в устье коллатералей (красный круг) – ЛП результаты. Сеть субмиллиметровых коллатералей, затрудняющих объективную оценку их количества (черные стрелки)

Чувствительность, специфичность и точность КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией в определении БАЛКА составили 89,4%, 100% и 98,5% соответственно (AUC 0,94); без ЭКГ синхронизации – 91%, 100%, 98,4% соответственно (AUC 0,95).

Статистически значимой разницы в эффективности двух протоколов КТ сердца в определении наличия БАЛКА получено не было ($p=0,497$) (Таблица 39).

Таблица 39 – Сравнение эффективности КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике БАЛКА

Результат	КТ без ЭКГ-синхронизации (n=190)	КТ с ЭКГ-синхронизацией (n=135)	p-value
0 – ошибочный, 1 – корректный			
0	3 (1,6%)	2 (1,5%)	0,497
1	187 (98,4%)	133 (98,5%)	
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона			

Среди 52 БАЛКА при проведении прямой АГ было определено 18 стенозов: 15 – на уровне устьев коллатералей, 3 в области их соединения с истинными ЛА. Двум пациентам с дистальными стенозами коллатеральных артерий выполнялась КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, одному – без ЭКГ-синхронизации. Корректной интерпретации не было получено ни в одном из случаев.

В диагностике устьевых стенозов выявленных при использовании КТ протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией БАЛКА (n=31) было получено три ошибочных результата – 1 ЛО и 2 ЛП: чувствительность, специфичность и точность метода составили 87,5%, 90,5%, 89,3% соответственно (AUC 0,88).

При оценке функционального состояния коллатералей при проведении КТ сердца без ЭКГ-синхронизации было получено 6 ошибочных результатов, из них 2 ЛО и 3 ЛП. Все неверно интерпретированные изменения были в отношении коллатералей средним диаметром $3,2 \pm 1,1$ мм у пациентов со средней ЧСС $137 \pm 5,8$ уд. в мин. Показатели диагностической эффективности КТ сердца

без ЭКГ-синхронизации в определении устьевых стенозов БАЛКА: чувствительность 71,5%, специфичность 67%, точность 74% (AUC 0,69).

В определении устьевых стенозов БАЛКА протокол КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией показал себя достоверно более эффективным, чем протокол томографии без ЭКГ-синхронизации (Таблица 40).

Таблица 40 – Сравнение эффективности КТ сердца с- и без ЭКГ-синхронизации в диагностике устьевых стенозов БАЛКА

Результат	КТ без ЭКГ-синхронизации	КТ с ЭКГ-синхронизацией	p-value
0 – ошибочный, 1 – корректный			
0	6 (29,5%)	3 (9,7%)	0,049
1	13 (71,5%)	28 (90,3%)	
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона			

- КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике сочетанных ДМПП**

На проведение КТ сердца было направлено 58 пациентов с сочетанным основному пороку ДМПП. Из 58 ДМПП большинство (50/58, 86%) были представлены вторичными дефектами, у семи пациентов (7/58, 12%) был диагностирован дефект коронарного синуса («обескрышенный» синус) и у одного ребенка (1/58, 2%) – первичный ДМПП, как промежуточная форма открытого АВК (Таблица 41).

Таблица 41 – Типы ДМПП, с которыми пациенты были направлены на проведение КТ сердца

Тип дефекта	КТ без ЭКГ-синхронизации	КТ с ЭКГ-синхронизацией	Всего
Первичный	1	0	1
Вторичный	27	23	50
Дефект коронарного синуса	3	4	7
Всего	31	27	58

При проведении КТ сердца без ЭКГ-синхронизации 31 пациенту с ДМПП корректная диагностика дефекта была у 27 детей: 5 ЛО результатов были представлены пропусками вторичных ДМПП (n=3) и дефекта коронарного синуса

(n=1). У шести пациентов был получен ЛП результат на фоне пульсационных артефактов. Показатели диагностической эффективности КТ сердца без ЭКГ-синхронизации в диагностике сочетанных ДМПП: чувствительность 84%, специфичность 96,3%, точность 94,2% (AUC = 0,885).

При использовании протокола с ЭКГ-синхронизацией из 27 ДМПП было корректно определено 23 (23/27, 85,2%). Все случаи гиподиагностики были представлены вторичными дефектами средним размером $3 \pm 0,7$ мм, случаев гипердиагностики ДМПП не было. Показатели диагностической эффективности синхронизированного протокола в диагностике ДМПП составили: чувствительность 85,2%, специфичность 100%, точность 97% (AUC = 0,915).

Протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией показал себя более эффективным, чем несинхронизированный протокол КТ в определении сочетанных основному пороку ДМПП, однако анализ возможностей двух протоколов между собой не показал статистически значимой разницы в их точности (Таблица 42).

Таблица 42 – Сравнение эффективности КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике сочетанных ДМПП

ДМПП	Без ЭКГ синхронизации (n=190)				С ЭКГ-синхронизацией (n=135)				p-value
	ИП	ИО	ЛП	ЛО	ИП	ИО	ЛП	ЛО	
	27	152	6	5	23	108	0	4	
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона									

- КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике сочетанных ДМЖП**

На проведение КТ было направлено 65 пациентов с сочетанными ДМЖП, большинство из которых были представлены перимембранозным типом (47/65, 72,3%), 38 (18/65, 27,6%) – мышечным типом (Таблица 43).

Протокол КТ без ЭКГ-синхронизации использовался у 26 пациентов с сочетанными ДМЖП, корректная диагностика была проведена у 21 пациента (21/26, 80%). Все ошибочные результаты были в определении мышечных ДМЖП, средний размер $2,5 \pm 1,4$ мм. У трех детей при использовании несинхронизированного протокола диагностика сочетанного ДМЖП была

Тип дефекта	КТ без ЭКГ-синхронизации	КТ с ЭКГ-синхронизацией	Всего
Перимембранозный	20	27	47
Мышечный	12	5	17
Множественные по типу «швейцарского сыра»	1	0	1
Всего	33	32	65

КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией является более эффективным методом в диагностике ДМЖП в сравнении с КТ сердца без ЭКГ-синхронизации (AUC 0,95 vs AUC 0,87), однако достоверной разницы в показателях точности двух диагностических инструментов получено не было (Таблица 44).

ДМЖП	Без ЭКГ синхронизации (n=190)				С ЭКГ-синхронизацией (n=135)				p-value
	ИП	ИО	ЛП	ЛО	ИП	ИО	ЛП	ЛО	
	21	161	3	5	34	95	1	5	0,604

Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона

• **КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике сопутствующих аномалий КА**

Интраоперационно или по результатам прямой АГ было определено 23 сопутствующих основному пороку аномалий КА, большую часть из которых составляли аномалии расположения устьев КА (15/23, 65%); аномалии следования КА были у 35% (n=7) пациентов. Все пациенты с аномалиями КА были направлены на проведение КТ сердца.

При проведении оценки и сравнения возможностей протоколов КТ сердца в диагностике аномалий КА исключались пациенты с недиагностическим качеством изображений всех КА и с нецелевой плотностью контрастирования левых отделов сердца и аорты. Таким образом, для группы с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией оценка возможностей метода проводилась у 113 пациентов (113/135, 84%), для группы без ЭКГ-синхронизации – у 123 пациентов (123/190, 65%). Два пациента с единственной пКА и отдельным устьем ОА от правого коронарного синуса были также исключены из анализа из-за полученных недиагностических изображений КА при проведении КТ с и без ЭКГ-синхронизации (ЧСС $152 \pm 5,61$ уд/мин). Таким образом для сравнения возможностей двух протоколов КТ в определении патологии КА проводилась оценка их возможностей в определении 21 сочетанной аномалии КА (Таблица 45).

Таблица 45 – Спектр сопутствующих аномалий КА, с которыми пациенты были направлены на проведение КТ сердца

Аномалия КА	КТ без ЭКГ-синхронизации	КТ с ЭКГ-синхронизацией	Всего
Пересечение пКА ВОПЖ	1	3	4
Пересечение лКА ВОПЖ	1	1	2
Пересечение ОА ВОПЖ	1	0	1
Единственная лКА	2	1	3
Единственная пКА	2	1	3
пКА отходит от восходящей Ао	1	0	1
ОА отходит отдельным устьем	0	3	4
ОА, отходящая от пКА	1	2	3
Ретроаортальный ход ОА	0	1	1
Всего	9	12	21

При использовании протокола КТ без ЭКГ-синхронизации в определении сопутствующих аномалий КА было получено 10 ошибочных результатов: ЛО – 6, ЛП – 4. Показатели диагностической эффективности КТ сердца в определении аномалий КА для протокола без ЭКГ-синхронизации: чувствительность 33,3%, специфичность 97,1%, точность 93,2% (AUC 65,2).

Наибольшее количество ошибочных результатов (n=8) при использовании несинхронизированного протокола было получено в диагностики устьевых аномалий КА. В случае определения единственной КА при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации было затруднительно дифференцировать истинную единственную КА от отсутствия визуализации артерий из-за пульсационных артефактов на фоне высокой ЧСС (Рисунок 30).

Протокол КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией диагностировал сопутствующие аномалии КА в 10 случаях (10/12, 83%): 2 ЛО результата были в диагностике отхождения ОА от левого коронарного синуса отдельным устьем и в определении отхождения ОА от пКА. Чувствительность, специфичность и точность КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией в определении сочетанных аномалий КА составили 83,3%, 100% и 98,1% соответственно (AUC 0,92) (Рисунок 31).

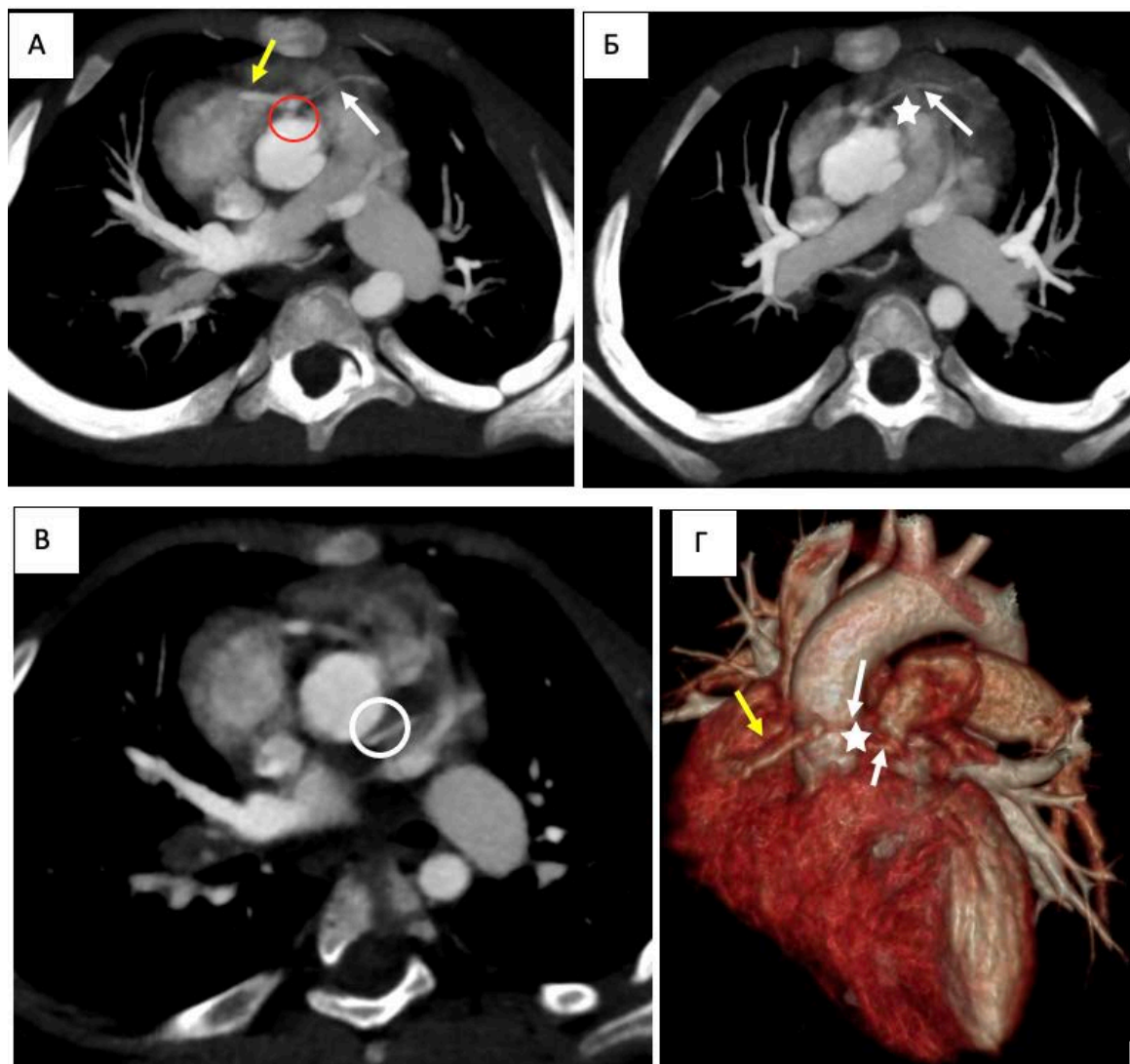


Рисунок 30 – КТ сердца, артериальная фаза, протокол без ЭКГ-синхронизации для пациента с ТФ. А-В – аксиальная плоскость, Г – 3D-реконструкция. От правого коронарного синуса (звездочка) отходит пКА (желтая стрелка) и лКА (белая стрелка). лКА пересекает ВОПЖ (звездочка). ПМЖВ отходит отдельным устьем от левого коронарного синуса (белый круг). ОА не определена. Интраоперационно – единственная КА, отходящая от правого коронарного синуса с формированием передней петли лКА через ВОПЖ

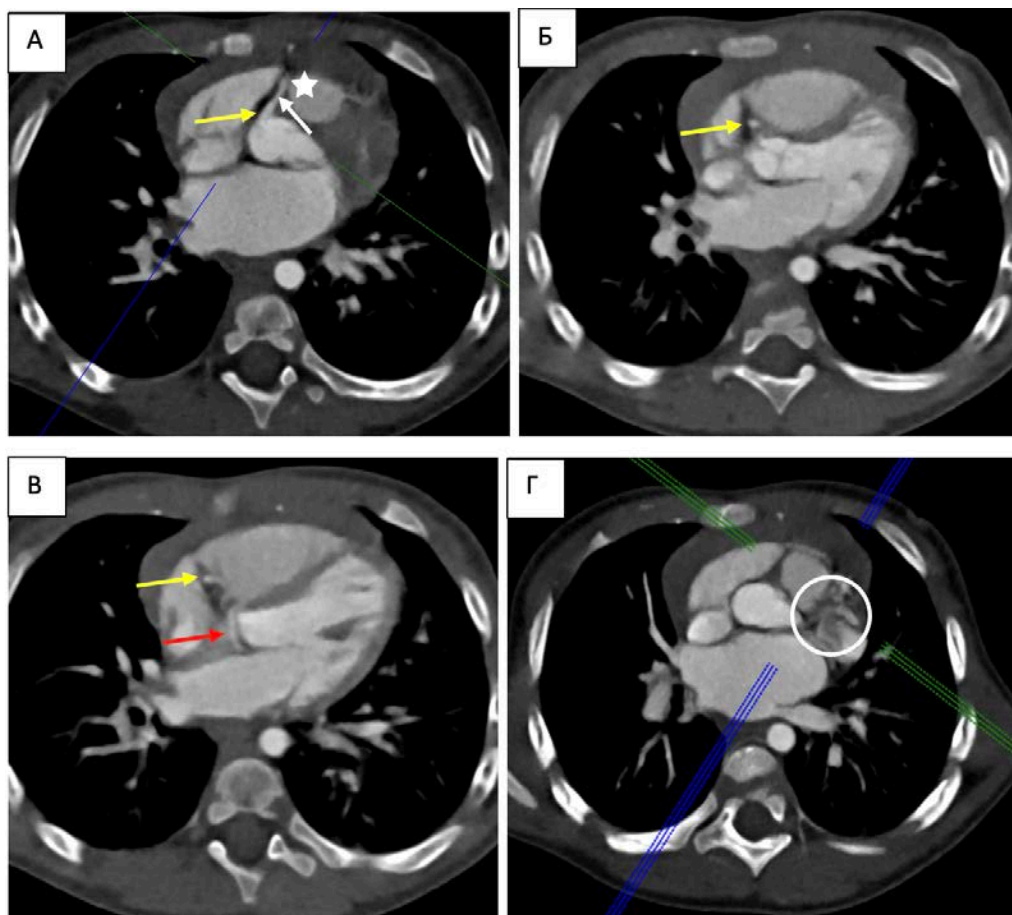


Рисунок 31 – КТ сердца, аксиальная плоскость, артериальная фаза, протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией для пациента с ТФ. Единственная КА (желтая стрелка) отходит от правого коронарного синуса, имеет типичный ход. От пКА отходит ПМЖВ (белая стрелка) с пересечением ВОПЖ (звездочка). Ретроаортальный ход ОА (красная стрелка). Развитые диагональные ветви, вероятно от ПМЖВ

Попарное сравнение возможностей двух протоколов КТ в определении сопутствующих аномалий КА у детей с ВПС показал достоверное превосходство протокола томографии с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией над протоколом без использования синхронизации по сигналу ЭКГ (Таблица 46).

Таблица 46 – Возможности протоколов КТ с и без ЭКГ-синхронизации в диагностике сопутствующих аномалий КА

Результат	КТ без ЭКГ-синхронизации	КТ с ЭКГ-синхронизацией	p-value
0 – ошибочный, 1 – корректный			
0	10 (8%)	2 (1,9%)	0,026
1	113 (92%)	111 (98,1%)	
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью критерия Хи-квадрат Пирсона			

Таким образом, детям с патологией дуги Ао, ОАС, аномалиями системного и легочного венозного возврата при планировании хирургической или эндоваскулярной коррекции рекомендовано проведение КТ сердца без ЭКГ-синхронизации. В иных случаях: при наличии гипоплазии легочно-артериального русла и потенциальным наличием аорто-легочных коллатералей, а также перед проведением реимплантации КА и инфундибулотомии ВОПЖ (при пороках конотрункуса) КТ сердца должна проводиться с использованием ЭКГ-синхронизации.

Сравнительный анализ эффективных доз при использовании протокола компьютерной томографии с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии

При использовании протокола КТ без ЭКГ-синхронизации была получена достоверная разница в показателях эффективной дозы во всех возрастных группах. Наименьшую дозовую нагрузку получили новорожденные пациенты, наибольшую – дети старше года (Таблица 47).

Таблица 47 – Сравнение показателей дозовой нагрузки у пациентов при использовании протокола КТ без ЭКГ-синхронизации

Показатель	Возрастные группы			p-value
	новорожденные	младенцы	Старше года	
DLP	102,1 ± 12,4	137,2 ± 19,4	181,6 ± 31,6	p<0,05
E (mSv)	2,16 ± 0,63	2,91 ± 0,43	3,73 ± 0,63	p<0,05

Аналогично, при использовании КТ протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией эффективная доза значительно отличалась во всех возрастных группах (Таблица 48).

Таблица 48 – Сравнение показателей дозовой нагрузки у пациентов при использовании протокола КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Показатель	Возрастные группы			p-value
	новорожденные	младенцы	Старше года	
DLP	148,1 ± 24,2	172,6 ± 23,7	245,8 ± 52,4	p<0,05
E (mSv)	3,77 ± 0,92	4,01 ± 0,67	4,99 ± 0,98	p<0,05

Сравнение средних показателей эффективных доз при проведении КТ с и без ЭКГ-синхронизации продемонстрировало статистически значимые различия: лучевая нагрузка на пациента при использовании синхронизированного протокола была достоверно выше – $4,27 \pm 1,24$ мЗв в сравнении с нагрузкой при использовании протокола без синхронизации по сигналу ЭКГ – $2,91 \pm 0,687$ (p=0,009) (Рисунок 32).

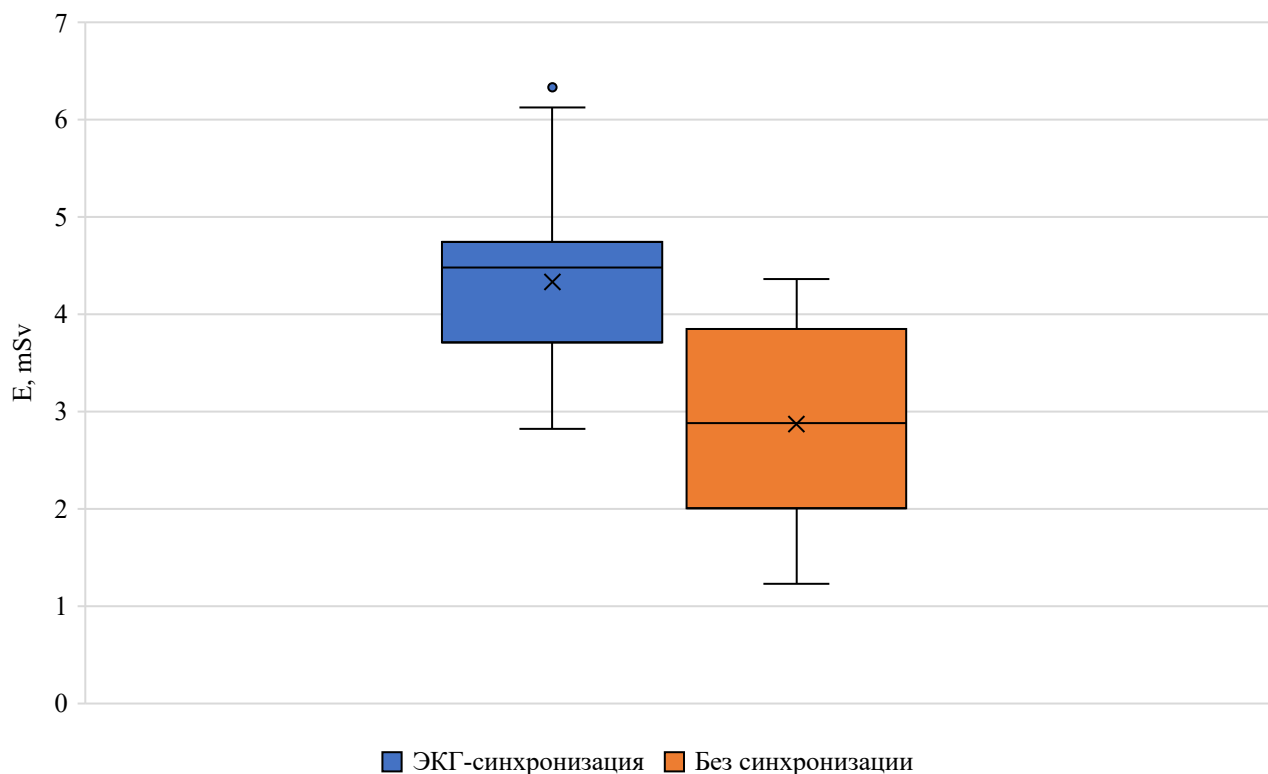


Рисунок 32 – Диаграмма, демонстрирующая оценку эффективных доз при проведении КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации

3.4. Возможности компьютерной томографии сердца с и без синхронизации по сигналу электрокардиографии в оценке анатомии коронарного русла у детей на этапе подготовки к радикальной коррекции врожденных пороков сердца

Оценка возможностей двух протоколов КТ сердца в определении анатомии КА проводилась для изображений с целевой плотностью левых отделов сердца и Ао. Также из анализа исключались пациенты с наличием сочетанных аномалий КА (как устьевых, так и аномалий следования).

Таким образом из группы с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией анализировалось 112 исследований (112/135, 83%), а из группы без ЭКГ-синхронизации 164 исследований (164/190, 86%) (Таблица 49).

Таблица 49 – Характеристика пациентов в двух группах для определения возможностей протоколов КТ в визуализации анатомии коронарного русла

Протокол КТ	Показатель	До 28 дней	28 дней – год	Год – 3 года
Без ЭКГ-синхронизации (n=164)	Возраст	7,9±2,9 дней	1,9±0,8 мес.	20,1±4,1 мес.
	ППТ, м ²	0,21±0,03	0,29±0,01	0,21±0,03
	ЧСС уд/мин	138±6,3	132±4,8	124±8,1
	ЧДД, раз в мин	39±5,7	36±5,2	26±4,1
С ЭКГ-синхронизацией (n=112)	Возраст	12,4±4,1 дней	2,1±1,1 мес.	21,5±2,7 мес.
	ППТ, м ²	0,22±0,06	0,30±0,04	0,46±0,10
	ЧСС, уд/мин	137±5,8	132±5,1	122±6,2
	ЧДД, раз в мин	41±3,9	34±4,2	28±4,3

При использовании протокола КТ без ЭКГ-синхронизации пКА на всем протяжении (без учета дистального сегмента) определялась у 16 пациентов (16/164, 14%), с ЭКГ-синхронизацией – у 17 пациентов (17/112, 15%). Основные сложности в визуализации артерии на всем протяжении были связаны с недиагностическими изображениями среднего сегмента пКА – статистически значимой разницы в возможностях двух протоколов в определении среднего сегмента пКА получено не было.

Визуализация устья и проксимального отдела пКА при проведении КТ с ЭКГ-синхронизацией была возможна почти у половины пациентов (49/112, 43%),

несинхронизированный протокол был эффективен у 32 пациентов (32/164, 20%). Устье лКА при использовании синхронизированного протокола визуализировалось у большинства пациентов (64/112, 57%), при проведении КТ без синхронизации только у 24% пациентов (40/164, 24%). В определении проксимальных отделов лКА протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией показал себя достоверно более эффективным в сравнении с несинхронизированным протоколом.

Проведение КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией позволило визуализировать все артерии лКА (устья лКА, проксимальная часть ПМЖВ и ОА) у 27 пациентов (27/112, 24%), несинхронизированный протокол был эффективен для всех ветвей лКА и ее устья у 19 пациентов (19/112, 17%). Основные сложности при использовании обоих протоколов томографии были в определении ОА, несмотря на это протокол с ЭКГ-синхронизацией показал себя достоверно более эффективным ($p=0,0051$). Оценка устья лКА и ПМЖВ при использовании синхронизированного протокола была возможна у 90 (90/112, 80%) и 81 (81/112, 72%) пациентов соответственно. КТ без ЭКГ-синхронизации позволила визуализировать лКА у 127 пациента (101/164, 77,4%), ПМЖВ – у 101 ребенка (101/164, 61,5%). В определении лКА и ее ветвей протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией показал себя достоверно более эффективным в сравнении с несинхронизированным протоколом.

При проведении межгруппового сравнения возможностей двух протоколов КТ сердца в определении анатомии КА у детей, включенных в исследование, были определены достоверно более высокие возможности КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией в оценке анатомии всех КА, кроме среднего сегмента лКА (Таблица 50).

Далее нами была проведена оценка и сравнение возможностей двух протоколов КТ сердца в посегментной оценке анатомии КА в разных возрастных группах: у пациентов до 28 дней (новорожденные), младенцев (от 28 дней до года) и у детей младшей возрастной группы (от года до 3-х лет).

Таблица 50 – Возможности протоколов КТ сердца в посегментной оценке анатомии КА

	пКА			лКА		
Счет количества видимых сосудов	Устье	Проксимальный отдел	Средний отдел	Устье	ПМЖВ	ОА
Синхронизация (n=112)	64	49	17	90	81	32
Без синхронизации (n=164)	40	32	16	127	101	30
Межгрупповые сравнения Критерий Хи-квадрат Пирсона	0,0000	0,0000	0,3583	0,0009	0,0001	0,0051

У пациентов периода новорожденности при использовании обоих протоколов томографии показатели эффективности в определении анатомии коронарного русла были невысокими: лКА у новорожденных определялась в 68% случаев (26/41, 68%) при использовании протокола с ЭКГ-синхронизацией и в 54% (31/57, 54%) при сканировании без синхронизации ($p=0,379$). В определении ПМЖВ и ОА у новорожденных достоверной разницы в возможностях протоколов КТ также получено не было ($p=0,137$ и $p=0,450$ соответственно) – обе методики имели относительно невысокие возможности в визуализации ПМЖВ (54% для протокола с ЭКГ-синхронизацией, 46% для протокола без синхронизации) и ОА (17% для протокола с синхронизацией, 11% для протокола без синхронизации). Устье и проксимальные отделы пКА статистически значимо лучше определялись при проведении КТ с ретроспективной синхронизацией, хотя процент выявляемости оставался невысоким – 46% (19/41, 46%) и 29% (12/41, 29%) соответственно. Средние отделы пКА у новорожденных определялись в 12% (5/41, 12%) по КТ с ЭКГ-синхронизацией и в 10% (6/57, 10%) при использовании несинхронизированного протокола без достоверной разницы в эффективности ($p=0,599$).

Таким образом у детей периода новорожденности разницы в диагностических возможностях двух протоколов КТ сердца (с и без ЭКГ-синхронизации) в определении анатомии лКА и ее ветвей получено не было,

в определении пКА протокол с ЭКГ-синхронизацией показал себя более эффективным, хотя показатели выявляемости оставались ограниченными.

У младенцев протокол КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией был достоверно более эффективен в оценке всего коронарного русла кроме средних отделов пКА ($p=0,112$): устье и проксимальный сегмент пКА определялись в 73% (41/56, 73%) и в 50% (28/56, 50%) случаев, соответственно, против 15% (12/81, 15%) и 11% (11/81, 11%), соответственно, при проведении КТ без синхронизации по ЭКГ. Визуализация устья и ПМЖВ при использовании синхронизированного протокола была возможна у большинства пациентов (96%), ОА определялась у 43% пациентов (24/56, 43%). КТ без синхронизации позволяла оценить анатомию ПМЖВ у большинства пациентов – 83% (67/81, 83%), ОА только у 20% (16/81, 20%).

Визуализация проксимального сегмента пКА была одинаково ограничена у детей периода новорожденности при использовании обоих КТ-протоколов: в 35,4% случаев сегмент был определен на КТ исследовании с ЭКГ-синхронизацией, без ЭКГ-синхронизации – в 21% случаев. С увеличением возраста возможности КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией были достоверно выше, чем у протокола без синхронизации: у младенцев проксимальная пКА определялась в 51% случаев при проведении исследования с синхронизацией по сердечному ритму, без ЭКГ-синхронизации – в 13%.

Аналогично группе новорожденных пациентов возможности двух протоколов КТ сердца достоверно не отличались в определении лКА и ее ветвей. лКА и ПМЖВ при проведении КТ с синхронизацией по ЭКГ визуализировались у 93% пациентов каждая (14/15, 93%), при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации в 88% (23/26, 88%) и 81% (21/26, 81%) соответственно. В определении устья и проксимального сегмента пКА протокол с синхронизацией по ЭКГ был достоверно более эффективен: было определено 11 устьев пКА (11/15, 73%) и 9 проксимальных сегментов пКА (9/15, 60%). Сводная информация по количеству определяемых сосудов в каждой возрастной группе и межгрупповые сравнения эффективности отражены в Таблице 51.

Таблица 51 – Эффективность протоколов КТ в оценке посегментной анатомии коронарного русла у детей разных возрастных групп

		пКА			лКА		
Счет количества видимых сосудов по возрастам		Устье	Проксимальный отдел	Средний отдел	Устье	ПМЖВ	ОА
< 28 д	Синхронизация (n=41)	19	12	5	26	22	7
	Без синхронизации (n=57)	14	11	6	31	26	6
	Межгрупповые сравнения	0,0025	0,0149	0,5992	0,379	0,1371	0,45
< 1 г	Синхронизация (n=56)	41	28	4	54	53	24
	Без синхронизации (n=81)	12	9	2	67	51	16
	Межгрупповые сравнения	0,0000	0,0000	0,1116	0,001	0,0000	0,0009
> 1 г	Синхронизация (n=15)	11	9	2	14	14	11
	Без синхронизации (n=26)	6	6	1	23	21	13
	Межгрупповые сравнения	0,002	0,031	0,9475	0,496	0,268	0,393

Анализ полученных изображений в двух группах КТ-протоколов определил статистически значимые различия их качества как для лКА и ее ветвей, так и для пКА.

- Оценка и сравнение качества изображений пКА (устье, проксимальный и средний сегмент)**

Диагностическое качество изображений устья пКА при использовании КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией было получено у 64 пациентов (64/112, 57%), из них у 36 (58%) изображения устья были хорошего и отличного качества; без ЭКГ-синхронизации диагностическое качество изображений устья пКА было получено у 40 детей (40/164, 24%), из них у 14 (34%) было хорошее качество, у 26 (66%) – удовлетворительное.

Межгрупповые сравнения качества изображения устья пКА между двумя КТ-протоколами определили статистически значимые различия ($p < 0,0001$) (Рисунок 33).

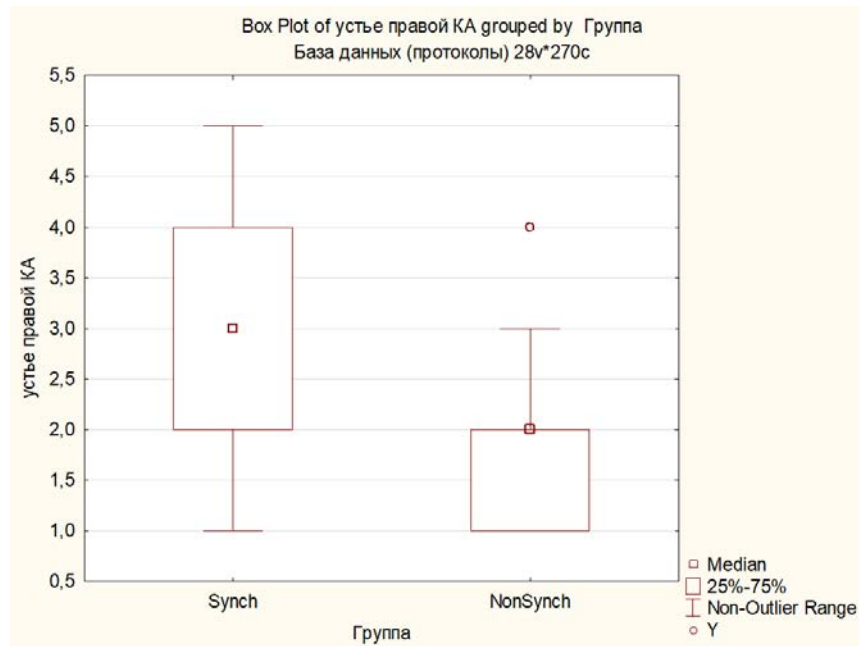


Рисунок 33 – Диаграмма размаха, демонстрирующая качество изображений (баллы) устья пКА при использовании протоколов КТ с и без ЭКГ-синхронизации

Диагностическое качество изображений проксимального сегмента пКА при использовании КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией было получено у 49 пациентов (49/112, 44%), из них у 20 детей (41%) изображения проксимального сегмента пКА были хорошего ($n=18$) и отличного качества ($n=2$); без ЭКГ-синхронизации диагностическое качество изображений проксимального сегмента пКА было у 32 детей (20%), из них у 3% ($n=1$) было хорошее качество, у 99% ($n=31$) – удовлетворительное.

Межгрупповые сравнения качества изображения проксимального сегмента пКА между двумя КТ протоколами определили статистически значимые различия ($p<0,0001$) (Рисунок 34).

Наиболее низкие показатели качества изображений в двух протоколах КТ сердца были получены при оценке среднего сегмента пКА: диагностические изображения при использовании КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией были получены у 17 пациентов (17/112, 15%), из них только у одного пациента изображение сегмента сосуда было хорошего качества. Изображения среднего сегмента пКА хорошего качества при проведении КТ сердца без ЭКГ-синхронизации получены не были, все диагностические изображения ($n=16$, 10%) были удовлетворительного качества (3 балла по шкале).

Межгрупповые сравнения качества изображения дистального сегмента пКА между двумя КТ протоколами определили статистически значимые различия ($p=0,002$)

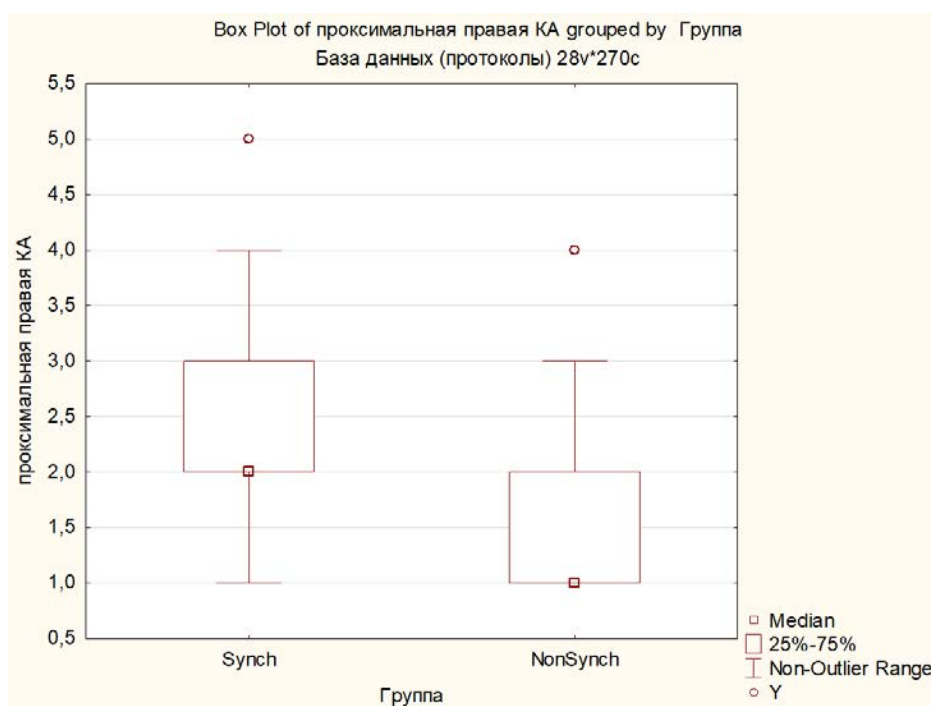


Рисунок 34 – Диаграмма размаха, демонстрирующая качество изображений (баллы) проксимального сегмента пКА при использовании протоколов КТ с и без ЭКГ-синхронизации

- **Оценка и сравнение качества изображений лКА**

Наилучшее качество изображений в обоих КТ протоколах было получено при оценке устья лКА. Диагностические изображения были получены в 80% случаев (90/112, 80%) при проведении исследования с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией: из них в 70% – изображения отличного и хорошего качества (53 и 10 соответственно).

При проведении КТ сердца без ЭКГ-синхронизации диагностические изображения устья лКА были получены в 78% случаев (127/164, 78%): из них 61% ($n=78$) изображений были хорошего и отличного качества ($n=76$ и 2, соответственно). Межгрупповые сравнения качества изображения проксимального сегмента лКА между двумя КТ-протоколами определили статистически значимые различия ($p=0,0003$) (Рисунок 35).

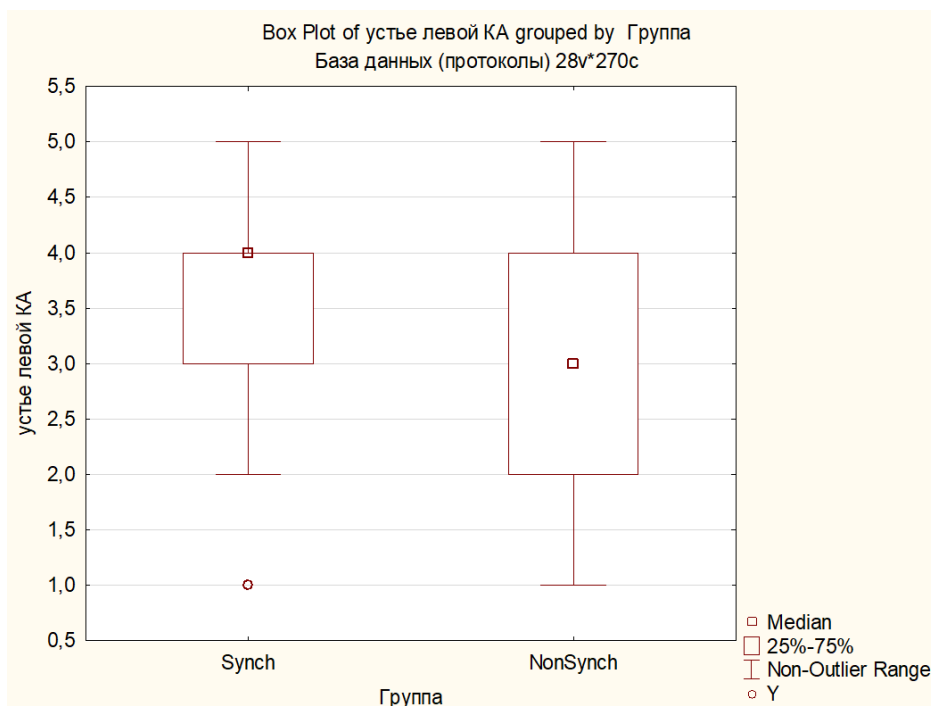


Рисунок 35 – Диаграмма размаха, демонстрирующая качество изображений (баллы) лКА при использовании протоколов КТ с и без ЭКГ-синхронизации

- ### Оценка и сравнение качества изображений ПМЖВ

Диагностические изображения ПМЖВ при проведении КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией были получены у 72% детей (81/112), из них большая часть, $n=43$ (54%) – изображения хорошего и отличного качества ($n=41$ и 2 соответственно). У 61% пациентов (101/164, 61%), которым была выполнена КТ сердца без ЭКГ-синхронизации, изображения ПМЖВ были диагностическими, однако большая их часть $n=67$ (66%) была удовлетворительного качества, изображения отличного качества получены не были. Межгрупповые сравнения качества изображения ПМЖВ между двумя КТ-протоколами определили статистически значимые различия ($p<0,0001$) (Рисунок 36).

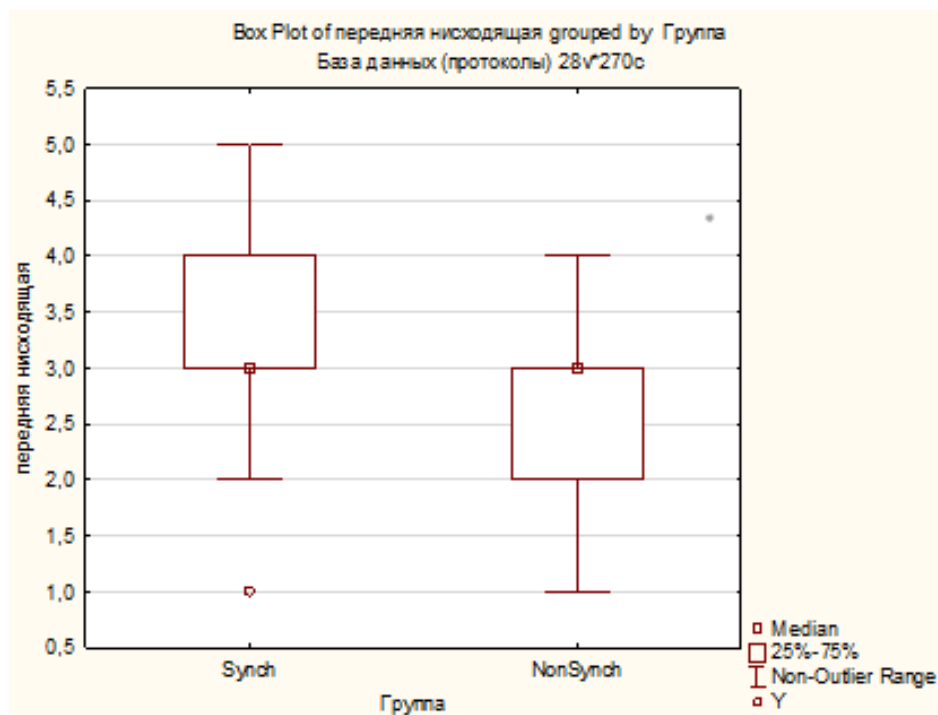


Рисунок 36 – Диаграмма размаха, демонстрирующая качество изображений (баллы) ПМЖВ при использовании протоколов КТ с и без ЭКГ-синхронизации

- Оценка и сравнение качества изображений ОА**

Большая часть изображений ОА при использовании обоих протоколов КТ сердца были недиагностического качества ($n=80$ (71%) для ЭКГ-синхронизации и $n=134$ (82%) для КТ без синхронизации).

Диагностические изображения ОА при проведении КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией были получены у 29% пациентов (32/112, 29%), из них большая часть ($n=30$, 94%) – изображения удовлетворительного качества и 6% ($n=2$, 6%) изображения хорошего качества.

При использовании протокола КТ сердца без ЭКГ-синхронизации изображения ОА были диагностическими у 18% пациентов (30/164, 18%), однако большая их часть ($n=26$, 87%) была удовлетворительного качества, изображения отличного качества получены не были. Межгрупповые сравнения качества изображений ОА между двумя КТ-протоколами определили статистически значимые различия ($p<0,0001$) (Рисунок 37).

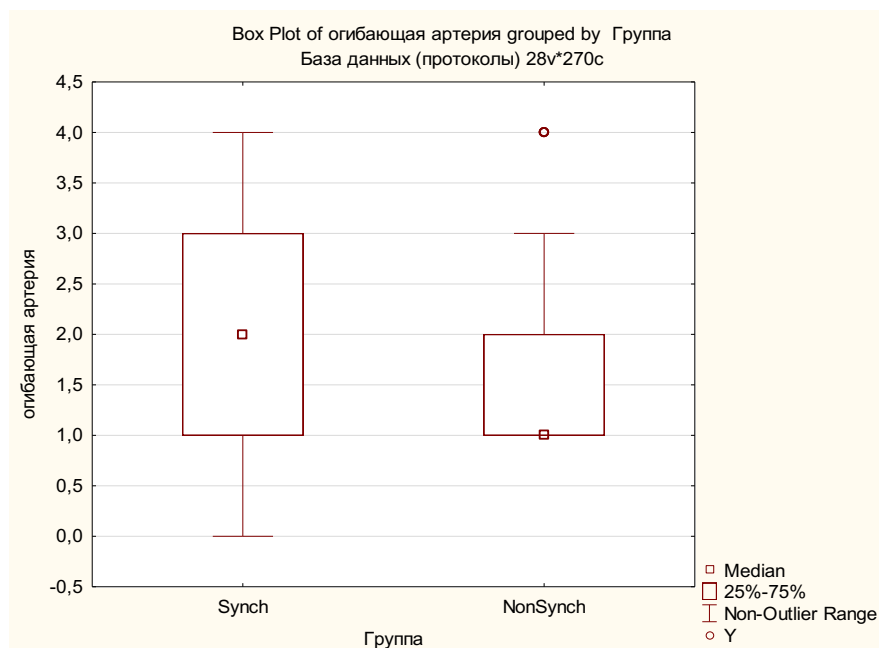


Рисунок 37 – Диаграмма размаха, демонстрирующая качество изображений (баллы) ОА при использовании протоколов КТ с и без ЭКГ-синхронизации

Сводные показатели качества изображений КА, полученные при использовании КТ с и без ЭКГ-синхронизации, отражены в Таблице 52.

Таблица 52 – Показатели качества изображений сегментов КА при использовании протокола КТ с и без ЭКГ-синхронизации

		N	Mean	Me	Q1	Q3	SD
Устье пКА	Синхронизация	112	2,96	3	2	4	1,08
	Без синхронизации	164	1,98	2	1	2	0,89
Проксимальный сегмент пКА	Синхронизация	112	2,52	2	2	3	1,07
	Без синхронизации	164	1,62	1	1	2	0,77
Средний сегмент пКА	Синхронизация	112	1,49	1	1	2	0,71
	Без синхронизации	164	1,23	1	1	1	0,53
Устье лКА	Синхронизация	112	3,62	4	3	4	0,87
	Без синхронизации	164	3,16	3	2	4	0,95
ПМЖВ	Синхронизация	112	3,19	3	3	4	0,93
	Без синхронизации	164	2,65	3	2	3	0,99
ОА	Синхронизация	112	2,09	2	1	3	0,92
	Без синхронизации	164	1,63	1	1	2	0,77

Результаты оценки влияния параметров частоты сердечных сокращений, частоты дыхательных движений и площади поверхности тела на возможность определения анатомии коронарного русла при использовании КТ-протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

В группе пациентов, которым выполнялась КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, с помощью ROC-анализа была определена высокая статистическая значимость корреляционной модели ($<0,05$) для параметра ЧСС в визуализации всех сегментов КА, параметра ЧДД в оценке всех КА, кроме среднего сегмента пКА, параметра ППТ в визуализации ствола лКА и устья пКА.

• **Устье пКА (протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией)**

При сравнении показателей ЧСС, ЧДД и ППТ в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями устья пКА нами были установлены статистически значимые различия (Таблица 5).3

Таблица 53 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки устья пКА при проведении КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Показатель	Категории	ЧСС			p
		M $\pm$ SD	95% ДИ	n	
Устье пКА	Не выявлено	128,54 $\pm$ 8,42	125,65 – 131,44	48	<0,001
	Выявлено	118,91 $\pm$ 8,49	116,78 – 121,03	64	
		ЧДД			<0,001
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	36,00	28,50 – 39,50	44	
	Выявлено	29,00	26,00 – 32,00	61	
		ППТ			0,045
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	0,28	0,21 – 0,36	48	
	Выявлено	0,34	0,23 – 0,47	64	

Следующим этапом статистического анализа было определение оптимальных пороговых значений параметров, при которых достигались максимальная диагностическая ценность методики в определении локализации устья пКА.

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 130,000. При пороговой ЧСС 130 уд/мин достигалась чувствительность и специфичность модели 90,6% и 65,7%, соответственно ($AUC = 0,805 \pm 0,049$ – высокая клиническая значимость теста) (Рисунок 38).

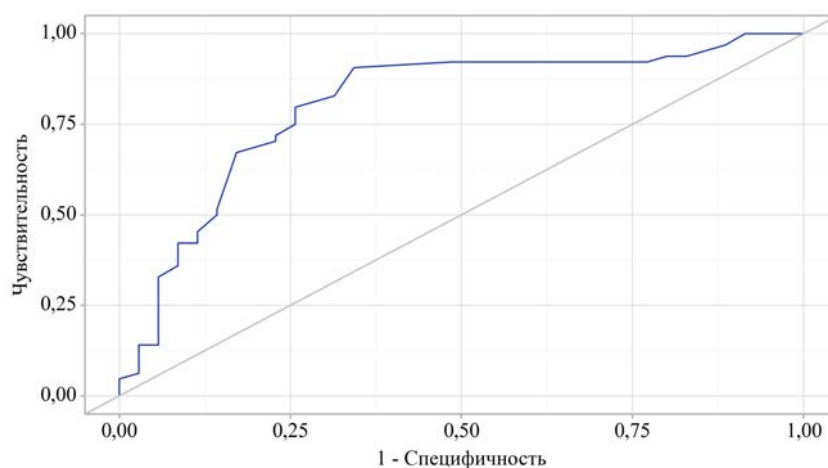


Рисунок 38 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения устья пКА от ЧСС

Пороговое значение ЧДД в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 36,000. При пороговой ЧДД, равной 36, чувствительность и специфичность модели составили 83,6% и 61,3%, соответственно ($AUC = 0,732 \pm 0,058$ – удовлетворительная информативность теста).

Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,360. Чувствительность и специфичность модели составили 60,6% и 82,9%, соответственно ($AUC = 0,748 \pm 0,058$ – удовлетворительная информативность теста).

- **Проксимальный сегмент пКА (протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией)**

При сравнении показателей ЧСС и ЧДД в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями проксимального сегмента пКА нами были установлены статистически значимые различия;

при сравнении показателя ППТ между двумя группами статистически значимых различий определить не удалось (Таблица 54).

Таблица 54 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки проксимального сегмента пКА при проведении КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Показатель	Категории	ЧСС			p
		M ± SD	95% ДИ	n	
Просимальный сегмент пКА	Не выявлено	127,58 ± 8,44	125,3 – 130,7	63	< 0,001*
	Выявлено	116,94 ± 7,59	114,76 – 119,12	49	
		ЧДД			< 0,001*
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	36,00	28,00 – 39,25	60	
	Выявлено	29,00	24,75 – 31,00	45	
		ППТ			0,028*
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	0,29	0,22 – 0,37	63	
	Выявлено	0,36	0,23 – 0,49	49	

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 129,000. При пороговой ЧСС 129 уд/мин достигалась чувствительность и специфичность модели 81,6% и 72%, соответственно ($AUC = 0,829 \pm 0,042$ – высокая клиническая значимость теста) (Рисунок 39).

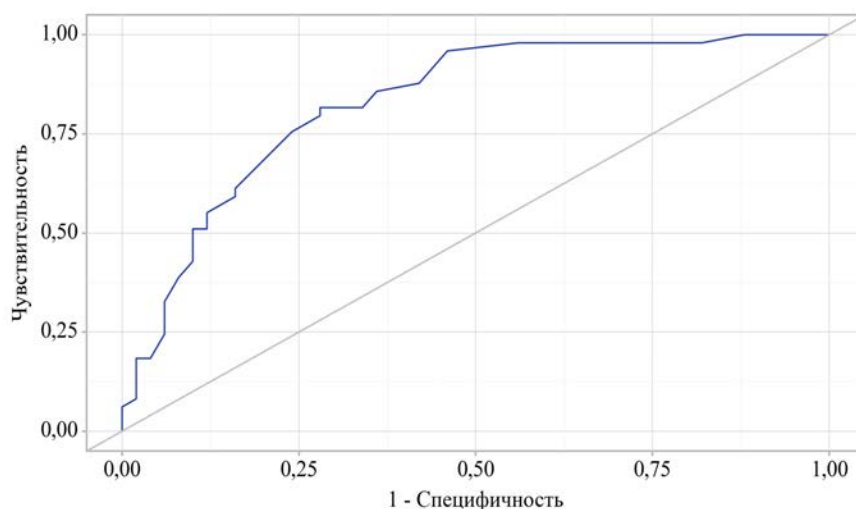


Рисунок 39 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения проксимального сегмента пКА от ЧСС

Была определена пороговая ЧДД – 36, при которой чувствительность и специфичность модели составили 83,3% и 61,4%, соответственно ($AUC = 0,741 \pm 0,052$ – удовлетворительная информативность теста).

Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,390. Чувствительность и специфичность модели составили 57,1% и 70%, соответственно ($AUC = 0,628 \pm 0,056$ – неудовлетворительная информативность теста).

• **Средний сегмент пКА (протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией)**

При сравнении показателей ЧСС в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями среднего сегмента пКА были установлены статистически значимые различия (показатель ЧСС статистически значимо влиял на возможность определения среднего сегмента пКА); при сравнении показателей ЧДД и ППТ между двумя группами статистически значимых различий определить не удалось (Таблица 55).

Таблица 55 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки среднего сегмента пКА при проведении КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Показатель	Категории	ЧСС			p
		M $\pm$ SD	95% ДИ	n	
Средний сегмент пКА	Не выявлено	122,93 $\pm$ 9,75	120,90 – 124,96	95	< 0,001*
	Выявлено	115,25 $\pm$ 3,24	112,54 – 117,96	17	
		ЧДД			0,120
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	30,50	27,00 – 37,00	91	
	Выявлено	28,50	25,50 – 29,25	14	
		ППТ			0,194
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	0,34	0,23 – 0,44	95	
	Выявлено	0,24	0,22 – 0,26	17	

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 124,000. При пороговой ЧСС 124 уд/мин достигалась чувствительность и специфичность модели 87,5% и 71,4%,

соответственно ($AUC = 0,765 \pm 0,072$ – удовлетворительная клиническая значимость теста) (Рисунок 40).

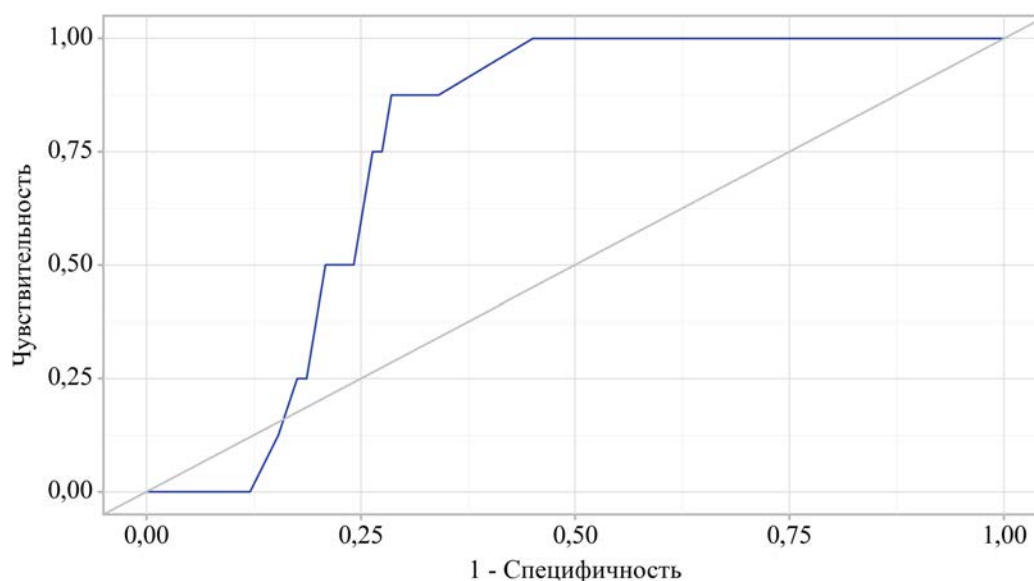


Рисунок 40 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения среднего сегмента пКА от ЧСС

Пороговое значение ЧДД, при котором достигалась наибольшая чувствительность и специфичность теста (87,5% и 50% соответственно), составила 31 ($AUC = 0,667 \pm 0,090$ – неудовлетворительная клиническая значимость теста). Полученная модель не была статистически значимой ($p=0,120$). Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,300. Чувствительность и специфичность модели составили 87,5% и 59,3%, соответственно ($AUC = 0,639 \pm 0,094$ – неудовлетворительная информативность теста).

- **Ствол лКА (протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией)**

При сравнении всех показателей (ЧСС, ЧДД и ППТ) в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями лКА нами были установлены статистически значимые различия (Таблица 56).

Таблица 56 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки ствола лКА при проведении КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Показатель	Категории	ЧСС			p
		M ± SD	95% ДИ	n	
Ствол лКА	Не выявлено	136,67 ± 4,39	133,29 – 140,04	22	< 0,001*
	Выявлено	120,88 ± 8,78	119,04 – 122,72	90	
		ЧДД			
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	< 0,001*
	Не выявлено	43,00	39,00 – 44,00	18	
	Выявлено	29,00	26,00 – 36,00	87	
		ППТ			
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	0,002*
	Не выявлено	0,21	0,20 – 0,23	22	
	Выявлено	0,34	0,23 – 0,44	90	

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении устья лКА, составило 137,000. При пороговой ЧСС 137 уд/мин достигалась максимальная чувствительность и специфичность модели 87,8% и 100%, соответственно (AUC = 0,956 ± 0,048 – очень высокая клиническая значимость теста) (Рисунок 41).

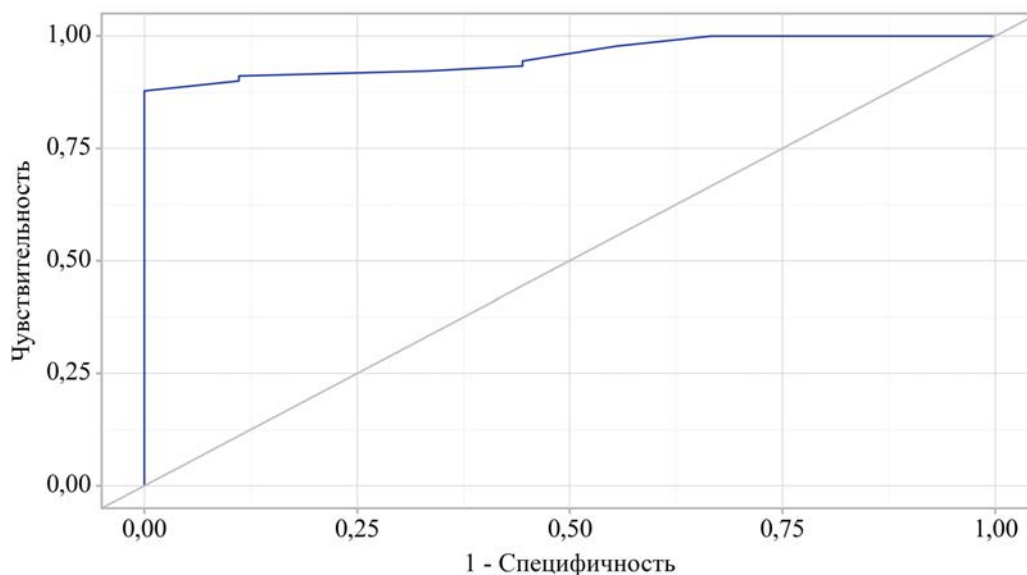


Рисунок 41 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения ствола лКА от ЧСС

Пороговое значение ЧДД в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении устья ЛКА, составило 37,00. При пороговой ЧДД 37 достигались максимальная чувствительность и специфичность модели 82,4% и 100%, соответственно ($AUC = 0,933 \pm 0,066$ – очень высокая клиническая значимость теста).

Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,24. Чувствительность и специфичность модели составили 73,3% и 88,9%, соответственно ($AUC = 0,812 \pm 0,059$ – хорошая информативность теста).

- **ОА (протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией)**

При сравнении показателей ЧСС и ЧДД в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями ОА нами были установлены статистически значимые различия; при сравнении показателя ППТ между двумя группами статистически значимых различий определить не удалось (Таблица 57).

Таблица 57 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки ОА при проведении КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Показатель	Категории	ЧСС			p
		M $\pm$ SD	95% ДИ	n	
ОА	Не выявлено	123,76 $\pm$ 10,43	121,22 – 126,30	90	0,012*
	Выявлено	119,28 $\pm$ 6,83	116,82 – 121,74	22	
		ЧДД			< 0,010*
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	32,57 $\pm$ 7,19	30,73 – 34,42	87	
	Выявлено	29,39 $\pm$ 4,34	27,79 – 30,98	84	
		ППТ			0,174
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	0,30	0,23 – 0,41	90	
	Выявлено	0,35	0,25 – 0,47	22	

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ОА, составило 126,000. При пороговой ЧСС 126 уд/мин достигалась максимальная чувствительность и

специфичность модели 78,1% и 52,2%, соответственно ($AUC = 0,649 \pm 0,057$ – низкая клиническая значимость теста) (Рисунок 42).

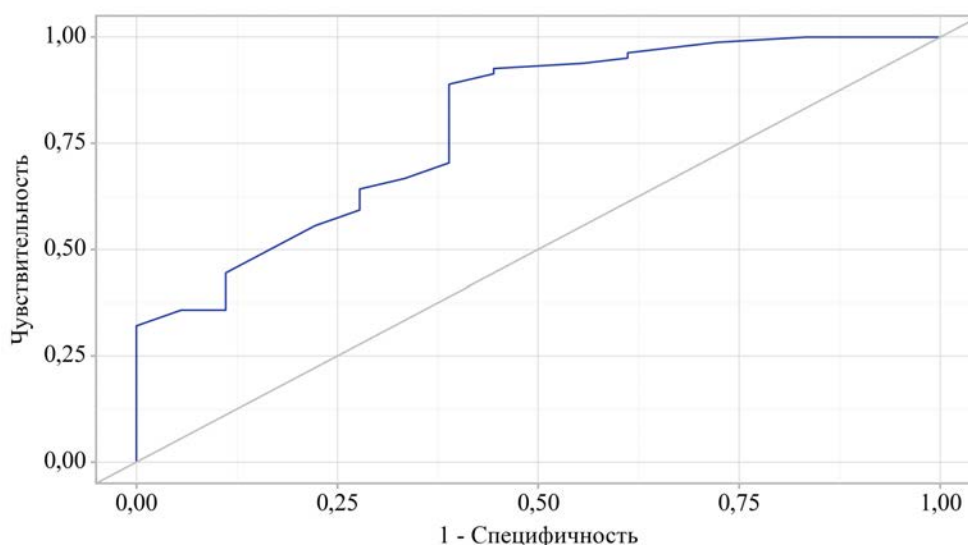


Рисунок 42 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения ОА от ЧСС при проведении исследования с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Пороговое значение ЧДД в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ОА, составило 37,00. При пороговой ЧДД 37 достигалась максимальная чувствительность и специфичность модели 77,4% и 50,8%, соответственно ($AUC = 0,625 \pm 0,060$ – низкая клиническая значимость теста).

Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,24. Чувствительность и специфичность модели составили 75% и 43,3%, соответственно ($AUC = 0,585 \pm 0,062$ – неудовлетворительная информативность теста).

- **ПМЖВ лКА (протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией)**

Параметры ЧСС и ЧДД статистически значимо влияли на возможность определения ПМЖВ в группе пациентов с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией. От показателя ППТ выявляемость ПМЖВ не зависела (Таблица 58).

Таблица 58 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки ПМЖВ при проведении КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Показатель	Категории	ЧСС			p
		M ± SD	95% ДИ	n	
ПМЖВ	Не выявлено	130,72 ± 8,71	126,39 – 135,05	31	< 0,001*
	Выявлено	120,44 ± 8,81	118,50 – 122,39	81	
		ЧДД			0,003*
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	38,00	30,00 – 43,25	28	
	Выявлено	29,00	26,00 – 35,25	98	
		ППТ			0,174
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
	Не выявлено	0,30	0,23 – 0,41	31	
	Выявлено	0,35	0,25 – 0,47	81	

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ПМЖВ, составило 129,000. При пороговой ЧСС 129 уд/мин достигалась максимальная чувствительность и специфичность модели 88,9% и 61,1%, соответственно ($AUC = 0,792 \pm 0,067$ – удовлетворительная клиническая значимость теста) (Рисунок 43).

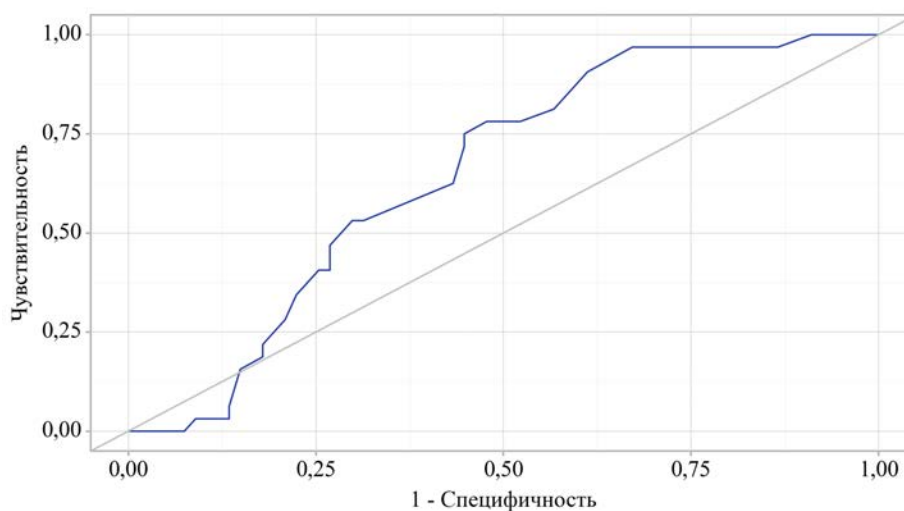


Рисунок 43 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения ПМЖВ лКА от ЧСС при проведении исследования с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией

Пороговое значение ЧДД в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ПМЖВ, составило 37,00.

При пороговой ЧДД 37 достигалась максимальная чувствительность и специфичность модели 84,2% и 65,5%, соответственно ($AUC = 0,736 \pm 0,076$ – удовлетворительная клиническая значимость теста).

Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,31. Чувствительность и специфичность модели составили 59% и 72%, соответственно ($AUC = 0,606 \pm 0,070$ – неудовлетворительная информативность теста).

Результаты оценки влияния параметров частоты сердечных сокращений, частоты дыхательных движений и площади поверхности тела на возможность определения анатомии коронарного русла при использовании КТ-протокола без ЭКГ-синхронизации

В группе пациентов, которым выполнялась КТ без ЭКГ-синхронизации, на возможность определения всех сегментов коронарного русла достоверно влиял параметр ЧСС ($<0,05$). ЧДД демонстрировала статистическую значимость корреляционной модели только для лКА и ее ветвей; ППТ – только для ствола лКА.

- **Устье пКА (протокол КТ без ЭКГ-синхронизации)**

При сравнении показателей ЧСС и ППТ в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями устья пКА при проведении исследования без ЭКГ-синхронизации нами были установлены статистически значимые различия. От показателя ЧДД выявляемость устья пКА не зависела (Таблица 59).

При определении оптимального порогового значения ЧСС, при котором достигались максимальная диагностическая ценность методики в определении локализации устья пКА, были получены следующие результаты: пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 122,000. При пороговой ЧСС 122 уд/мин достигалась чувствительность и специфичность модели 80,0% и 61,1%, соответственно

(AUC = $0,717 \pm 0,042$ – удовлетворительная клиническая значимость теста)
(Рисунок 44).

Таблица 59 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки устья пКА при проведении КТ без ЭКГ-синхронизации

Показатель	Категории	ЧСС			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
Устье пКА	Не выявлено	124,00	121,00 – 130,00	124	< 0,001*
	Выявлено	119,00	116,75 – 123,00	40	
		ЧДД			0,236
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
	Не выявлено	37,00	32,00 – 42,00	124	
	Выявлено	34,50	30,25 – 39,00	34	
		ППТ			0,0492
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
	Не выявлено	0,27	0,21 – 0,35	131	
	Выявлено	0,24	0,22 – 0,33	40	

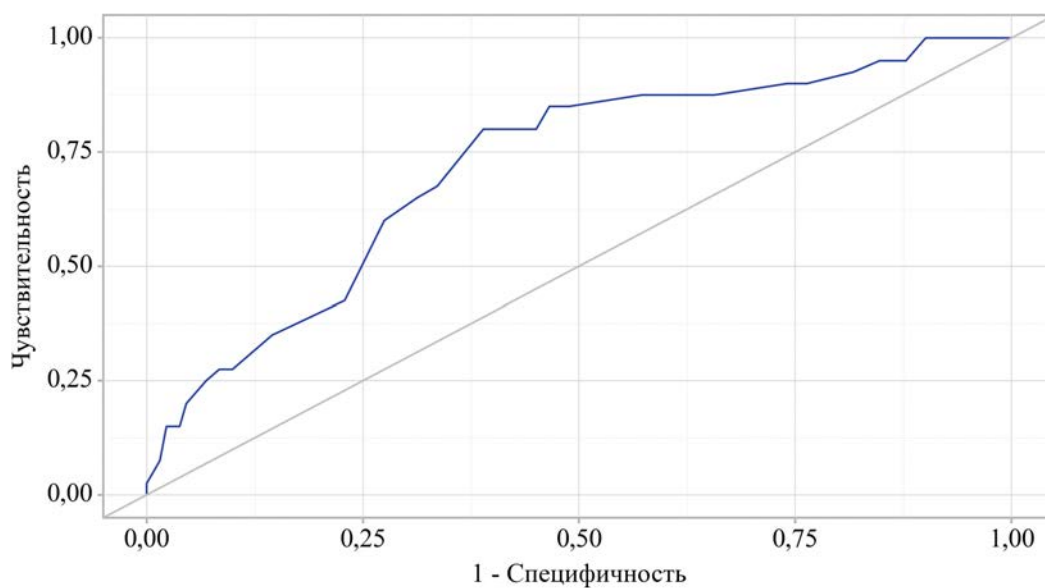


Рисунок 44 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения устья пКА от ЧСС при проведении исследования без ЭКГ-синхронизации

Пороговое значение ЧДД в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 35,000. При пороговой ЧДД 35 чувствительность и специфичность модели составили 50% и 64,5%, соответственно

(AUC = $0,566 \pm 0,054$ – неудовлетворительная информативность теста). Полученная модель не была статистически значимой ($p = 0,639$).

Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,380. Чувствительность и специфичность модели составили 65,0% и 48,1%, соответственно (AUC = $0,525 \pm 0,052$ – неудовлетворительная информативность теста).

- **Проксимальный сегмент пКА (протокол КТ без ЭКГ-синхронизации)**

При сравнении показателей ЧСС в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями проксимального сегмента пКА при проведении исследования без ЭКГ-синхронизации нами были установлены статистически значимые различия (Таблица 60).

Таблица 60 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки проксимального сегмента пКА при проведении КТ без ЭКГ-синхронизации

Показатель	Категории	ЧСС			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
Проксимальный сегмент пКА	Не выявлено	123,00	121,00 – 132,50	132	< 0,001*
	Выявлено	117,00	115,75 – 124,00	32	
		ЧДД			0,2776
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
	Не выявлено	37,00	32,00 – 42,00	128	
	Выявлено	35,00	29,00 – 39,00	26	
		ППТ			0,891
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
	Не выявлено	0,26	0,21 – 0,35	132	
	Выявлено	0,24	0,22 – 0,33	32	

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 121,000. При пороговой ЧСС 121 уд/мин достигалась чувствительность и специфичность модели 78,1% и 58,3%, соответственно (AUC $0,709 \pm 0,046$ – удовлетворительная клиническая значимость теста) (Рисунок 45).

Определение пороговых значений ЧДД (35) и ППТ (0,280 м²), при которых достигалась максимальная диагностическая ценность метода в определении

проксимального сегмента пКА, имели неудовлетворительную ценность теста ($AUC = 0,565 \pm 0,057$ и $AUC = 0,508 \pm 0,057$, соответственно).

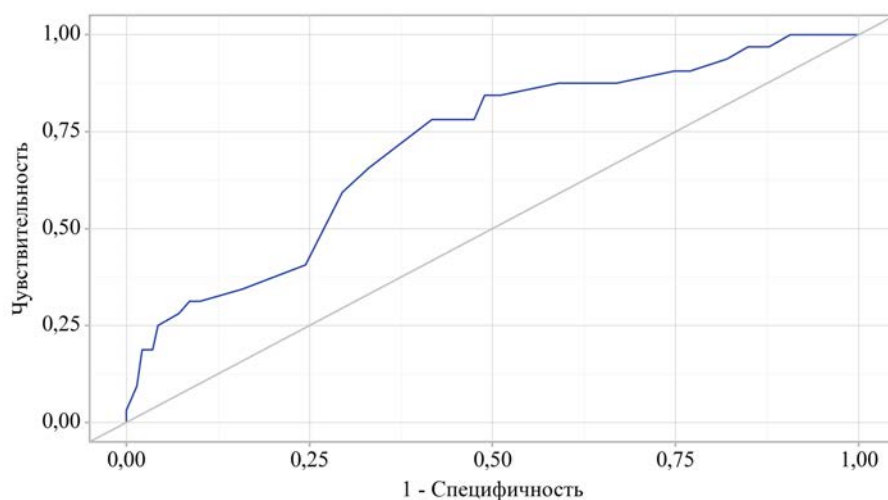


Рисунок 45 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения проксимального сегмента пКА от ЧСС при проведении исследования без ЭКГ-синхронизации

- Средний сегмент пКА (протокол без ЭКГ-синхронизации)**

При сравнении показателей ЧСС в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями среднего сегмента пКА при проведении исследования без ЭКГ-синхронизации нами были установлены статистически значимые различия (Таблица 61).

Таблица 61 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки среднего сегмента пКА при проведении КТ без ЭКГ-синхронизации

Показатель	Категории	ЧСС			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
Средний сегмент пКА	Не выявлено	125,50	120,00 – 132,00	132	0,047*
	Выявлено	124,00	111,00 – 132,00	32	
		ЧДД			
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	0,306
	Не выявлено	36,00	32,00 – 41,50	128	
	Выявлено	46,00	33,00 – 48,50	26	
		ППТ			
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	0,282
	Не выявлено	0,26	0,21 – 0,35	132	
	Выявлено	0,24	0,22 – 0,33	32	

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 112,000. При пороговой ЧСС 112 уд/мин достигалась чувствительность и специфичность модели 33,3% и 96,3%, соответственно. Площадь под ROC-кривой составила $0,577 \pm 0,093$ с 95% ДИ 0,394–0,759 – низкая клиническая информативность теста.

• **Ствол лКА (протокол без ЭКГ-синхронизации)**

При сравнении всех параметров (ЧСС, ЧДД и ППТ) в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями ствола лКА нами были установлены статистически значимые различия (Таблица 62).

Таблица 62 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки ствола лКА при проведении КТ без ЭКГ-синхронизации

Показатель	Категории	ЧСС			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
Ствол лКА	Не выявлено	134,00	129,75 – 139,00	74	< 0,001*
	Выявлено	123,00	119,50 – 129,00	90	
		ЧДД			
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	0,006*
	Не выявлено	40,00	35,00 – 43,50	71	
	Выявлено	35,00	31,00 – 40,00	87	
		ППТ			
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	< 0,001*
	Не выявлено	0,23	0,20 – 0,29	74	
	Выявлено	0,28	0,22 – 0,36	90	

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ствола лКА, составило 125,000. При пороговой ЧСС 125 уд/мин достигалась максимальная чувствительность и специфичность модели 78,0% и 75%, соответственно ($AUC = 0,835 \pm 0,040$ – очень высокая клиническая значимость теста) (Рисунок 46).

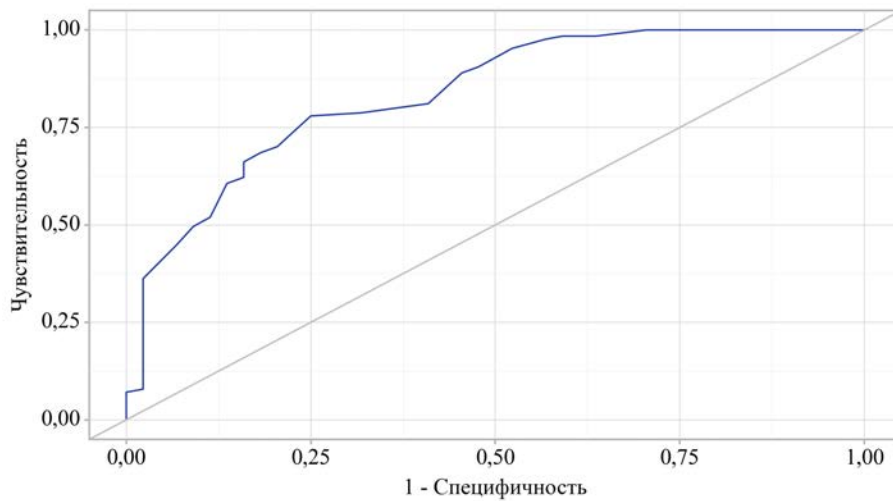


Рисунок 46 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения ствола лКА от ППТ при проведении исследования без ЭКГ-синхронизации

Пороговое значение ЧДД в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ствола лКА, составило 35,00. При пороговой ЧДД 35 достигались максимальная чувствительность и специфичность модели 66,4% и 61,5%, соответственно ($AUC = 0,648 \pm 0,053$ – низкая клиническая значимость теста). Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,330 м². Чувствительность и специфичность модели составили 40,9% и 86,4%, соответственно ($AUC = 0,669 \pm 0,044$ – низкая информативность теста).

- **ОА (протокол без ЭКГ-синхронизации)**

При сравнении ЧСС и ЧДД в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями ОА нами были установлены статистически значимые различия. Для параметра ППТ статистически значимой разницы в группах выявлено не было (Таблица 63).

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ОА, составило 113,000. При пороговой ЧСС 113 уд/мин достигались максимальная чувствительность и специфичность модели 96,7% и 56,0%, соответственно ($AUC = 0,805 \pm 0,037$ – высокая клиническая значимость теста) (Рисунок 47).

Таблица 63 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки ОА при проведении КТ без ЭКГ-синхронизации

Показатель	Категории	ЧСС			p
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
ОА	Не выявлено	129,00	121,00 – 133,00	134	< 0,001*
	Выявлено	118,00	111,00 – 122,50	30	
		ЧДД			0,006*
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
	Не выявлено	38,00	32,00 – 43,00	129	
	Выявлено	34,00	28,00 – 38,00	27	
		ППТ			0,0581
		Me	$Q_1 - Q_3$	n	
	Не выявлено	0,25	0,21 – 0,34	134	
	Выявлено	0,34	0,24 – 0,38	30	

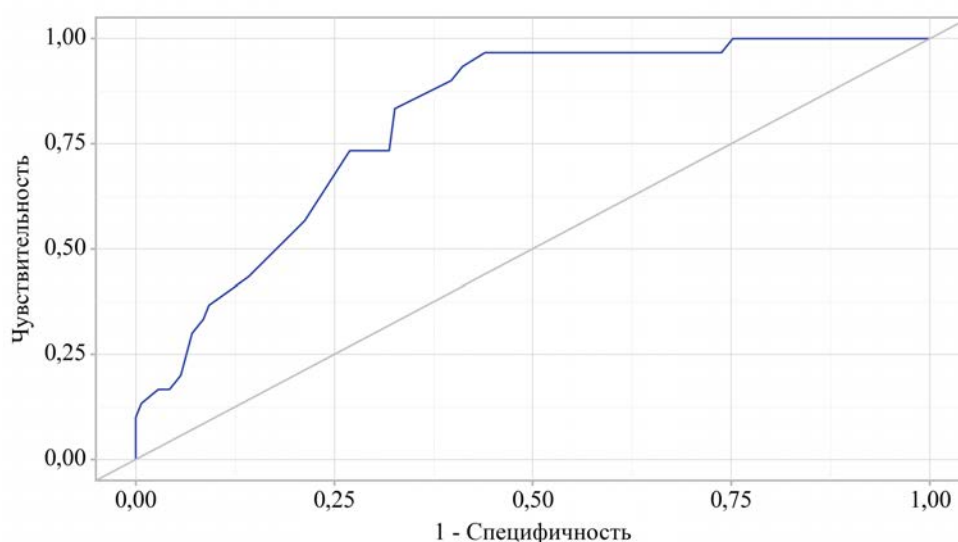


Рисунок 47 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения ОА от ЧСС при проведении исследования без ЭКГ-синхронизации

Пороговое значение ЧДД в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ОА, составило 34,00 ед/мин. При пороговой ЧДД 34 ед/мин достигались максимальная чувствительность и специфичность модели 82,8% и 45,7%, соответственно ($AUC = 0,664 \pm 0,051$ – низкая клиническая значимость теста).

Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,290 м². Чувствительность и специфичность модели составили 66,7% и 63,8%, соответственно ($AUC = 66,7\%$ и 63,8%, – низкая информативность теста).

- **ПМЖВ лКА (протокол без ЭКГ-синхронизации)**

При сравнении параметров ЧСС и ЧДД в группах пациентов с диагностическими и недиагностическими изображениями ПМЖВ нами были установлены статистически значимые различия, для параметра ППТ статистически значимой разницы в группах выявлено не было (Таблица 64).

Таблица 64 – Уровни статистической значимости влияния параметров ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность оценки ПМЖВ при проведении КТ без ЭКГ-синхронизации

Показатель	Категории	ЧСС			p
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	
ОА	Не выявлено	132,00	127,00 – 136,75	63	< 0,001*
	Выявлено	121,00	119,00 – 127,00	101	
		ЧДД			
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	< 0,001*
	Не выявлено	40,00	35,00 – 44,00	60	
	Выявлено	35,00	30,00 – 39,00	97	
		ППТ			
		Me	Q ₁ – Q ₃	n	0,061
	Не выявлено	0,23	0,20 – 0,29	63	
	Выявлено	0,29	0,23 – 0,36	101	

Пороговое значение ЧСС в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ПМЖВ, составило 117,000. При пороговой ЧСС 117 уд/мин достигались максимальная чувствительность и специфичность модели 74,3% и 77,1%, соответственно, (AUC = 0,819 ± 0,034 – высокая клиническая значимость теста) (Рисунок 48).

Пороговое значение ЧДД в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена в определении ПМЖВ, составило 37,000 ед/мин. При пороговой ЧДД 37,000 ед/мин достигалась максимальная чувствительность и специфичность модели 82,1% и 49,2%, соответственно (AUC = 0,695 ± 0,044 – низкая клиническая значимость теста).

Пороговое значение ППТ в точке cut-off, которому соответствовало наивысшее значение индекса Юдена, составило 0,24. Чувствительность и специфичность модели составили 73,3% и 58,6%, соответственно (AUC = 0,695 ± 0,044 – низкая информативность теста).

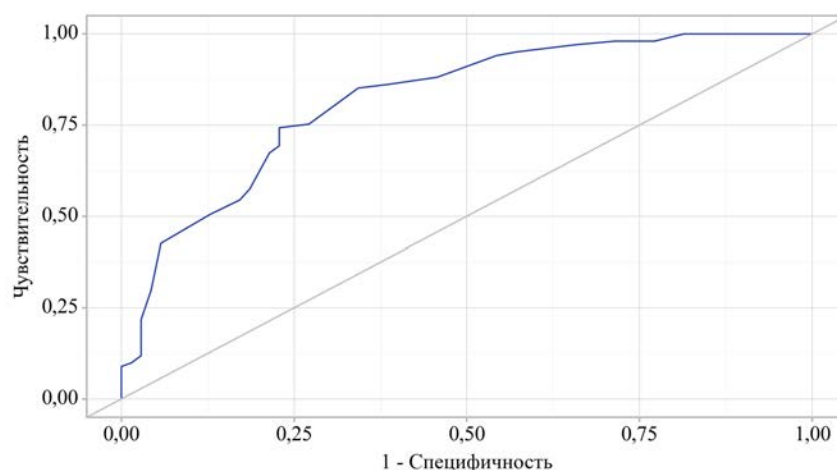


Рисунок 48 – ROC-кривая, характеризующая зависимость вероятности определения ПМЖВ от ЧСС при проведении исследования без ЭКГ-синхронизации

Далее нами был проведен сравнительный анализ пороговых значений ЧСС для двух протоколов КТ, исходя из которого было определено, что визуализация всех сегментов КА при проведении исследования с ЭКГ-синхронизацией возможна на более высоких параметрах ЧСС: $129,2 \pm 4,4$ уд/мин в сравнении с несинхронизированным протоколом – $118,3 \pm 5,2$ уд/мин ($p=0,002$), в среднем на $10,8 \pm 2,23$ уд/мин выше (Рисунок 49).

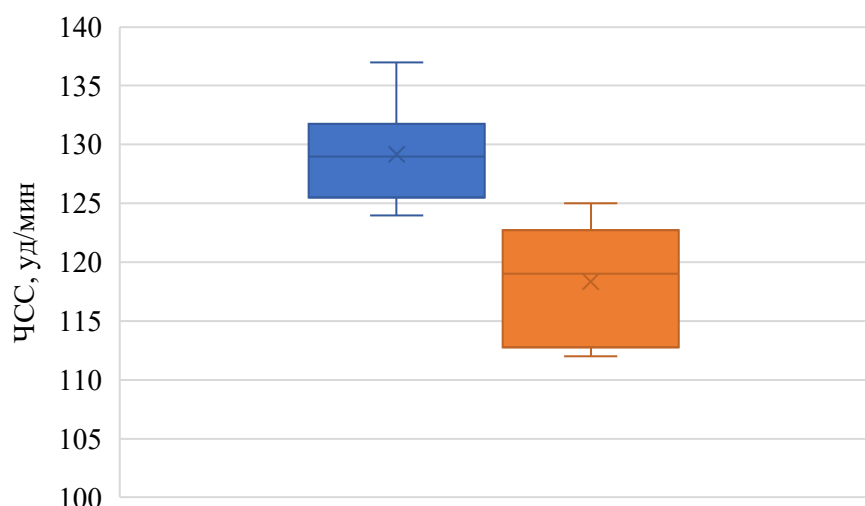


Рисунок 49 – Диаграмма, демонстрирующая пороговые значения ЧСС при использовании протокола с и без ЭКГ-синхронизации, при которых качество изображений коронарного русла было диагностическим. Средние значения ЧСС для синхронизированного и несинхронизированного протокола статистически значимо отличались, $p=0,002$

Сравнительный анализ пороговых значений ЧДД для двух протоколов КТ проводился только для тех артерий коронарного русла, для которых были установлены статистически значимые различия в группах с диагностическими и недиагностическими изображениями, таким образом, сравнение проводилось только в получении оптимальных изображений ствола лКА и ее ветвей (ОА и ПМЖВ). Средние показатели пороговых значений ЧДД для оценки артерий коронарного русла при проведении КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией $36,6 \pm 0,6$ вдохов в минуту; при использовании несинхронизированного протокола – $35,5 \pm 1,1$ вдохов в минуту ($p=0,371$).

Сравнительный анализ пороговых значений ППТ двух протоколов КТ проводился только для устьевых сегментов КА: устье пКА и ствол лКА, так как было доказано достоверное влияние параметра на возможность их визуализации. Определено, что получение диагностических изображений лКА и устья пКА возможно у детей с более низкой ППТ при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией – $0,3 \pm 0,08$ в сравнении со средними показателями ППТ при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации – $0,32 \pm 0,03$ ($p=0,071$).

Таким образом, протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией показал себя более эффективным в сравнении с синхронизированным протоколом в определении анатомии пКА для пациентов всех возрастных групп. Возможность определения лКА и ее ветвей была ограничена независимо от используемого протокола томографии для группы новорожденных, без достоверной разницы в эффективности; для пациентов младшей возрастной группы определение анатомии лКА было равнозначно возможно как при проведении КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, так и без нее.

Определена достоверная корреляция между уровнем ЧСС и возможностью визуализации коронарного русла в обоих КТ-протоколах, при этом визуализация всех сегментов КА при проведении исследования с ЭКГ-синхронизацией возможна на более высоких параметрах ЧСС (в среднем на $10,8 \pm 2,23$ уд/мин выше). Достоверная корреляция между уровнем ЧДД и возможностью визуализации

коронарного русла в обоих КТ-протоколах определена только для лКА и ее сегментов, при этом пороговое значение ЧДД, при котором возможна визуализация артерий коронарного русла между двумя протоколами, значимо не отличалось. Параметр ППТ достоверно влиял только на возможность визуализации устьевых и проксимальных сегментов КА (устье пКА и ствол лКА) – определено, что получение диагностических изображений лКА и устья пКА возможно у детей с более низкой ППТ при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией ($p=0,071$).

3.5. Оценка и сравнение диагностических возможностей трансторакальной эхокардиографии, компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца в постановке диагноза и определении анатомических особенностей врожденных пороков сердца у детей

3.5.1. Пациенты с коарктацией аорты

В группу пациентов с КоАо вошло 145 детей: 94 мальчика (65,9%) и 51 девочка (34,1%). Большинство пациентов ($n=85$, 59%) были в возрасте до 28 дней – новорожденные, 32% ($n=47$) от 28 дней до года – младенцы и 9% ($n=13$) – дети младшей возрастной группы, от 1 года до 3-х лет (Таблица 65).

Таблица 65 – Характеристика пациентов с КоАо

Показатель	Новорожденные (до 28 дней)	Младенцы (от 28 дней до года)	От года до 3-х лет
Количество	85	47	13
Возраст	$10 \pm 7,8$ дней	$3,0 \pm 2,4$ мес.	$21,1 \pm 8,2$ мес.
ППТ, м ²	$0,21 \pm 0,03$	$0,29 \pm 0,04$	$0,48 \pm 0,10$

После проведения всем пациентам трансторакальной Эхо-КТ, в рамках предоперационного планирования для уточнения морфологических особенностей порока 136 детям была выполнена КТ сердца: 100 пациентам по протоколу

без ЭКГ-синхронизации, 37 – с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией (одному ребенку исследование выполнялось дважды), 15 пациентов были направлены на проведение кардио-MPT (Таблица 66).

Таблица 66 – Количество Эхо-КГ, КТ и МР-исследований в возрастных группах пациентов с КоАо

Метод визуализации	Всего	Новорожденные	Младенцы	От года до 3-х лет
Трансторакальная Эхо-КГ	145	85	47	13
КТ сердца без ЭКГ-синхронизации	100	60	35	5
КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией	37	20	11	6
МРТ сердца	15	5	10	0
КТ+МРТ	8	8	10	0

Большинство пациентов (n=134) с КоАо имели нормальное расположение внутренних органов и сердца (situs solitus), у одного ребенка определялось зеркальное расположение внутренних органов (situs inversus). У 5 пациентов КоАо была частью комплексного ВПС (ТМА, ДОСПЖ (n=2) и аномалия Тауссиг-Бинга (n=2)). Изолированный порок был у 65 пациентов (45%). У большинства детей (n=80, 55%) КоАо сочеталась с различными интра- и экстракардиальными аномалиями: всего было определено 142 сочетанные аномалии (Таблица 67).

Сопутствующие аномалии были представлены ОАП (n=50) в рамках дуктус-зависимой гемодинамики у новорожденных при критическом сужении просвета перешейка Ао, либо его атрезии. У 30 пациентов КоАо сочеталась с ДМЖП, который в 59% случаев требовали проведения пластики заплатой; у 13 – с ДМПП, ушивание которого проводилось в 31% случаев.

У 7 из 18 пациентов с сочетанными аномалиями брахиоцефальных сосудов (стенозы устья левой подключичной артерии (n=3), отхождение левой подключичной артерии от уровня сужения перешейка (n=4)) хирургическая тактика ведения была изменена в виде расширения объема оперативного вмешательства.

Таблица 67 – Сочетанные пороки, интра- и экстракардиальные аномалии у пациентов с КоАо

Сочетанные кардиальные аномалии	Количество	%
ДМЖП	30	21
ДМПП	13	9
ОАП	50	35
Гипоплазия дуги Ао	20	14
Праволежащая дуга Ао	2	1
Аберрантная подключичная артерия	5	4
Аномалии брахиоцефальных сосудов	11	8
Аномалии системного венозного возврата	6	4
Аномалии КА	2	1
Устьевой стеноз главной ветви ЛА	1	1
ЧАДЛВ	2	1
Всего	142	100

- **Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике КоАо**

В корректной диагностике локального сужения перешейка Ао трансторакальная Эхо-КГ была эффективна у 138 из 145 пациентов – 95 %. По данным Эхо-КГ было получено 7 ошибочных результатов: 3 случая гиподиагностики были связаны с ограниченным акустическим окном у детей с субтотальным ателектазом обеих долей левого легкого (n=1), аплазией левого легкого (n=1) и бронхолегочной дисплазией тяжелого течения (n=1). Четыре ЛП результата были у новорожденных детей с физиологической гипоплазией дуги, морфометрические показатели которой и показатели градиента давления на перешейке Ао после закрытия ОАП восстанавливались до нормальных значений. Один результат гипердиагностики по данным трансторакальной Эхо-КГ был у пациента с кинкингом дуги Ао.

Показатели диагностической эффективности трансторакальной Эхо-КГ в диагностике КоАо: чувствительность – 95,1%, специфичность 98,3%, точность 98,0% (AUC = 0,965).

- **КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизацией в диагностике КоАо**

Статистически значимой разницы в показателях диагностической точности двух протоколов КТ сердца в определении КоАо получено не было (p=0,893). Для дальнейшей оценки эффективности и сравнения возможностей методов

кардиовизуализации между собой результаты КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации были объединены в единую группу – группа КТ сердца.

Из 137 пациентов с КоАо КТ сердца была эффективна в 100%: случаев гиподиагностики локального сужения перешейка Ао не было. Два случая гипердиагностики по данным КТ сердца были у детей с деформированной и удлиненной дугой Ао – кинкинг дуги Ао.

Показатели диагностической эффективности КТ сердца в диагностике КоАо: чувствительность – 100%, специфичность – 99%, точность 99,5% (AUC = 0,99).

• **МРТ сердца с/без внутривенного контрастирования в диагностике КоАо**

При сравнении результатов измерений различных сегментов Ао (восходящая Ао, проксимальная и дистальная часть дуги, перешеек Ао, нисходящая Ао) по данным МРТ сердца без использования КВ (BTfE) и с использованием КВ статистически значимых различий получено не было (Таблица 68).

Таблица 68 – Разница в показателях измерений отделов Ао с помощью бесконтрастной МРТ и МРТ с контрастным усилением

Оцениваемая структура	МРТ	МРТ с КУ	p
Восходящая Ао	0,91 (-0,7; 1,2)	0,86 (-0,3; 1,0)	0,411
Проксимальная дуга Ао	1,1 (0,3; 1,3)	1,0 (-0,1; 1,4)	0,732
Дистальная дуга Ао	0,90 (-0,3; 1,1)	0,94 (1,0; 1,2)	0,414
Перешеек Ао	1,0 (-0,6; 1,4)	1,3 (0,1; 1,1)	0,086
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона. КУ – контрастное усиление			

Из 15 МР-исследований диагностические изображения Ао были получены во всех случаях. Корректный диагноз КоАо по результатам МРТ был установлен у всех пациентов (Рисунок 50).

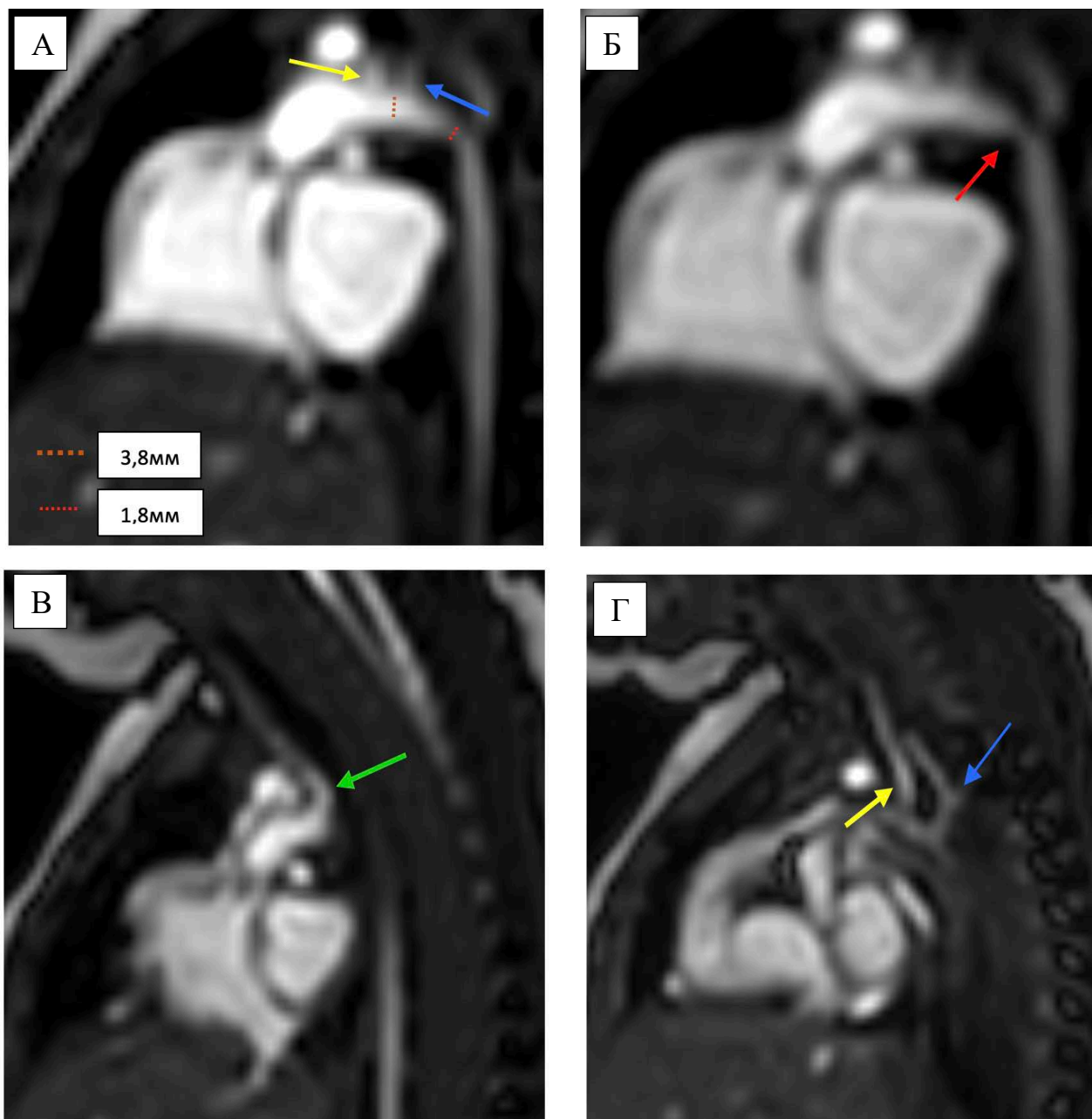


Рисунок 50 – МРТ сердца, сагиттальная плоскость, режим VTFE у пациента с КоАо, 9 дней. А – предоперационная морфометрия дистального отдела дуги (оранжевая пунктирная линия) и перешейка Ао (красная пунктирная линия). Б – локальный участок сужения просвета на уровне перешейка – коарктация (красная стрелка). В – брахиоцефальный ствол (зеленая стрелка). Г – левая общая сонная артерия (желтая стрелка)

У 3 пациентов по МРТ был получен ЛП результат в диагностике КоАо у детей периода новорожденности с физиологической гипоплазией дуги Ао и ускорением кровотока на перешейке по данным трансторакальной Эхо-КГ (Рисунок 51).

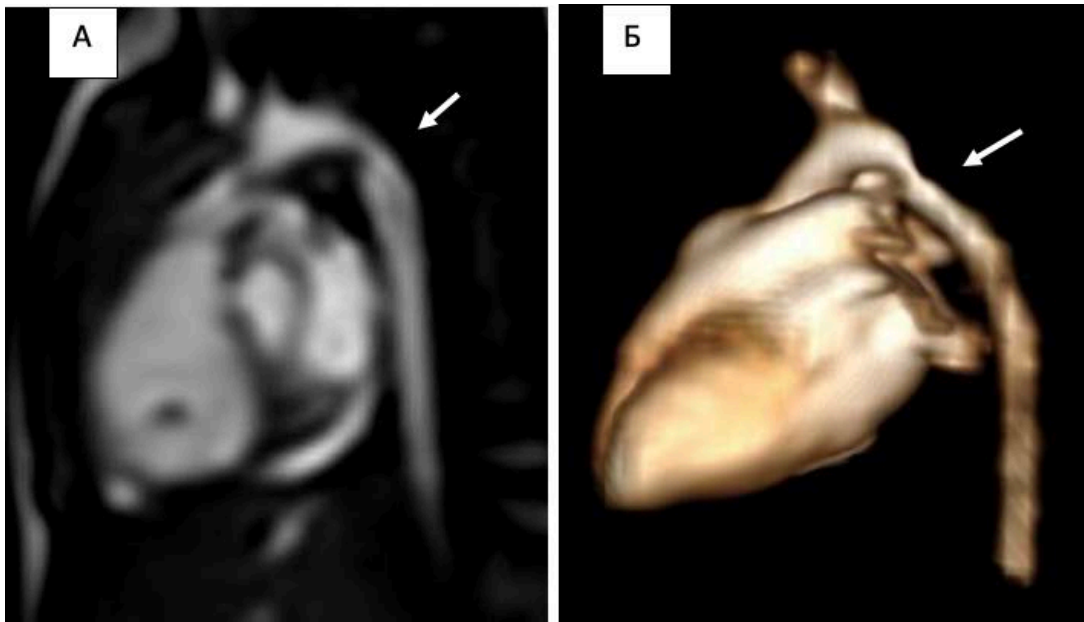


Рисунок 51 – МРТ сердца, режим BFFE, 3D Whole Heart у ребенка с ДОСПЖ и подозрением на сочетанную КоАо.

А – сагиттальная плоскость. Б – 3D-реконструкция.

Участок локального сужения перешейка Ао (стрелка) – физиологическая гипоплазия дуги Ао (ложноположительный результат КоАо по МРТ)

Показатели диагностической эффективности МРТ сердца в диагностике КоАо: чувствительность – 100%, специфичность – 85,7%, точность 91,6% (AUC = 0,93).

- **Сравнение возможностей методов кардиовизуализации в диагностике коарктации аорты у детей до года и младшей возрастной группы**

При сравнении результатов измерений различных сегментов Ао (восходящая Ао, проксимальная и дистальная часть дуги, перешеек Ао, нисходящая Ао) по данным трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца статистически значимых различий выявлено не было ($p=0,34$).

В оценке погрешности в измерениях при проведении трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца было определено достоверное завышение диаметра всеми методами. Медиана для Эхо-КГ, КТ и МРТ составила 0,50 (квартили 25%; 75% [0,20; 0,975]), 0,20 (квартили 25%; 75% [0,00; 0,50]) и 0,30 (квартили 25%; 75% [0,10; 0,40]) соответственно.

В диагностике сегментарного сужения перешейка Ао (анатомический критерий диагноза – КоАо) и определения его локализации относительно ОАП

(или связки ОАП) все три метода показали себя высоко информативными (Таблица 69).

Таблица 69 – Показатели эффективности Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике КоАо

Метод визуализации	Чувствительность	Специфичность	Точность	AUC
Эхо-КГ	95,1 %	98,3%	98%	0,97
КТ сердца	100%	99%	99,5%	0,99
МРТ сердца	100 %	85,7%	91,6%	0,92

При попарном сравнении точности методов кардиовизуализации в выявлении локального сужения Ао статистически значимых различий получено не было (Таблица 70).

Таблица 70 – Уровни статистической значимости попарного сравнения точности трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ в диагностике КоАо

	Эхо-КГ & КТ	Эхо-КГ & МРТ	КТ & МРТ
p-value	0,38	0,51	0,087
Примечание: сравнения осуществлялись с помощью теста Кохрана с поправкой на множественные сравнения по Холму			

При сравнении продолжительности исследований были получены статистически значимые различия для всех методов кардиовизуализации (Таблица 71).

Таблица 71 – Среднее время, затрачиваемое на проведение кардиовизуализационных методик у детей с КоАо

Метод визуализации	Новорожденные	Младенцы	От года до 3-х лет
	Затраченное время на диагностическую процедуру, мин		
Эхо-КГ	9,4 ± 1,9	16,5 ± 4,2	15,3 ± 5,4
КТ сердца	6,6 ± 2,7	7,1 ± 2,7	7,8 ± 3,4
МРТ сердца	36,3 ± 5,2	33,3 ± 4,4	-
p-value	0,0001	0,0001	0,0001

• **Клинический пример кинкинга дуги Ао (ложноположительный результат по Эхо-КГ и по КТ сердца)**

Пациент Д., 2 года, 11 мес. Со стороны мамы жалобы на частые острые респираторные вирусные инфекции. С 2-х лет наблюдается по поводу ВПС – гипоплазия дуги Ао (КоАо (?)). Обратились для определения тактики ведения и решения вопроса об оперативном лечении. Общее состояние удовлетворительное, стабильное. Систолическое давление на обеих руках 90 мм рт. ст., на обеих ногах – 114 мм рт. ст.

Для оценки анатомии порока, морфометрии Ао и определения градиента давления на перешейке Ао ребенку выполнена трансторакальная Эхо-КГ (Рисунок 52).

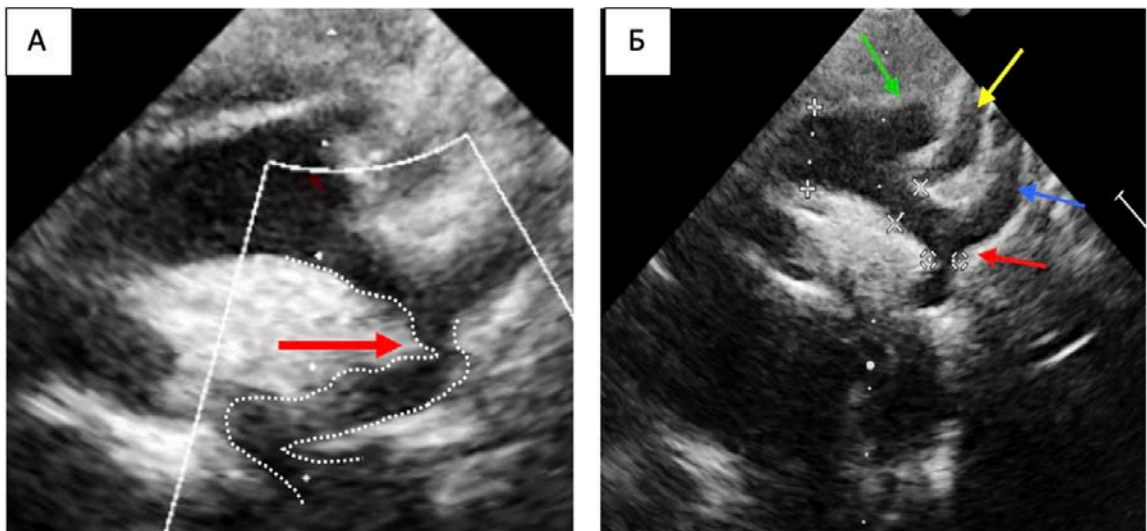


Рисунок 52 – Трансторакальная Эхо-КГ у пациента Д., супрастернальная позиция.

А – визуализируется удлинение дуги и извитость перешейка Ао (белая пунктирная линия) с локальным участком сужения. Б – брахиоцефальный ствол (зеленая стрелка), левая общая сонная артерия (желтая стрелка) и левая подключичная артерия (синяя стрелка)

По результатам трансторакальной Эхо-КГ определен кинкинг дуги Ао, с участком локального сужения минимальным диаметром просвета на уровне перешейка до 4,4 мм (красная стрелка), Z-score – 3,59, пиковый градиент давления до 29 мм рт. ст – заподозрена КоАо. Брахиоцефальные сосуды отходят типично (Рисунок 52 Б).

Для детальной оценки анатомии порока и решения вопроса о дальнейшей тактике ведения пациенту была проведена КТ сердца без ЭКГ-синхронизации, в условиях медикаментозной седации (Рисунок 53).

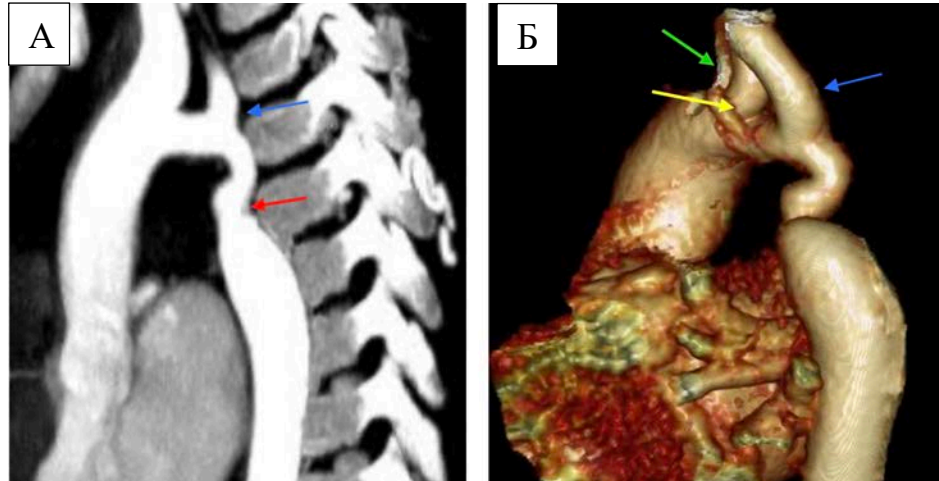


Рисунок 53 – КТ сердца без ЭКГ-синхронизации, артериальная фаза пациента Д. А – косо-сагиттальная реконструкция, режим MIP. Протяженная гипоплазия и деформация дуги Ао – кинкинг дуги (красная пунктирная линия), локальное сужение просвета Ао на уровне перешейка. Б – 3D-реконструкция. Брахиоцефальный ствол (зеленая стрелка), левая общая сонная артерия (желтая стрелка) и левая подключичная артерия (синяя стрелка)

По данным КТ подтвержден кинкинг дистального отдела дуги Ао с участком локального сужения просвета на уровне перешейка до 5мм (Z-score – 3,01) – трактован, как КоАо (Рисунок 53 А). Брахиоцефальные сосуды отходят типично (Рисунок 53 Б).

Для решения вопроса о тактике ведения пациента было принято решение о проведении прямой АГ, по результатам которой была определена псевдокоарктация дуги Ао с пиковым градиентом давления не более 19 мм рт. ст.

Пациенту рекомендовано дальнейшее амбулаторное динамическое наблюдение у кардиолога для исключения развития коарктационного синдрома.

3.5.2. Пациенты с перерывом дуги аорты

В группу пациентов с перерывом дуги Ао вошло 9 детей, из них 6 мальчиков (67%) и 3 девочки (33%). Все дети, вошедшие в исследование, были периода новорожденности (до 28 дней) (Таблица 72).

Таблица 72 – Характеристика пациентов с перерывом дуги Ао

Параметр	Новорожденные
Количество пациентов	9
Возраст, дней	$4,1 \pm 0,95$
ППТ, м ²	$0,20 \pm 0,02$

У 6 детей перерыв дуги Ао был частью сложного ВПС: аномалия Тауссиг-Бинга (n=2), ТМА (n=1), ОАС (n=2), у остальных пациентов перерыв дуги Ао был представлен самостоятельным пороком.

У 33% пациентов в нашем исследовании отсутствие соединения восходящей и нисходящей частей Ао располагалось дистальнее левой подключичной артерии – перерыв Ао тип «А», у большинства – между ЛОСА и левой подключичной артерией – перерыв Ао тип «В». Локализация перерыва между брахиоцефальным стволом и ЛОСА (тип «С») в нашей группе пациентов не встречалась (Таблица 73, Рисунок 54).

Таблица 73 – Распределение пациентов в зависимости от типа перерыва дуги Ао

Перерыв дуги «тип А»	Перерыв дуги «тип В»	Перерыв дуги «тип С»
3	6	0

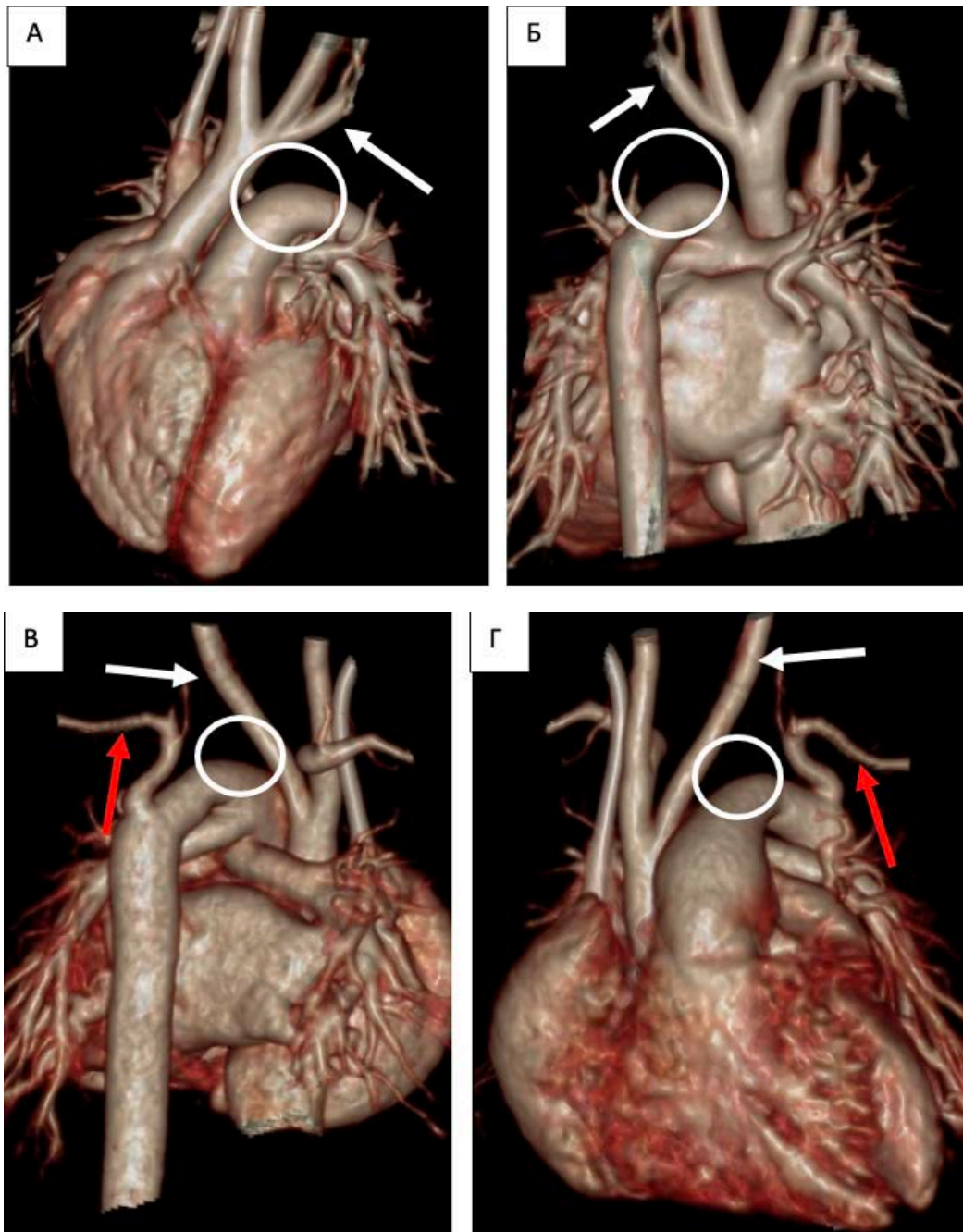


Рисунок 54 – КТ сердца, 3D-реконструкция. Перерыв дуги Ао.

А-Б – тип «А». Отсутствие соединения восходящей и нисходящей частей Ао (круг) дистальнее левой подключичной артерии (стрелка).

В-Г – тип «В». Отсутствие соединения восходящей и нисходящей частей Ао (круг) между ЛОСА (белая стрелка) и подключичной артерией (красная стрелка).

Аберрантная правая подключичная артерия (красная стрелка)

После проведения трансторакальной Эхо-КГ в рамках предоперационного планирования для уточнения типа и морфологических особенностей порока всем детям была выполнена КТ сердца (4 – без ЭКГ-синхронизации, 5 – с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией). Кардио-МРТ в группе пациентов

с перерывом дуги Ао не проводилось ввиду крайне тяжелого состояния всех пациентов.

Изолированного перерыва дуги Ао не было ни в одном случае. У всех пациентов порок сочетался с ДМЖП, у 7 из 9 пациентов (77,7%) – с ДМПП. Всего было определено 19 сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий. Сводная информация по сочетанным интра- и экстракардиальным аномалиям в группе пациентов с перерывом дуги Ао представлена в Таблице 74.

Таблица 74 – Сочетанные интра- и экстракардиальные аномалии у пациентов с перерывом дуги Ао

Сочетанные аномалии	Количество	%
ДМЖП	9	33%
ДМПП	7	23%
Аберрантная подключичная артерия	2	7%
Праволежащая дуга Ао	1	3%
Кроссинг ЛА	1	3%
Всего	28	100%

- **Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике перерыва дуги Ао и определении его типа**

Трансторакальная Эхо-КГ показала высокие диагностические возможности в определении перерыва дуги Ао: был получен один ЛО в определение перерыва дуги Ао у пациента с ОАС, трактованный как КоАо и интраоперационно определенный как перерыв тип «А». Один ЛП результат был у ребенка с КоАо, атрезией аортального клапана и резкой гипоплазией ствола и дуги Ао. Диагностическая эффективность трансторакальной Эхо-КГ в диагностике перерыва дуги Ао: чувствительность – 88,9%, специфичность – 99,7% и точность – 99,4% соответственно ($AUC = 0,94$).

У 3 из 9 пациентов по результатам Эхо-КГ был неверно определен тип перерыва дуги Ао: во всех случаях некорректно диагностирован тип «А» при истинном типе «В». Точность Эхо-КГ в определении типа перерыва дуги Ао составила 33,3%.

Определение сочетанных интракардиальных аномалий по Эхо-КГ не представляло сложностей: все септальные дефекты были корректно диагностированы. Также при наличии субаортально расположенного ДМЖП трансторакальная Эхо-КГ давала дополнительную информацию о степени выраженности смещения конусной перегородки влево, что служило развитием разной степени выраженности стеноза выводного отдела ЛЖ. Праволежая дуга Ао и aberrantная правая подключичная артерия по Эхо-КГ диагностированы не были.

- **КТ сердца в диагностике перерыва дуги Ао и определении его типа**

Все случаи перерыва дуги Ао были корректно диагностированы по КТ. Также при определении типа перерыва дуги Ао с помощью КТ во всех случаях была корректно определена локализация отсутствия соединения восходящей Ао с нисходящей Ао.

При оценке степени выраженности смещения конусной перегородки при проведении КТ было доступно только определение наличия или отсутствия сужения выводного отдела ЛЖ, в рамках анатомического параметра.

- **Сравнение возможностей методов кардиовизуализации в диагностике перерыва дуги Ао**

При сравнении возможностей методов кардиовизуализации в диагностике перерыва дуги Ао статистически значимой разницы точности получено не было ($p=0,158$), однако была определена достоверна более высокая информативность КТ в определении анатомического типа перерыва дуги Ао в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ (Таблица 75).

Таблица 75 – Уровни статистической значимости в разнице показателей эффективности Эхо-КГ и КТ в диагностике перерыва дуги Ао

Эхо-КГ vs КТ	Диагностика перерыва дуги Ао	Определение типа перерыва дуги Ао
p-value	0,158	0,015
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью точного теста Мак-Немара		

3.5.3. Пациенты с атрезией легочной артерии

В общей выборке пациентов у 27 детей сообщение между ПЖ и системой ЛА отсутствовало, из них у 25 – присутствовал ДМЖП (диагноз – АЛА с ДМЖП), у двух детей МЖП была интактна (диагноз – АЛА с ИМЖП). Пациентам с интактной перегородкой была проведена только трансторакальная Эхо-КГ в рамках подготовки к экстренной вентрикулоспетостомии из-за критического жизнеугрожающего состояния.

Диагностические возможности методов кардиовизуализации оценивались и сравнивались для пациентов с диагнозом АЛА с ДМЖП – 25 детей, из них 14 девочек (52%) и 11 мальчиков (48%). Большинство пациентов были новорожденными (18/25, 72%), 7 (7/25 28%) – младенцами. Пациентов младшей возрастной группы с АЛА с ДМЖП не было (Таблица 76).

Таблица 76 – Характеристика пациентов с АЛА

Параметр	Новорожденные (до 28 дней)	Младенцы (от 28 дней до года)
Количество пациентов	18	7
Возраст	4,6 ± 4,1 дней	1,9 ± 1,86 мес.
ППТ, м ²	0,20 ± 0,03	0,22 ± 0,03

Всем пациентам выполнялась трансторакальная Эхо-КГ. В рамках предоперационного планирования 25 пациентов были направлены на проведение КТ сердца: 10 – без ЭКГ-синхронизации, 15 – с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией. МРТ сердца в пациентов с АЛА не выполнялось ввиду тяжелого состояния всех пациентов и существенных рисков от длительного пребывания пациентов в наркозе. Прямая АГ (диагностическая или в рамках эндоваскулярной коррекции) проводилась всем пациентам (Таблица 77).

Таблица 77 – Количество проведенных исследований методами Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в возрастных группах пациентов с АЛА с ДМЖП

Метод визуализации	Всего	Новорожденные	Младенцы	От года до 3-х лет
Трансторакальная Эхо-КГ	27	17	7	1
КТ сердца без ЭКГ-синхронизации	10	10	0	0
КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией	15	10	4	1

У большинства детей (22/25, 88%) присутствовали обе ветви ЛА: АЛА 2 тип был у 8 детей (32%), АЛА 1 тип – у 14 пациентов (56%). У двух пациентов по результатам прямой АГ определялась только правая, либо левая ЛА – 3 тип АЛА (8%), и только у одного ребенка в исследовании отсутствовали обе ветви ЛА – 4 тип АЛА (4%) (Таблица 78).

Таблица 78 – Распределение пациентов в зависимости от анатомического типа АЛА

1 тип АЛА	2 тип АЛА	3 тип АЛА	4 тип АЛА	Всего
14	8	2	1	25

22 пациента (22/25, 88%) с АЛА имели нормальное расположение внутренних органов и сердца (*situs solitus*), у одного пациента определялось зеркальное расположение внутренних органов, у двух – синдром гетеротаксии (*situs ambiguus*) с правым и левым изомеризмом.

В нашем исследовании у 40% пациентов (10/25) АЛА с ДМЖП была представлена не отдельной нозологической единицей, а частью сложного ВПС: в большинстве случаев в рамках синдрома гипоплазии правых отделов сердца (n=6), у пациентов с ТМА и ДОСПЖ как сочетанный порок.

У всех пациентов АЛА с ДМЖП сочеталась с различными интра- и экстракардиальными аномалиями, большинство из которых были представлены альтернативными источниками поддержки легочного кровообращения: ОАП и аорто-легочными коллатеральными. У 7 (7/25, 28%) пациентов в качестве альтернативного источника кровоснабжения легочно-артериального русла присутствовали и коллатеральные артерии, и ОАП, у 10 (10/25, 40%)

дополнительным источником был только ОАП, у 8 (8/25, 32%) – только коллатеральные артерии. У 16% пациентов в нашем исследовании АЛА сочеталась с праволежащей дугой Ао, у 24% – с аномалиями системного венозного возврата в виде персистирующей левой ВПВ (n=3), единственной левой ВПВ (n=1) и атрезией печеночного сегмента НПВ с azygos-продолжением (n=2). Сводная информация о сочетанных аномалиях в группе пациентов с АЛА с ДМЖП представлена в Таблице 79.

Таблица 79 – Сочетанные пороки, интра- и экстракардиальные аномалии у пациентов с АЛА

Сочетанные аномалии	n	%
ДМЖП (дополнительный)	2	4%
ДМПП	3	5%
ОАП	17	30%
Аномалии дуги Ао и ее ветвей	6	11%
Аномалии системного венозного возврата	6	11%
Устьевой стеноз главной ветви ЛА	2	4%
БАЛКА	19	33%
ЧАДЛВ	2	4%
Всего	57	100%

Оценка возможностей методов кардиовизуализации в диагностике АЛА с ДМЖП основывалась на определении паттернов самого порока и уточнении типа атрезии. Для всех пациентов с АЛА 1–2 типа проводилась оценка степени выраженности гипоплазии системы ЛА, от которой зависела хирургическая стратегия ведения детей и решение об объеме коррекции порока.

Помимо оценки состояния легочно-артериального русла, важной диагностической задачей у пациентов с АЛА является оценка поддержки легочного кровотока (ОАП и аорто-легочные коллатеральные артерии) и диагностика сочетанной кардиальной патологии, которая влияет на выбор тактики ведения пациентов.

• **Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике и определении типа АЛА с ДМЖП**

Из 25 детей с АЛА с ДМЖП трансторакальная Эхо-КГ корректно определила диагноз у 24 пациентов: чувствительность 96 %, специфичность 100%, точность 99,4% (AUC 98,4). 1 результат гиподиагностики был в некорректной трактовке АЛА с ДМЖП (3 тип) как ОАС.

В определении АЛА 1 типа по данным трансторакальной Эхо-КГ было допущено 4 ошибочных результата: из них 2 ЛО (1 – принят за АЛА 2 типа, 1 – за АЛА 3 типа) и 2 ЛП (оба случая – АЛА 2 типа). Результаты ошибочной интерпретации отсутствия легочного ствола (порок трактован как АЛА 2 типа), одной из ветвей ЛА и наличия БАЛКА (порок трактован как АЛА 3 типа) были у детей с укороченным, конусообразным стволом и выраженной гипоплазией системы ЛА. Чувствительность и специфичность трансторакальной Эхо-КГ в определении АЛА 1-го типа составили 86,6% и 83,3% соответственно, точность 85,1 % (AUC = 0,84).

В определении АЛА 2 типа было получено 4 ошибочных результата – ЛО результаты (n=3) были у пациентов с резкой гипоплазией системы ЛА: 2 из них были определены как 1-й тип АЛА, один – как 3-й тип АЛА. Один ЛП результат был у пациента с АЛА 1-го типа и АЛА 3-го типа, также с резкой гипоплазией системы ЛА. Чувствительность и специфичность Эхо-КГ в корректном определении АЛА 2 типа составили 71,4% и 90% соответственно. Точность трансторакальной Эхо-КГ в определении АЛА 2-го типа составила 85,1% (AUC = 0,80).

АЛА 3 типа с помощью трансторакальной Эхо-КГ не была корректно определена ни в одном из случаев: было получено 2 ЛП результата у детей с резкой гипоплазией системы ЛА и наличием БАЛКА, при проведении АГ у этих пациентов была определена АЛА 1–2 типа. Один ЛО результат был у ребенка с крупной БАЛКА, отходящей от уровня бифуркации ЛА, которая была принята за нативную лЛА и одна ошибка в интерпретации АЛА 3 типа как ОАС. У пациента

с АЛА 4 типа диагноз и морфологические особенности порока были установлены корректно с помощью Эхо-КГ.

Оценка возможностей трансторакальной Эхо-КГ в определении наличия и степени выраженности гипоплазии системы ЛА проводилась для пациентов с ИП результатами в определении 1-го и 2-го типов АЛА с ДМЖП (n=16).

При проведении Эхо-КГ оценка диаметров пЛА и лЛА на уровне проксимальных отделов проводилась у всех пациентов (n=24), оценка диаметра легочного ствола проводилась у пациентов с ИП результатами АЛА 1-типа (n=13). При сравнении возможностей метода Эхо-КГ с прямой АГ/интраоперационными данными в проведении морфометрии ствола ЛА были получены статистически значимые различия: было определено статистически значимое занижение показателя z-score легочного ствола методом Эхо-КГ в сравнении с прямой АГ (p=0,045). При сравнении возможностей трансторакальной Эхо-КГ с прямой АГ/интраоперационными данными в проведении морфометрии проксимальных отделов пЛА и лЛА статистически значимой разницы в рассчитанных z-score показателях получено не было (Таблица 80).

Таблица 80 – Анализ возможностей трансторакальной Эхо-КГ в оценке развития системы ЛА у детей с АЛА с ДМЖП

Параметр	Эхо-КГ	Прямая АГ	p-value
Диаметр легочного ствола (мм)	2,35 (1,3; 3)	6,24 (3,6; 6,12)	0,009
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	5,97 (2,22; 5,1)	7,1 (3,5; 6,7)	0,069
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	5,9 (5,6; 7,0)	7,0 (4,2; 6,01)	0,081
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

Возможность измерения диаметров дистальных отделов пЛА и лЛА и расчет индексов Nakata и McGoon по Эхо-КГ были только у 11 пациентов (11/16, 69%) из-за ограничений в акустическом окне и объективными сложностями визуализации пЛА и лЛА на уровне их деления на долевые ветви в случаях гипоплазии легочно-артериального русла. Полученные результаты измерений дистальных отделов пЛА и лЛА у 11 пациентов по Эхо-КГ статистически значимо отличались от данных прямой АГ/интраоперационных данных с достоверным

занижением диаметров сосудов. Также анализ определил значимое занижение индексов Nakata и McGoop по Эхо-КГ в сравнении с прямой АГ (Таблица 81).

Таблица 81 – Анализ возможностей трансторакальной Эхо-КГ в оценке развития системы ЛА у детей с АЛА с ДМЖП

Параметр	Эхо-КГ	Прямая АГ	p-value
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	3,68 (3,21; 5,23)	6,9 (4,1; 6,8)	0,001
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	5,51 (2,9; 6,18)	8,5 (3,1; 4,54)	0,001
Nakata индекс ($\text{мм}^2/\text{м}^2$)	134 (92,9; 152)	168 (105,4; 201,1)	0,031
McGoop индекс	1,01 (1,17; 1,8)	1,94 (1,6; 1,9)	0,012
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

• КТ сердца в диагностике и определении типа АЛА с ДМЖП

Статистически значимой разницы в показателях диагностической эффективности двух протоколов КТ в диагностике АЛА с ДМЖП получено не было. Для оценки эффективности и сравнения возможностей методов кардиовизуализации между собой результаты КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации были объединены в единую группу – группа КТ сердца.

Из 25 детей с АЛА с ДМЖП, которым проводилась КТ сердца, метод корректно установил диагноз у всех пациентов: чувствительность 100%, специфичность 99,4%, точность 99,7% (AUC 0,99). Один ЛП результат был у пациента с ТФ с выраженной гипоплазией ЛА. В определении типа АЛА по данным КТ сердца ошибочных результатов получено не было (AUC 1,00).

При проведении морфометрии ствола ЛА, а также проксимальных и дистальных отделов пЛА и лЛА, статистически значимых различий в сравнении с прямой АГ получено не было. Индекс McGoop рассчитывался у 23 пациентов, которым была проведена диагностическая катетеризация с прямой АГ либо паллиативная коррекция, в рамках которой была проведена прямая АГ и в ходе которой рассчитывался диаметр Ао на уровне диафрагмы. Рассчитанные по КТ индексы McGoop и Nakata статистически значимо не отличались от данных прямой АГ (Таблица 82).

Таблица 82 – Анализ возможностей КТ сердца в оценке развития системы ЛА у детей с АЛА с ДМЖП

Параметр	КТ	Прямая АГ	p-value
Диаметр ЛС (мм)	5,2 (4,1; 5,9)	6,24 (3,6; 6,12)	0,431
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	6,76 (3,8; 6,4)	7,1 (3,5; 6,7)	0,327
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	6,2 (3,4; 6,25)	6,9 (4,1; 6,8)	0,613
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	6,3 (5,43; 6,35)	7,0 (4,2; 6,01)	0,083
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	7,12 (2,9; 4,94)	8,5 (3,1; 4,54)	0,057
Nakata индекс (мм ² /м ²)	156 (111,7; 196)	168 (105,4; 201,1)	0,056
McGoon индекс	1,83 (1,54; 2,2)	1,94 (1,6; 1,9)	0,231
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

• **Сравнение возможностей трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в диагностике АЛА с ДМЖП и оценке морфологии ЛА**

Оба метода были высоко эффективными в постановке диагноза АЛА с ДМЖП, без достоверной разницы в полученных результатах точности (Таблица 83).

Таблица 83 – Показатели эффективности Эхо-КГ и КТ сердца в диагностике АЛА

Метод визуализации	Чувствительность	Специфичность	Точность	p-value
Эхо-КГ	92,5%	100%	99,4%	0,285
КТ сердца	100%	99,4%	99,7%	

КТ сердца продемонстрировала наиболее высокую эффективность в определении АЛА с ДМЖП 1–2 типов (AUC 1,00) в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ (AUC 0,84 и AUC 0,80 соответственно). При сравнительном анализе показателей точности методов кардиовизуализации в определении типа АЛА трансторакальная Эхо-КГ статистически значимо уступала КТ сердца ($p < 0,0001$) (Таблица 84).

Таблица 84 – Сравнение возможностей трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в определении типа АЛА

	Эхо-КГ	КТ	p-value
0 – ошибочный результат; 1 – корректный результат			
0	6 (24%)	0 (0%)	<0,0001
1	19 (76%)	25 (100%)	
Примечание: в таблице значения представлены в виде Ме (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

При сравнении возможностей методов кардиовизуализации в проведении морфометрии ствола ЛА и проксимальных отделов пЛА и лЛА были определены статистически значимые различия в измерениях ствола ЛА ($p=0,009$). В оценке диаметров устьев главных ЛА статистически значимой разницы результатов между Эхо-КГ, КТ и прямой АГ получено не было.

Полученные результаты измерений дистальных отделов пЛА и лЛА у 11 пациентов по Эхо-КГ статистически значимо отличались от показателей КТ и прямой АГ. Также при анализе индексированных показателей (индексы McGoop и Nakata) было определено значимое занижение индексов по ЭХО-КГ в сравнении с прямой АГ и КТ сердца. Сравнение всех морфометрических параметров и индексированных показателей представлено в Таблице 85.

Таблица 85 – Сравнительный анализ возможностей Эхо-КГ и КТ в оценке степени развития легочно-артериального русла у детей с АЛА с ДМЖП

Параметр	Эхо-КГ	КТ сердца	Прямая АГ	p-value
Диаметр легочного ствола (мм)	2,35 (1,3; 3)	5,2 (4,1; 5,9)	6,24 (3,6; 6,12)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,009 Эхо-КГ vs. КТ = 0,041 КТ vs. АГ = 0,431
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	5,97 (2,22; 5,1)	6,76 (3,8; 6,4)	7,1 (3,5; 6,7)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,069 Эхо-КГ vs. КТ = 0,081 КТ vs. АГ = 0,327
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	3,68 (3,21; 5,23)	6,2 (3,4; 6,25)	6,9 (4,1; 6,8)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,001 Эхо-КГ vs. КТ = 0,012 КТ vs. АГ = 0,613
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	5,9 (5,6; 7,0)	6,3 (5,43; 6,35)	7,0 (4,2; 6,01)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,08 Эхо-КГ vs. КТ = 0,3 КТ vs. АГ = 0,083
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	5,51 (2,9; 6,18)	7,12 (2,9; 4,94)	8,5 (3,1; 4,54)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,001 Эхо-КГ vs. КТ = 0,043 КТ vs. АГ = 0,057

Продолжение Таблицы 85

Параметр	ЭХО-КГ	КТ сердца	Прямая АГ	p-value
Nakata индекс (мм ² /м ²)	134 (92,9; 152)	156 (111,7; 196)	168 (105,4; 201,1)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,031 Эхо-КГ vs. КТ = 0,01 КТ vs. АГ = 0,056
McGoon индекс	1,01 (1,17; 1,8)	1,83 (1,54; 2,2)	1,94 (1,6; 1,9)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,012 Эхо-КГ vs. КТ = 0,03 КТ vs. АГ = 0,231
Примечание: в таблице значения представлены в виде Ме (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона				

• **Клинический пример диагностического алгоритма ведения пациента с АЛА с ДМЖП**

Пациент Д., 7 дней поступил в отделение неонатальной реанимации по каналу скорой медицинской помощи из роддома. Пренатально, в III триместре, выявлен критический ВПС: ОАС (?) АЛА 3–4 тип (?). Состояние ребенка при поступлении тяжелое, насыщение капиллярной крови кислородом 75%. С целью стабилизации состояния была инициирована инфузия вазопростаном.

Для оценки анатомии порока и функции сердца проведена трансторакальная Эхо-КГ (Рисунок 55). По результатам трансторакальной Эхо-КГ истинные ветви ЛА определены не были, выставлен диагноз – ВПС: АЛА 3–4 тип (?), БАЛКА (Рисунок 55 В, Г).

В рамках предоперационного планирования для уточнения анатомического тира порока, диагностики альтернативных источников легочного кровоснабжения и оценки их функционального состояния выполнена КТ сердца в условиях медикаментозной седации, без ЭКГ-синхронизации (Рисунок 56).

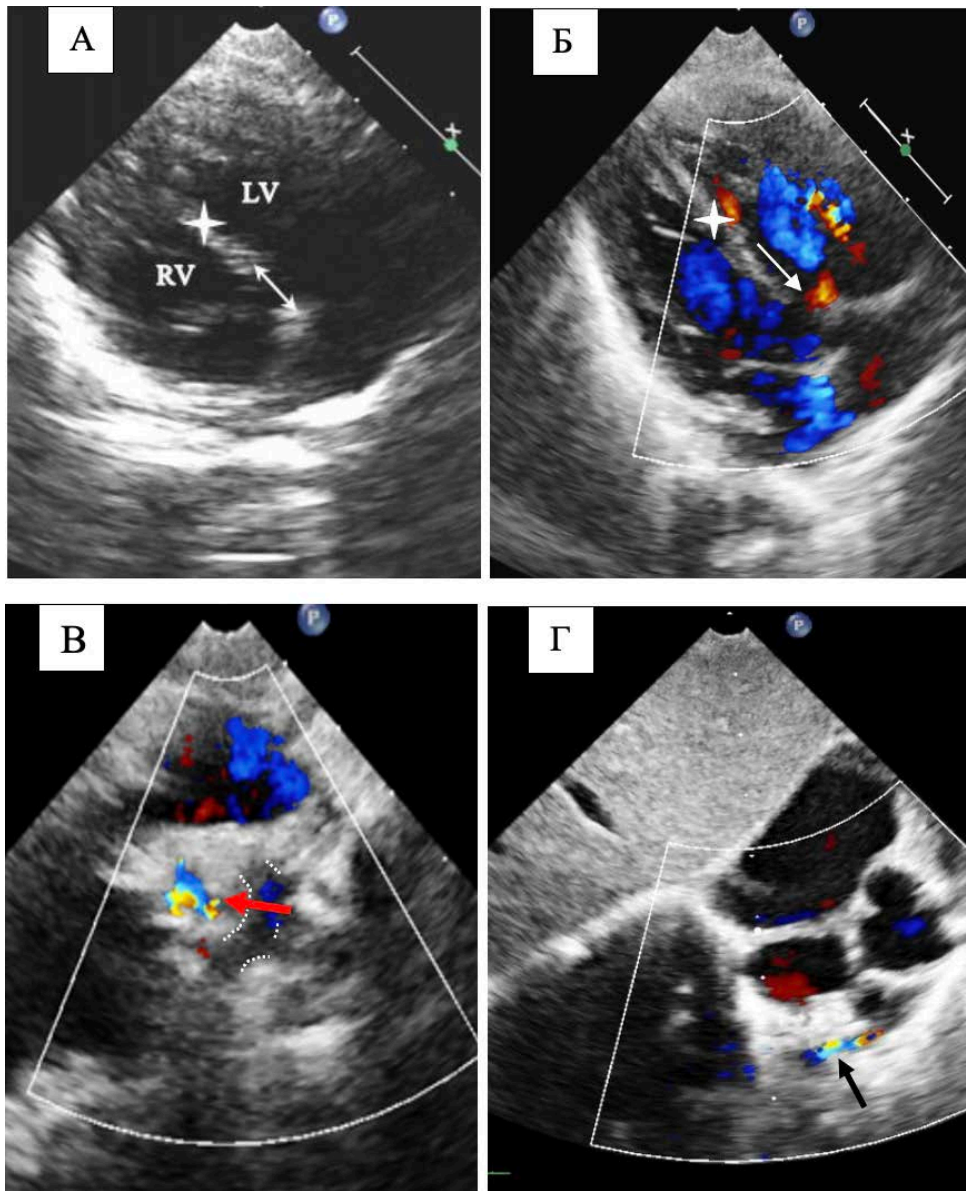


Рисунок 55 – Трансторакальная Эхо-КГ у пациента Д., 7 дней. АЛА с ДМЖП. А-Б – апикальная, четырехкамерная позиция; В – супрастеральная позиция, режим ЦДК; Г – супрастеральная позиция, режим ЦДК.

А-Б – межжелудочковая перегородка (звездочка) с дефектом (двойная белая стрелка). Б – лево-правый сброс на перегородке (белая стрелка). В – дуга Ао (белая пунктирная линия). Ствол и левая ЛА в типичном месте достоверно не определяются. На уровне дуги Ао – сосуд диаметром до 3 мм (красная стрелка), расцененный как гипоплазированная пЛА (?) БАЛКА (?).

Г – коллатеральная артерия (черная стрелка) от нисходящей Ао

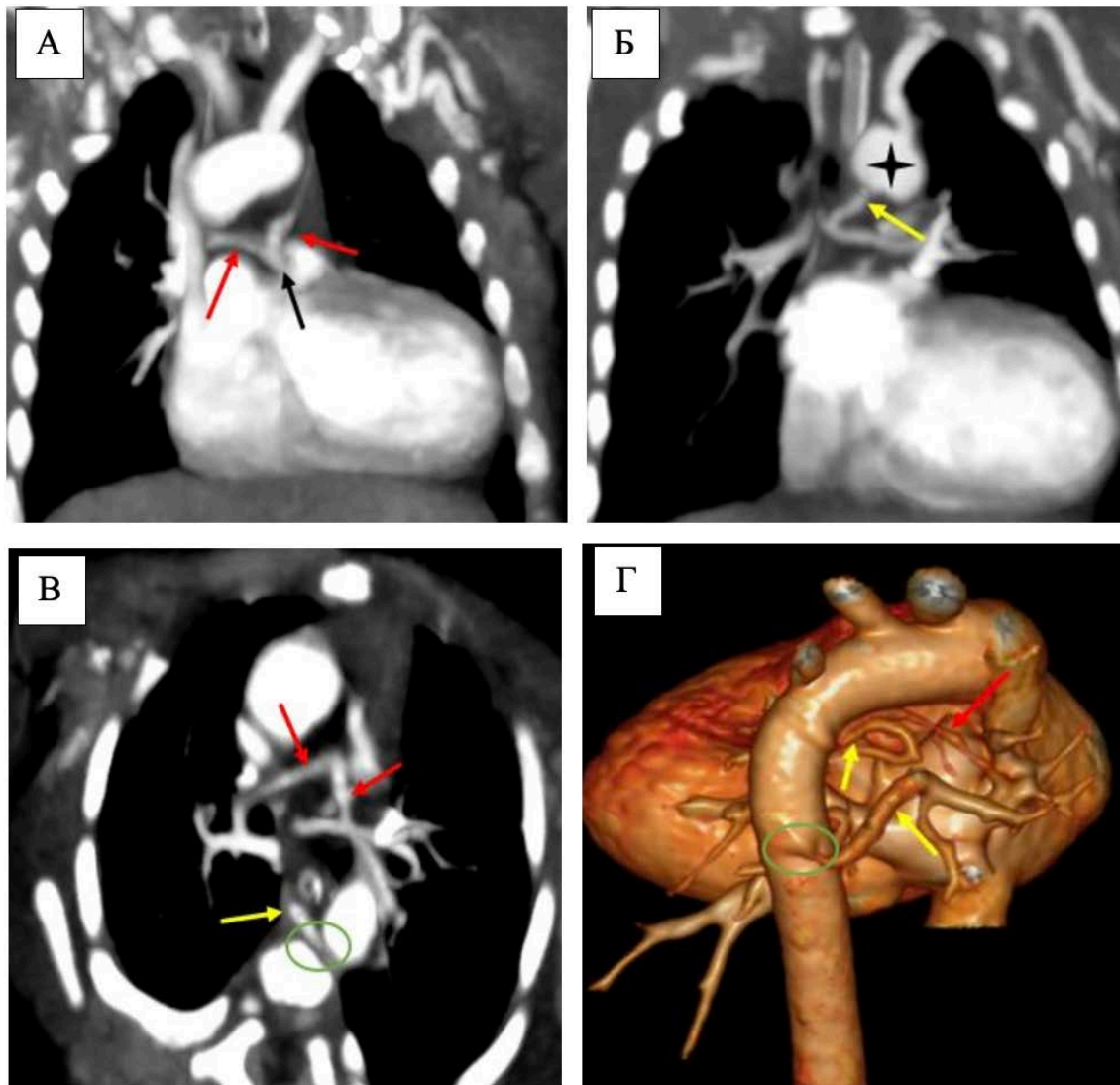


Рисунок 56 – КТ сердца, без ЭКГ-синхронизации, артериальная фаза пациента Д., 8 дней. А-Б – коронарная реконструкция, режим МIP. В – косо-аксиальная реконструкция, режим МIP. Г – 3D-реконструкция.

А – укороченный, конусообразный легочный ствол (черная стрелка), правая и левая ЛА (красные стрелки) резко гипоплазированы, конфлюентны. Б – большая аорто-легочная коллатеральная артерия (желтая стрелка), отходит от дуги Ао (черная звездочка). В-Г – ЛА (красные стрелки), дополнительные коллатерали (желтые стрелки), отходят от нисходящего отдела грудной Ао с наличием участка стеноза в одной из них на уровне устья (зеленый круг)

По результатам КТ сердца определены легочный ствол и две истинные ЛА, сообщения между ПЖ и легочным стволом нет (Рисунок 56 А, В, Г); система ЛА кровоснабжается только за счет наличия БАЛКА (n=2) (Рисунок 56 Б, В, Г) с наличием локального участка сужения на уровне устья в одной из них (Рисунок 56 В, Г). Диагноз трансторакальной Эхо-КТ был изменен, определен как

ВПС: АЛА с ДМЖП 1 тип, резкая гипоплазия системы ЛА, 2 БАЛКА от дуги Ао и нисходящего отдела грудной Ао с наличием стеноза на уровне устья.

Для окончательной верификации диагноза и последующей баллонной ангиопластики БАЛКА было принято решение о проведении прямой АГ с последующей баллонной ангиопластикой стеноза БАЛКА (Рисунок 57).

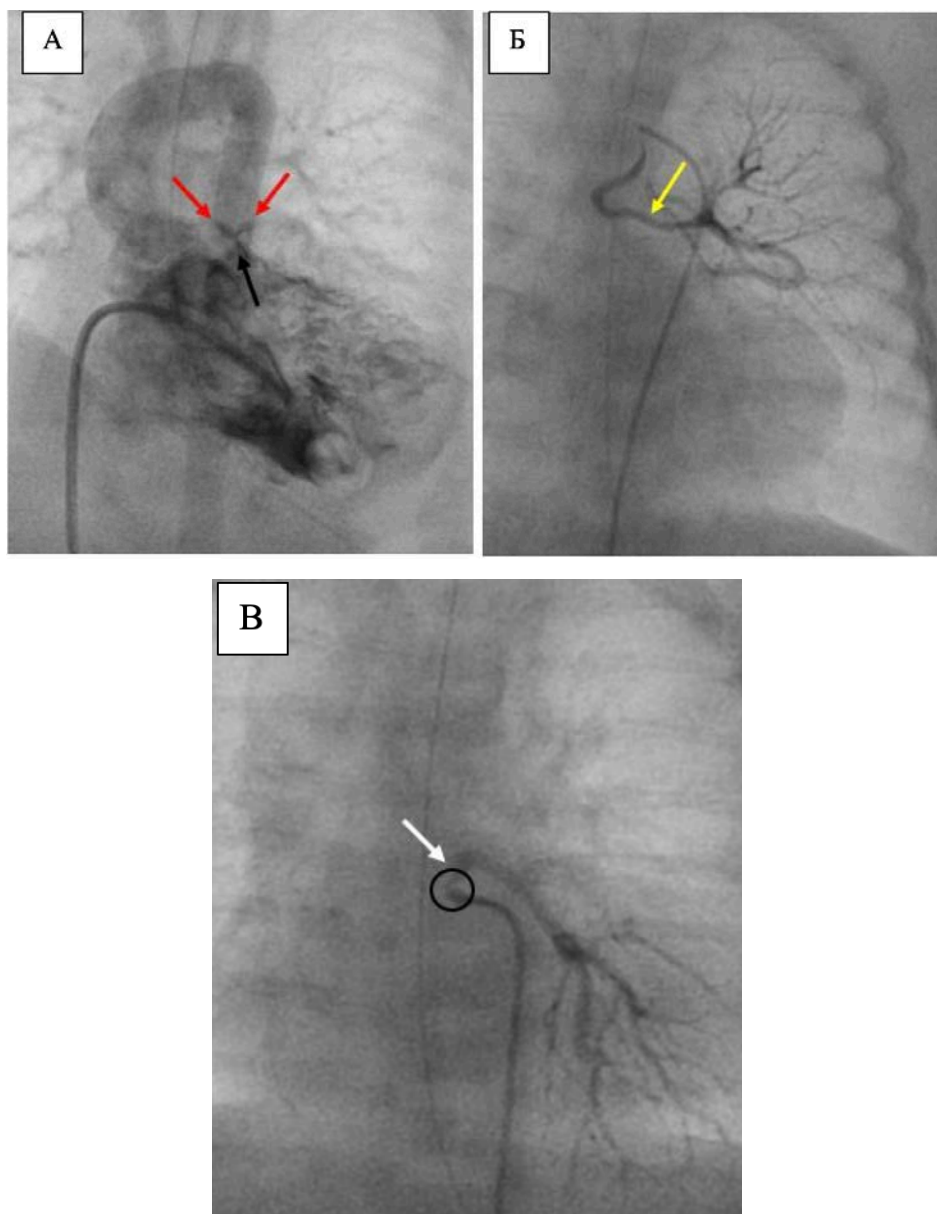


Рисунок 57 – Прямая ангиокардиография с селективной АГ БАЛКА у пациента Д., 9 дней. А – укороченный, конусообразный ствол ЛА (черная стрелка) и резко гипоплазированные, конфлюэнтные ветви ЛА (красные стрелки). Б – большая аорто-легочная коллатераль, которая отходит од дуги Ао и идет к верхней доле левого легкого, просвет ее не изменен на всем протяжении (желтая стрелка). В – большая аорто-легочная коллатераль, от нисходящей грудной Ао к нижней доле левого легкого (белая стрелка). Локальный участок сужения просвета – стеноз (черный круг)

При проведении прямой АГ пациенту была выполнена транслюминальная баллонная ангиопластика БАЛКА, в рамках паллиативного этапа хирургической коррекции порока. Постоперационный диагноз – ВПС: АЛА с ДМЖП 1 тип, резкая гипоплазия системы ЛА, БАЛКА от дуги и нисходящего отдела грудной Ао с наличием устьевого стеноза.

3.5.4. Пациенты с тетрадой Фалло

В группу пациентов с ТФ вошло 75 детей: 42 мальчика (56%) и 33 девочки (44%). Возраст большинства пациентов (n=56, 75%) – от 28 дней до года, 9 детей (12%) – периода новорожденности, 10 (13%) – младшей возрастной группы. (Таблица 86).

Таблица 86 – Характеристика пациентов с ТФ

Показатель	Новорожденные (до 28 дней)	Младенцы (от 28 дней до года)	От года до 3-х лет
Количество пациентов	9	56	10
Возраст	21,2±5,4 дней	4,4±1,9 мес.	20,3±7,7 мес.
ППТ, м ²	0,23±1,0	0,31±0,08	0,50±0,79

После проведения всем пациентам трансторакальной Эхо-КГ в рамках предоперационного планирования для уточнения морфологических особенностей порока 70 детям была выполнена КТ сердца: 31 – с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, 39 – без ЭКГ-синхронизации, 14 пациентам выполнена кардио-MPT (Таблица 87).

Все пациенты с ТФ имели нормальное расположение внутренних органов и сердца (situs solitus). Изолированная порок был у 32 пациентов (42,6%). У большинства детей (n=43, 57%) ТФ сочеталась с различными интра- и экстракардиальными аномалиями: всего было определено 130 сопутствующих и сочетанных аномалий (Таблица 88).

Таблица 87 – Количество проведенных исследований методами Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в возрастных группах пациентов с ТФ

Метод визуализации	Всего	Новорожденные	Младенцы	От года до 3-х лет
Трансторакальная Эхо-КГ	75	9	58	8
КТ сердца без ЭКГ-синхронизации	39	5	24	5
КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией	31	4	27	5
МРТ сердца	14	4	8	2
КТ+МРТ	14	4	8	2

Таблица 88 – Интра- и экстракардиальные аномалии у пациентов с ТФ

Сочетанные аномалии	Количество	%
ДМЖП	4	3
ДМПП	5	4
ОАП	21	16
Праволежащая дуга Ао	17	13
Аномалии дуги Ао и ее ветвей	19	15
Аномалии системного венозного возврата	11	8
Аномалии КА	6	5
Аномалии ЛА	20	15
БАЛКА	27	21
Всего	130	100

Из 75 пациентов с ТФ 39 имели разную степень выраженности гипоплазии системы ЛА. У 6 (6/39, 15%) пациентов в качестве альтернативного источника кровоснабжения легочно-артериального русла присутствовали и БАЛКА, и ОАП, у 15 (15/39, 38%) дополнительным источником был только ОАП, у 18 (18/39, 47%) – только БАЛКА.

У 5 детей интраоперационно или по результатам прямой АГ были определены 7 сопутствующих аномалий КА, которые у 4-х пациентов меняли интраоперационную тактику при проведении радикальной коррекции ТФ из-за пересечения ВОПЖ одной из КА.

К сопутствующим аномалиям ЛА, которые меняли хирургическую тактику, относились устьевые и дистальные стенозы ЛА, предполагающие проведение

стентирования или пластики стенозированного участка сосуда интраоперационно при выполнении радикальной коррекции ТФ.

У одного ребенка с аномалией расположения дуги Ао и формированием сосудистого кольца за счет праволежащей дуги Ао и левосрасположенного ОАП хирургическая тактика ведения была изменена в виде расширения объема оперативного вмешательства и рассечения связки ОАП.

Оценка эффективности методов кардиовизуализации в постановке диагноза ТФ основывалась на определении возможностей трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в комплексной диагностике всех паттернов порока: инфундибулярный стеноз ПЖ, подаортально расположенный ДМЖП, смещение Ао к ПЖ до 50% (декстрапозиция аорты) с сохранением митрально-аортального контакта и гипертрофия миокарда ПЖ.

Отдельно проводилась оценка и сравнение возможностей методов кардиовизуализации в определении гипоплазии системы ЛА, которая играет одну из ключевых ролей в планировании тактики ведения детей с ТФ в части, касающейся решения вопроса о возможности проведения одномоментной радикальной коррекции порока.

- **Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике ТФ**

Корректный диагноз по Эхо-КГ был определен у 72 из 75 пациентов с ТФ (96%). В единичных случаях при проведении трансторакальной Эхо-КГ было ошибочно интерпретировано отсутствие или наличие митрально-аортального контакта и не корректно определена степень выраженности декстрапозиции Ао – всего получено 4 ошибочных результата: 3 ЛО – ТФ трактован как ДОСПЖ, 1 ЛП – ДОСПЖ трактован как ТФ. Чувствительность метода составила 96%, специфичность 99,6%, точность 97,8% (AUC = 0,98).

Большинство пациентов с ТФ (67, 90%) имели комбинированный (клапанно-подклапанный) протяженный стеноз, 5 детей (6%) – изолированный клапанный стеноз, 3 (4%) – подклапанный стеноз. Локализация стеноза по Эхо-КГ была корректно определена у всех пациентов.

При проведении трансторакальной Эхо-КГ оценка диаметров ствола, пЛА и лЛА на уровне проксимальных отделов проводилась у всех пациентов и не представляла технических сложностей.

При сравнении результатов, полученных при выполнении трансторакальной Эхо-КГ с прямой АГ в проведении морфометрии ствола ЛА, проксимальных отделов пЛА и лЛА, статистически значимой разницы получено не было. Метод не значимо занижал диаметр сосудов в сравнении с реферальными показателями (Таблица 89).

Таблица 89 – Ошибка измерений системы ЛА (проксимальные отделы) с помощью трансторакальной Эхо-КГ

Измерения	Эхо-КГ	p-value
Ошибка измерений легочного ствола	0,51 (-0,3; 1)	0,911
Ошибка измерений устья пЛА	0,98 (0,7; 1,1)	0,231
Ошибка измерений устья лЛА	0,59 (-0,1; 1,3)	0,114
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона		

Возможность измерения диаметров дистальных отделов пЛА и лЛА и расчет индексов Nakata и McGoop по Эхо-КГ были у 36 пациентов из 75 (48%) из-за ограничений в акустическом окне и объективных сложностей визуализации сосудов на уровне их деления на долевы ветви, особенно в случаях выраженной гипоплазии легочно-артериального русла (Рисунок 58).

Было определено, что в тех случаях, когда возможность морфометрии дистальных отделов ЛА была, трансторакальная Эхо-КГ достоверно занижала диаметры дистальных отделов пЛА и лЛА (Таблица 90).

Полученные результаты измерений дистальных отделов пЛА и лЛА у 36 пациентов по Эхо-КГ статистически значимо отличались от показателей прямой АГ и от интраоперационных данных.

Из общей выборки пациентов индекс McGoop рассчитывался у 43 пациентов, которым была проведена диагностическая катетеризация с прямой АГ либо паллиативная коррекция, в рамках которой была проведена прямая АГ и в ходе которой рассчитывался диаметр нисходящей Ао на уровне диафрагмы.

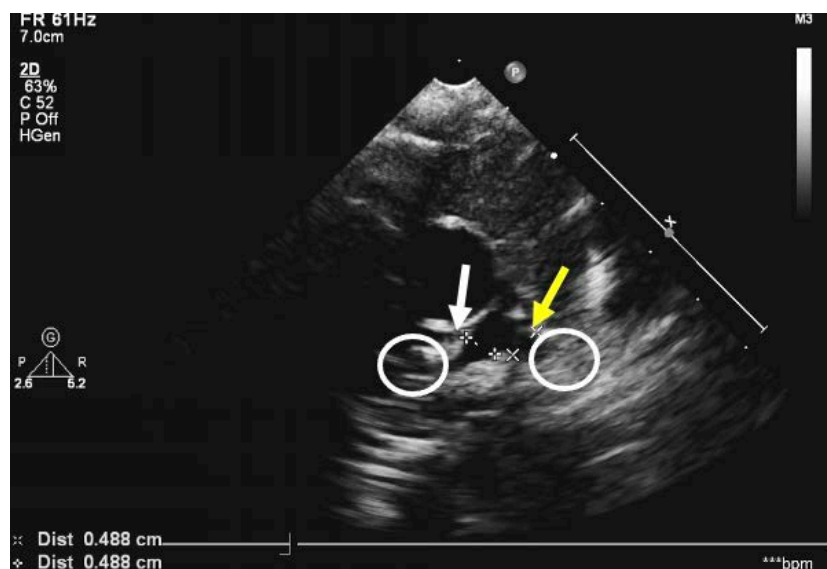


Рисунок 58 – Пациент М., ТФ. Трансторакальная Эхо-КГ, парастеральная позиция. Измерение диаметров проксимальных отделов пЛА (белая стрелка) и лЛА (желтая стрелка). Отсутствие объективной визуализации обеих ЛА на уровне их деления на долевые ветви (круг)

Таблица 90 – Ошибка измерений системы ЛА (дистальные отделы) с помощью трансторакальной Эхо-КГ

Оцениваемая структура	Эхо-КГ	p-value
Ошибка измерений дистального отдела пЛА	0,58 (- 0,3; 1)	0,007
Ошибка измерений дистального отдела лЛА	0,73 (-0,1; 0,3)	0,004
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона		

Сравнение результатов расчета индекса McGoon и Nakata методом Эхо-КГ и данными прямой АГ было проведено у детей с возможностью оценки дистальных отделов ЛА по Эхо-КГ (n=36). Анализ определил значимое занижение индекса McGoon по Эхо-КГ в сравнении с прямой АГ (p=0,010). Сравнение измерений индекса Nakata методом Эхо-КГ и данными прямой АГ выявило статистически значимые различия: были зафиксированы пониженные значения индекса по результатам трансторакальной Эхо-КГ (p <0,001). Анализ возможностей трансторакальной Эхо-КГ в оценке всех морфометрических параметров и индексированных показателей системы ЛА представлен в Таблице 91.

Таблица 91 – Анализ возможностей трансторакальной Эхо-КГ в оценке развития системы ЛА у детей с ТФ

Параметр	Эхо-КГ	Прямая АГ	p-value
Диаметр легочного ствола (мм)	6,8 (4,8; 7)	7,1(4,4; 7,3)	0,068
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	6,0 (4,4; 7)	6 (4,5; 7)	0,059
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	7 (3,9; 6,5)	7,6 (4,2; 7,2)	0,001
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	5,8 (4,9; 6,1)	6,1 (4,6; 6,01)	0,064
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	7,2 (2,8; 5,9)	8,1 (2,9; 5,1)	0,036
Nakata индекс (мм ² /м ²)	181 (83,9; 195)	195 (111,5; 237,8)	<0,0001
McGoop индекс	1,5 (1,17; 1,7)	1,7(1,2; 1,9)	0,010
Примечание: в таблице значения представлены в виде Ме (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

• КТ сердца в диагностике ТФ

Статистически значимой разницы в показателях диагностической эффективности двух протоколов КТ в диагностике ТФ получено не было ($p=0,798$). Для оценки эффективности и сравнения возможностей методов кардиовизуализации между собой результаты КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации были объединены в единую группу – группа КТ сердца.

КТ сердца показала себя высокоточным инструментом в диагностике ТФ. Из 70 пациентов с ТФ, которые были направлены на проведение КТ сердца, корректный диагноз был установлен у 66 (94,2%). Один ЛО результат в определении ТФ был у ребенка со значительно выраженной гипоплазией системы ЛА: по данным КТ был выставлен диагноз АЛА 1 тип, по результатам прямой АГ – ТФ на грани атрезии ЛА. Также как и при проведении трансторакальной Эхо-КГ, по КТ были в сложности в корректной интерпретации порока при определении наличия аорто-митрального контакта и объективной оценки степени выраженности декстропозиции Ао, в связи с чем было получено 3 ЛО результата ТФ (3 ЛП результата ДОСПЖ) и 1 случай гипердиагностики ТФ у пациента с ДОСПЖ. Показатели диагностической эффективности КТ сердца в диагностике ТФ: чувствительность метода составила 94,3%, специфичность 99,6%, точность 97% ($AUC = 0,98$).

В определении наличия стеноза инфундибулярного отдела ПЖ ошибочных результатов по данным КТ сердца получено не было. В оценке определения локализации стеноза и определения его типа по результатам КТ сердца во всех

случаях ($n = 3$) был некорректно трактован изолированный подклапанный стеноз ЛА: у двух пациентов принят за комбинированный стеноз и у одного за изолированный клапанный стеноз. Сложности в оценке изолированных стенозов по данным КТ связаны с ограничениями метода в четкой визуализации фиброзного кольца ЛА и створок клапана на фоне высокой ЧСС независимо от выбранного протокола КТ сердца.

Оценка диаметров легочного ствола и ЛА, как на проксимальном, так и на дистальном уровнях, при проведении КТ сердца была выполнена для всех пациентов и не представляла технических сложностей. Было определено, что метод КТ не значительно занижает диаметр легочного ствола и ЛА на проксимальном и дистальном уровнях (Таблица 92).

При сравнении результатов морфометрии системы ЛА, полученных по КТ, достоверной разницы с данными прямой АГ определено не было, также не было определено статистически значимых различий в индексированных показателях Nakata и McGoan. Анализ возможностей КТ сердца в оценке всех морфометрических параметров и индексированных показателей системы ЛА представлен в Таблице 93.

Таблица 92 – Ошибка измерений системы ЛА с помощью КТ сердца

Оцениваемая структура	КТ сердца	p
Ошибка измерений легочного ствола	0,78 (- 0,2; 1,1)	0,291
Ошибка измерений устья лЛА	0,48 (0; 0,68)	0,084
Ошибка измерений устья пЛА	0,4 (-0,55; 0,9)	0,081
Ошибка измерений дистального отдела пЛА	0,9 (- 0,2; 0,6)	0,150
Ошибка измерений дистального отдела лЛА	0,81 (-0,2; 0,2)	0,218
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона		

Таблица 93 – Анализ возможностей КТ сердца в оценке развития системы ЛА у детей с ТФ

Параметр	КТ сердца	Прямая АГ	p-value
Диаметр легочного ствола (мм)	7,1 (4,5; 6,9)	7,12(4,4; 7,35)	0,355
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	6 (4,4; 7,1)	6 (4,5; 7)	0,067
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	7,45 (4,05; 7)	7,65(4,23; 7,2)	0,633
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	5,93 (5,1; 6,0)	6,1 (4,6; 6,01)	0,073
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	7,87(3,1; 5,24)	8,12 (2,96; 5,1)	0,191

Продолжение Таблицы 93

Параметр	КТ сердца	Прямая АГ	p-value
Nakata индекс ($\text{мм}^2/\text{м}^2$)	194 (101,9; 221,2)	195 (111,5; 237,8)	0,295
McGoop индекс	1,76 (1,1; 2)	1,78(1,2; 1,96)	0,461
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

- МРТ сердца с/без внутривенного контрастирования в диагностике ТФ**

При проведении МРТ у всех пациентов периода новорожденности были объективные сложности в планировании и получении изображений ВОПЖ и клапана ЛА в случаях наличия значимого инфундибулярного стеноза ПЖ и гипоплазии легочно-артериального русла. У одного пациента не были получены диагностические изображения ВОПЖ и системы ЛА. Во всех остальных случаях зона интереса была визуализирована, однако для получения изображений диагностического качества продолжительность исследования относительно КТ сердца и трансторакальной Эхо-КГ была увеличена (Таблица 94).

Таблица 94 – Среднее время, затрачиваемое на проведение кардиовизуализационных методик у детей с ТФ

Метод визуализации	Новорожденные	Младенцы	От года до 3-х лет
	Затраченное время на диагностическую процедуру, мин		
Эхо-КГ	14,7 ± 6,3	15,1 ± 5,8	14,2 ± 5,91
КТ сердца	7,6 ± 4,85	8,2 ± 3,5	8,9 ± 3,8
МРТ сердца	49,6 ± 8,4	33,5 ± 6,8	20,4 ± 4,54
p-value	0,0001	0,0001	0,0001

Кардио-МРТ корректно определила диагноз ТФ у 12 пациентов (92,3%). Ошибочные результаты (1 случай гипердиагностики, 1 – гиподиагностики) в интерпретации ТФ по МРТ были из-за некорректной оценки степени выраженности смещения Ао. Показатели диагностической эффективности МРТ сердца в диагностике ТФ: чувствительность – 92,3%, специфичность – 95,4%, точность – 94,2% (AUC = 0,93).

Все пациенты, которым проводилась МРТ сердца, имели комбинированный клапанно-подклапанный стеноз ЛА. Достоверно визуализировать протяженный стеноз и определить его тип было возможно у 5 пациентов (5/13, 38,4%). У 7 пациентов за счет ограничений в пространственном разрешении были сложности в получении диагностических изображений визуализации инфундибулярной части ПЖ, а также расчете пикового градиента давления и скорости кровотока в области сужения на фазово-контрастных сериях изображений.

Оценка диаметров легочного ствола и ЛА (как на проксимальном, так и на дистальном уровнях) при проведении МРТ сердца проводилась для всех пациентов и не представляла технических сложностей при условии проведения исследования с внутривенным контрастным усилением. Метод МРТ, так же как и КТ, не значимо занижал диаметр сосудов системы ЛА (Таблица 95).

Таблица 95 – Ошибка измерений системы ЛА с при проведении кардио-МРТ

Оцениваемая структура	МРТ	p-value
Ошибка измерений легочного ствола	0,92 (0,7; 1,0)	0,091
Ошибка измерений устья лЛА	0,4 (0; 0,76)	0,314
Ошибка измерений устья пЛА	0,46 (-0,8; 1,2)	0,417
Ошибка измерений дистального отдела пЛА	0,18 (0,2; 0,9)	0,076
Ошибка измерений дистального отдела лЛА	0,94 (0,1; 0,2)	0,101
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона		

При сравнении результатов морфометрии системы ЛА, полученных по МРТ, достоверной разницы с данными прямой АГ получено не было, также не было определено статистически значимых различий в рассчитанных индексированных показателях Nakata и McGoон. Анализ возможностей МРТ сердца в оценке всех морфометрических параметров и индексированных показателей системы ЛА представлен в Таблице 96.

Таблица 96 – Анализ возможностей кардио-MPT в оценке развития системы легочной артерии у детей с ТФ

Параметр	MPT	Прямая АГ	p-value
Диаметр легочного ствола (мм)	6,75 (4,7; 7,1)	7,12(4,4; 7,35)	0,417
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	5,9 (5,15; 7, 35)	6 (4,5; 7)	0,706
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	7,41 (4,1; 6,9)	7,65(4,23; 7,2)	0,221
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	5,89 (4,96; 6,21)	6,1 (4,6; 6,01)	0,335
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	7,95 (3,3; 5,9)	8,12 (2,96; 5,1)	0,092
Nakata индекс (мм ² /м ²)	171 (102,6; + 197,7)	195 (111,5; 237,8)	0,113
Mcgoon индекс	1,81 (1,5; 1,91)	1,78(1,2; 1,96)	0,316
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

• **Сравнение возможностей методов кардиовизуализации в диагностике ТФ и оценке степени развития легочно-артериального русла**

Все три метода имели высокие показатели диагностической точности в диагностике ТФ без достоверной разницы в полученных результатах эффективности (Таблица 97).

Таблица 97 – Показатели эффективности Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике ТФ

Метод	Чувствительность	Специфичность	Точность	AUC
Эхо-КГ	96 %	99,6%	97,8%	0,98
КТ сердца	94,3%	99,6%	97%	0,98
МРТ сердца	92,3%	95,4%	94,2%	0,93

При попарном сравнении возможностей методов кардиовизуализации в диагностике ТФ статистически значимых различий в эффективности получено не было (Таблица 98).

Таблица 98 – Уровни статистической значимости показателей точности Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике ТФ

	Эхо-КГ & КТ	Эхо-КГ & МРТ	КТ & МРТ
p-value	0,61	0,32	0,41
Примечание: сравнения осуществлялись с помощью теста Кохрана с поправкой на множественные сравнения по Холму			

В планировании тактики ведения детей с ТФ и в решении вопроса о возможности проведения одномоментной радикальной коррекции порока основополагающую роль играет определение наличия и степени выраженности гипоплазии системы ЛА.

- **Сравнение результатов измерения диаметров легочного ствола, пЛА и лЛА на уровне устьев методами Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца**

При сравнении возможностей методик трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца с прямой АГ/интраоперационными данными и между собой в проведении морфометрии ствола ЛА и проксимальных отделов пЛА и лЛА статистически значимой разницы между методами и интраоперационными/АГ-результатами получено не было (Таблица 99).

- **Сравнение диаметров пЛА и лЛА на уровне дистальных отделов и индексированных показателей (индексы Nakata и McGoon) методами Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца**

Возможность измерения диаметров дистальных отделов пЛА и лЛА и расчет индексов Nakata и McGoon по Эхо-КГ были у 36 пациентов из 75 (48%) из-за ограничений в акустическом окне и объективных сложностей визуализации пЛА и лЛА на уровне их деления на долевые ветви, особенно в случаях гипоплазии легочно-артериального русла.

Полученные результаты измерений дистальных отделов пЛА и лЛА у 36 пациентов по Эхо-КГ статистически значимо отличались от показателей КТ, МРТ, прямой АГ и интраоперационных данных. При попарном сравнении КТ и МРТ в оценке диаметров дистальных отделов легочно-артериального русла значимых различий получено не было (Таблица 99).

Индекс McGoon рассчитывался у 43 пациентов, которым была проведена диагностическая катетеризация с прямой АГ либо паллиативная коррекция, в рамках которой была проведена прямая АГ и в ходе которой рассчитывался диаметр нисходящей Ао на уровне диафрагмы. Сравнение измерений индекса McGoon методом Эхо-КГ и данными прямой АГ было проведено у детей с возможностью оценки дистальных отделов ЛА по Эхо-КГ (n=36). Анализ

определил значимое занижение индексов по Эхо-КГ в сравнении с прямой АГ, КТ и МРТ сердца. Рассчитанный индекс McGoon при проведении КТ сердца и кардио-МРТ значимо не отличался от данных прямой АГ (Таблица 99).

Индекс Nakata по Эхо-КГ также рассчитывался у детей с технической возможностью оценки диаметров ЛА на дистальном уровне (n=36). По КТ и МРТ индекс Nakata рассчитывался у всех детей, включенных в исследование. Сравнение результатов измерений индекса Nakata между методами Эхо-КГ и КТ сердца, Эхо-КГ и кардио-МРТ зафиксировало статистически значимое занижение индекса методом Эхо-КГ в сравнении с КТ и МРТ. Рассчитанный индекс Nakata при проведении КТ и МРТ сердца значимо не отличался от данных прямой АГ и между собой. Сравнение всех морфометрических параметров и индексированных показателей представлено в Таблице 99.

Таблица 99 – Сравнительный анализ возможностей Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в оценке степени развития системы ЛА у детей с ТФ

Параметр	Эхо-КГ	КТ сердца	МРТ	Прямая АГ	p-value
Диаметр легочного ствола (мм)	6,81 (4,8; 7)	7,1 (4,5; 6,9)	6,75 (4,7; 7,1)	7,12 (4,4; 7,35)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,068 Эхо-КГ vs. КТ = 0,073 Эхо-КГ vs. МРТ = 0,112 КТ vs. АГ = 0,355 МРТ vs. АГ = 0,417
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	5,97 (4,4; 7)	6 (4,4; 7,1)	5,9 (5,15; 7, 35)	6 (4,5; 7)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,059 Эхо-КГ vs. КТ = 0,067 КТ vs. АГ = 0,403 МРТ vs. АГ = 0,706
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	7 (3,9; 6,5)	7,45 (4,05; 7)	7,41 (4,1; 6,9)	7,65 (4,23; 7,2)	<u>Эхо-КГ vs. АГ = 0,001</u> <u>Эхо-КГ vs. КТ = 0,008</u> <u>Эхо-КГ vs. МРТ = 0,01</u> КТ vs. АГ = 0,633 МРТ vs. АГ = 0,221
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	5,84 (4,9; 6,1)	5,93 (5,1; 6,0)	5,89 (4,96; 6,21)	6,1 (4,6; 6,01)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,064 Эхо-КГ vs. КТ = 0,121 Эхо-КГ vs. МРТ = 0,174 КТ vs. АГ = 0,734 МРТ vs. АГ = 0,335

Продолжение Таблицы 99

Параметр	Эхо-КГ	КТ сердца	MPT	Прямая АГ	p-value
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	7,25 (2,8; 5,9)	7,87 (3,1; 5,24)	7,95 (3,3; 5,9)	8,12 (2,96; 5,1)	<u>Эхо-КГ vs. АГ = 0,0036</u> <u>Эхо-КГ vs. КТ = 0,0061</u> <u>Эхо-КГ vs. MPT = 0,043</u> КТ vs. АГ = 0,191 MPT vs. АГ = 0,092
Nakata индекс (мм ² /м ²)	181 (83,9; 195)	194 (101,9; 221,2)	171 (102,6; 197,7)	195 (111,5; 237,8)	<u>Эхо-КГ vs. АГ < 0,0001</u> <u>Эхо-КГ vs. КТ = 0,004</u> <u>Эхо-КГ vs. MPT = 0,024</u> КТ vs. АГ = 0,295 MPT vs. АГ = 0,113
McGoon индекс	1,56 (1,17; 1,74)	1,76 (1,1; 2)	1,81 (1,5; 1,91)	1,78 (1,2; 1,96)	<u>Эхо-КГ vs. АГ = 0,010</u> <u>Эхо-КГ vs. КТ = 0,041</u> <u>Эхо-КГ vs. MPT = 0,031</u> MPT vs. АГ = 0,316 КТ vs. АГ = 0,461
нАо (на уровне диафрагмы)	8,56 (2,98; 4,2)	8,8 (2,1; 3,98)	9,1 (1,37; 2,1)	9 (2,1; 3,6)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,122 Эхо-КГ vs. КТ = 0,072 Эхо-КГ vs. MPT = 0,091 КТ vs. АГ = 0,312 MPT vs АГ = 0,073
Примечание: в таблице значения представлены в виде Ме (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона					

Радикальная коррекция ТФ была проведена 40 пациентам, 35 – паллиативная операция: у 11 пациентов на основании данных томографических методов кардиовизуализации тактика хирургического ведения была изменена с паллиативного подхода на радикальный.

• **Клинический пример мультимодальной диагностики при планировании хирургической коррекции ТФ**

Пациент В., 4 месяца, диагноз ВПС установлен пренатально. Поступил в стационар с жалобами на снижение аппетита, тахипноэ при физической нагрузке, цианоз.

При осмотре состояние средней степени тяжести, стабильное. Одышечно-цианотических приступов нет. Недостаточность кровообращения 2 функциональный класс. ППТ 0,33 м² (длина тела 64 см, вес 6,4 кг).

В рамках первичной диагностики, для определения типа порока и оценки наличия и степени выраженности гипоплазии системы ЛА пациенту проведена трансторакальная Эхо-КГ (Рисунок 59).

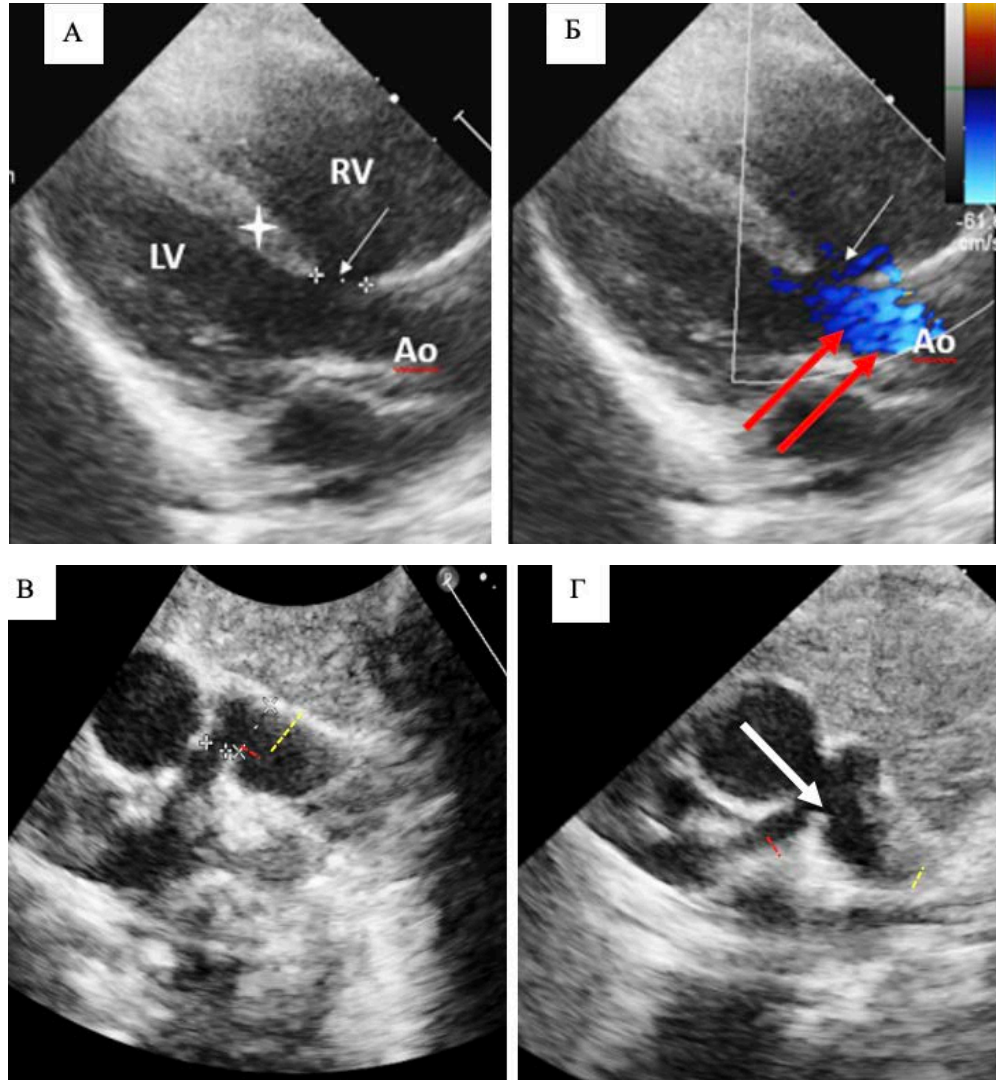


Рисунок 59 – Трансторакальная Эхо-КГ у пациента В.

А-Б – апикальная четырехкамерная позиция, режим ЦДК.

В-Г – парастеральная позиция, короткая ось.

А-Б – субаортальный ДМЖП (белая стрелка). Ао смещена, отходит бивентрикулярно (декстрапозиция). Б – веноартериальный сброс: поток крови из ПЖ через ДМЖП направлен в Ао (красные стрелки). В – морфометрия правой (красная пунктирная линия) и левой ЛА (желтая пунктирная линия) на уровне проксимальных отделов Г – морфометрия дистальных отделов пЛА (пунктирные линии красная и желтая). Устьевой стеноз пЛА (белая стрелка)

По результатам морфометрии системы ЛА методом трансторакальной Эхо-КГ: z-score пЛА = -3,2, z-score лЛА = -1,24. Индекс Nakata – 241,4 мм²/м²,

индекс McGoon 1,7 – признаки гипоплазии системы ЛА. Установлен диагноз – ВПС: ТФ, подаортальный ДМЖП, декстропозиция Ао (50%) комбинированный стеноз системы ЛА, устьевой стеноз пЛА.

В рамках предоперационного планирования для уточнения состояния дистальных отделов пЛА и лЛА, определения степени выраженности устьевых стенозов пЛА и степени выраженности гипоплазии системы ЛА пациенту выполнены КТ и МРТ сердца (Рисунок 60). Временной промежуток между исследованиями – 6 и 8 дней соответственно.

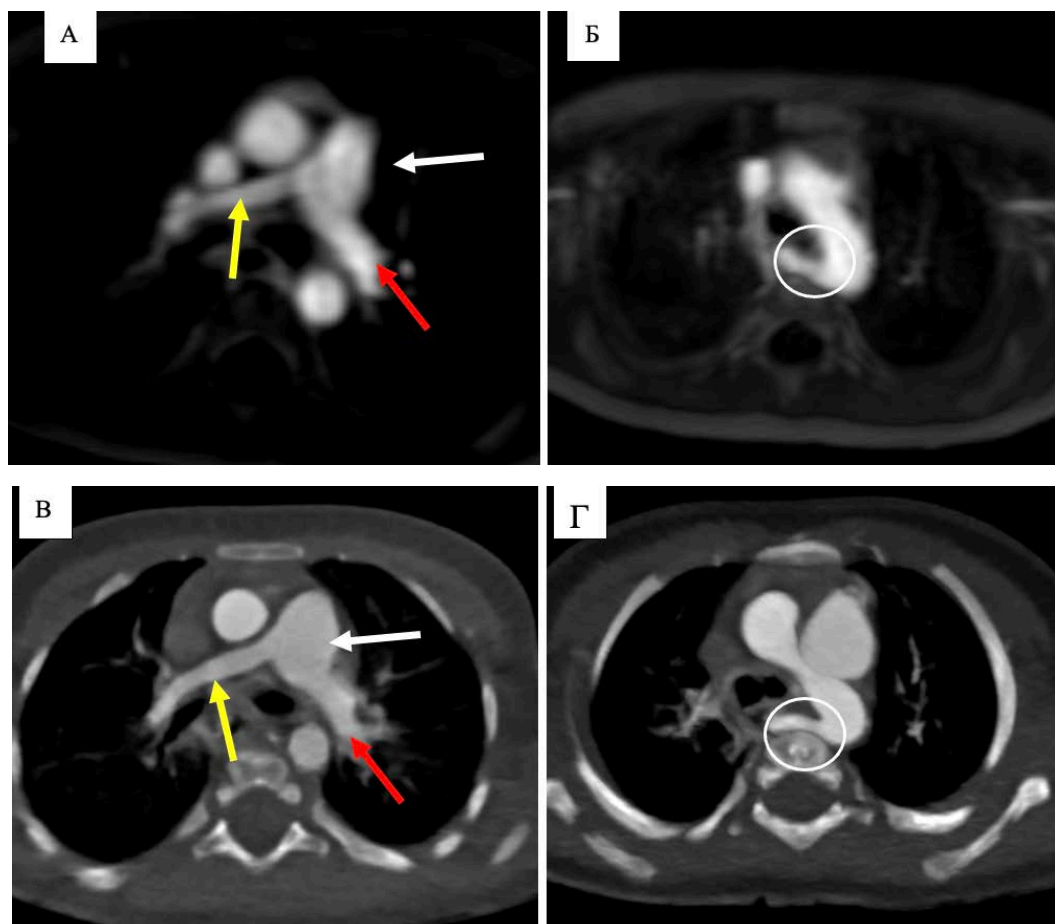


Рисунок 60 – Томографические методы кардиовизуализации у пациента В.

А-Б – МР-ангиография с контрастным усилением, аксиальная плоскость.

В-Г – КТ-сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, артериальная фаза, косо-аксиальная реконструкция.

А-В – Ао леворасположенная. Легочный ствол (белая стрелка), правая (желтая стрелка) и левая ЛА (красная стрелка) на всем протяжении. В-Г – aberrantная правая подключичная артерия (круг)

По результатам морфометрии системы ЛА с помощью КТ-сердца: z-score пЛА = -1,05, z-score лЛА = 1,24, индекс Nakata -268,4 мм²/м², индекс McGoon 2,4. По результатам морфометрии системы ЛА с помощью МРТ-сердца: z-score пЛА = -1,0, z-score лЛА = 1,2, индекс Nakata -265,4 мм²/м², индекс McGoon 2,4. Гипоплазии легочно-артериального русла нет. Также на основании томографических методов кардиовизуализации у пациента не подтверждено наличие устьевого стеноза пЛА (Рисунок 60 А, В), в дополнение определена сочетанная экстракардиальная аномалия брахиоцефальных сосудов – правая аберрантная пКА, без признаков компрессии дыхательных путей (Рисунок 60 Б, Г).

На основании результатов КТ и МРТ сердца у пациента отсутствуют противопоказания для проведения одномоментной коррекции порока.

Ребенку была выполнена радикальная коррекция ТФ с пластикой ВОПЖ, кольца и ствола ЛА в условиях искусственного кровообращения.

3.5.5. Пациенты с двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка

В группу пациентов с ДОСПЖ вошло 39 детей: 15 девочек (38%) и 24 мальчика (62%). Из них большинство пациентов были периода новорожденности (n=20, 51%) и младенцы (n=18, 46%). Одному ребенку на момент поступления было 2 года (3%) (Таблица 100).

Таблица 100 – Характеристика пациентов с ДОСПЖ

Показатель	Новорожденные (до 28 дней)	Младенцы (от 28 дней до года)	От года до 3-х лет
Количество пациентов	20	18	1
Возраст	5,8 ± 4,4 дней	1,75 ± 0,7 мес.	25 мес.
ППТ, м ²	22,4 ± 0,03	23,1 ± 0,03	0,46

После проведения трансторакальной Эхо-КТ, в рамках предоперационного планирования для уточнения морфологических особенностей порока и сочетанных

аномалий 31 пациенту была выполнена КТ сердца (13 – без ЭКГ-синхронизации, 18 – с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией), 7 – проведена кардио-MPT (Таблица 101).

Таблица 101 – Количество проведенных исследований методами Эхо-КГ, КТ и MPT сердца в возрастных группах пациентов с ДОСПЖ

Метод визуализации	Всего	Новорожденные	Младенцы	От года до 3-х лет
Трансторакальная Эхо-КГ	39	13	23	1
КТ сердца без ЭКГ-синхронизации	18	4	14	0
КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией	13	5	7	1
MPT сердца	7	4	3	0
КТ+MPT	7	7	0	0

Оценка диагностической эффективности методов кардиовизуализации в постановке диагноза ДОСПЖ основывалась на определении возможностей трансторакальной Эхо-КГ, КТ и MPT сердца в комплексной диагностике всех паттернов порока: оценка морфологии ДМЖП (его отношение к створкам полулунных клапанов) и степени декстропозиции корня Ао к ПЖ (более чем на 50%) с отсутствием митрально-аортального контакта, определение взаиморасположения магистральных артерий и возможного сужения инфундибулярного отдела ПЖ.

С помощью методов кардиовизуализации и интраоперационно было определено 24 подаортальных, 10 легочных, 4 некоммутированных и 1 двукоммутированный ДМЖП (Рисунок 61).

В 54% (21/39) взаиморасположение Ао и ствола ЛА было нормальным (P-R тип), в 71% случаев (15/21) P-R тип встречался в сердцах с подаортальным септальным дефектом. В оставшихся 6 сердцах с P-R типом были определены некоммутированный (n=2) и легочный дефекты (n=4).

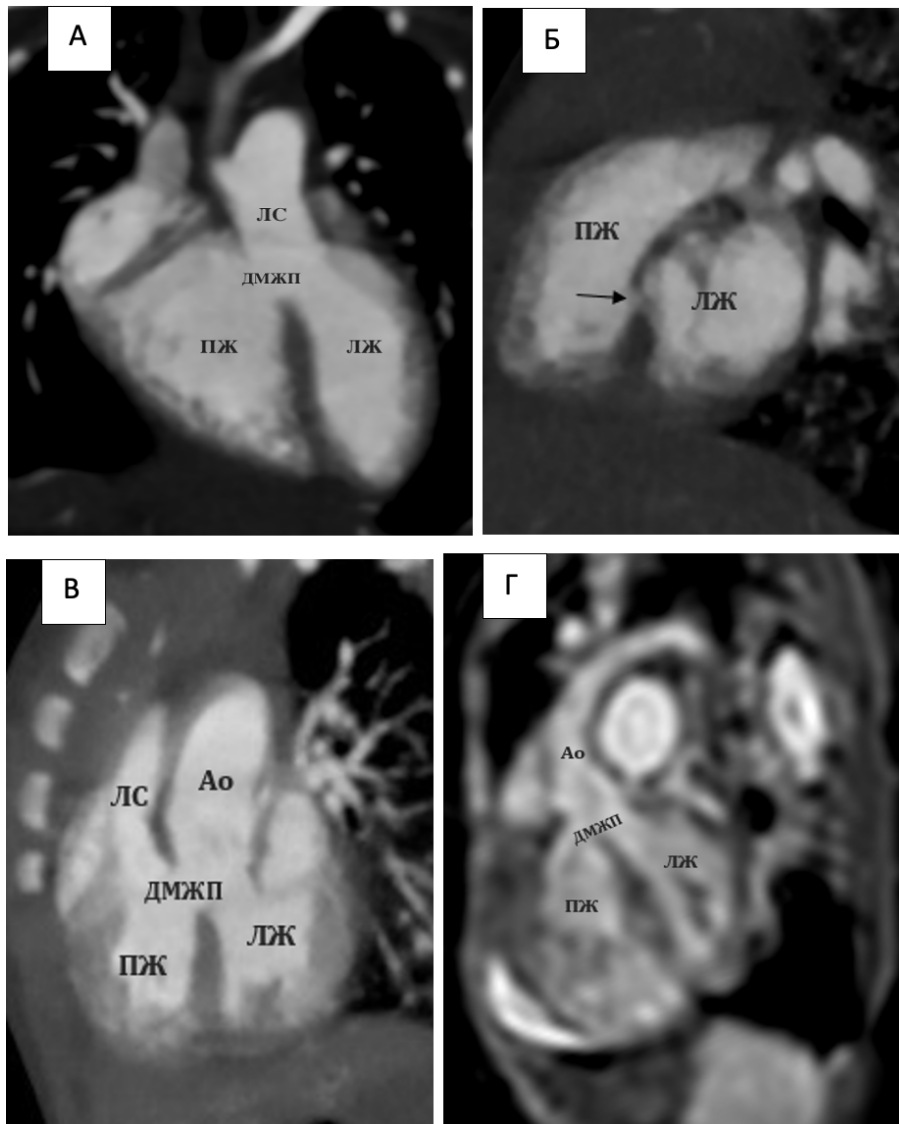


Рисунок 61 – Варианты взаимоотношения ДМЖП и клапанов магистральных артерий у пациентов с ДОСПЖ.

А-В – КТ сердца без ЭКГ-синхронизации. МIP-реконструкции. Г – МРТ сердца. Плоскость ВОПЖ.

Типы дефектов межжелудочковой перегородки: А – подлегочный, Б – некомментируемый, В – двукоммитированный, Г – подлегочный

У 16 детей (16/39, 41%) Ао располагалась справа сбоку от ствола ЛА (R-SbS тип) и в половине случаев (8/16, 50%) – в сердцах с подаортально расположенным ДМЖП, в 2-х случаях (2/16, 12,5%) – с некомментируемым ДМЖП и у 6-ти пациентов с подлегочным ДМЖП (6/16, 37,5%). У 1 ребенка был определен R-A тип расположения Ао (справа и спереди) с двукоммитированным ДМЖП, и 1 случай левого расположения Ао (L-SbS тип) у пациента

с подаортальным дефектом. Пространственное взаиморасположение магистральных артерий и локализация ДМЖП представлены в Таблице 102.

Таблица 102 – Пространственное расположение магистральных артерий и локализация ДМЖП

	Подаортальный ДМЖП	Подлегочный ДМЖП	Некоммитированный	Двукоммитированный	Всего
P-R тип	15	4	2	0	21
R-SbS тип	8	6	2	0	16
R-A тип	0	0	0	1	1
L-SbS тип	1	0	0	0	1
Всего	24	10	4	1	39

У 22 пациентов (22/39, 56%) двуотточный ПЖ был определен как ДОСПЖ типа ТФ, у 10 детей (10/39, 26%) паттерном ДОСПЖ была ТМА с подлегочным ДМЖП (аномалия Тауссиг-Бинга), в 10% случаев (n=4) диагностирован некоммитированный тип ДОСПЖ, и у 3 пациентов (3/39, 8%) – ДОСПЖ типа ДМЖП. Распределение пациентов с ДОСПЖ в зависимости от клинического типа и расположения ДМЖП представлено в Таблице 103.

Таблица 103 – Распределение пациентов с ДОСПЖ в зависимости от клинического типа и расположения ДМЖП

	Тип «Тетрада Фалло»	Тауссиг - Бинга	ДМЖП тип	Некоммитированный тип	Всего
Вид ДМЖП	Подаортальный	Подлегочный	Двукоммитированный + подлегочный	Границей дефекта не являются полулунные клапаны	
n	22	10	3	4	39
%	56	15	8	10	100

Большинство пациентов с диагнозом ДОСПЖ имели нормальное расположение внутренних органов и сердца (situs solitus). У двух пациентов был синдром гетеротаксии, с неопределенно сформированным право- и леворасположенным сердцем (situs ambiguous).

Изолированная порок был у 22 пациентов (56%). У пяти пациентов с диагнозом ДОСПЖ была проведена экстренная хирургическая коррекция

сочетанных критических ВПС: АЛА 1 типа (стентирование ОАП), перерывом дуги Ао (n=2) и КоАо (n=4).

Всего в группе пациентов с ДОСПЖ было определено 50 сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий (Таблица 104).

Таблица 104 – Интра- и экстракардиальные аномалии у пациентов с ДОСПЖ

Сочетанные аномалии	Количество	%
ДМЖП (добавочный)	3	6
ДМПП	10	20
ОАП	13	26
Аберрантная подключичная артерия	1	2
Аномалии системного венозного возврата	7	14
Аномалии ЛА	5	10
Аномалии КА	6	12
БАЛКА	5	10
Всего	50	100

Большинство аномалий встречались у пациентов с аномалией Тауссиг-Бинга и с ДОСПЖ тип «Тетрады Фалло». К клинически значимым сочетанным порокам относились критические аномалии: КоАо, перерыв дуги Ао, АЛА с ДМЖП.

Аномалии КА (n=6) в группе пациентов с ДОСПЖ встречались только при транспозиционном расположении магистральных артерий (аномалия Тауссиг-Бинга) и были в большинстве своем (5/6, 83%) представлены особенностями расположения устьев венечных артерий: у 2-х пациентов ОА отходила от пКА, у одного ребенка отдельным устьем от правого лицевого синуса; в одном случае от левого коронарного синуса отходили отдельными устьями лКА и конусная ветвь пКА; у одного ребенка определялась единственная КА, отходящая от правого лицевого синуса с формированием передней петли (кпереди от Ао) (Таблица 105).

Таблица 105 – Спектр сочетанных аномалий КА у пациентов с ДОСПЖ

Сочетанные аномалии КА	Количество
ОА отходит от пКА (задняя петля)	2
ОА отходит от правого лицевого синуса отдельным устьем	1
Конусная ветвь пКА отдельным устьем от левого лицевого синуса	1
Единственная КА от правого лицевого синуса (передняя петля)	1
Пересечение ОА ВОПЖ	1
Всего	6

У пациентов с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» с отсутствием косвенных признаков высокой легочной гипертензии по Эхо-КГ (n=20) дополнительно проводилась оценка возможностей методов кардиовизуализации в определении гипоплазии системы ЛА.

- **Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике ДОСПЖ**

Корректная диагностика ДОСПЖ с помощью трансторакальной Эхо-КГ была у 38 детей: 1 ЛО результат был у пациента с наличием инфундибулярного стеноза ПЖ и не очевидным смещением Ао к ПЖ более чем на 50% – трактовался как ТФ. 4 случая гипердиагностики были у пациентов с ТФ, которые трактовались как ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» также из-за субъективной оценки степени выраженности декстропозиции Ао. Показатели диагностической эффективности трансторакальной ЭХО-КГ в диагностике ДОСПЖ: чувствительность – 97,4%, специфичность – 98,7%, точность – 98% (AUC = 0,98).

В оценке морфологии ДМЖП у пациентов с ДОСПЖ по Эхо-КГ у 2 пациентов были сложности в определении коммитации дефекта к аортальному или пульмональному клапанам, однако на эффективность метода в определении типа порока это не влияло: во всех случаях анатомический вариант ДОСПЖ по Эхо-КГ был определен корректно.

Оценка развития легочно-артериального русла проводилась у пациентов с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» при условии отсутствия признаков высокой легочной гипертензии (20/22, 90%). При проведении трансторакальной Эхо-КГ оценка диаметров ствола, пЛА и лЛА на уровне проксимальных отделов проводилась у всех 20 пациентов. При сравнении результатов, полученных при выполнении трансторакальной Эхо-КГ с прямой АГ в проведении

морфометрии легочного ствола и главных ЛА на проксимальном уровне, статистически значимой разницы получено не было. Возможность измерения диаметров дистальных отделов пЛА и лЛА и расчет индексов Nakata и McGoon при проведении трансторакальной Эхо-КГ была только у 11 пациентов из 20 (55%). У 9 детей с выраженной гипоплазией легочно-артериального русла из-за ограничений в акустическом окне морфометрия дистальных отделов ЛА не проводилась. Аналогично группе пациентов с ТФ и АЛА с ДМЖП, даже в случае технической возможности проведения измерений диаметров дистальных отделов легочно-артериального русла, показатели Эхо-КГ измерений и рассчитанные индексы McGoon и Nakata статистически значимо отличались от реферальных значений (Таблица 106).

Таблица 106 – Анализ возможностей трансторакальной Эхо-КГ в оценке развития системы ЛА у детей с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло»

Параметр	Эхо-КГ	Прямая АГ	p-value
Диаметр легочного ствола (мм)	7,9 (7,8; 8,4)	7,1 (6,9; 8,0)	0,148
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	6,4 (6,0; 7,26)	6,3 (5,5; 7,1)	0,091
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	7 (3,9; 6,5)	8,1 (6,2; 7,2)	0,004
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	6,1 (4,2; 8,1)	6,5 (3,9; 7,7)	0,084
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	8,5 (7,8; 8,3)	9,1 (6,3; 10)	0,047
Nakata индекс (мм ² /м ²)	197 (164,6; 233)	207 (179; 256,7)	<0,0001
McGoon индекс	1,7 (1,4; 1,8)	1,8 (1,2; 1,9)	0,010
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

В оценке сочетанных экстракардиальных аномалий у пациентов с ДОСПЖ по Эхо-КГ были некоторые неточности. У одного ребенка с аномалией Тауссиг-Бинга по Эхо-КГ были сложности в диагностике КоАо из-за незначимого градиента давления на перешейке Ао за счет широкого ОАП. Однако, диагноз КоАо был включен в дифференциальный ряд и потому не учитывался как истинно ошибочный.

В обоих случаях перерыва дуги Ао диагноз был корректно определен при проведении Эхо-КГ, однако была допущена ошибка в интерпретации анатомического варианта порока у ребенка с аномалией Тауссиг-Бинга – перерыв дуги Ао тип «А», был трактован как тип «В».

У одного ребенка с ДОСПЖ и транспозиционным положением магистральных сосудов по Эхо-КГ была корректно диагностирована единственная лКА, остальные аномалии КА по Эхо-КГ диагностированы не были.

К экстракардиальным аномалиям, которые были пропущены при проведении Эхо-КГ, но которые не имели принципиального значения для хирургического планирования, относились аберрантная пКА и БАЛКА. Две коллатерали, требовавшие одномоментного с радикальной коррекцией порока пересечения, были корректно диагностированы с помощью Эхо-КГ.

Наличие дополнительных септальных дефектов по Эхо-КГ было диагностировано во всех случаях.

- **КТ в диагностике ДОСПЖ**

Статистически значимой разницы в показателях диагностической эффективности двух протоколов КТ в диагностике ДОСПЖ получено не было ($p=0,887$). Для оценки эффективности и сравнения возможностей методов кардиовизуализации между собой результаты КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации объединены в единую группу – группа КТ сердца.

Среди 31 пациента с ДОСПЖ, направленных на проведение КТ сердца, большая часть была представлена анатомическим типом «Тетрада Фалло» (20/31, 64%) и аномалией Тауссиг-Бинга (8/31, 26%), 10% имели ДОСПЖ тип «ДМЖП» (3/31, 10%). Метод КТ сердца показал себя как высокоточный инструмент в диагностике ДОСПЖ и определении его типа. Ошибочные результаты были аналогичными с трансторакальной Эхо-КГ: у одного ребенка с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» был ошибочно трактован как ТФ из-за невыраженного смещения Ао в сторону ПЖ. В общей выборке 3 результата гипердиагностики ДОСПЖ «тип Тетрада Фалло» были также у детей с ТФ. Показатели диагностической эффективности КТ сердца в диагностике ДОСПЖ: чувствительность – 96,7%, специфичность – 99%, точность – 98,8% (AUC 0,97).

В оценке сочетанных экстракардиальных аномалий по КТ были допущены ошибки в определении анатомии КА у 2-х пациентов из 5: у одного ребенка с отдельным устьем ОА от правого лицевого синуса не было получено

диагностических изображений ни одной из венечных артерий при проведении томографии без использования синхронизации по сигналу ЭКГ. У второго пациента даже при проведении томографии с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией не удалось диагностировать конусную ветвь пКА, отходящую отдельным устьем от левого лицевого синуса. Два случая отхождения ОА от пКА и единственная лКА были корректно определены по КТ с ЭКГ-синхронизацией. В остальном, в определении сочетанных экстракардиальных аномалий по КТ ошибочных результатов получено не было.

В оценке дополнительных септальных дефектов по КТ все мышечные ДМЖП (n=3) были корректно диагностированы; 3 случая гиподиагностики вторичных ДМПП не имели клинического значения.

Оценка развития легочно-артериального русла по КТ проводилась у пациентов с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» в группе детей без признаков высокой легочной гипертензии (18/20, 90%). Аналогично эффективности метода в группе пациентов с ТФ, КТ не имела статистически значимой разницы в полученных результатах морфометрии системы ЛА и рассчитанных индексированных показателей (Таблица 107).

Таблица 107 – Анализ возможностей КТ сердца в оценке развития системы ЛА у детей с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло»

Параметр	КТ сердца	Прямая АГ	p
Диаметр ЛС (мм)	7,3 (7; 8,4)	7,1(6,2; 8,0)	0,065
Диаметр пЛА на уровне устья (мм)	6,3 (4,2; 5,7)	6,3 (5,5; 7,1)	0,076
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	7,4 (5,1; 7,6)	7,7(5,8; 8,1)	0,112
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	6,8 (4,3; 7,9)	6,5 (3,9; 7,7)	0,134
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	7,6(4,9; 8,4)	8,1 (4,9; 8,3)	0,068
Nakata индекс (мм ² /м ²)	193 (177,8;198,1)	198 (186,5; 207,1)	0,151
McGoop индекс	1,5 (1,2; 1,8)	1,62 (1,31; 1,87)	0,063
Примечание: в таблице значения представлены в виде Me (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона			

• МРТ в диагностике ДОСПЖ

На МРТ сердца были направлены 7 пациентов с ДОСПЖ, все дети с анатомическим типом «Тетрада Фалло» и разной степенью выраженности инфундибулярного стеноза. Из 7 пациентов диагностические изображения всех

паттернов порока удалось получить только у трех детей. Три исследования с недиагностическими изображениями были получены у пациентов с резким сужением ВОПЖ и гипоплазией системы ЛА. Все пациенты с недиагностическими МР-изображениями были дообследованы на КТ.

Ошибочных результатов в определении диагноза ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» у трех пациентов с диагностическими изображениями не было.

У двух детей, направленных на МРТ, интраоперационно определялся ОАП, который был корректно диагностирован при проведении исследования. Иных сочетанных аномалий в группе детей с ДОСПЖ, направленных на МРТ сердца, не было.

Получение диагностических изображений на МРТ у группы пациентов с ДОСПЖ также требовало большего времени в планировании и выведении ВОПЖ, ввиду небольшого размера исследуемого объекта и высоких показателей ЧСС у всех пациентов (среднее $131,2 \pm 6,3$ уд/мин) (Таблица 108).

Таблица 108 – Среднее время, затрачиваемое на проведение кардиовизуализационных методик у детей с ДОСПЖ

Метод визуализации	Новорожденные	Младенцы	От года до 3-х лет
	Затраченное время на диагностическую процедуру, мин		
Эхо-КГ	$13,2 \pm 5,1$	$15,5 \pm 6,82$	$11 \pm 6,2$
КТ сердца	$6,3 \pm 3,37$	$6,9 \pm 3,9$	$7,4 \pm 4,1$
МРТ сердца	$39,3 \pm 11,2$	$28,4 \pm 4,3$	-

• Сравнение возможностей методов кардиовизуализации в диагностике ДОСПЖ

Трансторакальная Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца показали идентичные высокие возможности в диагностике ДОСПЖ. Эхо-КГ и КТ также имели равнозначную информативность в определении анатомического типа порока (Таблица 109).

При попарном сравнении возможностей методов кардиовизуализации в диагностике ДОСПЖ статистически значимых различий получено не было (Таблица 110).

Таблица 109 – Показатели эффективности Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике ДОСПЖ

Метод визуализации	Чувствительность	Специфичность	Точность
Эхо-КГ	97,4%	98,7%	98%
КТ сердца	96,7 %	99%	98,8 %
МРТ сердца	100%	100%	100%

Таблица 110 – Уровни статистической значимости показателей точности Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике ДОСПЖ

	Эхо-КГ & КТ	Эхо-КГ & МРТ	КТ & МРТ
p-value	0,911	0,583	0,613
Примечание: сравнения осуществлялись с помощью теста Кохрана с поправкой на множественные сравнения по Холму			

Ввиду ограниченной выборки пациентов с диагнозом «ДОСПЖ», которым была выполнена МРТ сердца, сравнение возможностей методов в проведении морфометрии легочно-артериального русла проводилось только для трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца. Сравнение осуществлялось только для той группы пациентов, которым проводилось комплексная оценка развития системы ЛА (включая дистальные отделы ЛА).

В оценке диаметров ствола ЛА и проксимальных отделов пЛА и лЛА статистически значимой разницы получено не было: была продемонстрирована высокая информативность как трансторакальной Эхо-КГ, так и КТ сердца. Анализ возможностей методов в расчете индексированных показателей и морфометрии дистальных отделов ЛА определил статистически значимые различия в полученных результатах (Таблица 111).

Таблица 111 – Сравнительный анализ возможностей Эхо-КГ и КТ сердца в оценке развития легочно-артериального русла у пациентов с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло»

Параметр	ЭХО-КГ	КТ сердца	Прямая АГ	p-value
Диаметр ЛС (мм)	7,9 (7,8; 8,4)	7,5 (6,3; 8,1)	7,1 (6,9; 8,0)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,148 Эхо-КГ vs. КТ = 0,074 КТ vs. АГ = 0,391
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	6,4 (6,0; 7,26)	6,1 (4,9; 6,7)	6,3 (5,5; 7,1)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,091 Эхо-КГ vs. КТ = 0,060 КТ vs. АГ = 0,089
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	7 (3,9; 6,5)	7,9 (6,3; 8,1)	8,1 (6,2; 7,2)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,004 Эхо-КГ vs. КТ = 0,006 КТ vs. АГ = 0,119
Диаметр лЛА на уровне устья (мм)	6,1 (4,2; 8,1)	6,8 (4,3; 7,9)	6,5 (3,9; 7,7)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,084 Эхо-КГ vs. КТ = 0,980 КТ vs. АГ = 0,071
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	8,5 (7,8; 8,3)	9,4 (6,9; 9,7)	9,1 (6,3; 10)	Эхо-КГ vs. АГ = 0,047 Эхо-КГ vs. КТ = 0,008 КТ vs. АГ = 0,080
Nakata индекс (мм ² /м ²)	197 (164,6; 233)	204 (177,8; 245,0)	207 (179; 256,7)	Эхо-КГ vs. АГ <0,001 Эхо-КГ vs. КТ = 0,003 КТ vs. АГ = 0,187
McGoon индекс	1,7 (1,4; 1,8)	1,7 (1,4; 2,0)	1,8 (1,2; 1,9)	Эхо-КГ vs. АГ=0,010 Эхо-КГ vs. КТ = 0,018 КТ vs. АГ = 0,073
Примечание: в таблице значения представлены в виде Ме (Q1; Q3); сравнение осуществлялось с помощью критерия Вилкоксона				

• **Клинический пример аномалии Тауссиг-Бинга с сочетанным перерывом дуги Ао**

Пациент В., 1 день. Переведен из роддома по скорой медицинской помощи с диагнозом – ВПС: полная ТМА, который был заподозрен внутриутробно на 20 неделе.

Госпитализирован в блок реанимации и интенсивной терапии отделения экстренной кардиохирургии на самостоятельном дыхании (ЧДД 55 в мин), со стабильной гемодинамикой, ЧСС (158 уд/мин). Состояние при поступлении крайне тяжелое, стабильное.

Для оценки анатомии порока и функции сердца проведена трансторакальная Эхо-КГ (Рисунок 62).

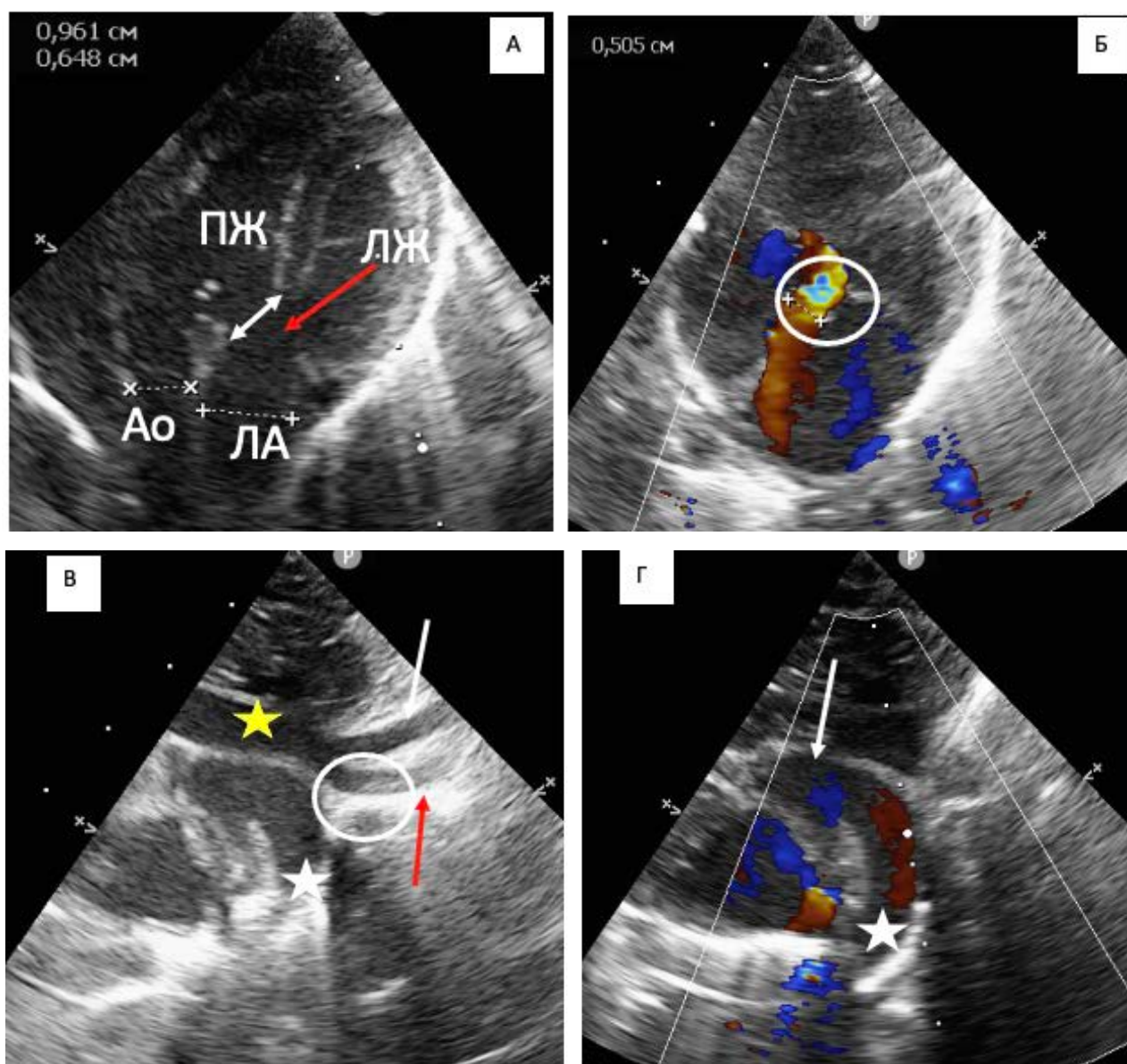


Рисунок 62 – Трансторакальная Эхо-КГ у пациента В., 1 день.

А-Б – апикальная четырехкамерная позиция. В-Г – парастеральная позиция, короткая ось.

А – ДМЖП (двойная белая стрелка), расположен под клапаном ЛА (красная стрелка). Из ПЖ выходят Ао и ЛА. Б – ДМПП с перекрестным сбросом (круг). В – восходящая Ао (желтая звездочка), брахиоцефальный ствол (белая стрелка) и ЛОСА (красная стрелка), дуга Ао не прослеживается (круг), нисходящая Ао (белая звездочка). От нисходящей Ао отходит левая подключичная артерия (стрелка). Г – нисходящая Ао (звездочка) отходит от ОАП (стрелка)

По результатам трансторакальной Эхо-КГ было определено – ДОСПЖ с транспозиционным расположением магистральных артерий, крупным (до 8 мм) легочным ДМЖП (Рисунок 62 А); крупным (до 5 мм) ДМЖП (Рисунок 62 Б). Диагностировано отсутствие соединения между восходящей и нисходящей Ао между

ЛОСА и левой подключичной артерией – перерыв дуги Ао, тип В. Дуктус-зависимая гемодинамика.

С целью поддержания фетальных коммуникаций пациенту инициирована инфузия препарата простагландина Е1.

Для уточнения анатомии и анатомического типа перерыва дуги Ао в рамках предоперационного планирования пациенту выполнена КТ сердца без ЭКГ-синхронизации (Рисунок 63).

По результатам КТ сердца было определено ДОСПЖ с транспозиционным расположением, выраженная диспропорция ЛА и Ао (диаметр Ао – 6 мм, легочного ствола – 11мм – косвенные признаки легочной гипертензии), крупный подлегочный ДМЖП (Рисунок 63 А), вторичный ДМПП (Рисунок 63 Б); отсутствие соединения между восходящей и нисходящей Ао дистальнее левой подключичной артерии – перерыв дуги Ао, тип А (Рисунок 63 В, Г).

Принято решение о проведении хирургического лечения в виде устранения перерыва дуги Ао, создания анастомоза между восходящей и нисходящей Ао, суживания ЛА в условиях искусственного кровообращения.

Развернутый послеоперационный диагноз – ВПС: ДОСПЖ с транспозиционным расположением магистральных артерий и подлегочным ДМЖП (аномалия Тауссиг-Бинга). Перерыв дуги Ао, тип А. Дуктус-зависимая гемодинамика. ДМПП. Высокая легочная гипертензия.

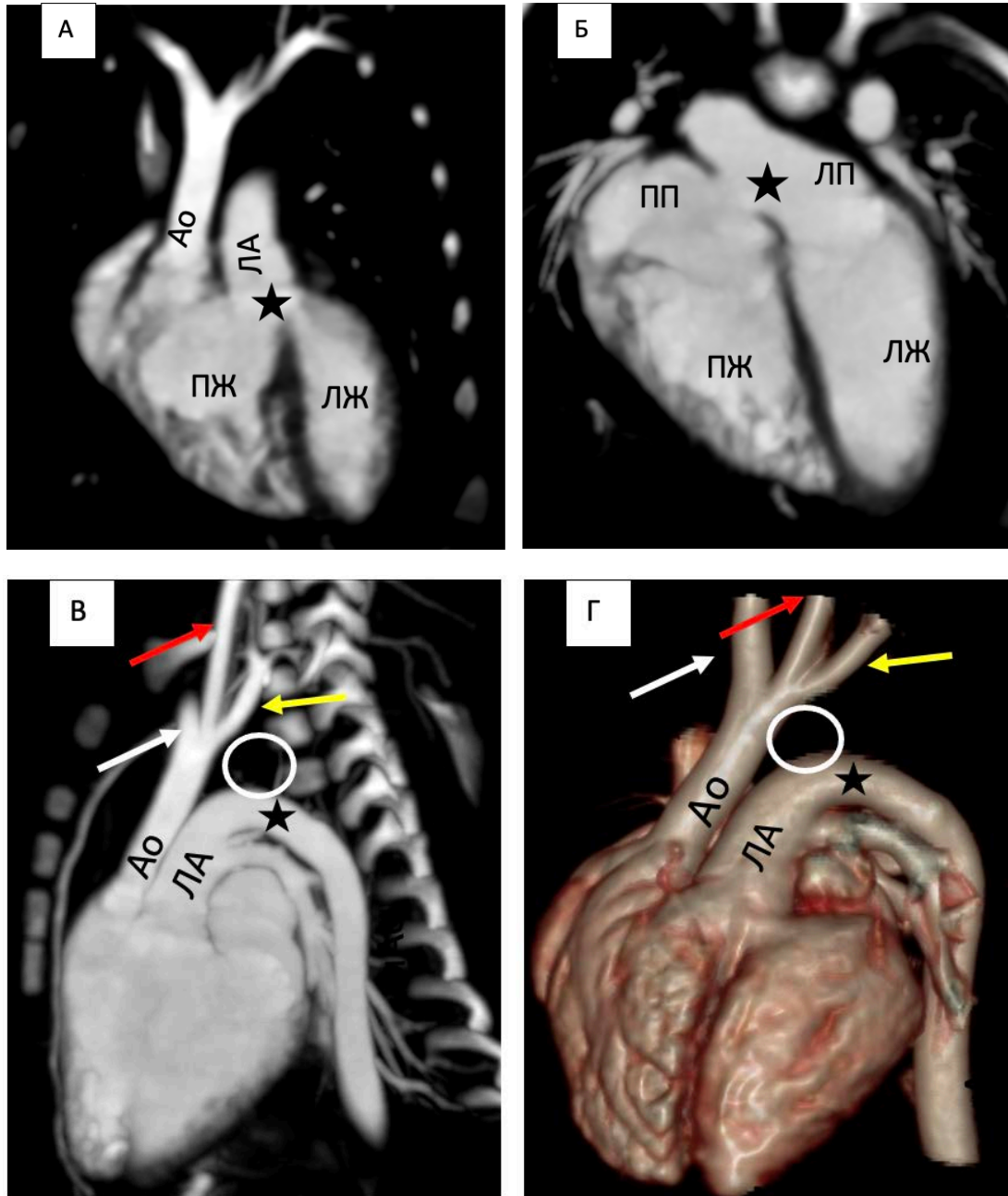


Рисунок 63 – КТ сердца без ЭКГ-синхронизации, артериальная фаза пациента В., 2 дня. А-Б – косо-коронарная реконструкция, режим МР. В – сагиттальная реконструкция, режим МР. Г – 3D-реконструкция.
 А – из ПЖ выходят Ао и ЛА. Подлегочный ДМЖП (звездочка). Б – вторичный ДМПП (звездочка). В-Г – восходящая Ао продолжается в плечеголовной ствол (белая стрелка), левую общую сонную (красная стрелка) и левую подключичную артерию (желтая стрелка). Перерыв между восходящей и нисходящей Ао (круг), ОАП (звездочка)

3.5.6. Пациенты с транспозицией магистральных артерий

В группу пациентов с ТМА вошло 33 ребенка – 23 мальчика (70%) и 10 девочек (30%). Большинство пациентов (22/33, 66%) были до 28 дней (группа новорожденных), 11 детей (11/33, 33%) – младенческого возраста (Таблица 112).

Таблица 112 – Характеристика пациентов с ТМА

Параметр	Новорожденные (до 28 дней)	Младенцы (28 дней – год)
Количество пациентов	22	11
Возраст	3,3 ± 2,6 дней	1,5 ± 0,7 мес
ППТ, м ²	0,20 ± 0,035	0,23 ± 0,02

После проведения трансторакальной Эхо-КГ, в рамках предоперационного планирования для уточнения морфологических особенностей порока 26 детям была выполнена КТ сердца (9 – без ЭКГ-синхронизации, 17 – с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией), кардио-MPT в группе пациентов с ТМА не проводилось ввиду тяжелого состояния всех пациентов и ограничений к более длительному и глубокому анестезиологическому пособию (Таблица 113).

Таблица 113 – Количество Эхо-КГ и КТ исследований в возрастных группах пациентов с ТМА

Метод визуализации	Всего	Новорожденные	Младенцы
Трансторакальная Эхо-КГ	33	22	11
КТ сердца без ЭКГ-синхронизации	10	7	3
КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией	16	9	7

Оценка эффективности методов кардиовизуализации в постановке диагноза ТМА основывалась на определении их возможностей в диагностике основных морфологических критериев порока: атриовентрикулярной конкордантности и вентрикулоартериальной дискордантности, а также в выявлении наличия коммуникаций, обеспечивающих смешение крови большого и малого кругов

кровообращения. В дополнение оценивались варианты взаиморасположения магистральных артерий и сопутствующие интра- и экстракардиальные аномалии, играющие принципиальную роль в планировании тактики ведения пациентов с ТМА.

У всех пациентов с ТМА была выполнена корректная диагностика порока при проведении трансторакальной Эхо-КГ (AUC 1,00) и КТ сердца (AUC 1,00).

У 23 пациентов (23/33, 70%) Ао располагалась справа и кпереди от легочного ствола – тип D-ТМА (Рисунок 64 А), у 8 (8/33, 24%) Ао располагалась кпереди от легочного ствола – тип О-ТМА (Рисунок 64 Б) и у 2 пациентов (2/33, 6%) Ао располагалась слева от легочного ствола – расположение бок-о-бок, тип L-ТМА (Рисунок 64 В).

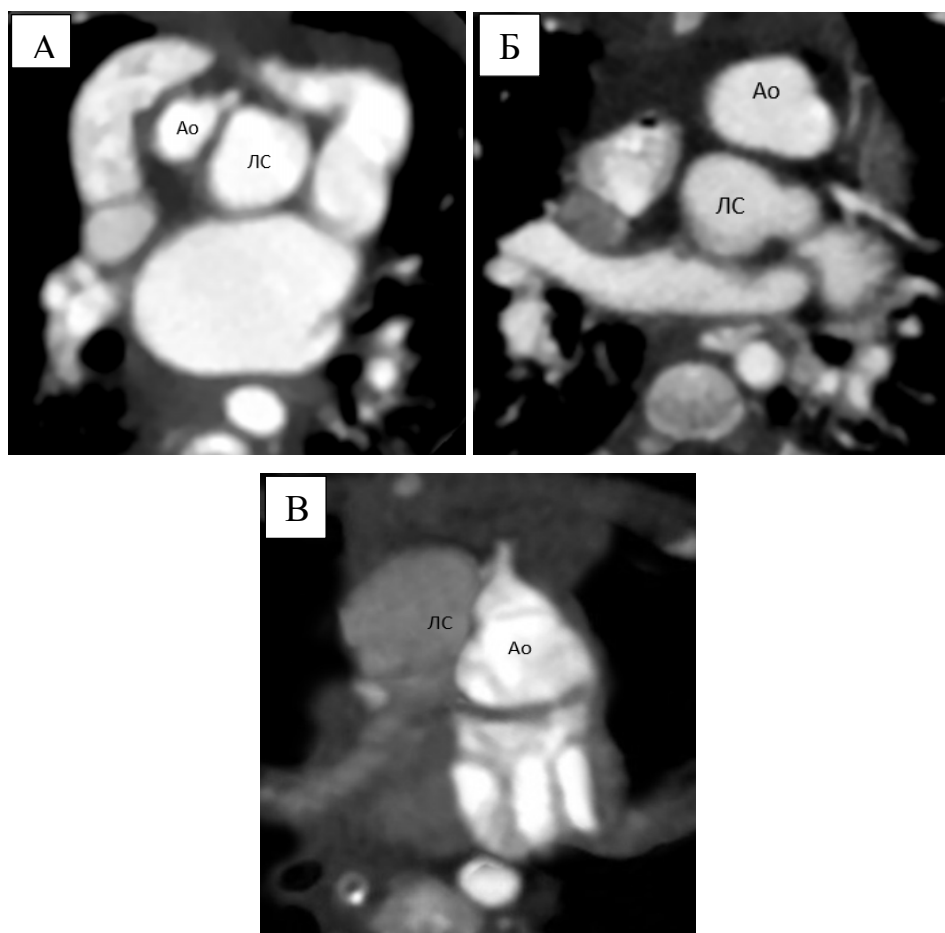


Рисунок 64 – Варианты взаиморасположения Ао и легочного ствола у пациентов с ТМА. КТ сердца, артериальная фаза, аксиальная плоскость.

А – D-ТМА (расположение Ао справа и кпереди от легочного ствола).

Б – О-ТМА (расположение Ао кпереди от легочного ствола).

В – L-ТМА (расположение Ао слева от легочного ствола – «бок-о-бок»)

Распределение пациентов с простой ТМА и ИМЖП и с ТМА с ДМЖП было равнозначным: 16 пациентов с ТМА и ИМЖП, 17 – с ТМА и ДМЖП. В диагностике ТМА и определении типа порока трансторакальная Эхо-КГ и КТ сердца не имели ошибочных результатов – точность обоих методов составила 100% (AUC 1,00).

Все пациенты были распределены с учетом анатомии порока и выполненной инициальной хирургической или эндоваскулярной коррекции (Таблица 114).

Таблица 114 – Распределение пациентов с ТМА в зависимости от анатомии порока и типа первичной коррекции

Анатомический вариант ТМА	Тип коррекции порока	n
Простая ТМА (ИМЖП)	Баллонная атриосептостомия + анатомическая коррекция	16
ТМА с ДМЖП	Баллонная атриосептостомия+ анатомическая коррекция	1
ТМА с ДМЖП	Анатомическая коррекция	7
ТМА с ДМЖП	Суживание ЛА	3
ТМА с ДМЖП со стенозом ЛА	Наложение системно-легочного анастомоза	3
ТМА с ДМЖП с КоАо	Анатомическая коррекция с одномоментной резекцией КоАо	1
ТМА с ДМЖП с перерывом дуги Ао	Анатомическая коррекция с одномоментной пластикой дуги Ао	1
кТМА + ДМЖП	Суживание ЛА	1
Примечание: кТМА – корригированная транспозиция магистральных артерий		

Большинство пациентов с ТМА имели нормальное расположение внутренних органов и сердца (situs solitus). У двух пациентов был синдром гетеротаксии, с неопределенно сформированным право- и леворасположенным сердцем (situs ambiguous) (Рисунок 65), у одного ребенка – полная транспозиция внутренних органов (situs inversus).

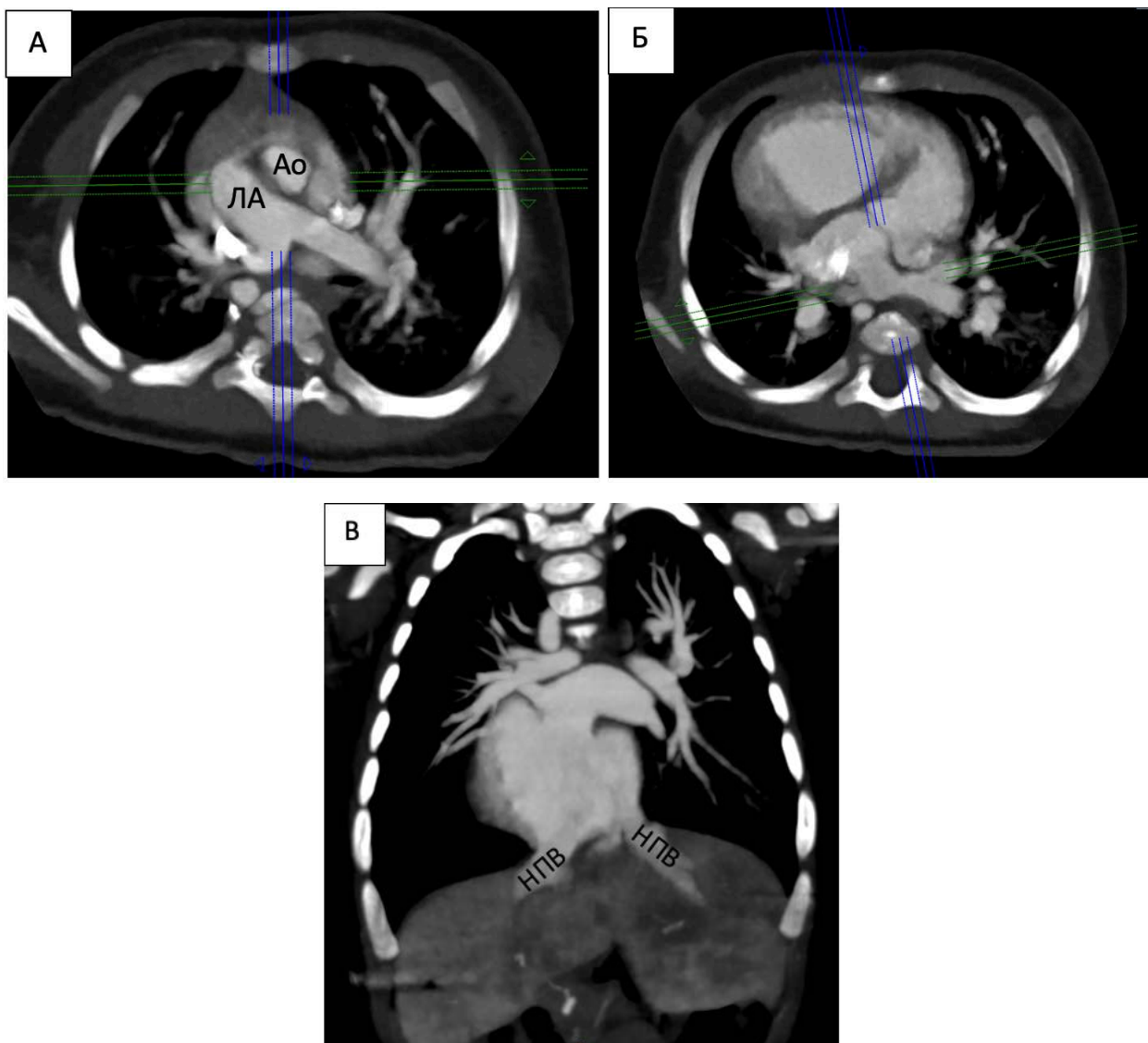


Рисунок 65 – КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией у пациента с ТМА и неопределенно сформированным, праворасположенным сердцем (*situs ambiguus*). А-Б – косо-аксиальные реконструкции, режим МР. В – коронарная реконструкция, режим МР.

А – Ао расположена слева от легочного ствола (L-TMA). Б – верхушка сердца справа от мечевидного отростка. В – срединно расположенная печень.

Удвоение НПВ. Аспления

В большинстве случаев (27/33, 82%) ТМА не была изолированным пороком и сочеталась с различными формами ВПС, интра- и экстракардиальными аномалиями.

У 27 детей с ТМА определено 44 сочетанных порока, большинство из которых (27/44, 62%) были представлены дополнительными шунтами, обеспечивающими смешение крови большого и малого кругов кровообращения: ДМЖП (n=17) и ОАП (n=10).

У одного ребенка ТМА сочеталась с аномалиями развития легочно-артериального русла (АЛА с ДМЖП) и сопутствующим наличием дополнительных источников легочного кровоснабжения: БАЛКА (n=1).

Сводная информация по сочетанным интра- и экстракардиальным аномалиям в группе пациентов с ТМА представлена в Таблице 115.

Таблица 115 – Сочетанные пороки, интра- и экстракардиальные аномалии у пациентов с ТМА

Сочетанная аномалия	Количество	%
ДМЖП	17	39
ОАП	10	23
КоАо	1	2
Перерыв дуги Ао	1	2
Праволежащая дуга Ао	1	2
БАЛКА	1	2
АЛА с ДМЖП	1	2
Частичный аномальный дренаж ЛВ	1	2
Аномалии системного венозного возврата	2	5
Аномалии КА	9	20
Всего	44	100

Из 9 сочетанных аномалий КА у пациентов с ТМА клинически значимыми были 4 аномалии (44%): единственные КА и аномалии хода КА в виде пересечения ВОПЖ и ретроаортального хода ОА. Сводная информация по сочетанным аномалиям КА в группе пациентов с ТМА представлена в Таблице 116.

Таблица 116 – Сочетанные аномалии коронарных артерий у пациентов с ТМА

ТМА	Тип аномалии	n
	Единственная КА от правого коронарного синуса	2
	Единственная КА от левого коронарного синуса	1
	ОА отходит от левого коронарного синуса	2
	ОА отходит от правой КА	1
	ОА отходит от правого коронарного синуса	1
	Ретроаортальный ход ОА	1
	Пересечение ВОПЖ правой КА	1
	Всего	9

В определении особенностей анатомии КА у пациентов с ТМА трансторакальная Эхо-КГ была эффективна у 24 пациентов (24/33, 73%): 4 ЛО результата были в определении устьевых аномалий, 2 ЛО – в определении аномалий хода (всего 6 случаев гиподиагностики). Из случаев гиподиагностики по Эхо-КГ – ретроаортальный ход ОА был клинически значимым пропуском. У трех пациентов с ТМА был получен ЛП в определении единственной КА (n=2) и аномалии хода КА (n=1).

При использовании протокола КТ без ЭКГ-синхронизации корректная интерпретация анатомии КА была у 5 пациентов (5/10, 50%). 2 ЛО результата были в определении устьевых аномалий: отхождение ОА и наличие единственной пКА; 1 ЛО результат в диагностике аномального хода лКА (пересечение ВОПЖ). У двух пациентов с ТМА по КТ без ЭКГ-синхронизации было заподозрено пересечение ВОПЖ конусной ветвью пКА, которое не подтвердилось интраоперационно – 2 ЛП результата.

При проведении КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией в группе пациентов с ТМА был получен один ЛО результат в определении отхождения ОА от левого коронарного синуса отдельным устьем. У одного пациента с ТМА при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией не было получено диагностических изображений КА, таким образом, корректная диагностика была выполнена у 14 пациентов (14/16, 88%).

3.5.7. Пациенты с общим артериальным стволом

В группу пациентов с ОАС вошло 7 детей: 4 мальчика и 3 девочки, все дети – периода новорожденности (Таблица 117).

Таблица 117 – Характеристика пациентов с ОАС

Параметр	Новорожденные (до 28 дней)
Количество пациентов	7
Возраст, дней	11 ± 5,4
ППТ, м ²	0,20 ± 0,03

Все пациенты имели крупный подтрункальный ДМЖП (ОАС «подтип А»).

В зависимости от степени развития аорто-легочной перегородки пациенты распределялись следующим образом: у большинства (5/7, 71%) аорто-легочная перегородка отсутствовала и ЛА отходили непосредственно от артериального ствола – II и IV тип ОАС (Рисунок 66 А), у 2-х детей перегородка была частично сформирована и ЛА отходили от легочного ствола – I тип ОАС (Рисунок 66 Б).

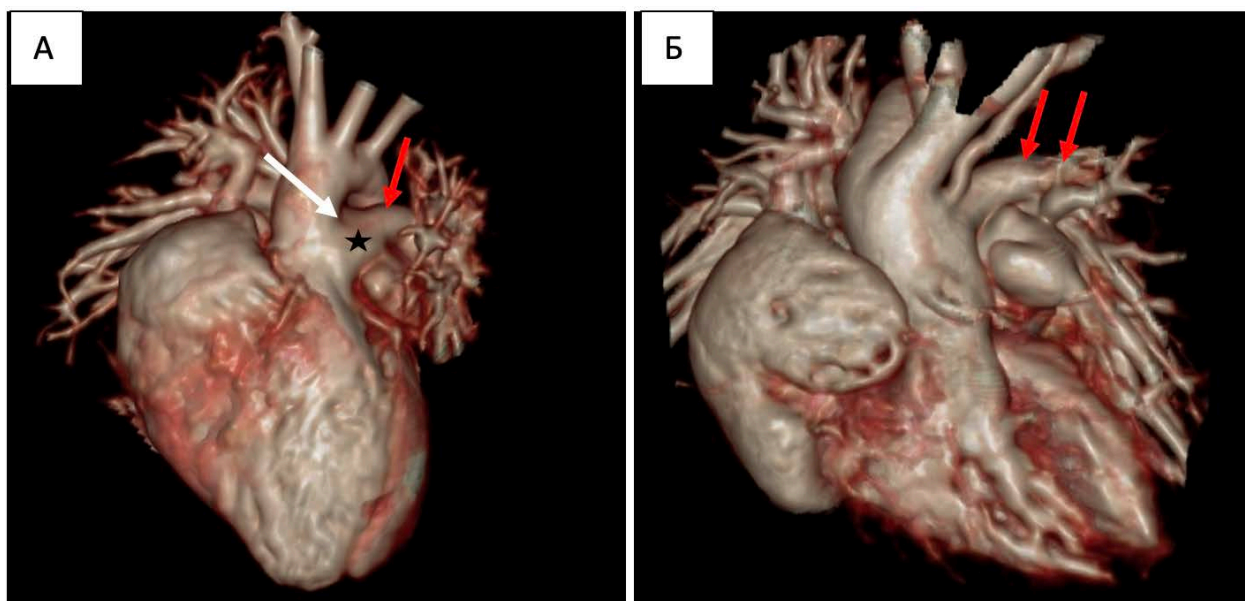


Рисунок 66 – ОАС. КТ сердца, 3D-реконструкции.

А – ОАС 1 тип. Аорто-легочная перегородка (белая стрелка), ЛА (красная стрелка) отходит от легочного ствола (звездочка).

Б – ОАС 2 и 4 тип (отсутствие аорто-легочной перегородки). ЛА (красная стрелка) отходит от ОАС

Распределение пациентов в зависимости от анатомического типа ОАС представлено в Таблице 118.

Таблица 118 – Распределение пациентов в зависимости от анатомического типа ОАС

Тип	I тип	II тип	III тип	IV тип
Количество пациентов	2	3	0	2

У всех пациентов отмечался большой подтрункальный нерестриктивный ДМЖП, при этом у двух пациентов трункус отходил от ПЖ. Наличие клинически значимых сочетанных аномалий было у 3 пациентов: у двух детей перерыв дуги

Ао, у одного ребенка – устьевой стеноз одной из главных ветвей ЛА. Сопутствующего стеноза трункального клапана не наблюдалось ни у одного пациента (Таблица 119).

Таблица 119 – Сочетанные интра- и экстракардиальные аномалии у пациентов с ОАС

Сочетанные кардиальные аномалии	n	%
ДМПП	3	23%
Перерыв дуги Ао	2	15%
Праволежащая дуга Ао	2	15%
ОАП	2	15%
Аберрантная подключичная артерия	2	15%
Аномалии системного венозного возврата	1	8%
Аномалии отхождения ветвей дуги Ао	1	8%
Всего	13	100%

Из 7 пациентов один был прооперирован только на основании результатов трансторакальной Эхо-КГ, в остальных 6 случаях в качестве метода дообследования использовалась КТ сердца: у двух детей – без ЭКГ-синхронизации, у четырех – с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией. Кардио-МРТ в группе пациентов с ОАС не проводилось ввиду крайне тяжелого и нестабильного состояния всех пациентов.

Трансторакальная Эхо-КГ корректно диагностировала ОАС для всех 7 детей. В общей выборке пациентов, включенных в исследование по Эхо-КГ, был получен один ЛП результат у пациента с АЛА 3 типа. Показатели диагностической эффективности трансторакальной ЭХО-КГ в диагностике ОАС: чувствительность – 100%, специфичность – 98,4%, точность 99,7% (AUC = 0,99). В определении анатомического типа ОАС по Эхо-КГ ошибочных результатов получено не было. У одного ребенка с ОАС и сочетанным перерывом дуги Ао по Эхо-КГ была ошибочно диагностирована КоАо. Еще одним клинически значимым пропуском по Эхо-КГ ввиду ограничений УЗ-окна были аномалии сосудов дуги Ао и КА, играющие важную роль при проведении хирургической коррекции ОАС с сочетанными обструктивными пороками дуги Ао.

По КТ диагноз ОАС с определением анатомического типа порока был корректно установлен во всех случаях. В общей выборке пациентов гипердиагностики ОАС при проведении КТ сердца не было. Точность метода составила 100% ($AUC = 1,00$).

Также с помощью КТ были определены все сочетанные аномалии, которые встречались в группе пациентов с ОАС. В дополнение к трансторакальной Эхо-КТ были диагностированы aberrантные подключичные артерии, аномалии отхождения сосудов дуги Ао и сочетанные аномалии КА. У ребенка с подозрением на сочетанную КоАо по КТ был корректно поставлен диагноз полного перерыва дуги Ао.

• **Клинический пример диагностического алгоритма ведения пациента с ОАС и сочетанным перерывом дуги Ао**

Пациент Б., 1 день, поступил в блок реанимации и интенсивной терапии отделения кардиохирургии из родильного дома бригадой скорой медицинской помощи на самостоятельном дыхании и вазопрессорной поддержке. Во II триместре диагностирован ВПС – АЛА, – прогноз неблагоприятный. При рождении по данным Эхо-КТ диагностирован ВПС – ОАС тип I.

Состояние при поступлении стабильное, крайне тяжелое. При осмотре обращает на себя внимание акроцианоз. Гемодинамика стабильная (ЧСС 154 уд/мин). Для уточнения морфо-функциональных особенностей порока пациент направлен на проведение трансторакальной Эхо-КТ (Рисунок 67).

По результатам трансторакальной Эхо-КТ диагностирован ОАС, в равной степени отходящий от ЛЖ и ПЖ, с наличием крупного подтрункального ДМЖП (Рисунок 67 А). Трункальный четырехстворчатый клапан (Рисунок 67 Б). ОАС продолжается в брахиоцефальный ствол (Рисунок 67 Г), нисходящая Ао отходит от крупного (до 5 мм) ОАП (Рисунок 67 В). От проксимального отдела ОАС отходят две главные ЛА без признаков сужения в устьях и на протяжении (Рисунок 67 В). КА отходят типично (Рисунок 67 Д, Е).

По Эхо-КТ выставлен диагноз ВПС: ОАС с ДМЖП (тип IV – ?), КоАо/перерыв дуги Ао – ?.

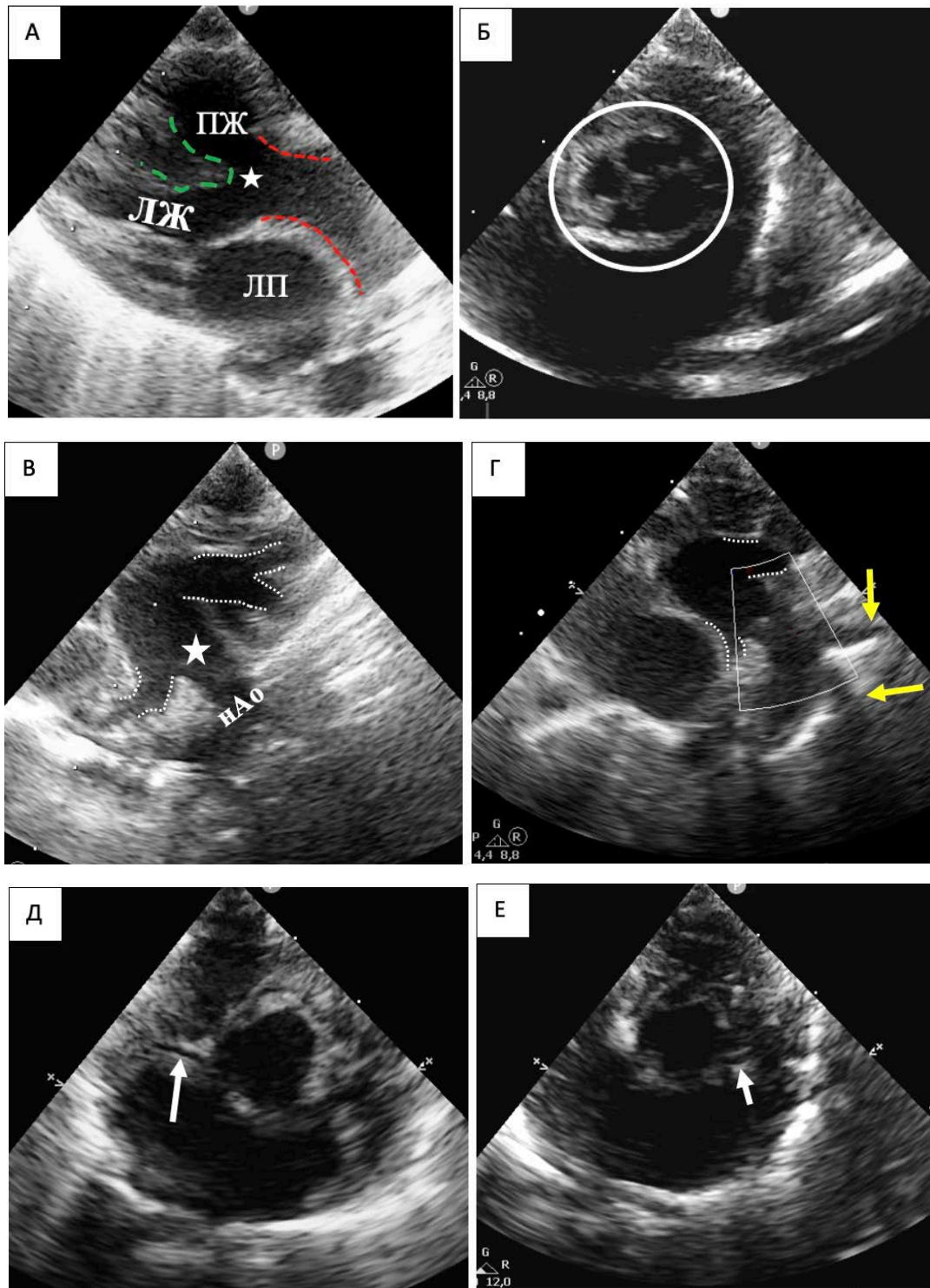


Рисунок 67 – Трансторакальная Эхо-КГ пациента Б., 1 день.

А – парастеральная позиция, длинная ось; Б – парастеральная позиция короткая ось на уровне створок клапана; В-Г – супрастеральная позиция;

Д-Е – парастеральная позиция с выводением КА.

А – от ПЖ и ЛЖ отходит единственный сосудистый ствол (красная пунктирная линия), межжелудочковая перегородка (зеленая пунктирная линия) с дефектом (звездочка). Б – трункальный клапан – 4 створки (круг). В-Г – ОАП (звездочка), от проксимального отдела ствола отходят ЛА (белые пунктирные линии), от восходящего отдела отходят два артериальных ствола (желтые стрелки).

Д – пКА (стрелка). Е – лКА (стрелка)

Для уточнения диагноза, анатомии порока и сочетанных экстракардиальных аномалий пациент был направлен на проведение КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией (Рисунок 68).

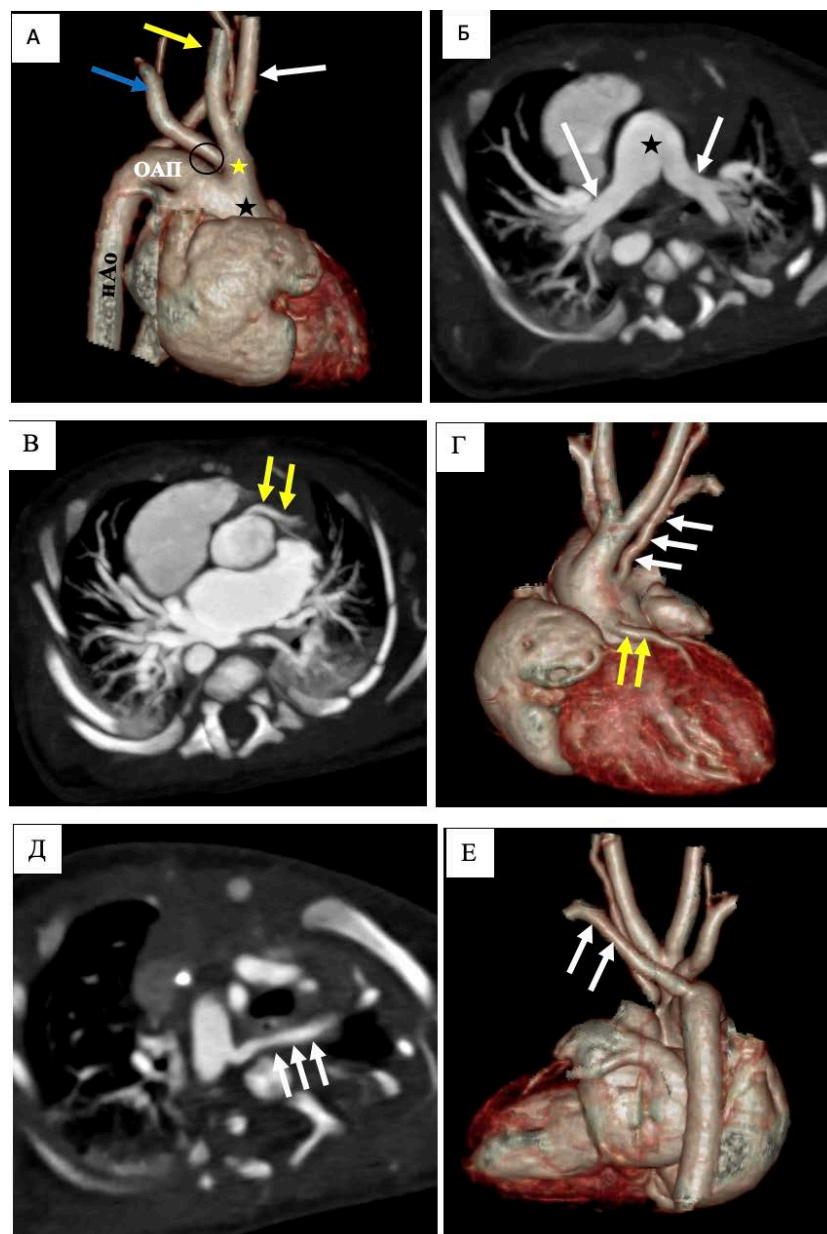


Рисунок 68 – КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией у пациента Б., 1 день. А, Г, Е – 3D-реконструкция.

Б-В, Д – косо-аксиальная реконструкция, режим МР.

А – ОАС (черная звездочка), продолжается в брахиоцефальный ствол (желтая звездочка), от которого отходят ЛОСА (белая стрелка), правая общая сонная артерия (желтая стрелка) и правая подключичная артерия (красная стрелка). Перерыв между восходящим отделом ствола и нисходящей Ао (круг). Б – от боковых стенок ОАС (черная звездочка) отходят главные ЛА (стрелки). В-Г – ПМЖВ (желтые стрелки), левая позвоночная артерия (белые стрелки). Д-Е – ретроэзофагеальная aberrантная левая подключичная артерия (стрелки)

По КТ определен ОАС (IV тип): нисходящий отдел ствола продолжается в нисходящий отдел Ао через широкий ОАП – прямого соединения между восходящей частью ОАС и нисходящей Ао нет – перерыв (Рисунок 68 А). Дополнительно диагностированы сочетанные аномалии брахиоцефальных сосудов в виде аномального отхождения левой позвоночной артерии (Рисунок 68 Г, белые стрелки) и наличия aberrантной левой подключичной артерии (Рисунок 68 Д, Е, стрелки). Также диагностировано аномальное отхождением ПМЖВ от пКА с формированием петли и пересечением артериального ствола (Рисунок 68 В, Г, желтые стрелки).

Ввиду короткого ОАС и близости КА от хирургического лечения в виде стентирования ОАП, которое планировалось изначально, пришлось отказаться. В качестве первого этапа лечения для предотвращения развития легочной гипертензии было принято решение выполнить билатеральное суживание обеих ЛА в качестве паллиативного хирургического этапа. Развернутый послеоперационный диагноз: ВПС – ОАС с перерывом праволежащей дуги Ао – тип IV, аномалии брахиоцефальных сосудов.

3.5.8. Пациенты с частичным аномальным дренажом легочных вен

В группу пациентов с ЧАДЛВ вошло 24 пациента: из них 13 мальчиков (13/24, 55%) и 11 девочек (11/24, 45%). Большинство пациентов было старше года (14/24, 58,3%), до года – 8 детей (8/24, 33,3%), новорожденных детей, прошедших лечение по поводу ЧАДЛВ, 2/24 (8,33%) (Таблица 120).

Таблица 120 – Характеристика пациентов с ЧАДЛВ

Параметр	Новорожденные (до 28 дней)	Младенцы (28 дней – год)	От года до 3-х лет
Количество пациентов	2	8	14
Возраст	6,5 ± 6,3 дней	19,1 ± 3,7 мес.	19,5 ± 3,8 мес.
ППТ, м ²	0,20 ± 0,03	0,30 ± 0,08	0,48 ± 0,07

После проведения трансторакальной Эхо-КГ, для уточнения диагноза и морфологических особенностей порока 22-м детям была выполнена КТ сердца: 15 – без ЭКГ-синхронизации, 7 с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией. МРТ сердца в группе пациентов с ЧАДЛВ не проводилась, так как все пациенты, у которых аномальное дренирование ЛВ было самостоятельным пороком, имели недостаточность кровообращения и/или легочную гипертензию, в связи с чем входили в группу повышенного риска от более глубокого и длительного пребывания в наркозе.

Оценка и сравнение эффективности трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в диагностике ЧАДЛВ основывалась на определении количества аномально дренируемых ЛВ и области их впадения.

У всех детей группы ЧАДЛВ определялось увеличение размеров ПП.

У большинства пациентов (n=22) наблюдался аномальный дренаж правых ЛВ (22/24, 92%), только у двух детей аномально дренировались левые ЛВ.

В Таблице 121 представлены анатомические типы ЧАДЛВ, которые были определены у пациентов. Супракардиальная форма ЧАДЛВ была у 15 пациентов (15/24, 63%) (Рисунок 69 А), у пяти детей (5/24, 21%) – кардиальная форма аномального дренирования (Рисунок 69 Б), у трех – ЛВ дренировались в систему НПВ (Рисунок 69 Д) – инфракардиальная форма (3/24, 12%) и у одного пациента – смешанная форма (1/24, 4%) (Рисунок 69 В, Г).

Таблица 121 – Анатомические типы ЧАДЛВ

Тип ЧАДЛВ	Легочные вены		%
	Правые ЛВ	Левые ЛВ	
Супракардиальный	15	0	63%
Кардиальный	4	1	21%
Инфракардиальный	3	0	12%
Смешанный	0	1	4%
Всего	22	2	100%

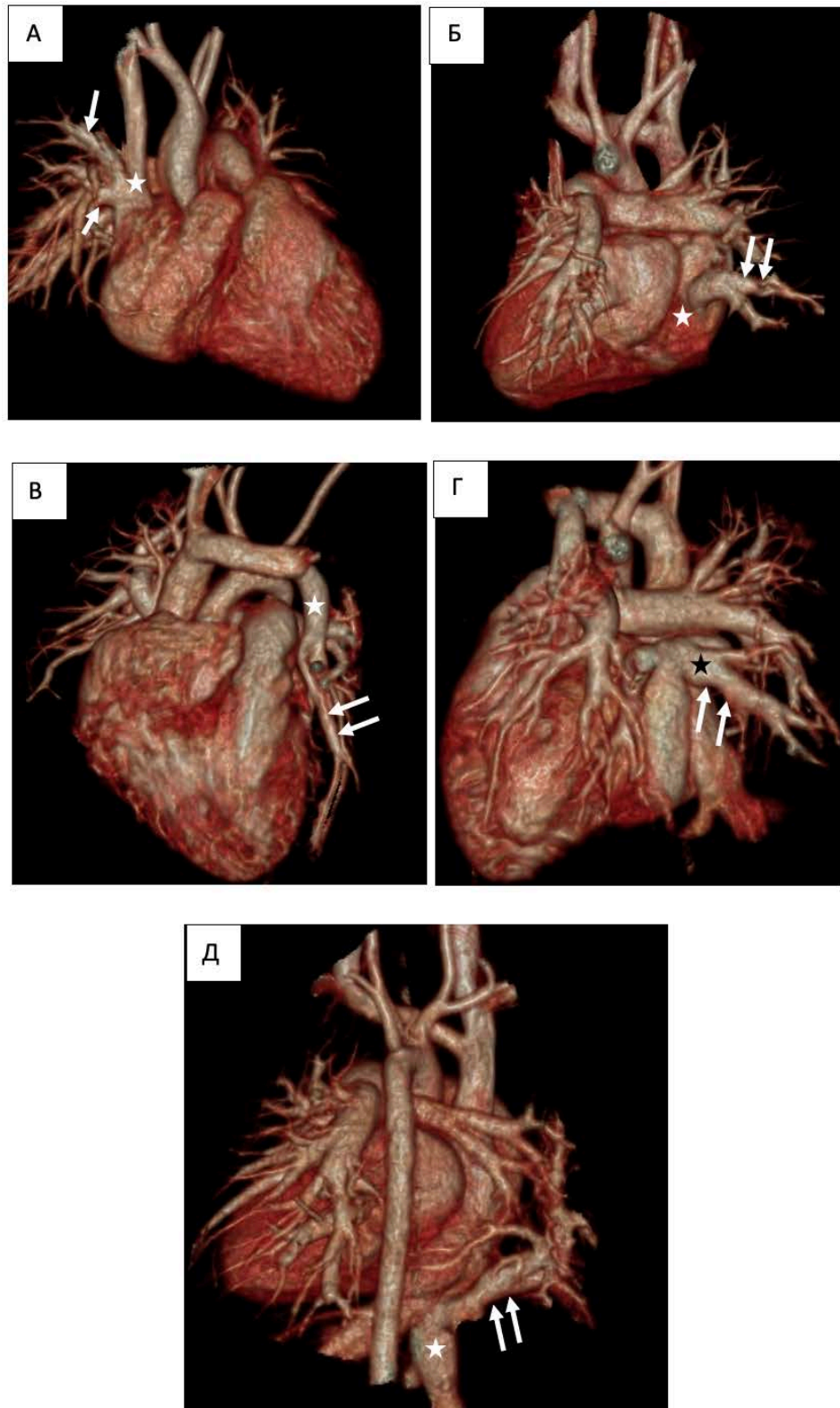


Рисунок 69 – Формы ЧАДЛВ. КТ сердца, 3D-реконструкция.
 А – супракардиальная форма – ЛВ (стрелки) дренируются в ВПВ (звездочка).
 Б – кардиальная форма – ЛВ (стрелки) дренируются в коронарный синус.
 В-Г – смешанная форма – дренаж ЛВ (стрелки) в вертикальную вену (белая звездочка) и в коронарный синус (черная звездочка). Д – инфракардиальная форма – дренаж ЛВ (стрелки) в НПВ (звездочка)

Всего интраоперационно у 24 пациентов было определено 33 аномально дренирующихся ЛВ: 30 – из правого легкого, 3 – из левого легкого.

Все пациенты с ЧАДЛВ имели нормальное расположение внутренних органов – situs solitus. У трех детей определялась декстрокардия с правосформированным сердцем (пациенты с аномальным дренированием левых ЛВ и синдромом Ятагана).

Из 24 детей у 20 – ЧАДЛВ был представлен основным пороком; у четырех – ЧАДЛВ был сочетанной сердечной аномалией при сложных ВПС – ТМА, ДОСПЖ, ТФ, и у одного ребенка ЧАДЛВ сочетался с КоАо.

Среди сочетанных аномалий наиболее часто встречаемыми были септальные дефекты (n=19, 59%), в большинстве своем представленные вторичными ДМПП и дефектами коронарного синуса. У трех пациентов с инфракардиальной формой ЧАДЛВ интраоперационно был диагностирован легочный секвестр (Таблица 122).

Таблица 122 – Сочетанные интра- и экстракардиальные аномалии у пациентов с ЧАДЛВ

Сочетанные кардиальные аномалии	Аномалии	%
Аберрантная подключичная артерия	2	6
Добавочная ВПВ	7	22
ДМПП	17	53
ДМЖП	2	6
Трехпредсердное сердце	1	3
Легочная секвестрация	3	9
Всего	32	100

• Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике ЧАДЛВ

Корректная диагностика наличия аномального дренирования ЛВ с помощью трансторакальной Эхо-КГ была проведена у 22 детей: 2 ЛО результата было получено у пациентов с кардиальной формой ЧАДЛВ: у одного ребенка – дренирование левых ЛВ в коронарный синус с наличием добавочной левой ВПВ, у второго – дренирование верхнедолевой правой ЛВ в ВПВ также с сопутствующим ДМПП по типу sinus septum. В общей выборке пациентов по данным Эхо-КГ было получено 5 ЛП результатов аномального дренирования ЛВ:

2 – у детей с АЛА с ДМЖП, 1 – у ребенка с ТФ, 2 – у детей с ДОСПЖ. Показатели диагностической эффективности Эхо-КГ в диагностике ЧАДЛВ: чувствительность – 91,6%, специфичность – 98,5%, точность – 98% (AUC = 0,94).

Из 22 пациентов корректное определение количества ЛВ с патологическим дренажом было у 18 детей: 24 вены из 27 (89%). У одного ребенка при фактическом аномальном дренировании одной ЛВ по ЭХО-КГ было определено три.

В определении локализации аномального дренирования ЛВ по Эхо-КГ было допущено две ошибки: у двух детей отмечалась ошибочная интерпретация впадения вен в полость ПП, при фактическом их сообщении с ВПВ (на уровне конfluence с ПП).

Показатели точности трансторакальной Эхо-КГ в определении разных анатомических типов ЧАДЛВ представлены в Таблице 123.

Таблица 123 – Диагностическая эффективность трансторакальной Эхо-КГ в определении анатомического типа ЧАДЛВ

Тип ЧАДЛВ	Чувствительность	Специфичность	Точность	AUC
супра-кардиальный	87%	100%	91%	0,93
инфра-	100%	89,5%	91%	0,95
	100%	100%	100%	1,00

С помощью трансторакальной Эхо-КГ были определены все клинически значимые сочетанные ЧАДЛВ аномалии за исключением легочной секвестрации. Среди пропущенных клинически не значимых аномалий были аберрантная подключичная артерия (n=1) и добавочная ВПВ (n=1).

• КТ сердца в диагностике ЧАДЛВ

При проведении КТ сердца корректный диагноз ЧАДЛВ был определен у всех пациентов – случаев гипердиагностики порока в общей выборке пациентов не было: точность метода 100% (AUC = 1,00).

У 22 пациентов, которым выполнялась КТ сердца, интраоперационно было определено 32 аномально дренирующиеся вены. Ошибочных результатов в определении количества вен с патологическим дренированием по КТ также не было.

В определении локализации аномального дренирования ЛВ по КТ был один ошибочный результат в определении кардиального ЧАДЛВ: интраоперационно диагностирован супракардиальный анатомический тип порока – впадение правой верхней ЛВ в ВПВ на уровне устья.

Показатели точности КТ сердца в определении разных анатомических типов ЧАДЛВ представлены в Таблице 124.

Таблица 124 – Диагностическая эффективность КТ сердца в определении анатомического типа ЧАДЛВ

Тип ЧАДЛВ	Чувствительность	Специфичность	Точность	AUC
супра-	93%	100%	95,7%	0,97
кардиальный	100%	94%	95,7%	0,97
инфра-	100%	100%	100%	1,00

КТ сердца корректно определила все сопутствующие экстракардиальные аномалии, в том числе сочетанную легочную секвестрацию при синдроме Ятагана. Среди пропущенных по КТ метахронных с ЧАДЛВ аномалий были 2 ДМПП, диагностированных по Эхо-КГ и подтвержденных интраоперационно.

• **Сравнение возможностей трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в диагностике ЧАДЛВ у детей**

В постановке диагноза ЧАДЛВ КТ сердца показала себя более эффективным диагностическим инструментом (AUC = 1,00) в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ (AUC = 0,94) – статистически значимой разницы в точности методик получено не было (Таблица 125).

Таблица 125 – Сравнение диагностической точности методов Эхо-КГ и КТ в диагностике ЧАДЛВ

	Эхо-КГ	КТ сердца	p-value
Ошибочный результат	7	0	0,711
Корректный результат	348	337	
Диагностическая точность	97,9%	100%	
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью точного теста Мак-Немара			

При сравнении возможностей методов в определении количества аномально дренирующихся ЛВ и анатомического типа порока статистически значимых различий в эффективности двух методов также получено не было (Таблица 126).

Таблица 126 – Уровни статистической значимости показателей эффективности трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в диагностике ЧАДЛВ

КТ сердца vs Эхо-КГ	Определение типа ЧАДЛВ	Определение количества аномально дренирующихся ЛВ
p-value	0,456	0,841
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью точного теста Мак-Немара		

• **Клинический пример инфракардиальной формы ЧАДЛВ с сочетанной секвестрацией легкого**

Пациент К., 1 год. Поступил в стационар в связи с длительным анамнезом бронхолегочных заболеваний (обструктивный бронхит, пневмония, бронхиолит, гипоплазия левого легкого – «?»). При обращении сохраняются жалобы на хрипы, сниженную толерантность к физической нагрузке, нормотермия. По данным предоставленных результатов трансторакальной Эхо-КГ, выполненной по месту жительства, определена декстрокардия, данных за гемодинамические нарушения не получено.

В стационаре, в рамках комплексного обследования пациенту была проведена трансторакальная Эхо-КГ (Рисунок 70).

По результатам трансторакальной Эхо-КГ определен ВПС: ЧАДЛВ, инфракардиальная форма: правые ЛВ единым коллектором дренируются в НПВ (Рисунок 70 Б).

Для уточнения анатомии порока и диагностики возможных сопутствующих аномалий в рамках предоперационного планирования пациент был направлен на проведение КТ сердца без ЭКГ-синхронизации (Рисунок 71).

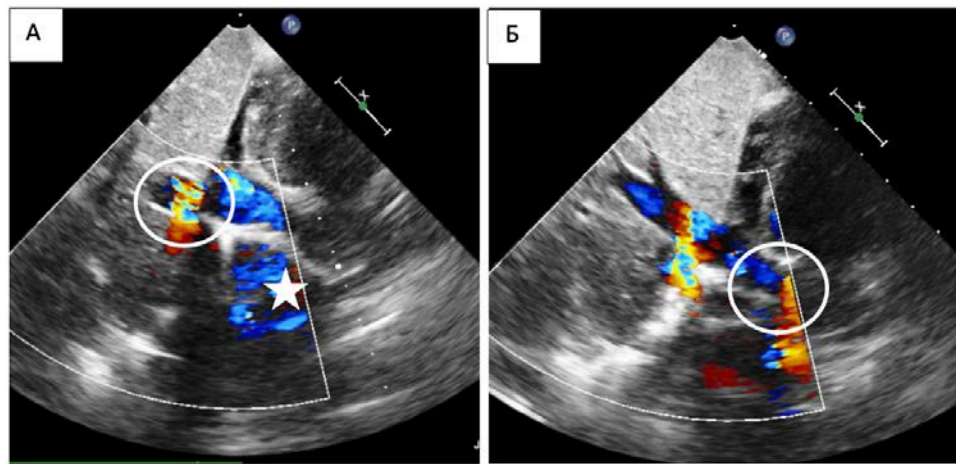


Рисунок 70 – Трансторакальная Эхо-КГ пациента К.

А-Б – субкостальная позиция, режим ЦДК.

А – коллектор ЛВ (звездочка), НПВ (круг). Б – дренаж ЛВ (круг) в систему НПВ (стрелка)

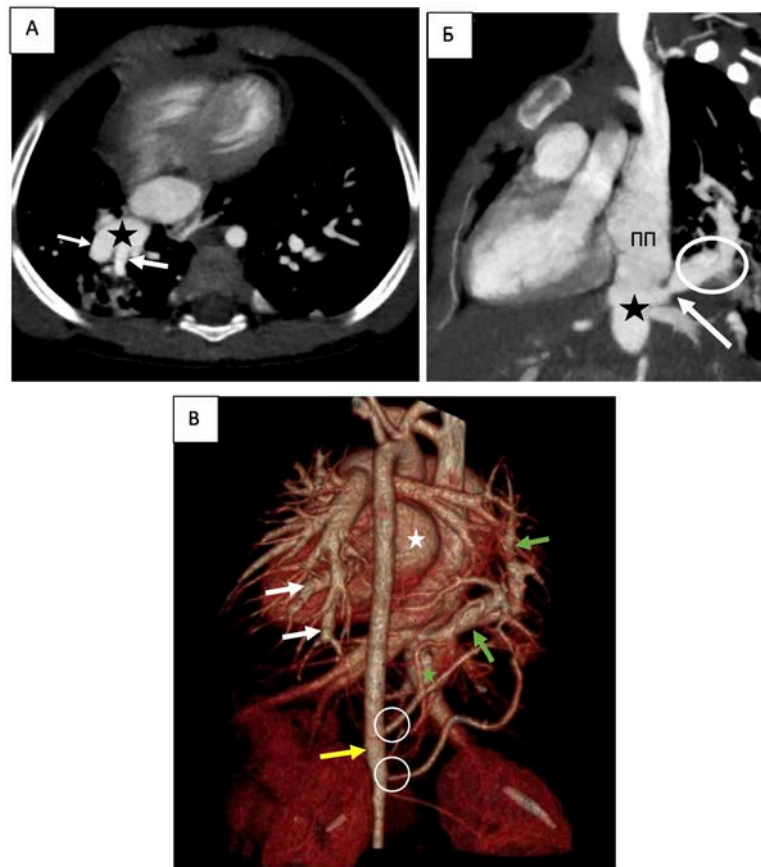


Рисунок 71 – КТ сердца без ЭКГ-синхронизации пациента К.

А – косо-аксиальная реконструкция, МР. Б – косо-сагиттальная реконструкция, МР. В – 3D-реконструкция, вид сзади.

А – коллектор ЛВ (звездочка), образованный правыми ЛВ (стрелки). Б – НПВ (звездочка), коллектор ЛВ (круг) дренируется в печеночный сегмент НПВ (стрелка). В – левые ЛВ (белые стрелки) дренируются в ЛП (белая звездочка), правые ЛВ (зеленые стрелки) дренируются в НПВ (зеленая звездочка), от брюшной Ао (желтая стрелка) отходят две артерии (круг)

По результатам КТ сердца, было подтверждено аномальное дренирование правых ЛВ в систему НПВ: где одна ветвь диаметром до 10 мм была коллектором для средних и нижних ЛВ, а вторая – для верхних ЛВ (диаметром до 3 мм) (Рисунок 71 А, Б). Левые ЛВ дренируются типично – в ЛП (Рисунок 71 В). В дополнение к результатам трансторакальной Эхо-КТ была диагностирована секвестрация правого легкого – 2 артерии от брюшной Ао кровоснабжают нижнюю долю правого легкого в области сформированного коллектора ЛВ (Рисунок 71 В).

По результатам методов кардиовизуализации было принято решение о проведении радикальной коррекции ВПС в виде перемещения аномально дренирующихся ЛВ в ЛП и эмболизации секвестра нижней доли правого легкого. С учетом малого диаметра аномально дренирующейся верхней правой ЛВ на дооперационном этапе было решено перемещать только среднюю и нижнюю правые ЛВ в ЛП, дренаж верхней правой ЛВ был сохранен в систему НПВ.

3.5.9. Пациенты с тотальным аномальным дренажом легочных вен

В группу пациентов с ТАДЛВ вошло 15 детей: из них 9 мальчиков (60%) и 6 девочек (40%). Большинство пациентов (n=10) были новорожденными (10/15, 67%), пять в возрасте до года (5/15, 33%). Самому старшему ребенку было 7 месяцев (Таблица 127).

Таблица 127 – Характеристика пациентов с ТАДЛВ

Параметр	Новорожденные (до 28 дней)	Младенцы (от 28 дней до года)
Количество пациентов	10	5
Возраст	$5 \pm 3,5$ дней	$2,6 \pm 2,5$ мес.
ППТ, м ²	$0,21 \pm 0,02$	$0,25 \pm 0,04$

После проведения трансторакальной Эхо-КТ в рамках предоперационного планирования для уточнения морфологических особенностей порока 12 пациентам была выполнена КТ сердца (8 – без ЭКГ-синхронизации, 4 – с ретроспективной

ЭКГ-синхронизацией). Кардио-МРТ в группе пациентов с ТАДЛВ не проводилась ввиду тяжелого состояния всех детей (Таблица 128). Диагностическая прямая АГ проводилась одному ребенку. В рамках баллонной атриосептостомии прямая АГ была выполнена двум пациентам.

Таблица 128 – Количество Эхо-КГ и КТ исследований в возрастных группах пациентов с ТАДЛВ

Метод визуализации	Всего	Новорожденные	Младенцы
Трансторакальная Эхо-КГ	15	8	7
КТ без ЭКГ-синхронизации	8	3	5
КТ с ЭКГ-синхронизацией	4	2	2

Большинство пациентов в выборке (9/15, 60%) имели супркардиальную форму ТАДЛВ, у четырех была диагностирована кардиальная форма (4/15, 27%), у двоих – инфракардиальная форма (2/15 13%). Смешанная форма ТАДЛВ в группе пациентов нашего исследования не встречалась. У четырех детей наблюдалась обструкция венозного коллектора: у пациентов с кардиальной и инфракардиальной формами ТАДЛВ (Рисунок 72).

Как один из паттернов ТАДЛВ, у всех пациентов присутствовал право-левый шунт, представленный вторичным ДМПП.

Все пациенты (n=14), у которых ТАДЛВ был представлен самостоятельным пороком, имели нормальное расположение сердца и внутренних органов. У одного ребенка с ТМА и сопутствующим ТАДЛВ был синдром гетеротаксии, с неопределенно сформированным праворасположенным сердцем (situs ambiguous).

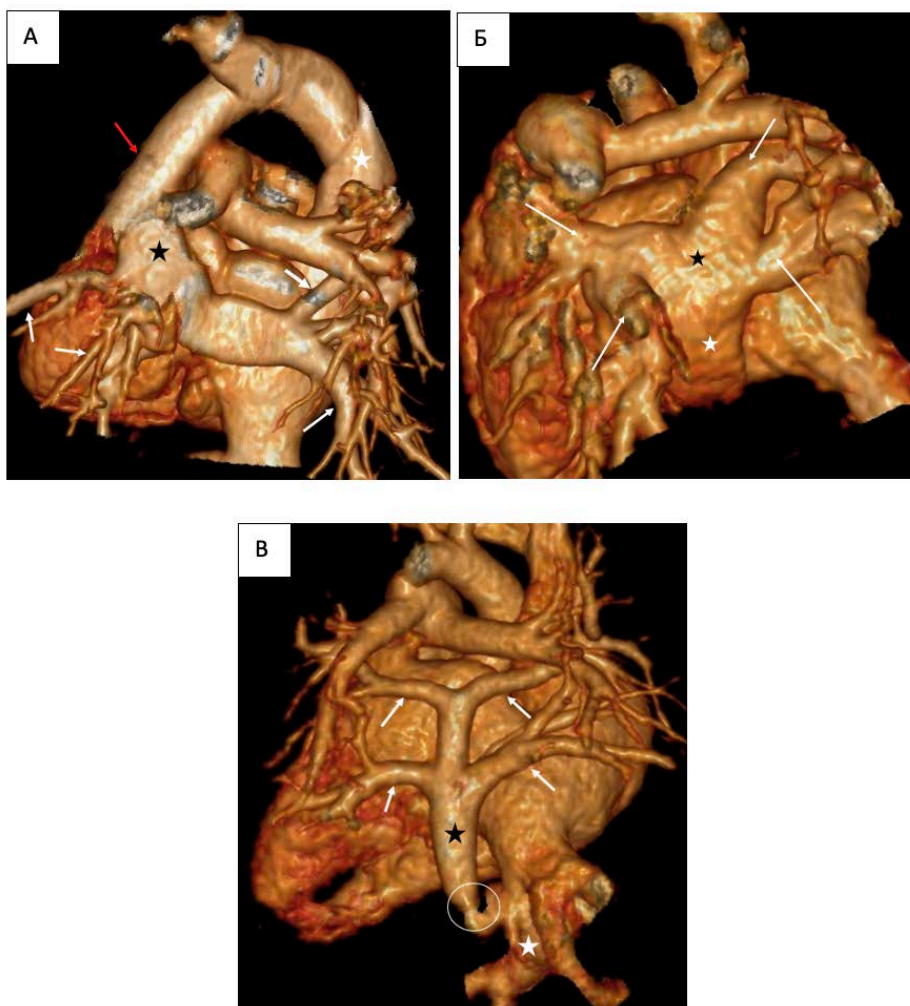


Рисунок 72 – КТ сердца, 3D-реконструкция. Анатомические формы ТАДЛВ.
А-В – все четыре ЛВ (белые стрелки) впадают в общий венозный коллектор (черная звездочка).

А – супракардиальная форма. Венозный коллектор дренируется в вертикальную вену (красная стрелка), которая соединяется с ВПВ (белая звездочка).

Б – кардиальная форма. Венозный коллектор дренируется в расширенный коронарный синус (белая звездочка). С – инфракардиальная форма (обструктивный тип). Венозный коллектор дренируется в НПВ (белая звездочка).
Стеноз коллектора (круг)

У 11 из 15 пациентов (11/15, 73%) ТАДЛВ был изолированным пороком, без сопутствующих сердечных аномалий. У одного ребенка наблюдалась мембрана полости ЛП, разделяющая его на две камеры – трехпредсердное сердце, которая требовала ее полного иссечения при проведении радикальной коррекции порока. К клинически незначимым аномалиям относились невыраженная гипоплазия одной из ветвей ЛА, устьевой стеноз ЛА и наличие небольшого ОАП (Таблица 129).

Таблица 129 – Сочетанные интра- и экстракардиальные аномалии у пациентов с ТАДЛВ

Сочетанные кардиальные аномалии	Аномалии
ОАП	3
Гипоплазия ветви ЛА	1
Устьевой стеноз ЛА	1
Трехпредсердное сердце	1
Синдром гетеротаксии	1
Всего	8

Большая часть сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий встречалась при супракардиальном типе ТАДЛВ (Таблица 130).

Таблица 130 – Распределение пациентов с ТАДЛВ в зависимости от формы и сочетанных аномалий

Тип тотального аномального дренажа	Изолированный ТАДЛВ	ТАДЛВ + сочетанные аномалии	Всего
Супракардиальный	4	5	9
Кардиальный	3	1	4
Инфракардиальный	0	2	2
Смешанный	0	0	0
Всего	7	8	15

• Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике ТАДЛВ и определении обструкции коллектора

Корректная диагностика порока – ТАДЛВ – с помощью трансторакальной Эхо-КГ была проведена у всех пациентов: сложности в трактовке диагноза были у пациента с синдромом гетеротаксии (правый изомеризм) и трехпредсердным сердцем, однако диагноз был заподозрен в обоих случаях. Случаев гипердиагностики ТАДЛВ в общей выборке исследуемых пациентов не было. Точность метода составила – 100% (AUC = 1,00).

В определении типа аномального дренирования и локализации впадения легочных вен по Эхо-КГ были сложности у пациента с наличием мембраны в полости ЛП – трехпредсердным сердцем. Дифференциальный ряд Эхо-КГ включал в себя смешанную форму ТАДЛВ и супракардиальную форму ТАДЛВ. Интраоперационно было диагностировано впадение всех ЛВ в персистирующую

ВПВ (супракардиальная форма) – так как корректный диагноз по Эхо-КГ был заподозрен, данный случай не расценивался нами за ошибку метода.

Обструктивная форма ТАДЛВ по Эхо-КГ была определена у трех пациентов (3/4, 75%): 1 ЛО результат был у пациента с кардиальной формой ТАДЛВ. 1 ЛП результат был получен в интерпретации умеренного стеноза коллектора (пиковый градиент 10 мм рт. ст.) на уровне его дренирования в коронарный синус. Показатели диагностической эффективности трансторакальной Эхо-КГ в определении стеноза коллектора (обструктивные формы ТАДЛВ): чувствительность – 75%, специфичность – 89,8%, точность – 86,8% (AUC = 0,83).

- **КТ сердца в диагностике ТАДЛВ**

Статистически значимой разницы в показателях диагностической эффективности двух протоколов КТ в диагностике ТАДЛВ получено не было. Для дальнейшей оценки эффективности и сравнения возможностей методов кардиовизуализации между собой результаты КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации были объединены в единую группу – группа КТ сердца.

Все случаи аномального дренирования ЛВ были корректно диагностированы по КТ: точность – 100% (AUC = 1,00), также метод показал 100%-ую эффективность в оценке анатомического типа ТАДЛВ.

В определении обструктивных форм ТАДЛВ по КТ был один результат гиподиагностики у ребенка с кардиальной формой и наличием фиброзной перемычки в коллекторе ЛВ, не визуализируемой по КТ и препятствующей оттоку крови. Показатели диагностической эффективности КТ сердца в определении стеноза коллектора (обструктивные формы ТАДЛВ): чувствительность – 75%, специфичность – 100%, точность – 99,7% (AUC = 0,88).

- **Сравнение возможностей трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в диагностике ТАДЛВ у детей**

Сравнение показателей эффективности Эхо-КГ и КТ сердца проводилось только для диагностики обструктивных форм ТАДЛВ, так как в постановке диагноза ТАДЛВ и определении его типа ошибочных результатов получено не было.

Сравнение возможностей трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в определении обструктивных форм ТАДЛВ не показало статистически значимой разницы в точности ($p=0,618$) (Таблица 131).

Таблица 131 – Уровни статистической значимости показателей эффективности трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в диагностике ТАДЛВ

КТ vs ЭХО-КГ	Диагностика	Определение анатомического типа	Диагностика обструктивных форм
p-value	NGV	NGV	0,618

• **Клинический пример ТАДЛВ у пациента с трехпредсердным сердцем**

Пациент Е., 7 месяцев, поступила в стационар с подозрением на ВПС после проведения трансторакальной Эхо-КГ по месту жительства. На момент поступления со стороны родителей жалобы на медленную прибавку в весе, снижение толерантности к физической нагрузке, эпизоды тахипноэ.

При поступлении общее состояние тяжелое, стабильное. Насыщение крови кислородом (SpO_2) – 81%, недостаточность кровообращения – 2В стадия.

Для уточнения типа и анатомии порока пациенту проведена трансторакальная Эхо-КГ (Рисунок 73).

По Эхо-КГ определено трехпредсердное сердце с дефектом в мембране ПП (Рисунок 73 Б), венозный коллектор с аномальным дренированием в камеру ПП (?) и в персистирующую ВПВ (смешанная форма – «?», супракардиальная форма – «?») (Рисунок 73 В, Г). Определена правосторонняя атриомегалия, гипертрофия миокарда ПЖ, выраженная гипоплазия ЛЖ (Рисунок 73 А) и признаки высокой легочной гипертензии – расширение ствола и ветвей ЛА, давление в ПЖ – 85 мм рт. ст.

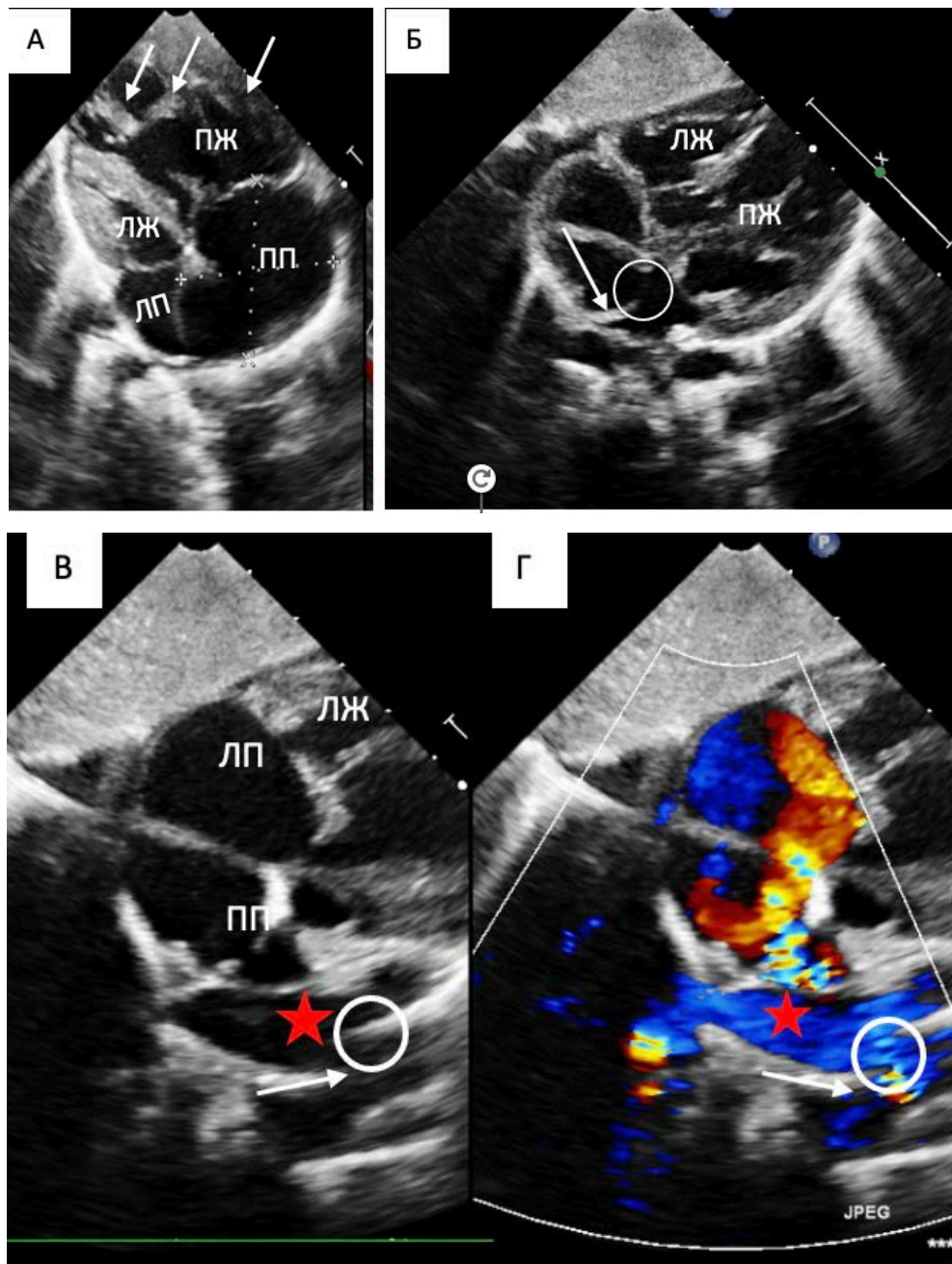


Рисунок 73 – Трансторакальная Эхо-КГ пациента Е. А – апикальная четырехкамерная позиция. Б-Г – субкостальная четырехкамерная позиция, ЦДК. А – ПП и ПЖ увеличены в размерах, гипоплазия ЛЖ, гипертрофия миокарда ПЖ (белые стрелки). Б – мембрана в полости ЛП (белая стрелка) с дефектом (круг). В-Г – коллектор ЛВ (звездочка), персистирующая ВПВ (стрелка), дренаж венозного коллектора (круг)

Для уточнения анатомии порока и области дренирования ЛВ, в рамках предхирургического планирования пациенту была выполнена КТ сердца без ЭКГ-синхронизации (Рисунок 74).

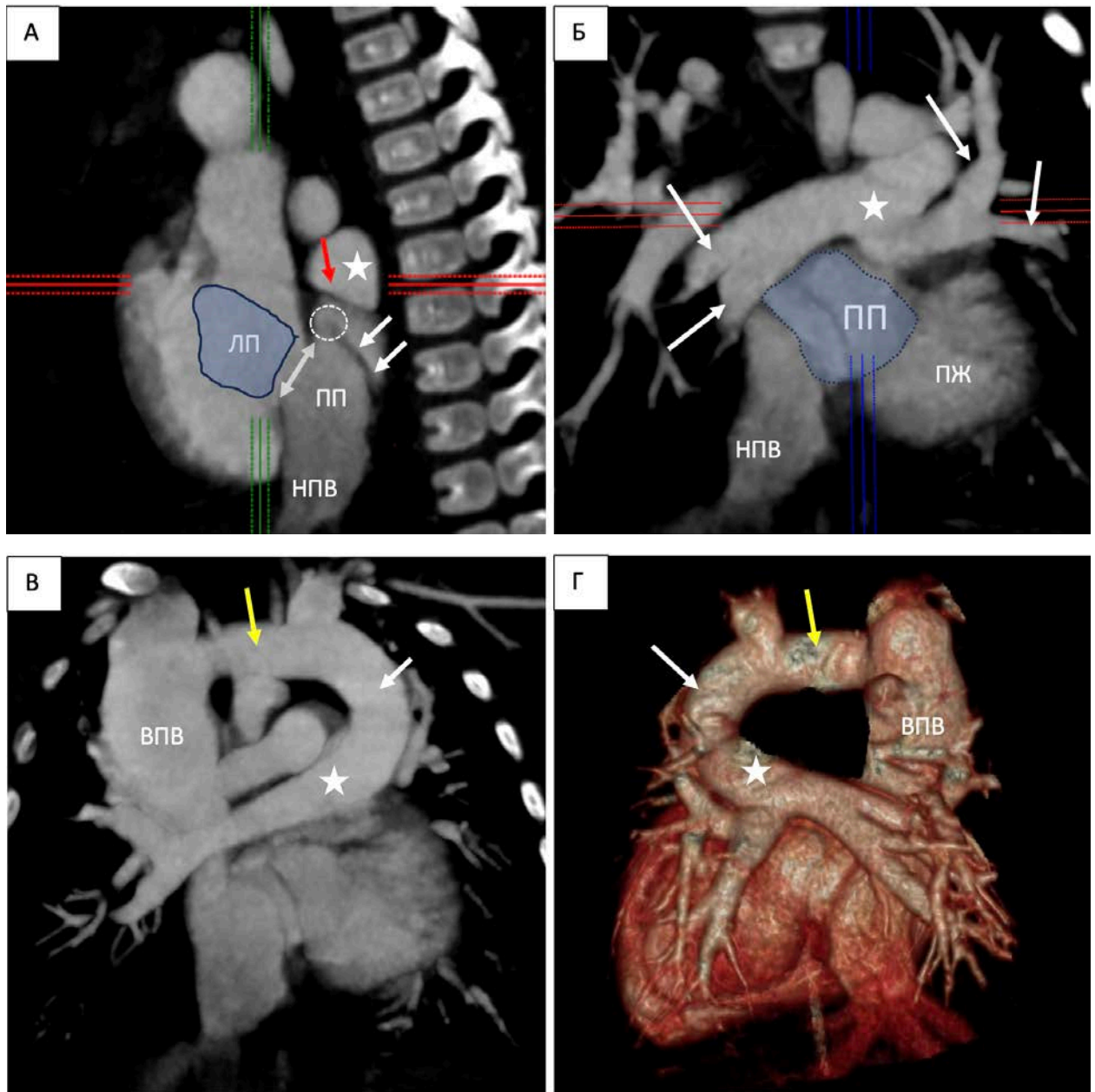


Рисунок 74 – КТ сердца без ЭКГ-синхронизации пациента Е.

А – косо-сагиттальная реконструкция, Б-В – косо-коронарная реконструкция, МР. Г – 3D-реконструкция.

А – Большой ДМПП (двойная стрелка). Линейная плотная структура в полости ПП – мембрана (белые стрелки), дефект в мембране (круг), легочный коллектор (звездочка), контакт коллектора (красные стрелки) со стенкой камеры ПП без данных за наличие соединения/дренирования. Б – венозный коллектор (звездочка), ЛВ (белые стрелки). В-Г – соединение коллектора ЛВ (звездочка) с вертикальной веной (белая стрелка), горизонтальная вена (желтая стрелка)

По результатам КТ была диагностирована супракардиальная форма ТАДЛВ с крупным ДМПП (Рисунок 74); в полости ПП подтверждено наличие перемычки – трехпредсердное сердце, разделяющей его на две камеры, одна из которых

соединяется с митральным клапаном, вторая – с полостью ЛП через ДМПП (Рисунок 74 А). В мембране ЛП визуализирован дефект (Рисунок 74 А). Определено, что коллектор ЛВ и ни одна из ЛВ не соединяется с камерами ЛП (Рисунок 74 А, Б) – легочный венозный дренаж в системное венозное кровообращение осуществляется через вертикальную и поперечную вены (Рисунок 74 В, Г).

Пациенту была выполнена радикальная коррекция порока – создание широкого соустья между коллектором ЛВ и ЛП, иссечение мембраны ЛП, пластика ДМПП, отсечение вертикальной вены от поперечной вены. Все анатомические паттерны порока, диагностированные по КТ, были подтверждены интраоперационно.

3.6. Оценка возможностей методов кардиовизуализации в диагностике сочетанных основному врожденному пороку сердца интра- и экстракардиальных аномалий

Возможность оказания помощи всем пациентам с ВПС определяется не только корректным определением типа и морфологических особенностей самого порока, но и возможными сочетанными интра- и экстракардиальными аномалиями, зачастую играющими принципиальную роль в планировании тактики ведения детей и определении рисков.

По данным прямой АГ, интраоперационно или по результатам аутопсии у 370 пациентов было диагностировано 382 основных групп ВПС (аномалии дуги Ао, пороки конотрункуса, аномалии легочного венозного возврата), среди них у 192 детей было определено 454 клинически значимых сочетанных интра- и экстракардиальных аномалии. Сводная информация о сочетанных аномалиях представлена в Таблице 132.

Таблица 132 – Сочетанные интра- и экстракардиальные аномалии в основных группах ВПС

Сочетанные клинически значимые интра- и экстракардиальные аномалии	
Дополнительные ДМЖП	74
ДМПП	58
ОАП	114
БАЛКА	52
Стенозы больших аорто-легочных коллатеральных артерий	18
Аномалии брахиоцефальных артерий	12
Аномалии системного венозного возврата	39
Правая дуга Ао	22
Аберрантная подключичная артерия	14
Аномалии ЛА	28
Аномалии КА	23
Всего сочетанных аномалий в выборке	454

3.6.1. Диагностика дополнительных источников легочного кровоснабжения, оценка их функционального состояния и участия в легочно-артериальном кровотоке – большие аорто-легочные коллатеральные артерии

Наличие и функциональное состояние альтернативных источников поддержки легочно-артериального русла (БАЛКА, ОАП) при условии отсутствия прямого кровотока в систему ЛА (группа пациентов с АЛА) и при наличии гипоплазии системы ЛА (группы пациентов с ТФ, ДОС ПЖ типа ТФ, ТМА с сочетанной гипоплазией системы ЛА) является определяющим фактором хирургического (открытого или эндоваскулярного) планирования коррекции порока.

При наличии БАЛКА на выбор метода коррекции также влияет степень участия в легочном кровотоке коллатеральных артерий и определение участков их соединения с истинными ЛА, либо с самой паренхимой легкого.

По результатам прямой АГ или интраоперационно было определено 52 БАЛКА, 39 из них соединялись с истинными ЛА, 13 – кровоснабжали легочную паренхиму напрямую (Рисунок 75).

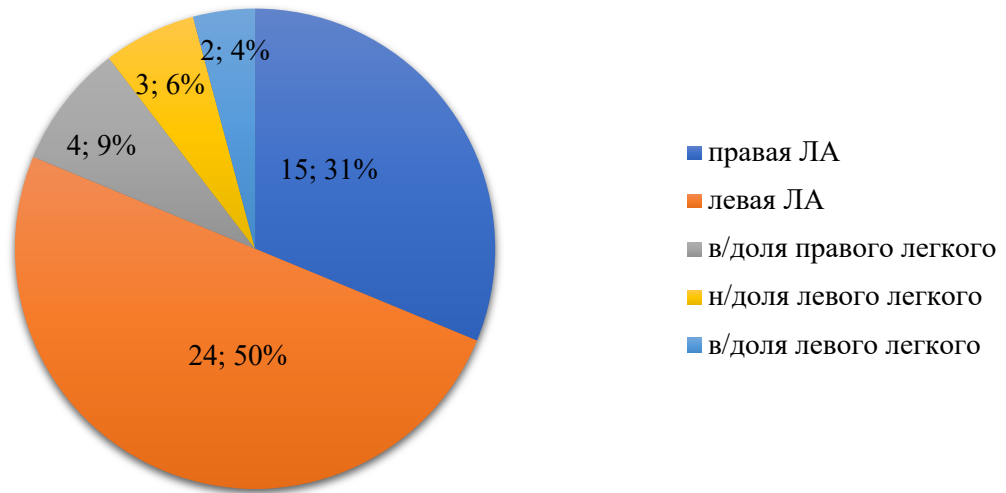


Рисунок 75 – Диаграмма, демонстрирующая варианты участия БАЛКА в легочно-артериальном кровотоке

Аорто-легочные коллатеральные артерии встречались только в группе пороков конотрункуса: 27 – в группе пациентов с ТФ, 19 – в группе пациентов с АЛА, 5 – у пациентов с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» и у одного ребенка с ТМА (Рисунок 76).

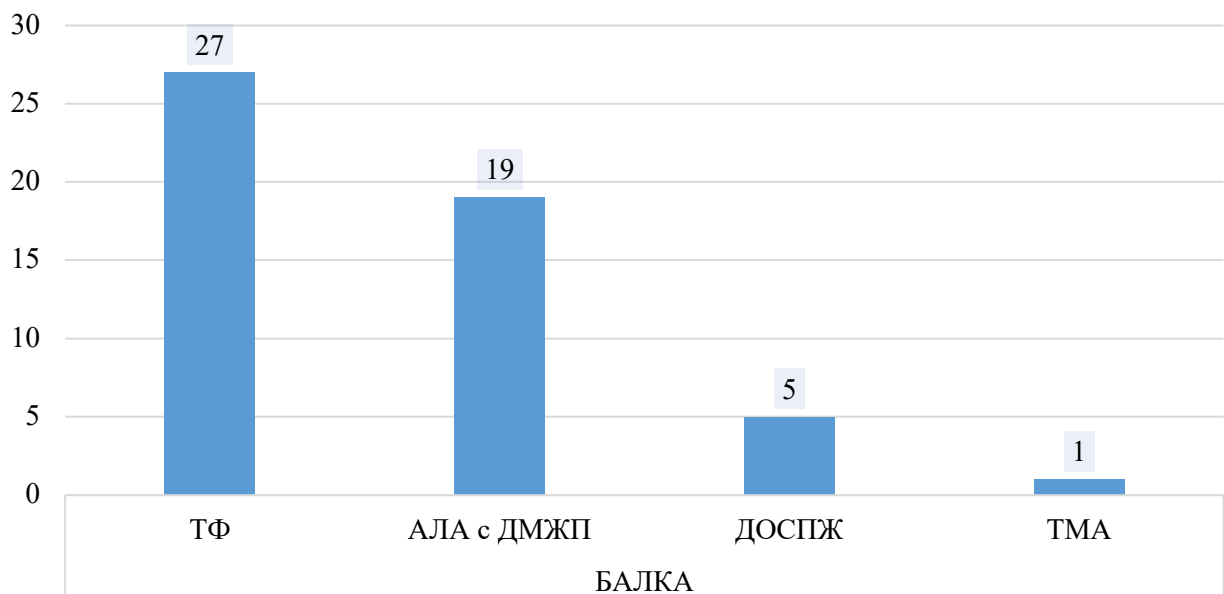


Рисунок 76 – Спектр врожденных пороков сердца, при которых встречались аорто-легочные коллатеральные артерии

У 18 пациентов по результатам прямой АГ определялись участки локального сужения коллатеральной артерии: у 14 (78%) – на уровне устья, у 4 (22%) – на уровне соединения БАЛКА с истинной ЛА или легочной паренхимой.

У 14 пациентов (10/52, 27%) БАЛКА требовали проведения эмболизации до основного этапа хирургической коррекции основного ВПС, у четырех (4/52, 7%) – выполнения транслюминальной баллонной ангиопластики стеноза коллатерали.

• **Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике БАЛКА, оценке их функционального состояния и участия в легочно-артериальном кровотоке**

Метод трансторакальной Эхо-КГ корректно диагностировал 33 БАЛКА (33/52, 63,4%): трудности диагностики возникали у детей с гипоплазированной системой ЛА, при наличии коллатералей малого диаметра (средний размер $1,4 \pm 0,6$ мм), а также в дифференцировке их от ОАП, при отхождении БАЛКА на уровне карины. У 7 пациентов гипоплазированные ветви ЛА и/или ОАП были ошибочно трактованы как БАЛКА. Чувствительность, специфичность и точность Эхо-КГ в определении БАЛКА: 63,4%, 89,7%, 78,3% соответственно (AUC = 0,76).

Из 33 корректно диагностированных БАЛКА интраоперационно определялось 12 стенозов: 9 – устьевых и 3 – на уровне соединения БАЛКА с сегментарной ветвью ЛА. Все изменения на уровне дистальных отделов коллатералей не были диагностированы по Эхо-КГ. Из 9 устьевых стенозов БАЛКА по Эхо-КГ было корректно диагностировано 7 (7/9, 77,8%), в трех случаях был получен ЛП результат. Показатели чувствительности, специфичности и точности Эхо-КГ в определении устьевых стенозов БАЛКА: 77,8%, 85,7%, 84,8% соответственно (AUC = 0,81).

При оценке возможностей трансторакальной Эхо-КГ в определении конfluence БАЛКА с истинными ЛА было получено 7 корректных результатов (7/39, 18%). Все случаи прямого сообщения коллатерали с легочной паренхимой по Эхо-КГ диагностированы не были

- **КТ сердца в диагностике БАЛКА, оценке их функционального состояния и участия в легочно-артериальном кровотоке**

Статистически значимой разницы в показателях диагностической эффективности двух протоколов КТ сердца в определении количества БАЛКА получено не было ($p=0,497$). Для дальнейшей оценки эффективности КТ и для сравнения возможностей методов кардиовизуализации между собой результаты эффективности протоколов КТ с и без ЭКГ-синхронизации были объединены в единую группу – группа КТ сердца.

Из 52 БАЛКА с помощью КТ сердца было диагностировано 47: случаев гипердиагностики БАЛКА при проведении КТ сердца получено не было. Ошибочные результаты в определении количества коллатеральных артерий были связаны с извитым ходом последних и делением их на долевые ветви под резким углом. Диагностическая эффективность метода КТ сердца в определении БАЛКА: чувствительность 90,3%, специфичность 100%, точность 95,8% ($AUC = 0,95$).

В определении устьевых стенозов БАЛКА два протокола КТ сердца имели достоверно разные результаты эффективности: протокол КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией был статистически значимо более точным, чем без ЭКГ-синхронизации ($p=0,007$). Для дальнейшего попарного сравнения возможностей методов кардиовизуализации в определении стенозов БАЛКА результаты эффективности протоколов КТ сердца будут представлены отдельно.

Определение хода и области соединения коллатеральных сосудов при проведении КТ сердца без ЭКГ-синхронизации было затруднительно во всех случаях их соединения с дистальными отделами главных ветвей ЛА или паренхимой легкого. Из 17 БАЛКА, корректно диагностированных по КТ без ЭКГ-синхронизации, определить ход коллатерали и кровоснабжаемый ею сосуд (сегмент легкого) удалось только в 53% случаев ($n=9$). При использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией ход и локализация соединения БАЛКА с легочно-артериальным руслом были определены в 27 случаях (81,8%).

- **МРТ сердца в диагностике БАЛКА, оценке их функционального состояния и участия в легочно-артериальном кровотоке**

В общей выборке пациентов с гипоплазией системы ЛА, которым выполнялась МРТ сердца (n=21) изображения диагностического качества были получены у 16 детей (16/21, 76%), из них у 5 – по данным прямой АГ было определено наличие аортолегочных коллатеральных артерий (n=6), средний диаметр $4,2 \pm 1,1$ мм. По МРТ наличие коллатералей было корректно заподозрено только у двух пациентов (33%). У 1 пациента тонкий извитой ОАП был принят за БАЛКА – 1 ЛП результат. Показатели диагностической эффективности кардио-МРТ в определении аортолегочных коллатеральных артерий: чувствительность 33%, специфичность 90,9%, точность – 81% (AUC = 0,61). Важно отметить, что все аорто-легочные коллатеральные артерии по МРТ были определены только при сопоставлении МР-изображений с компьютерными томограммами (Рисунок 77).

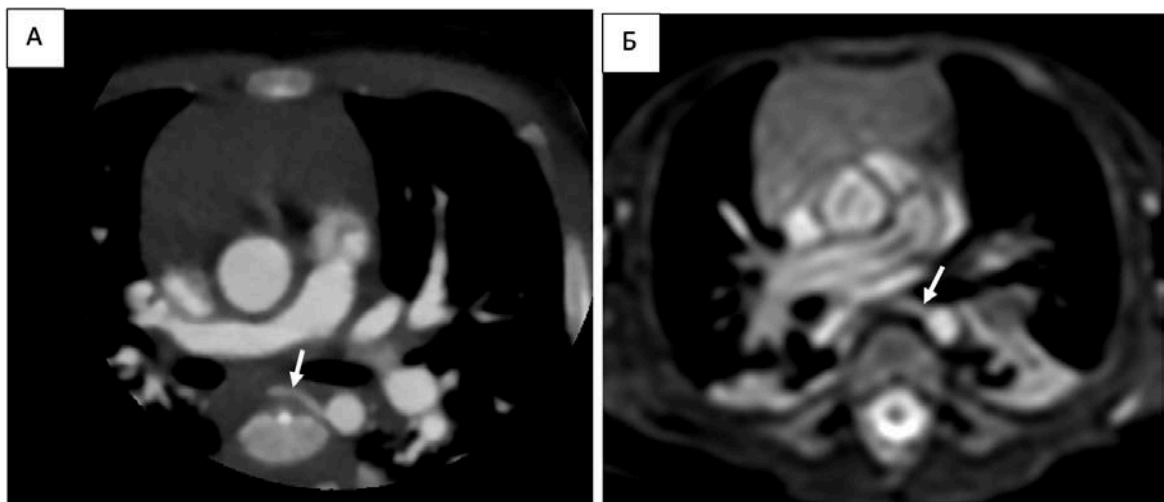


Рисунок 77 – Мультимодальная диагностика аортолегочных коллатеральных артерий у пациента с ТФ. А – КТ сердца с ретроспективной синхронизацией. Б – кардио-МРТ, режим VTFE Whole Heart 3D. Аорто-легочная коллатераль отмечена стрелкой

В группе пациентов, которым выполнялась МРТ сердца, участков локального сужения коллатералей по результатам прямой АГ не было. Определение хода и места соединения БАЛКА с истинными ЛА не представлялось возможным ввиду низкого пространственного разрешения получаемых изображений.

• **Сравнение возможностей трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике БАЛКА и оценке их функционального состояния**

Сравнение эффективности методов кардиовизуализации в диагностике БАЛКА демонстрирует преобладание возможностей КТ сердца над трансторакальной Эхо-КГ и МРТ сердца (Рисунок 78).

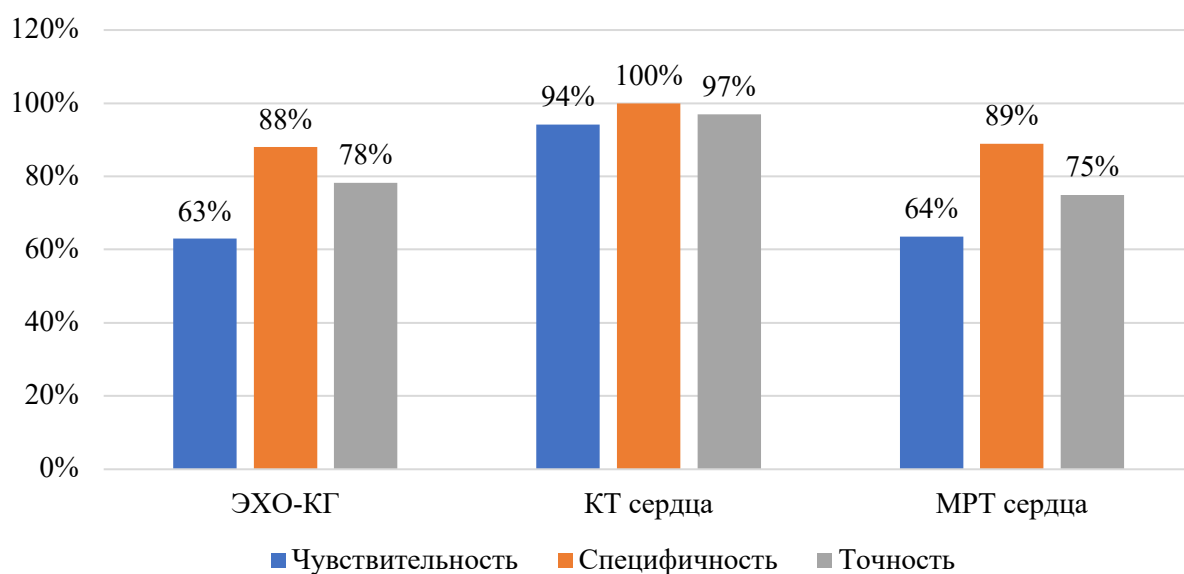


Рисунок 78 – Диаграмма показателей диагностической эффективности Эхо-КГ, КТ и МРТ в диагностике БАЛКА

При попарном сравнении эффективности трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца была определена статистически значимая разница в полученных результатах (Таблица 133).

Таблица 133 – Уровни статистически значимой разницы при сравнении диагностической точности в определении БАЛКА попарно в группах Эхо-КГ, КТ сердца, кардио-МРТ и прямой АГ

p-value	Эхо-КГ & КТ	Эхо-КГ & МРТ	КТ & МРТ
	0,001	0,272	0,001
Примечание: сравнения осуществлялись с помощью теста Фридмана-Неменьи с поправкой на множественные сравнения по Холму			

В определении устьевых стенозов коллатеральных артерий метод КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией показал себя наиболее эффективным в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца без ЭКГ-синхронизации (Рисунок 79).

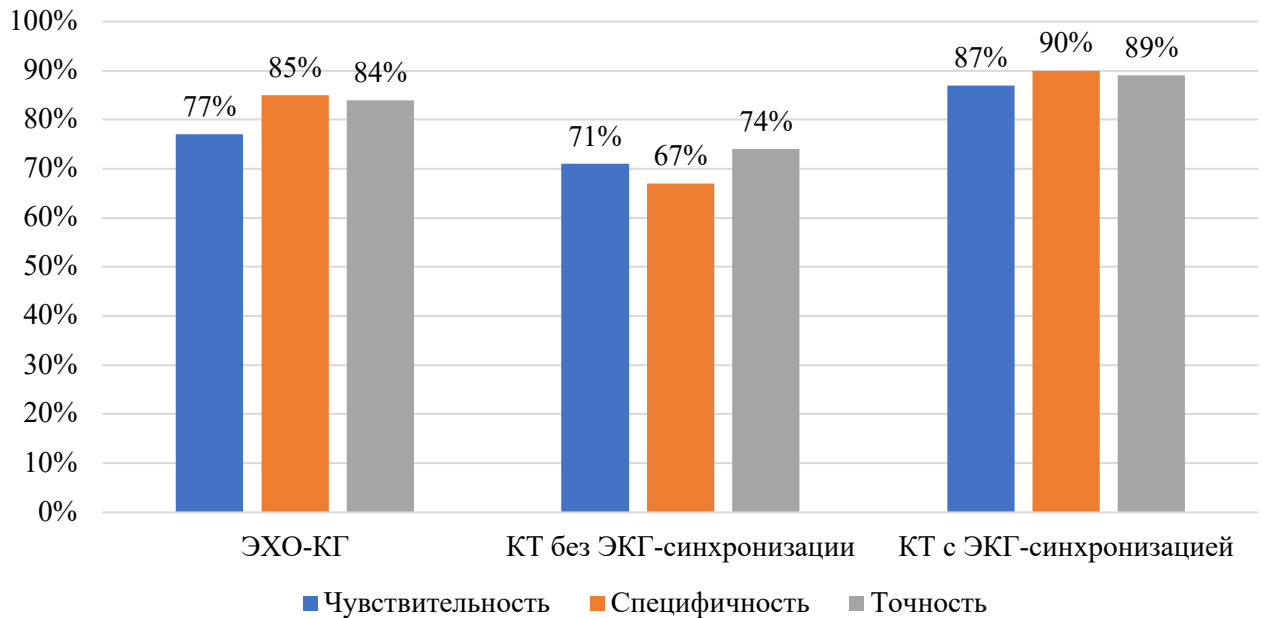


Рисунок 79 – Диаграмма показателей диагностической эффективности Эхо-КГ, КТ с и без ЭКГ-синхронизации в оценке функционального состояния БАЛКА

Попарное сравнение показателей точности методов кардиовизуализации определило достоверную разницу: КТ сердца без ЭКГ-синхронизации продемонстрировала статистически значимо сниженную эффективность, как в сравнении с Эхо-КГ, так и в сравнении с синхронизированным протоколом КТ (Таблица 134).

Таблица 134 – Уровни статистически значимой разницы при сравнении диагностической точности в определении стенозов БАЛКА попарно в группах Эхо-КГ, КТ сердца и прямой АГ

p-value	Эхо-КГ & КТ без ЭКГ-синхронизации	Эхо-КГ & КТ с ЭКГ-синхронизацией
	0,021	0,039
Примечание: сравнения осуществлялись с помощью теста Фридмана-Неменьи с поправкой на множественные сравнения по Холму		

- **Клинический пример БАЛКА у пациента с АЛА с ДМЖП – 3 тип**

Пациент В., в возрасте 6 месяцев поступил в стационар путем самообращения. Со слов законного представителя, с рождения наблюдается по месту жительства с диагнозом ВПС – АЛА с ДМЖП 3 тип.

При поступлении жалобы на быструю утомляемость, беспокойство ребенка, сниженный аппетит, снижение сатурации до 84–86% в покое, до 75% при нагрузке.

При осмотре состояние стабильное, средней тяжести, артериальная гипоксемия (SpO_2 80%). Для уточнения типа и морфологических особенностей порока пациент направлен на проведение трансторакальной Эхо-КГ (Рисунок 80).

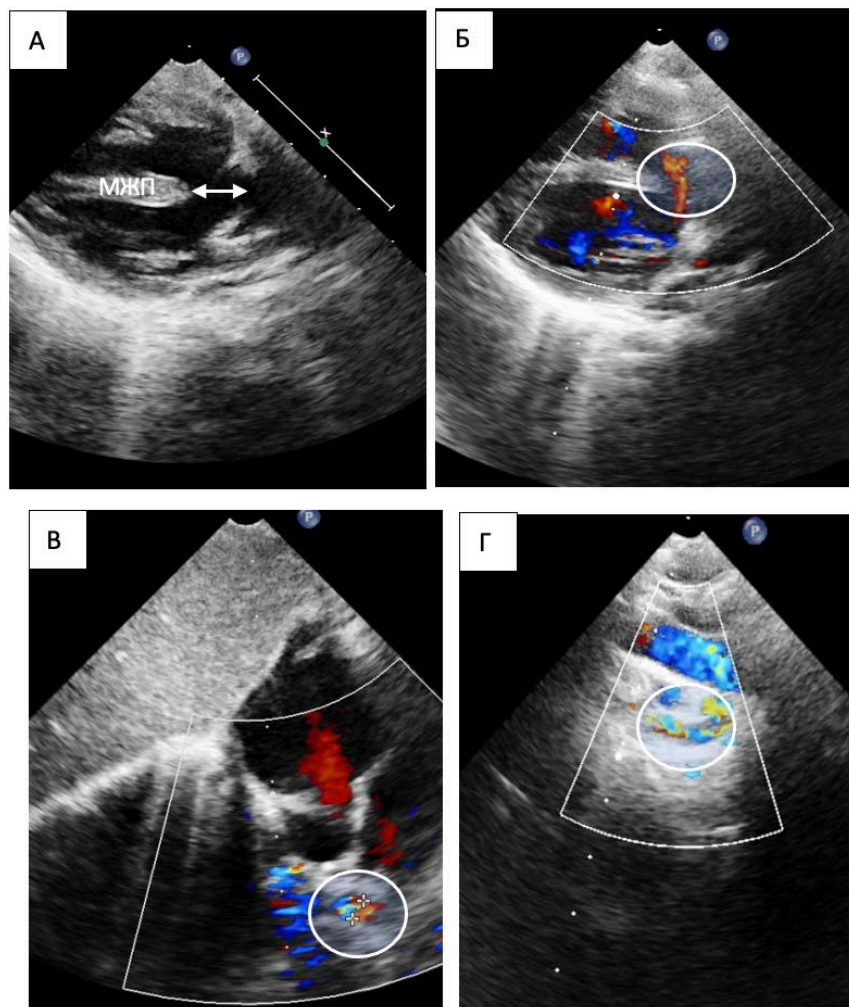


Рисунок 80 – Трансторакальная Эхо-КГ пациента В., 6 месяцев.

А-Б – апикальная четырехкамерная позиция, режим ЦДК.

В-Г – супростеральная позиция, режим ЦДК.

А-Б – подаортально расположенный ДМЖП (двойная стрелка), лево-правый сброс на дефекте (круг). В-Г – ЛА не определяются, лоцируются крупные аорто-легочные коллатерали (белый круг)

По результатам трансторакальной Эхо-КГ диагностирован ВПС – АЛА с ДМЖП 3–4 тип. Определены: подаортальный ДМЖП размером до 10 мм (Рисунок 80 А, Б), две БАЛКА – определить ход, функциональное состояние и место их соединения с паренхимой легкого затруднительно (Рисунок 80 В, Г).

Для уточнения анатомического типа порока, оценки количества, функционального состояния и хода БАЛКА пациент был направлен на проведение КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией (Рисунок 81).

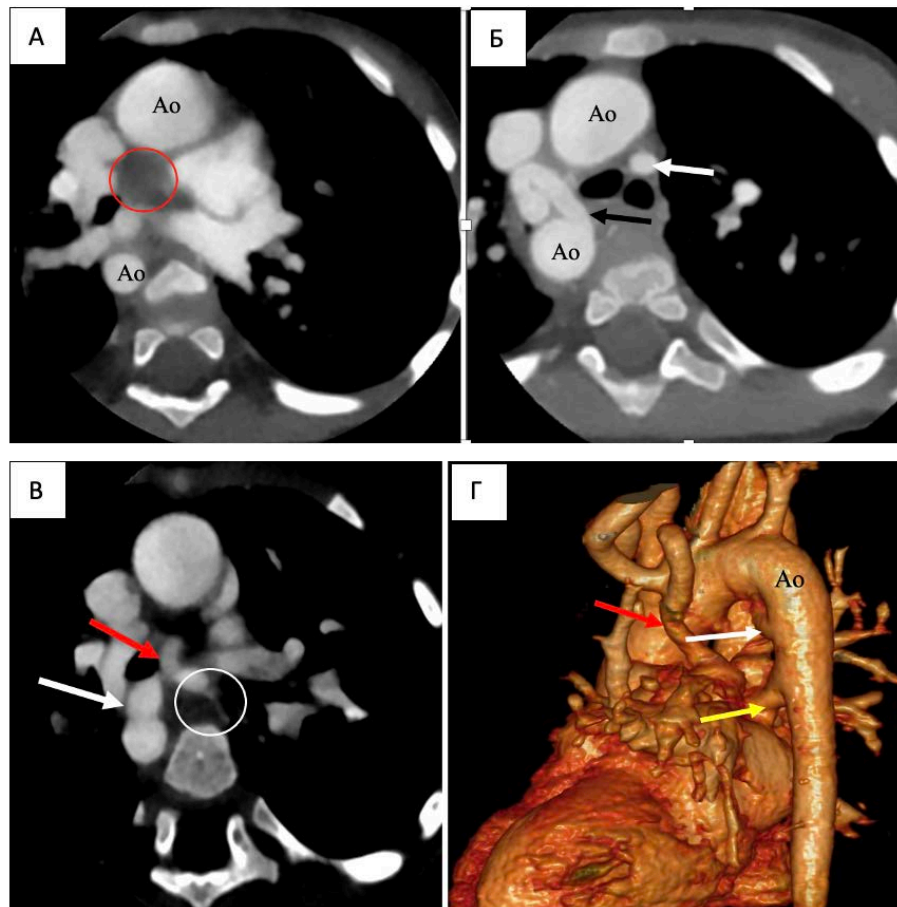


Рисунок 81 – КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией пациента В.

А-В – артериальная фаза, аксиальная плоскость, режим МIP.

Г – 3D-реконструкция.

А – ствол и нативные ЛА отсутствуют (красный круг), праволежащая дуга Ао.
 Б – две коллатерали, одна – от дистальной части дуги Ао на уровне карины – № 1 (черная стрелка), вторая, медиастинальная – от левой подключичной артерии – № 2 (белая стрелка). В – коллатераль № 3 (белая стрелка), коллатераль № 2 (красная стрелка), отсутствие контрастирования дистальных ее отделов – заподозрен стеноз (круг). Г – коллатерали: № 1 – от дистальной части дуги Ао (белая стрелка), № 2 – крупная системно-легочная коллатеральная артерия, отходящая от левой подключичной артерии (красная стрелка), № 3 – от нисходящего отдела грудной Ао (желтая стрелка)

По данным КТ сердца определен диагноз – ВПС: АЛА 4 тип, подаортальный ДМЖП, праволезащая дуга Ао. Диагностированы альтернативные источники легочного кровоснабжения: БАЛКА № 1 от дуги Ао (Рисунок 81 Б, Г) – к верхней доле правого легкого, БАЛКА № 2 – системно-легочная коллатеральная артерия от левой подключичной артерии (Рисунок 81 Б, Г) – заподозрен стеноз (Рисунок 81 В), кровоснабжаемая ею доля легкого не определена., БАЛКА № 3 от нисходящей Ао – к средней и нижней доле правого легкого. БАЛКА № 1 и № 2 равномерно контрастированы на всем протяжении.

С целью детальной визуализации источников легочного кровотока и определения показаний для возможной баллонной ангиопластики БАЛКА пациенту было решено выполнить прямую АГ (Рисунок 82).

По результатам прямой АГ определено 4 БАЛКА (Рисунок 82), наличие стеноза БАЛКА № 2, диагностированного по КТ, не подтвердилось (Рисунок 82 Б). Определен устьевой стеноз БАЛКА № 3 (Рисунок 82 В, белая стрелка), не диагностированный по КТ, и еще одна крупная коллатеральная артерия, которая кровоснабжает нижнюю долю левого легкого с участком протяженного стеноза (Рисунок 82 В, красная стрелка).

Решено выполнить транслюминальную балонную ангиопластику БАЛКА к нижней доле левого легкого. Баллон проведен в область сужения. При дилатации под давлением 14 атм. остается перетяжка на баллоне в области сужения. Решено на том закончить операцию, при контрольной АГ без существенных изменений.

В дальнейшем пациенту была проведена унифокализация коллатералей обоих легких с наложением системно-легочного шунта.

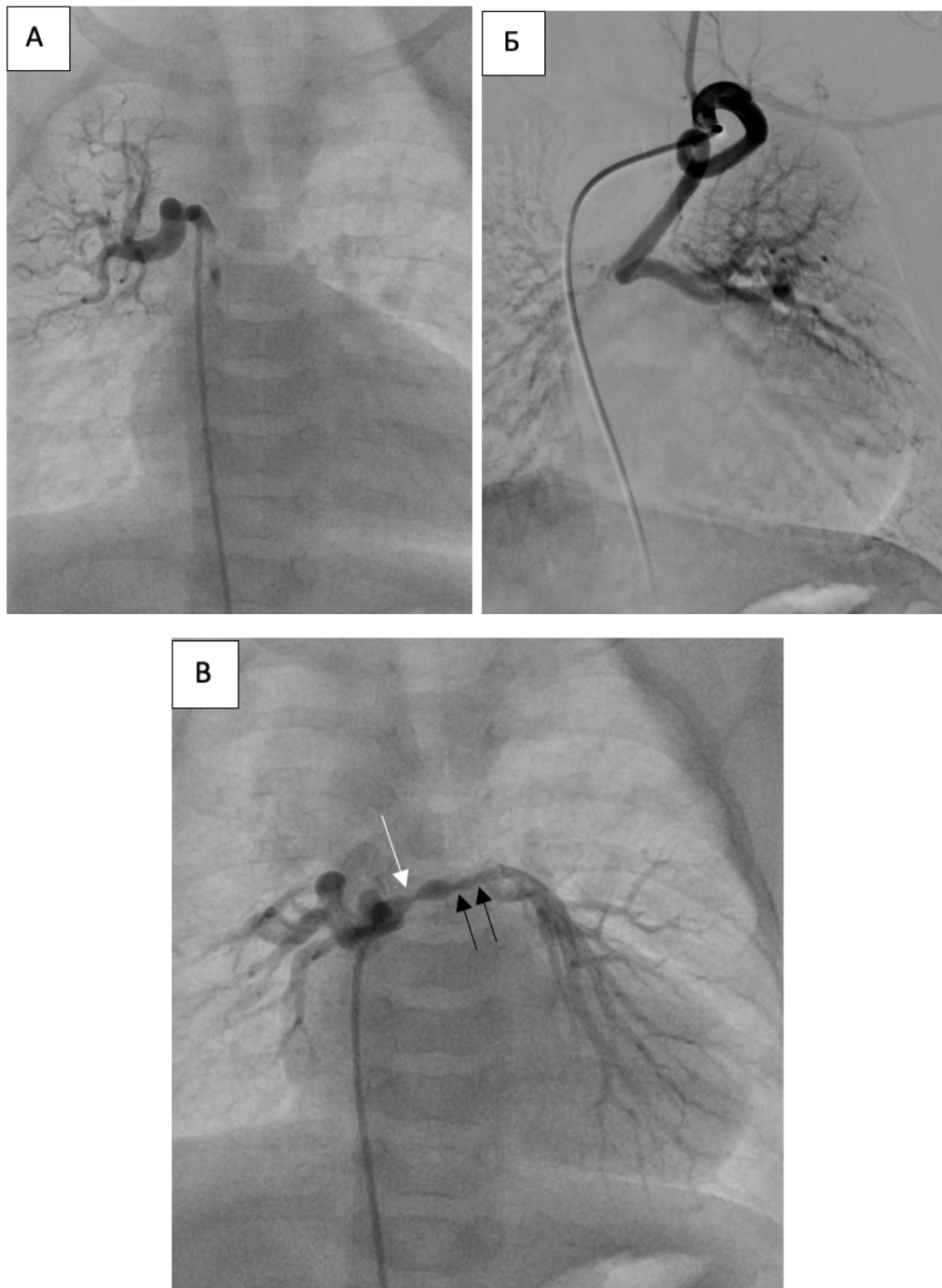


Рисунок 82 – Прямая ангиокардиография пациента В. А – коллатераль №1 от дуги Ао – функционирует, кровоснабжает верхнюю долю правого легкого.
 Б – коллатераль № 2 от левой подключичной артерии – функционирует, кровоснабжает верхние и язычковые сегменты левого легкого, участков сужения нет. В – коллатераль № 3 от нисходящей Ао, делится на две ветви: одна – к правому легкому с участком локального сужения в устье (белая стрелка), вторая – к левому легкому с протяженным сужением в проксимальных отделах (черные стрелки)

3.6.2. Диагностика открытого артериального протока

ОАП является важной сочетанной аномалией для всех групп ВПС, в особенности в группах пороков с дуктус-зависимой гемодинамикой, которая характеризуется критическим дефицитом кровотока в бассейне нисходящей Ао или недостаточным объемом кровотока в системе ЛА по мере закрытия протока.

По данным прямой АГ или интраоперационно у 370 пациентов было диагностировано 114 ОАП, из них у 9 – определено локальное или протяженное сужение протока, которое в 6 случаях требовало проведения стентирования (все пациенты из группы пороков конотрункуса).

Чаще всего ОАП встречался в группе аномалий дуги Ао и пороках конотрункуса, сопровождающихся гипоплазией легочно-артериального русла (Таблица 135).

Таблица 135 – Спектр ВПС с сочетанным ОАП

ВПС	Количество
КоАо	50
ДОСПЖ	13
АЛА с ДМЖП	17
ТФ	21
ТМА	10
ТАДЛВ	3
Всего	114

Оценка возможностей методов кардиовизуализации в определении наличия ОАП проводилась в случае выполнения прямой АГ, либо открытого хирургического вмешательства не позднее чем через 10 дней после проведения диагностической процедуры.

- Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике и оценке функционального состояния ОАП**

В корректной диагностике наличия ОАП трансторакальная Эхо-КГ была эффективна у 339 пациентов – получено 11 ошибочных результатов. Два случая гиподиагностики были у детей с КоАо и сочетанными аномалиями развития

бронхолегочной системы из-за ограниченного акустического окна, 3 – у пациентов с гипоплазией легочно-артериального русла: ОАП трактован как БАЛКА (Рисунок 83).

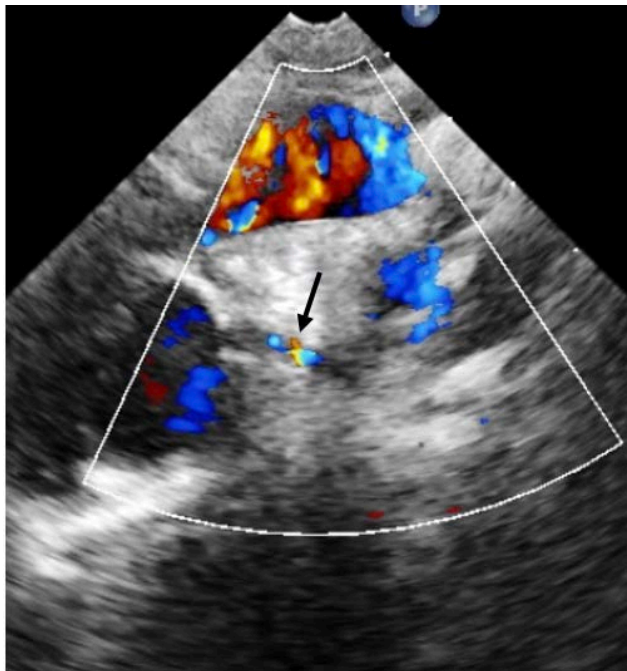


Рисунок 83 – Трансторакальная Эхо-КГ у пациента с АЛА с ДМЖП. Супрастернальная позиция. ОАП (стрелка) трактован как аорто-легочная коллатеральная артерия – ложно-отрицательный результат Эхо-КГ в определении ОАП

У 7 пациентов с АЛА с ДМЖП была гипердиагностика наличия ОАП, когда коллатеральные артерии ошибочно принимались за проток. Чувствительность, специфичность и точность трансторакальной Эхо-КГ в диагностике ОАП составили 95,6%, 97,1% и 96,8% соответственно ($AUC = 0,97$).

Оценка функционального состояния ОАП на уровне его конfluence с ЛА у пациентов с гипоплазией системы ЛА или признаками легочной гипертензии имела объективные сложности из-за ограничений акустического окна. Из 9 пациентов наличие участков сужения ОАП на его дистальном уровне по Эхо-КГ в режиме ЦДК было определено у 6 детей, у трех пациентов были получены ЛП результаты. Чувствительность, специфичность и точность Эхо-КГ в определении стенозов ОАП составили: 67%, 97,4% и 97,7% соответственно ($AUC = 0,83$).

- **Томографические методы кардиовизуализации в диагностике ОАП и оценке его функционального состояния**

Статистически значимой разницы в показателях диагностической эффективности двух протоколов КТ в определении ОАП получено не было ($p=0,874$). Для оценки эффективности метода томографии и для сравнения возможностей методов кардиовизуализации между собой результаты протоколов КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации были объединены в единую группу – группа КТ сердца.

Всем пациентам с наличием ОАП выполнялась КТ сердца, у 108 (108/114, 94,7%) была выполнена корректная диагностика наличия протока: случаи гиподиагностики были у детей с нитевидным ОАП. Все ошибочные случаи интерпретации ОАП методом КТ сердца не имели клинического значения. ЛП результатов в определении ОАП по КТ в нашем исследовании получено не было. Показатели чувствительности, специфичности и точности в определении ОАП составили 94,7%, 100%, 98,1% соответственно ($AUC = 0,97$).

В корректном определении участков сужения ОАП КТ была эффективна у всех пациентов. У 3 пациентов по данным КТ определялись участки локального сужения ОАП в области его конfluence с ЛА, которые не были подтверждены при проведении прямой АГ (Рисунок 84). Показатели диагностической эффективности КТ сердца в определении нарушений функционального состояния ОАП: чувствительность 100%, специфичность 97,6%, точность 97,7% ($AUC = 0,98$).

Кардио-МРТ проводилась 12 пациентам с ОАП: у всех пациентов была проведена корректная диагностика наличия протока – чувствительность метода 100%. У 2-х пациентов с КоАо артериальная связка была принята за нитевидный ОАП, наличие которого не подтвердилось интраоперационно (Рисунок 85).

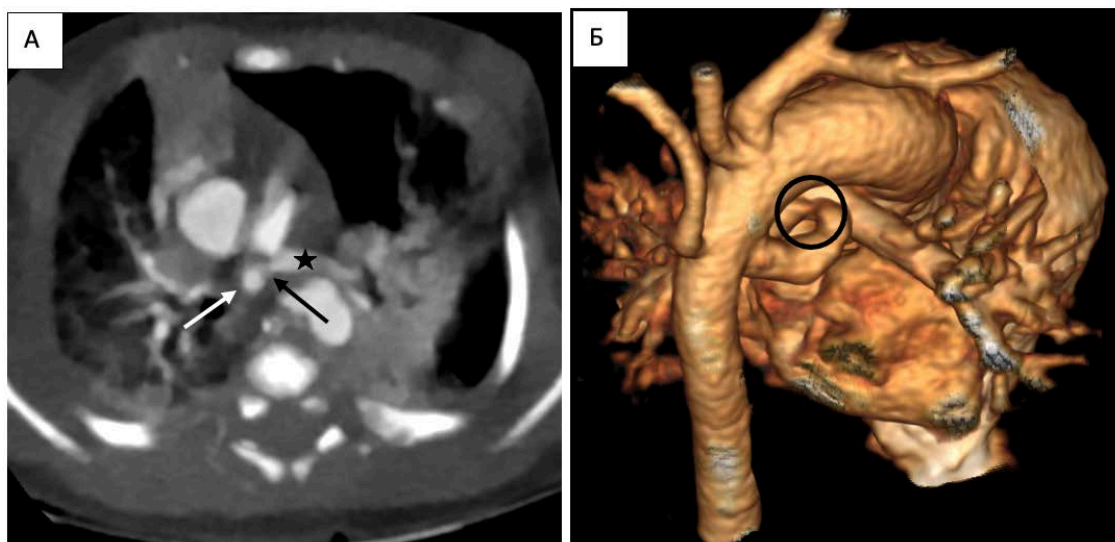


Рисунок 84 – КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией у пациента с ТФ.

А – косо-аксиальная реконструкция, МIP. Б – 3D-реконструкция, вид сверху.

А – ОАП (белая стрелка); участок, подозрительный на наличие локального сужения (черная стрелка) на уровне конfluence ОАП с ЛА (звездочка).

Б – стеноз дистальной части ОАП (круг) – ложно-положительный результат

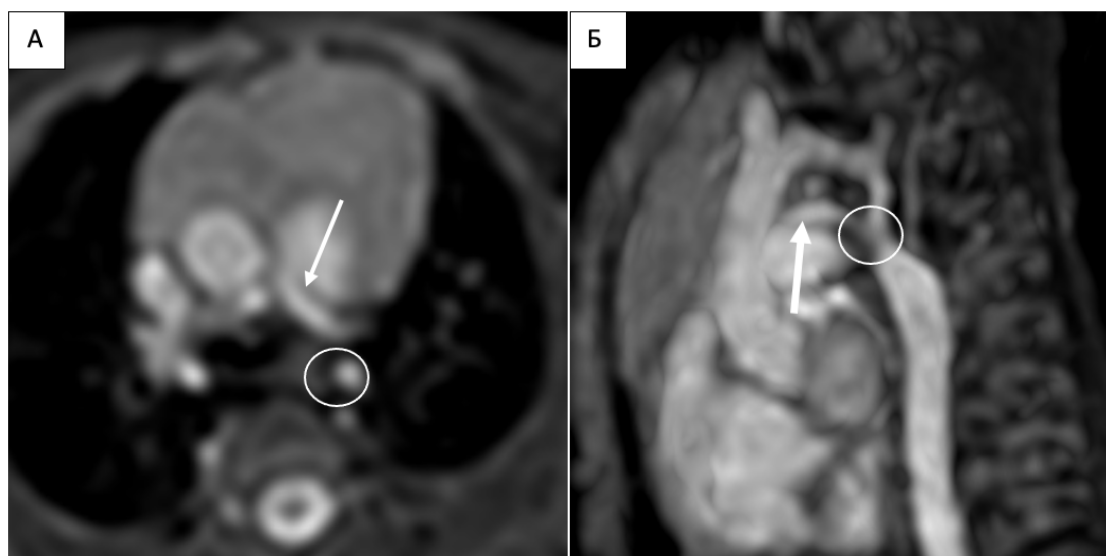


Рисунок 85 – МРТ сердца, режим BTFE, 3D-Whole Heart у пациента с КоАо.

А – аксиальная плоскость. Б – косо-сагитальная реконструкция.

Юкстадуктальная КоАо (круг). Нитевидный ОАП (стрелка).

Интраоперационно – артериальная связка (радикальная коррекция КоАо произведена в день проведения МРТ)

В группе пациентов, которым выполнялась МРТ сердца, не было детей с наличием стеноза ОАП (критерий не оценивался). Однако, во всех случаях при интерпретации результатов МРТ были объективные сложности в определении состояния просвета протока на всем протяжении (Рисунок 86).

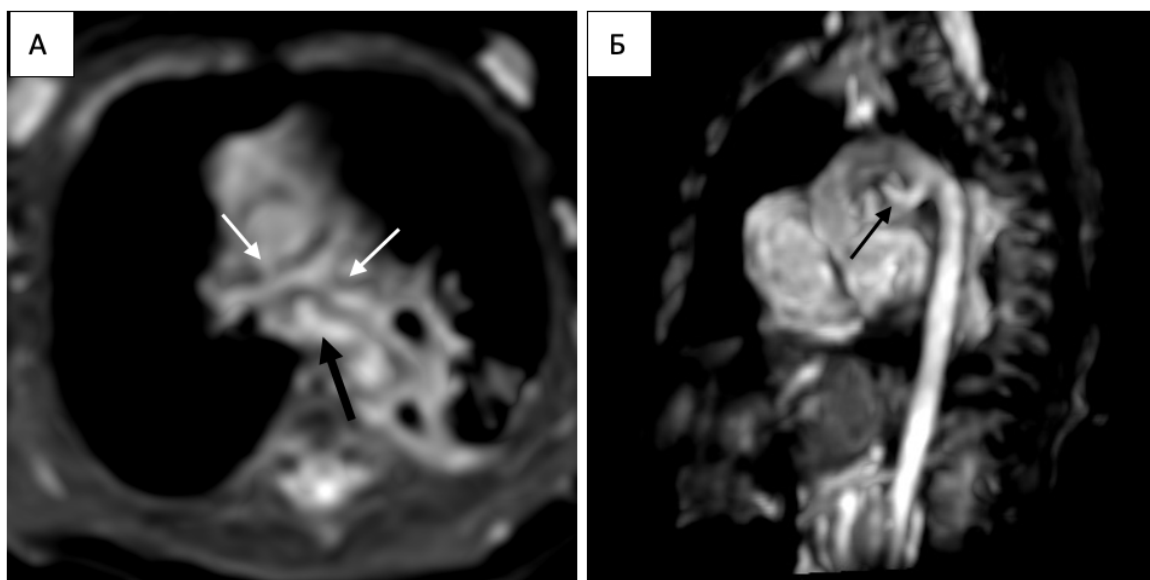


Рисунок 86 – МРТ сердца, режим BTFE, 3D-Whole heart пациента с ТФ.

А – аксиальная плоскость. Б – косо-сагитальная реконструкция.

А – гипоплазия обеих ЛА (белые стрелки). Б – широкий ОАП как альтернативный источник легочно-артериального кровоснабжения (черная стрелка). Оценить место конfluence протока и его функциональное состояние по МР-изображениям не представляется возможным ввиду ограничений в пространственном разрешении

• Сравнение возможностей методов кардиовизуализации в диагностике ОАП

Все три метода имели равнозначно высокие показатели диагностической точности в диагностике ОАП, без достоверной разницы в полученных результатах при проведении попарного сравнения точности (Таблица 136).

Таблица 136 – Уровни статистической значимости показателей точности Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике ОАП

p-value	Эхо-КГ & КТ	Эхо-КГ & МРТ	КТ & МРТ
	0,413	0,541	0,127
Примечание: сравнения осуществлялись с помощью теста Кохрана с поправкой на множественные сравнения по Холму			

В оценке функционального состояния ОАП метод КТ сердца был более эффективным ($AUC = 0,98$) в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ ($AUC = 0,83$), однако статистически значимой разницы в показателях точности диагностических инструментов получено не было ($p=0,318$).

- **Клинический пример ОАП в рамках дуктус-зависимой гемодинамики у пациента с АЛА**

Пациент Б., 1 день, весом 2,8 кг поступил в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» в блок реанимации и интенсивной терапии отделения экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии. Пренатально, в III триместре, выявлен врожденный порок развития: синдром гетеротаксии, правый изомеризм, аспления, ВПС: единственный одноприточный, одноотточный желудочек, перерыв НПВ.

Состояние ребенка при поступлении тяжелое, насыщение капиллярной крови кислородом 68%. С целью стабилизации состояния ребенка была инициирована инфузия вазопростаном. Для оценки анатомии и функции сердца проведена трансторакальная Эхо-КГ (Рисунок 87).

По результатам трансторакальной Эхо-КГ у ребенка подтвержден правый изомеризм, аспления и ВПС: определено общее предсердие с трехстворчатым АВК и единственный желудочек, заподозрена АЛА. Визуализирован дополнительный источник легочного кровоснабжения – извитой ОАП диаметром до 3 мм, через который кровоснабжаются ЛА.

Для уточнения анатомического типа порока, визуализации магистральных вен, определения наличия артериальных коллатералей, оценки диаметра ЛА и ОАП было принято решение о проведении КТ сердца с контрастированием без ЭКГ-синхронизации в условиях общей медикаментозной седации (Рисунок 88).

По данным КТ дополнительно к данным трансторакальной Эхо-КГ определен анатомический тип порока – АЛА с ДМЖП 2 тип (отсутствие легочного ствола, наличие двух главных ЛА, последние конфлюентны), выявлен участок локального стеноза в дистальной части ОАП и проксимальном отделе пЛА (диаметр не более 2 мм), визуализирован ТАДЛВ, супракардиальная форма (Рисунок 88 В, Г). Бронхиальное дерево обоих легких сформировано как правое легкое: с обеих сторон определяется по три легочных доли.

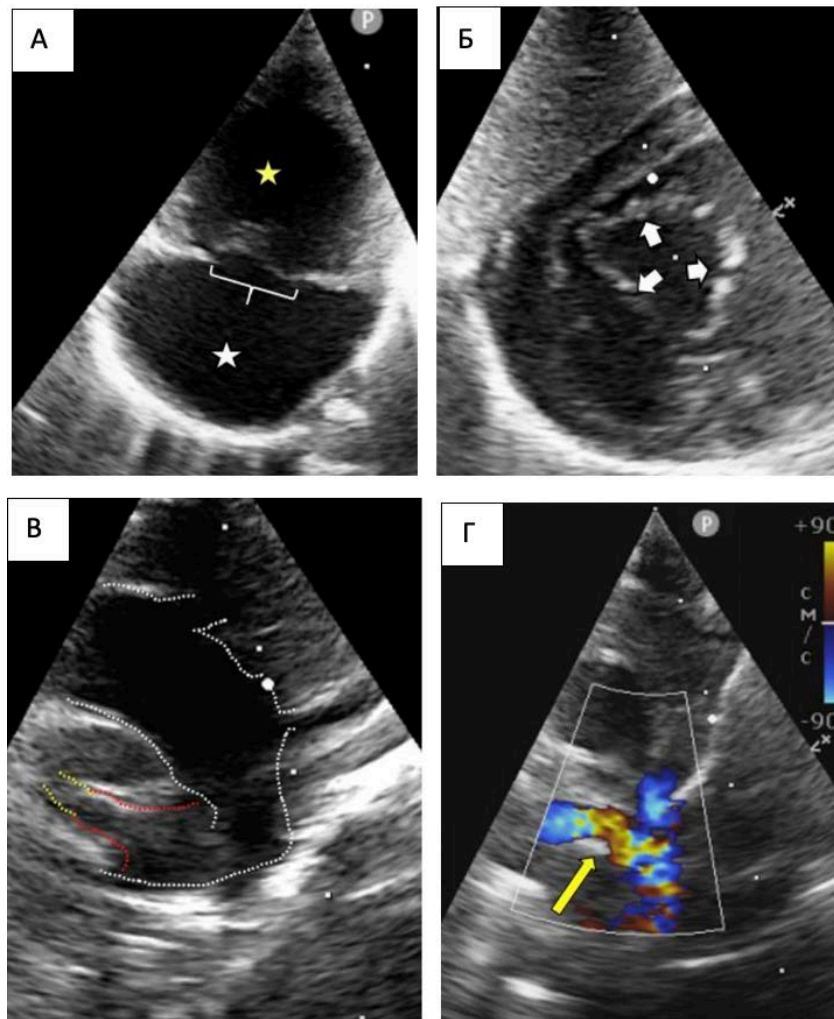


Рисунок 87 – Трансторакальная Эхо-КГ пациента Б., 1 день. А – апикальная четырехкамерная позиция сердца. Б – парастеральная позиция по короткой оси сердца. В-Г – супрастернальный доступ в 2D-режиме и в режиме ЦДК.

А – общее предсердие (белая звездочка), единственный желудочек (желтая звездочка) и АВК (фигурная скобка). Б – АВК представлен трехстворчатым атриовентрикулярным клапаном (белые стрелки). В – дуга Ао (белая пунктирная линия), удлинённый, извитой ОАП (красная пунктирная линия), соединяется с лЛА (желтая пунктирная линия). Г – ускорение кровотока в ОАП (желтая стрелка)

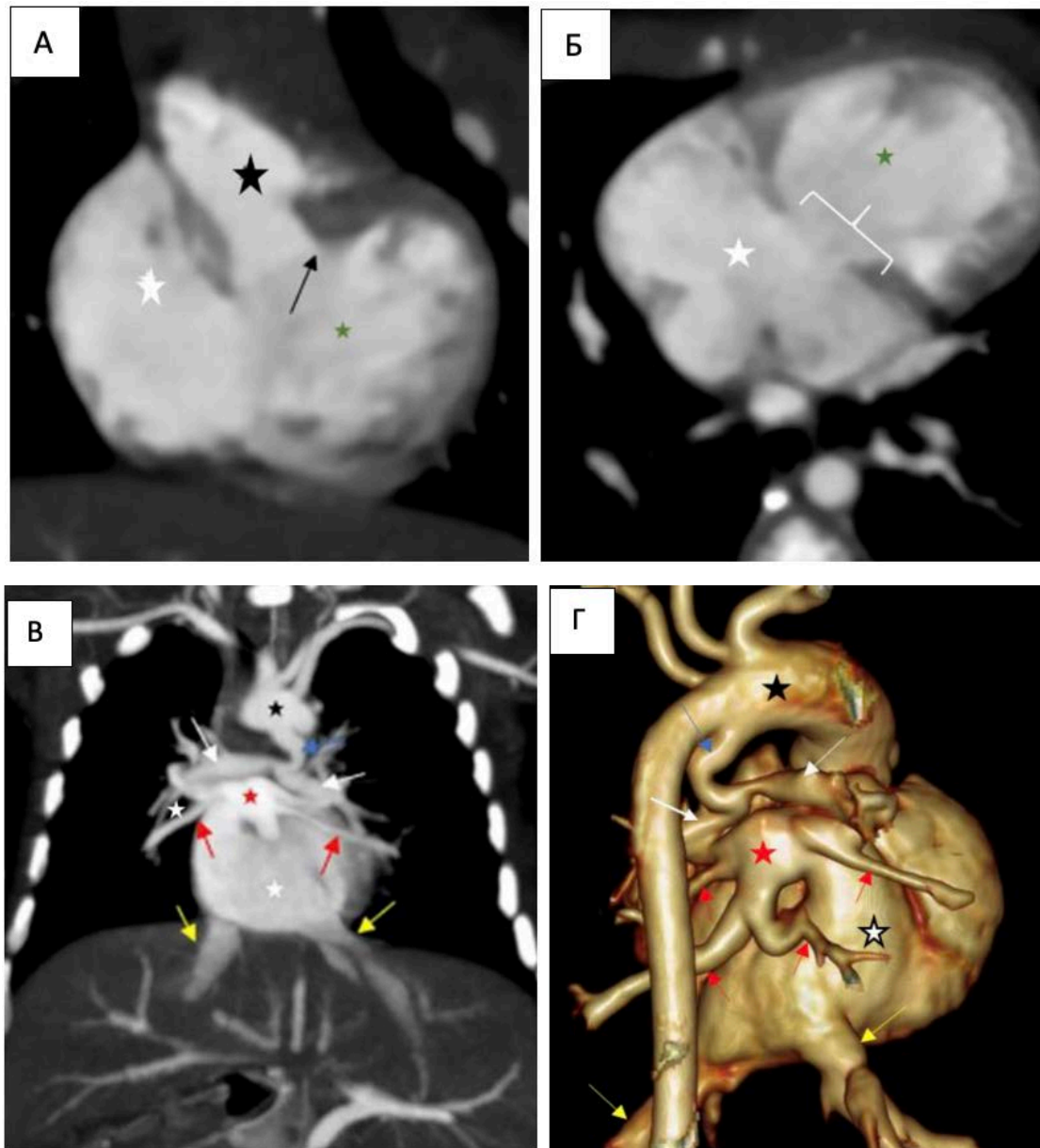


Рисунок 88 – КТ сердца без ЭКГ-синхронизации пациента Б., 1 день.

А – косо-коронарная реконструкция. Б – косо-аксиальная реконструкция.

В – коронарная реконструкция, MIP. Г – 3D-реконструкция.

А – двухкамерное сердце: единое предсердие (белая звездочка) без межпредсердной перегородки и единственный желудочек (зеленая звездочка), рудиментарная межжелудочковая перегородка (черная стрелка), над которой расположена восходящая Ао – выпускник (черная звездочка).

Б – между единственным желудочком (зеленая звездочка) и общим предсердием (белая звездочка) определяется АВК (белая фигурная скобка).

В-Г – конфлюентные ЛА (белые стрелки): ствол ЛА отсутствует. В лЛА впадает ОАП – сужен в дистальных отделах (синяя стрелка). Все ЛВ (красные стрелки) впадают в венозный коллектор (красная стрелка), дренирующийся в общее предсердие (красная звездочка). Удвоение надпеченочного сегмента НПВ (желтые стрелки)

На третьи сутки жизни на фоне инфузии вазопростана отмечена незначительная положительная динамика: насыщение капиллярной крови кислородом возросло до 80%. Пациент был переведен на ИВЛ и прооперирован (Рисунок 89).

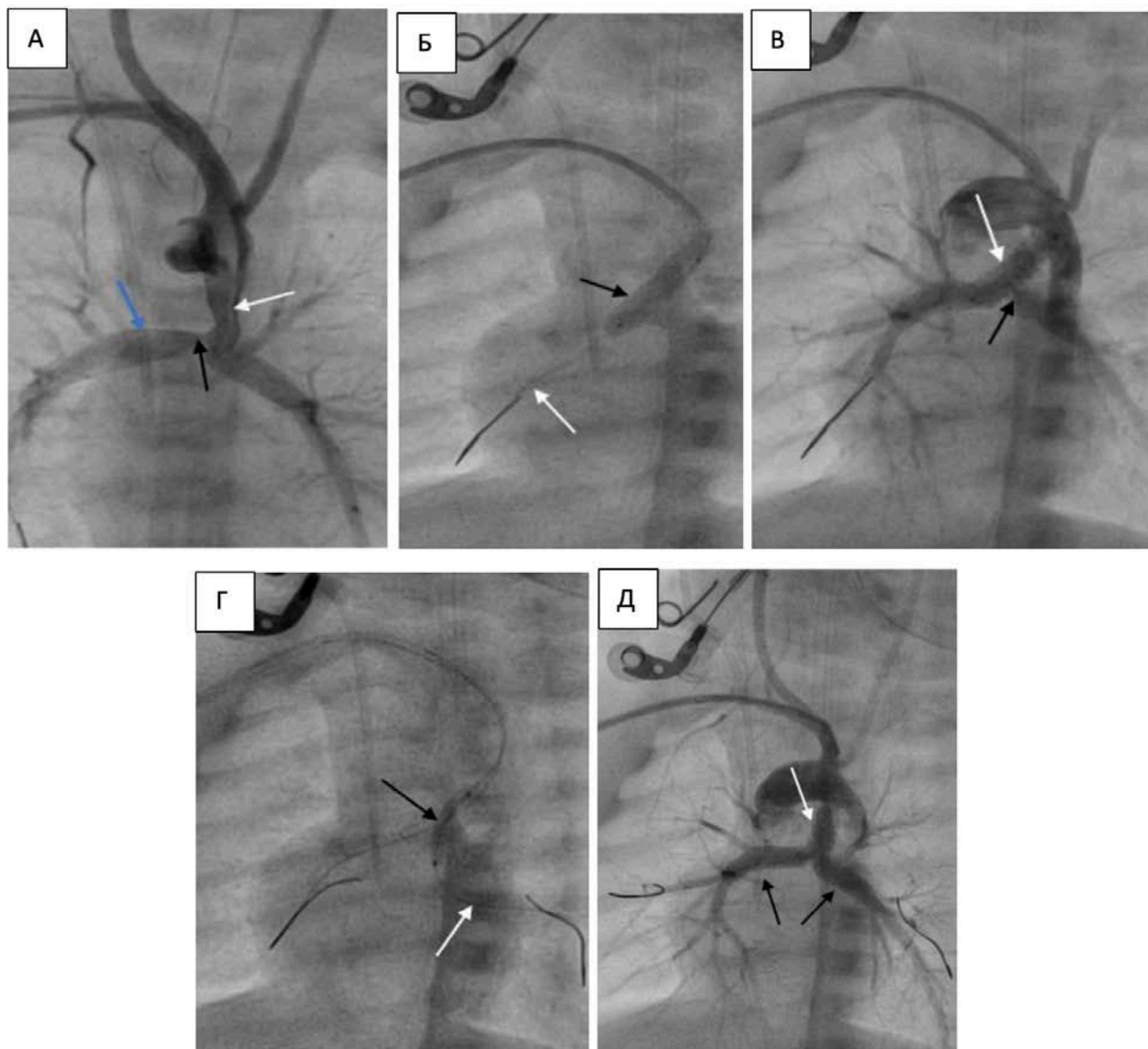


Рисунок 89 – Прямая ангиокардиография в рамках стентирования ОАП у пациента Б.

А – аортография до коррекции. Извитой ОАП с участком протяженного сужения (белая стрелка), впадающий в лЛА (синяя стрелка). лЛА в устье сужена до 1–2 мм (черная стрелка). Б – коронарный проводник (белая стрелка) в лЛА, по которому проведен стент (черная стрелка). В – стент в просвете протока (белая стрелка), сужение устья лЛА (черная стрелка). Г – коронарный проводник в лЛА (белая стрелка). Установлен баллон в устье лЛА (черная стрелка). Д – ангиографический результат: ОАП (белая стрелка) и обе ЛА проходимы (черные стрелки)

На 3-е сутки после операции (5-е сутки жизни) пациент переведен в отделение экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии в удовлетворительном состоянии с насыщением крови кислородом 92%.

3.6.3. Диагностика сочетанных аномалий дуги аорты и брахиоцефальных артерий

К важным анатомическим особенностям при планировании открытых хирургических вмешательств на сердце относятся аномалии расположения дуги Ао и ее ветвей.

Всего по данным прямой АГ или интраоперационно было определено 54 сочетанных аномалий: у 22 пациентов (22/54, 41%) была определена правая дуга Ао, у семи (7/54, 13%) – правая дуга Ао и aberrантная левая подключичная артерия, у 16 детей (16/54, 30%) – aberrантная правая подключичная артерия. Также в общей выборке у 12 пациентов (12/54, 22%) была диагностирована вариантная анатомия ветвей дуги Ао в виде аномалий отхождения ЛОСА (n=11) и позвоночной артерии (n=2) (Рисунок 90).

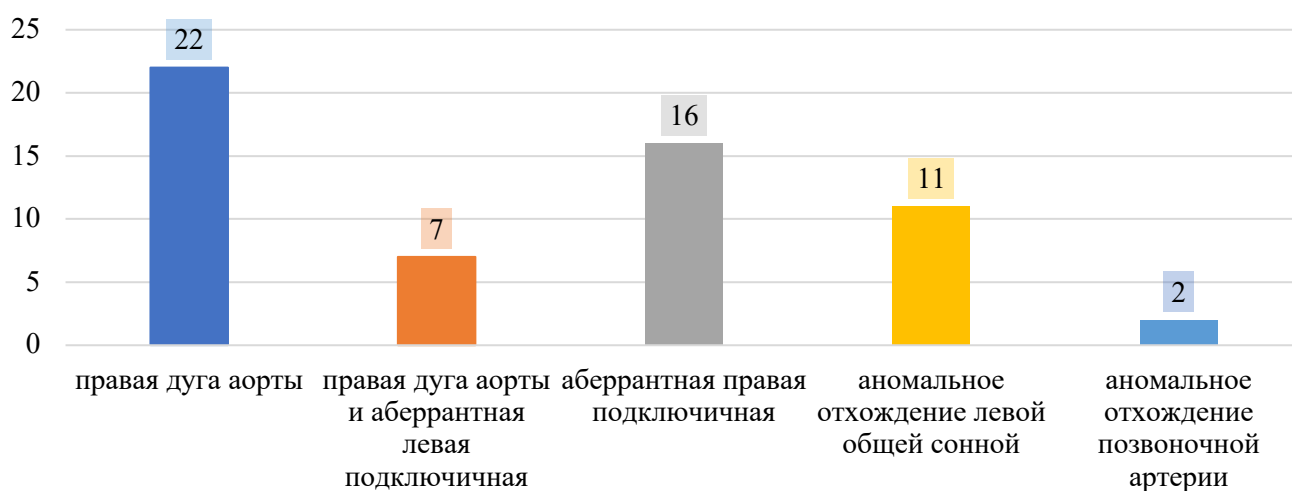


Рисунок 90 – Диаграмма спектра аномалий дуги Ао и ее ветвей в общей выборке пациентов

У 5 детей наличие аномалий дуги Ао и ее ветвей приводило к формированию сосудистого кольца: в 4-х случаях образованных праволежащей дугой Ао и артериальной связкой (неполное сосудистое кольцо), у одного пациента – левой аберрантной подключичной артерией и ОАП (полное сосудистое кольцо). Наибольшее количество сочетанных аномалий дуги и ветвей Ао встречались в группе пациентов с КоАо и с ТФ (Таблица 137).

Таблица 137 – Сводная информация по количеству сочетанных аномалий дуги Ао и ее ветвей в общей выборке пациентов

Сочетанные аномалии дуги Ао и ее ветвей					
Основной ВПС	Правая дуга Ао	Правая дуга + аберрантная левая подключичная артерия	Аберрантная правая подключичная артерия	Аномалии отхождения ветвей дуги Ао	Всего
КоАо	2	-	5	11	18
ДОСПЖ			1		1
ТФ	13	4	1	1	19
ОАС	2	1	1	1	5
Перерыв дуги	-	2	-	-	2
АЛА	4	-	2	-	6
ТМА	1	-	-	-	1
ЧАДЛВ	-	-	2	-	2
Всего	22	7	12	13	54

• **Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике сочетанных аномалий дуги Ао и ее ветвей**

Трансторакальная Эхо-КГ имела ограниченные возможности как в диагностике аномалий расположения дуги Ао, так и в определении вариантной анатомии ее ветвей.

В определении правой дуги Ао по Эхо-КГ было получено 13 ЛО результатов и 5 ЛП результатов у детей с конотрункальными пороками (3 – у пациентов с ТФ, 2 – с АЛА с ДМЖП). Чувствительность, специфичность и точность метода составили 45%, 98,4%, 94,8% соответственно ($AUC = 0,72$).

Корректная диагностика аберрантной подключичной артерии с помощью трансторакальной Эхо-КГ была только у 3 пациентов из 17 (3/17, 18%); у двух

пациентов с ТМА – аберрантная подключичная артерия, диагностированная по Эхо-КТ, не была подтверждена по КТ и по данным прямой АГ – специфичность 99,4%, точность 95,2% ($AUC = 0,58$). Чувствительность, специфичность и точность метода составили 18%, 98,8% и 95,4% соответственно ($AUC = 0,58$).

У 5 пациентов случаи гиподиагностики праволежащей дуги Ао и аберрантной подключичной артерии были клинически значимыми и меняли хирургическую тактику.

В определении аномалий отхождения ЛОСА и позвоночной артерии по Эхо-КТ было получено 6 корректных результатов (6/13, 46%). У 3 пациентов с венгеруло-артериальной дискордантностью по Эхо-КТ были заподозрены аномалии отхождения ЛОСА, которые не подтвердились интраоперационно и ангиографически. Чувствительность, специфичность и точность метода составили 46%, 98,1%, 97,1% соответственно ($AUC = 0,72$).

• **Томографические методы кардиовизуализации в диагностике сочетанных аномалий дуги Ао и ее ветвей**

КТ сердца проводилась 50 пациентам (50/54, 92,5%) с аномалиями расположения дуги Ао и отхождения ее ветвей. Ошибочных результатов в интерпретации правой дуги Ао, аберрантных подключичных артерий и аномалий отхождения брахиоцефальных артерий по КТ получено не было. Для всех оцениваемых аномалий точность метода составила 100% ($AUC = 1,00$). У 12 пациентов выявленные по КТ сочетанные аномалии отхождения сосудов дуги Ао меняли хирургическую тактику, из них у 3 – по результатам КТ были определены устьевые или протяженные стенозы левой подключичной артерии, которые требовали одномоментного с основной коррекцией порока проведения пластического расширения устья сосуда (Таблица 138).

Определение наличия неполного сосудистого кольца (образованного аберрантной ПКА и связкой артериального протока) осуществлялось только по косвенным признакам в виде достоверно определяемого сужения просвета трахеи и/или пищевода на уровне аберрантного сосуда – артериальная связка по КТ не определялась ни в одном из случаев.

Таблица 138 – Сопутствующие аномалии дуги Ао и ее ветвей, диагностированные по КТ, меняющие хирургическую тактику

Основной ВПС	Сопутствующая сердечная аномалия, выявленная по КТ	Тактика	n
КоАо. ОАП	Сужение устья левой подключичной артерии	Резекция КоАо с расширенным косым анастомозом конец-в-конец и пластикой устья левой подключичной артерии	3
КоАо. ОАП	Левая подключичная артерия отходит тотчас от области КоАо, напротив ОАП	Резекция КоАо с расширенным косым анастомозом конец-в-конец и реимплантацией левой подключичной артерии в ЛОСА	4
КоАо. ОАП	Праволежащая дуга Ао и левосторонний ОАП с формированием полного сосудистого кольца и компрессией трахеи и пищевода	Резекция КоАо с расширенным косым анастомозом конец-в-конец и перевязкой ОАП	1
ТФ. Комбинированный стеноз ЛА	Праволежащая дуга Ао. Аберрантная левая подключичная артерия. Компрессия трахеи и пищевода. Кроссинг ЛА. Неполное сосудистое кольцо?	Радикальная коррекция ТФ с трансанулярной пластикой ВОПЖ и ствола ЛА + пересечение артериальной связи	3
ТФ. Стеноз ЛА с гипоплазией системы ЛА	Аберрантная правая подключичная артерия. Компрессия пищевода. Неполное сосудистое кольцо?	Радикальная коррекция ТФ с трансанулярной пластикой ВОПЖ и ствола ЛА + пересечение артериальной связи	1
Всего			12

МРТ сердца была проведена двум пациентам с ТФ и сочетанной аберрантной правой подключичной артерией и одному ребенку с КоАо вариантной анатомией дуги Ао – отхождение плечеголового ствола, ЛОСА и левой подключичной артерии единым стволом по типу «бычьего хвоста» – все аномалии были определены корректно (Рисунок 91).

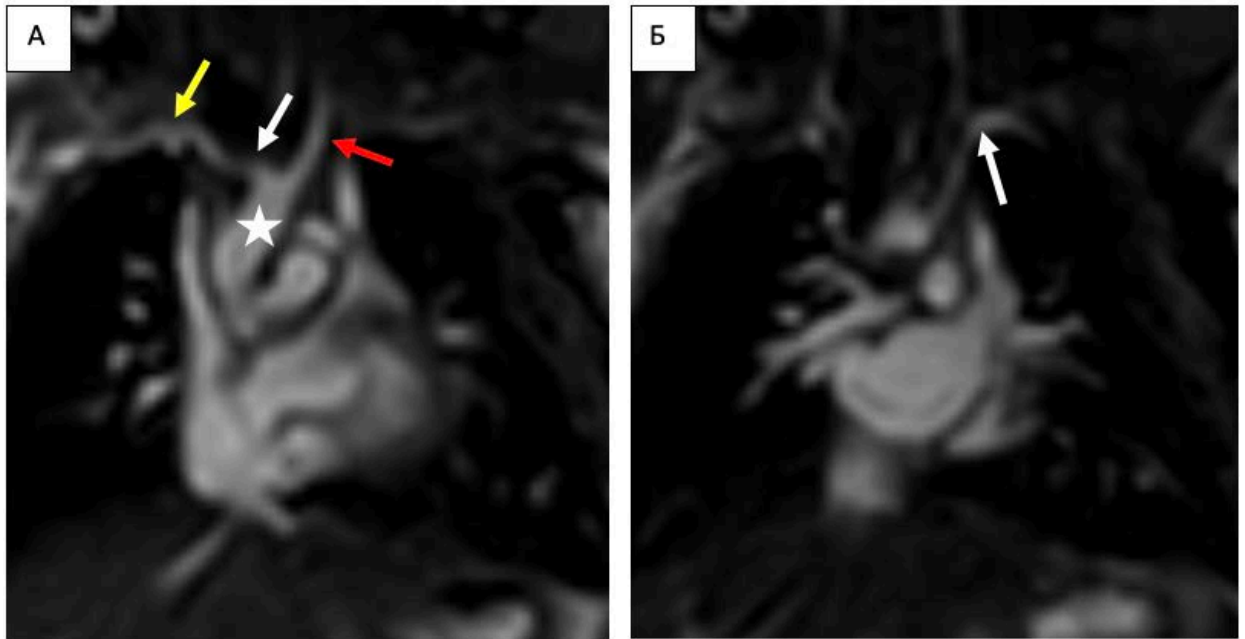
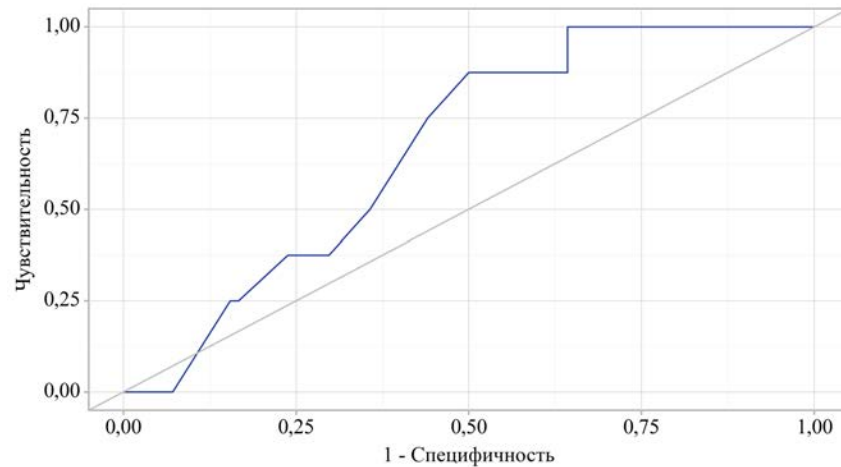
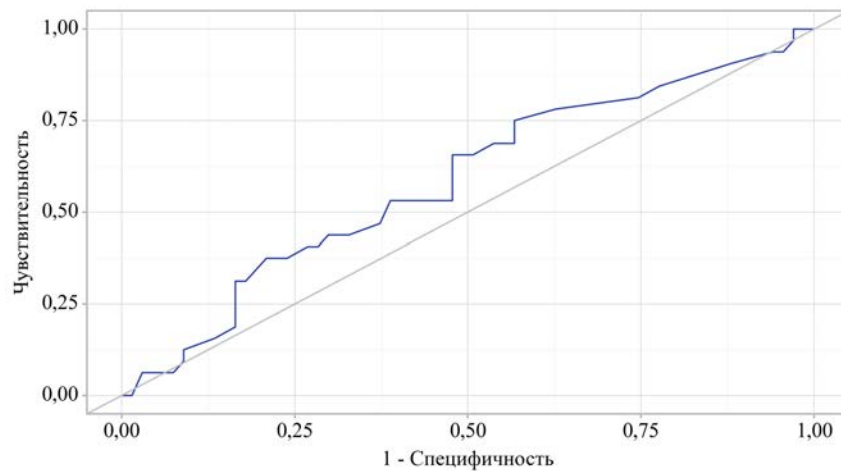


Рисунок 91 – МРТ сердца, режим BTFE 3D Whole Heart, корональная плоскость. А – от дуги Ао (звездочка) единым стволом отходит плечеголовной ствол (белая стрелка), делится на правую подключичную артерию (желтая стрелка) и левую общую сонную (красная стрелка) Б – левая подключичная артерия (стрелка)

Высокая точность трансторакальной Эхо-КГ в диагностике правой дуги Ао, аномалий ее ветвей и наличия aberrантной подключичной артерии (94%, 97% и 95% соответственно) обусловлена долей ИО результатов (специфичности), однако за счет небольшой доли ИП результатов (чувствительность), AUC, отражающая соотношение между ИП и ЛП, для изучаемых параметров остается низкой: для правой дуги Ао – 0,72, для aberrантной подключичной артерии – 0,58, для аномалий ветвей дуги Ао – 0,72 (Рисунок 92).



А



Б

Рисунок 92 – ROC-кривые метода трансторакальной Эхо-КГ:

А – диагностика правой дуги Ао (AUC = 0,72).

Б – диагностика aberrантной подключичной артерии (AUC = 0,58)

Сравнение возможностей трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в определении сопутствующих аномалий расположения дуги Ао и диагностике вариантной анатомии ее ветвей продемонстрировала более сильные возможности томографического инструмента (Таблица 139).

Таблица 139 – Уровни статистической значимости показателей точности Эхо-КГ и КТ сердца в диагностике правой дуги Ао и вариантной анатомии ее ветвей

Сочетанная аномалия	Точность		
	Эхо-КГ	КТ	p-value
Правая дуга Ао	94,8%	100%	0,060
Аберрантная подключичная артерия	95,2%	100%	0,011
Вариантная анатомия ветвей дуги Ао	97,4%	100%	0,206
Примечание: сравнения осуществлялись с помощью теста Макнемара (связанная выборка)			

3.6.4. Диагностика сочетанных аномалий легочных артерий

По данным прямой АГ или интраоперационно в общей выборке пациентов было диагностировано 29 сочетанных аномалий ЛА, которые были представлены: кроссингом ЛА (n=5), атрезией лЛА с дуктальным ее отхождением (n=1), устьевыми стенозами ЛА (n=19) и стенозами дистальных отделов ЛА (n=4) (Рисунок 93).

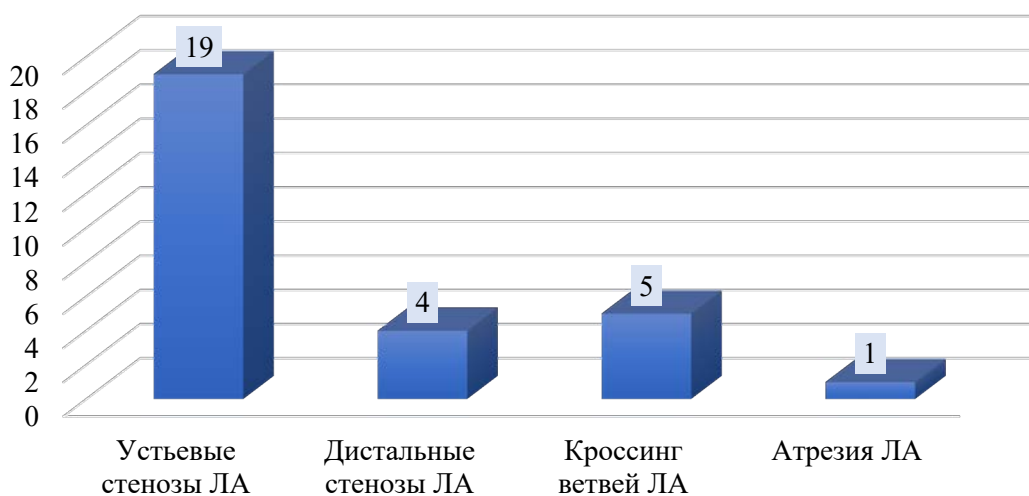


Рисунок 93 – Спектр сочетанных аномалий главных ветвей ЛА в общей выборке пациентов

Наибольшее количество сочетанных аномалий встречалось в группе пороков конотрункуса (Таблица 140).

Таблица 140 – Сводная информация по количеству сочетанных аномалий ЛА в группах ВПС

Сочетанные аномалии легочных артерий					
Основной ВПС	Устьевые стенозы ЛА	Дистальные стенозы ЛА	Кроссинг ветвей ЛА	Атрезия ЛА	Всего
АЛА с ДМЖП	2	-	-	-	2
ДОСПЖ	2	1	2	-	5
Тетрада Фалло	14	3	2	1	20
Перерыв дуги Ао	-	-	1	-	1
КоАо	1	-	-	-	1
Всего	19	4	5	1	29

- **Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике сочетанных аномалий ЛА**

Диагностика устьевых стенозов ЛА с помощью трансторакальной Эхо-КГ в большинстве случаев не представляла сложностей: из 18 устьевых стенозов 15 – были корректно диагностированы (15/18, 83%) (Рисунок 94).

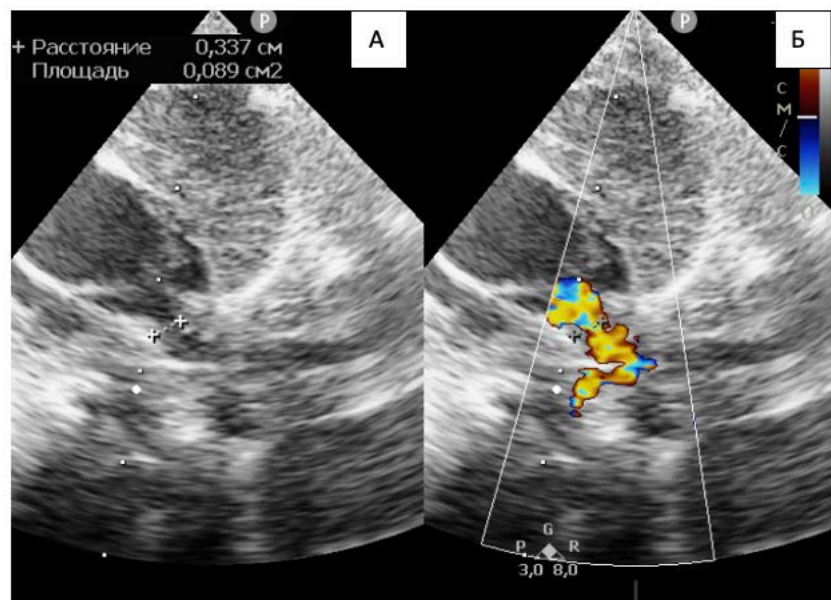


Рисунок 94 – Трансторакальная Эхо-КГ, супрастернальный доступ.
А – устьевой стеноз лЛА. Б – ускорение кровотока на уровне устьевых стенозов ЛА

Определение сочетанных аномалий на протяжении ЛА или на их дистальном уровне с помощью трансторакальной Эхо-КГ вызывало сложности у пациентов с конотрункальными аномалиями ввиду ограничений метода в оценке легочно-артериального русла на фоне его гипоплазии.

По результатам трансторакальной Эхо-КГ было корректно определено 17 (17/29, 59%) сочетанных аномалий ЛА: 15 устьевых стенозов ЛА и 2 кроссинга ЛА. Наличие атрезии одной из главных ветвей ЛА и стенозов дистальных отделов ЛА по Эхо-КГ диагностировать не удалось. В изучаемой выборке по Эхо-КГ было получено 5 ЛП результатов в определении сочетанных аномалий ЛА: 3 – в определении стенозов главных ветвей ЛА и 2 – в диагностике кроссинга ветвей ЛА. В определении сочетанных аномалий ЛА в виде их кроссинга, наличия участков локального сужения и атрезии одной из главных ветвей показатели

чувствительности, специфичности и точности Эхо-КГ составили 59%, 96,4%, 95% (AUC = 0,77).

• **Томографические методы кардиовизуализации в диагностике сочетанных аномалий ЛА**

КТ сердца проводилась 21 ребенку с аномалиями ЛА: 12 – с устьевыми стенозами ЛА, 4 – с дистальными стенозами ЛА, 4 – с кроссингом ветвей ЛА и одному пациенту с ТФ и сочетанной атрезией главной ветви ЛА и дуктальным ее отхождением (Рисунок 95).

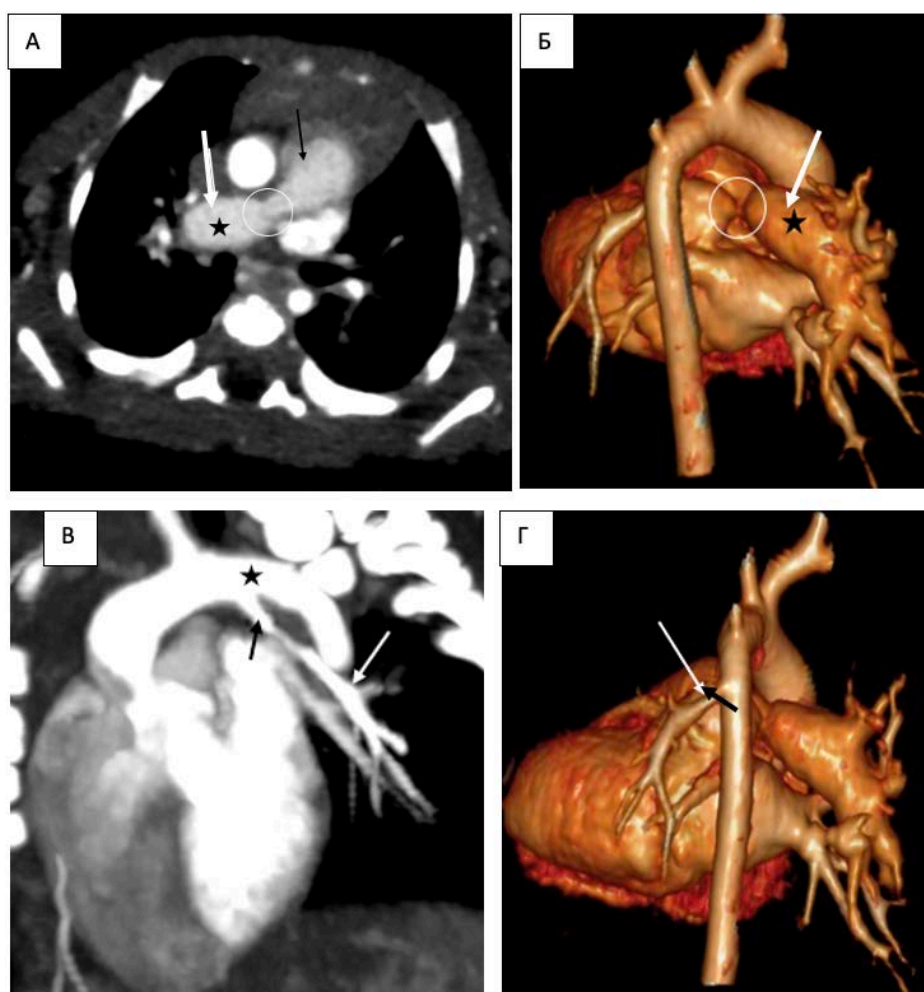


Рисунок 95 – КТ сердца без ЭКГ-синхронизации у пациента с ТФ и сочетанной атрезией главной ветви ЛА (дуктальное отхождение). А – аксиальная плоскость.

Б, Г – 3D-реконструкция. В – косо-сагиттальная реконструкция.

А-Б – от легочного ствола (черная стрелка) отходит единственная пЛА (белая стрелка). В устье ЛА – участок локального стеноза (круг), дистальное постстенотическое аневризматическое расширение сосуда (звездочка).

В-Г – от нисходящей Ао (звездочка) отходит ОАП (черная стрелка), продолжающийся в лЛА (белая стрелка)

Было получено 5 ошибочных результатов: 2 ЛО и 3 ЛП – все в определении стенозов на уровне деления главных ветвей ЛА на долевые ветви. Показатели диагностической эффективности КТ сердца в определении стенозов ЛА: чувствительность 88%, специфичность 99,4%, точность 98,4% ($AUC = 0,94$). В определении аномалий хода ЛА (кроссинг ветвей) и атрезии ЛА ошибочных результатов по КТ сердца получено не было.

Кардио-МРТ была выполнена у 4 пациентов с аномалиями ЛА, которые были представлены устьевыми стенозами ($n=3$) (Рисунок 97 А) и дистальным стенозом ЛА ($n=1$): подозрение на наличие устьевых стенозов ЛА были корректны во всех 3 случаях (Рисунок 96).

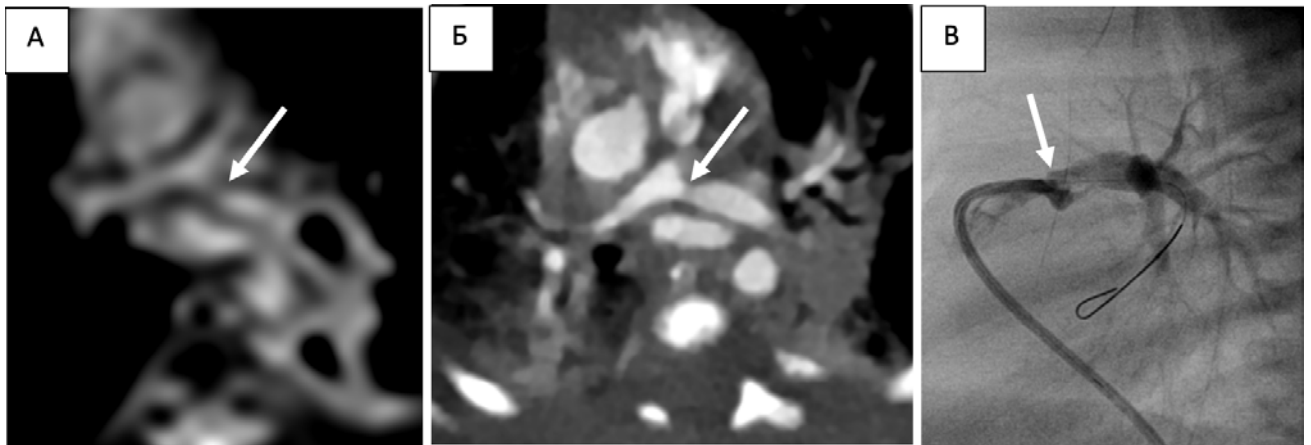


Рисунок 96 – Мультимодальная оценка функционального состояния ЛА у пациента с ТФ. А – кардио-МРТ, аксиальная плоскость, ВТФЕ – режим. Б – КТ сердца с контрастированием, ретроспективная ЭКГ-синхронизация. В – прямая АГ (в рамках выполнения стентирования ВОПЖ), боковая проекция. А – участок выпадения сигнала на уровне устья лЛА – заподозрен устьевой стеноз (стрелка). Б – участок локального сужения устья лЛА интерпретирован как устьевой стеноз (стрелка) В – устьевой стеноз лЛА (стрелка)

Участок локального сужения ЛА в дистальном отделе по МРТ определен не был. В общей выборке пациентов, которым выполнялась МРТ сердца, было получено 2 ЛП результата в определении устьевого стеноза главной ветви ЛА. Показатели диагностической эффективности МРТ сердца в определении стенозов ЛА: чувствительность 75%, специфичность 93,7%, точность 91,6% ($AUC = 0,84$).

• **Сравнение возможностей методов кардиовизуализации в диагностике сочетанных аномалий ЛА**

КТ сердца показала себя как наиболее эффективный инструмент диагностики сочетанных аномалий главных ветвей ЛА (AUC = 0,94). При попарном сравнении точностей всех трех инструментов кардиовизуализации было определено, что метод КТ сердца был статистически значимо более точным в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ. Достоверной разницы в эффективности между кардио-МРТ и КТ получено не было (Таблица 141).

Таблица 141 – Уровни статистической значимости показателей точности Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в диагностике аномалий ЛА

	Эхо-КГ & КТ	Эхо-КГ & МРТ	КТ & МРТ
p-value	< 0,001	0,618	0,007
Примечание: сравнения осуществлялись с помощью теста Кохрана с поправкой на множественные сравнения по Холму			

3.6.5. Диагностика сочетанных аномалий коронарных артерий

В нашем исследовании по данным прямой АГ или интраоперационно было определено 23 аномалии КА. Большинство аномалий в виде нетипичного расположения устьев КА встречались в группе конотрункальных пороков с вентрикуло-артериальной дискордантностью (ТМА, аномалия Тауссиг-Бинга), аномальный ход КА с пересечением ВОПЖ чаще определялся у пациентов с ТФ. Всего было определено 16 устьевых и 7 аномалий следования КА (Таблица 142).

Таблица 142 – Спектр ВПС с сочетанными аномалиями КА

ВПС	Аномалия КА	n	Всего
ТМА	Единственная КА от правого коронарного синуса	2	9
	Единственная КА от левого коронарного синуса	1	
	ОА отходит от левого коронарного синуса	2	
	ОА отходит от правой КА	1	
	ОА отходит от правого коронарного синуса	1	
	Ретроаортальный ход ОА	1	
	Пересечение ВОПЖ пКА	1	

Продолжение Таблицы 142

ВПС	Аномалия КА	n	Всего
ТФ	Единственная КА от левого коронарного синуса	1	6
	Пересечение ВОПЖ левой КА	2	
	Единственная КА от правого коронарного синуса	1	
	Пересечение ВОПЖ правой КА (конусная ветвь)	2	
Аномалия Тауссиг-Бинга	ОА отходит от правой КА	2	6
	ОА отходит от правого коронарного синуса	1	
	Единственная КА от левого коронарного синуса	1	
	Единственная КА от правого коронарного синуса	1	
	Пересечение ВОПЖ ОА	1	
КоАо	Отхождение пКА от восходящей Ао	1	1
ОАС	Пересечение ВОПЖ пКА	1	1
Всего			23

- Трансторакальная Эхо-КГ в диагностике сочетанных аномалий КА**

В корректной диагностике аномалий КА трансторакальная Эхо-КГ была эффективна у 6 пациентов: у пяти в определении аномального расположения устьев КА (6/15, 40%) и у 1-го ребенка с аномальным ходом КА (1/7, 14%). По Эхо-КГ было получено 4 ЛП результата – 3 в определении аномалии устьев КА, 1 – в оценке хода КА (пересечение пКА ВОПЖ). Диагностическая эффективность метода в определении сочетанных основному пороку аномалий КА: чувствительность – 30%, специфичность – 98,8%, точность 96% (AUC = 0,64).

- Методы томографии в определении аномалий КА**

В определении аномалий КА протокол КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации имели достоверно разную эффективность ($p=0,026$): синхронизированный по сигналу ЭКГ протокол КТ был более точным, чем без ЭКГ-синхронизации: точность 98% против 93% (AUC = 0,65, против AUC = 0,92), $p=0,037$. Для дальнейшего попарного сравнения возможностей методов кардиовизуализации в определении аномалий КА результаты эффективности протоколов КТ сердца будут представлены отдельно.

В группе пациентов, направленных на проведение кардио-MPT, детей с аномалиями КА не было. Однако при попытке определения устьев и хода КА на полученных МР-изображениях в общей выборке оценка последних была невозможна ввиду отсутствия диагностических изображений КА.

- **Сравнение возможностей методов кардиовизуализации в диагностике сочетанных аномалий КА**

Эффективность трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца без ЭКГ-синхронизации в диагностике сочетанных аномалий КА статистически значимо не отличалась ($p=0,767$).

Сравнительный анализ возможностей Эхо-КГ и КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией показал статистически значимо более высокие диагностические возможности томографического метода в определении аномалий КА (Таблица 143).

Таблица 143 – Уровни статистически значимой разницы при сравнении диагностической точности в определении аномалий КА попарно в группах Эхо-КГ, КТ сердца и прямой АГ

p-value	Эхо-КГ & КТ без ЭКГ-синхронизации	Эхо-КГ & КТ с ЭКГ-синхронизацией
	0,767	0,012

- **Клинический пример аномального хода конусной ветви пКА у пациента с ТФ**

Пациент С., 6 месяцев. Диагноз ВПС – ТФ, умеренный комбинированный стеноз ВОПЖ, гипоплазия ствола и ветвей ЛА; установлен с рождения. На протяжении всего времени сохраняется стойкая умеренная артериальная гипоксемия (SpO_2 87%). Жалобы на момент поступления в стационар: малая прибавка в весе, усталость и одышка во время кормления.

Для определения типа порока, оценки функциональных параметров сердца, сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий пациент направлен на проведение трансторакальной Эхо-КГ, по результатам которой подтвержден ВПС: ТФ, перимембранозный подаортальный ДМЖП 10 мм. Сужение ВОПЖ за счет смещенной конусной перегородки, пиковый градиент на клапане ЛА до 50 мм рт. ст. Гипоплазия системы ЛА. Расширение полости ЛЖ. Сократимость ЛЖ в пределах нормы. КА отходят от синусов, без особенностей.

Для оценки наличия и степени выраженности гипоплазии системы ЛА, а также для определения сопутствующих интра- и экстракардиальных анатомических особенностей пациенту была выполнена КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией (Рисунок 97).

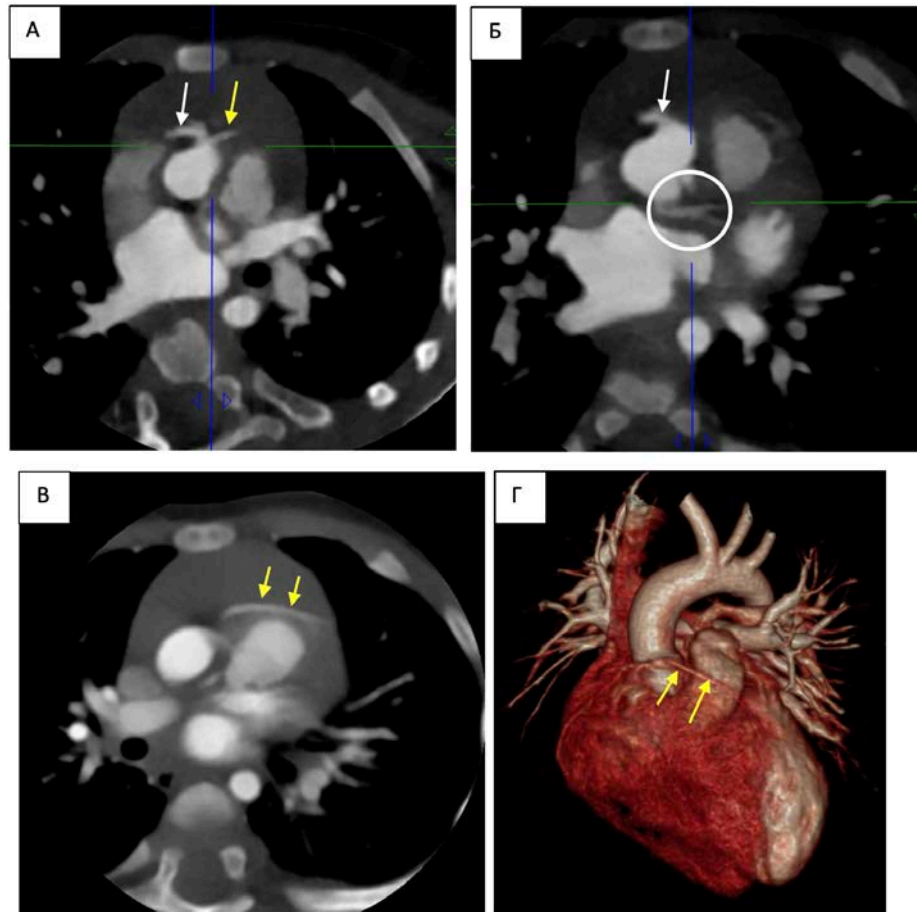


Рисунок 97 – Пациент С., ППТ 0,38 м². КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией (90% R-R).

А-В – косо-аксиальная реконструкция, МIP. Г – 3D-реконструкция.

А-Б – от правого коронарного синуса отходит пКА (типичный ход) и крупная конусная ветвь пКА (желтая стрелка), от левого коронарного синуса отходит ствол лКА с делением на ПМЖВ и ОА (круг).

В-Г – пересечение ВОПЖ конусной ветвью пКА (стрелки)

По результатам ангиометрии системы ЛА по данным КТ сердца индекс McGoon составил 2,1, индекс Nakata – 169,3 мм²/м² – данных за гипоплазию легочно-артериального русла не получено, противопоказаний для проведения радикальной коррекции порока нет. Дополнительно к результатам

трансторакальной Эхо-КГ определен аномальный ход конусной ветви пКА с пересечением ВОПЖ (Рисунок 97 В, Г).

Из-за наличия крупной значимой ветви КА, пересекающей ВОПЖ, возможность проведения его трансанулярной пластики отсутствовала. Пациенту была выполнена реконструкция путей оттока из ПЖ с помощью ксеноперикардального кондуита и пластика устье правой ветви ЛА.

- **Клинический пример единственной КА у пациента с ТМА**

Пациент Т., 1 день. На 29 неделе выявлен ВПС – правосформированное, праворасположенное сердце, единственный ЛЖ с выпускником Ао, стеноз ЛА. Роды оперативные на 40 неделе, по Апгар 7/8 баллов.

После рождения ребенок переведен в отделение реанимации и интенсивной терапии, учитывая дуктус-зависимый ВПС, начата инфузия простогландина. При переводе в стационар состояние тяжелое, стабильное, признаки умеренной гипоксемии (SpO_2 81%), ЧСС 169 уд/мин. Пациент направлен на проведение трансторакальной ЭХО-КГ (Рисунок 98).

По результатам трансторакальной Эхо-КГ определено правосформированное праворасположенное сердце. ВПС: Полная транспозиция магистральных сосудов (Рисунок 98 Б, В). Комбинированный (клапанный и подклапанный) стеноз ЛА (Рисунок 98 Б). Подлегочный ДМЖП (Рисунок 98 А). Единая лКА (Рисунок 98 Г). Дуктус-зависимая гемодинамика.

В рамках предоперационного планирования, для уточнения всех паттернов порока, интра- и экстракардиальных анатомических особенностей пациент направлен на проведение КТ сердца (Рисунок 99).

По результатам КТ сердца подтверждена полная ТМА (Рисунок 99 А) с комбинированным стенозом ЛА (Рисунок 99 А) за счет гипертрофированной конусной перегородки (Рисунок 99 А, черная стрелка). Диагностирована клинически значимая аномалия – единственная пКА с пересечением ВОПЖ (Рисунок 99 Б).

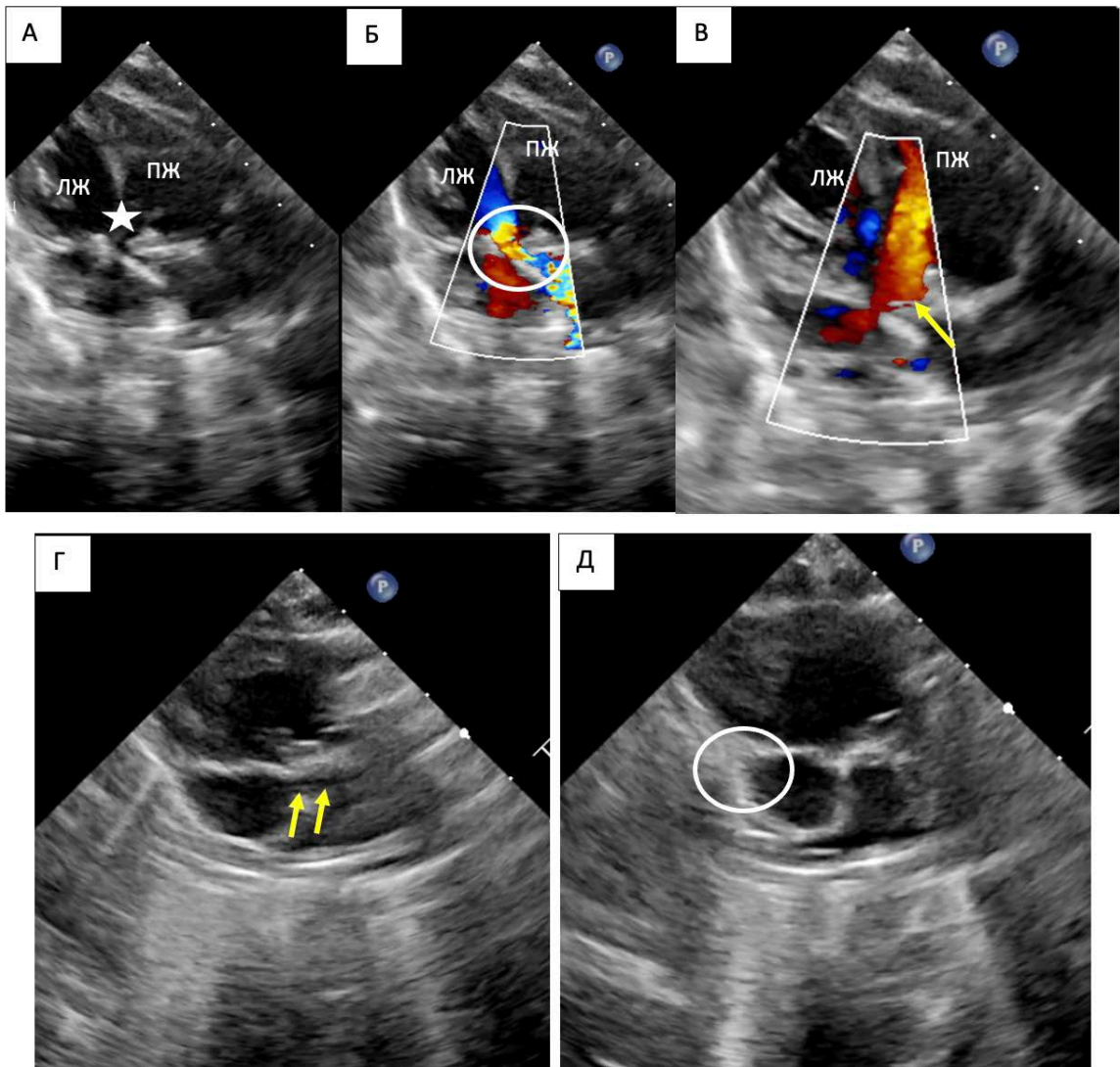


Рисунок 98 –Трансторакальная Эхо-КГ пациента Т., 1 день.

А – 4-камерная апикальная позиция, 2D-режим. Б-В – 4-камерная апикальная позиция, режим ЦДК. Г-Д – парастеральная позиция по короткой оси на уровне аортального клапана с выведением устьев КА.

А – подлегочный ДМЖП (звездочка). Б – из ЛЖ выходит ЛА с наличием сужения на уровне клапана (ускорение кровотока) (круг). В – из ПЖ выходит Ао (стрелка).

Г – от левого коронарного синуса отходит единственная КА (единственная левая)(стрелка). Устье пКА в правом коронарном синусе отсутствует (круг)

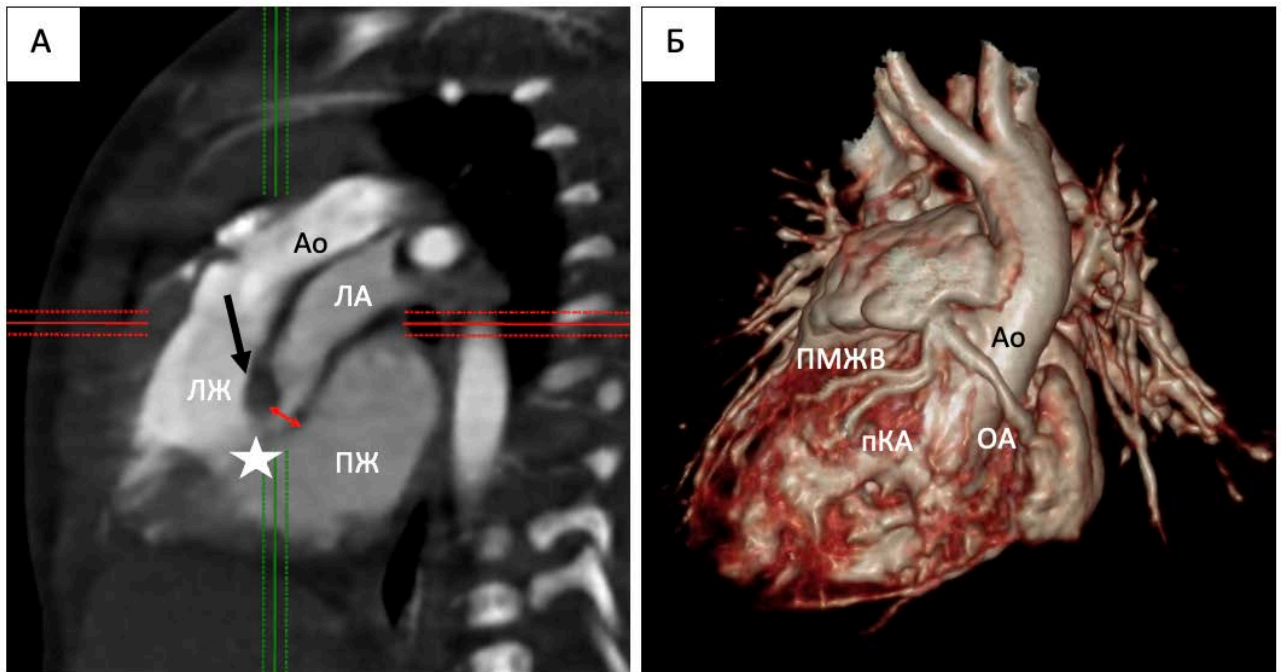


Рисунок 99 – КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией (45% R-R) пациента Т., 2 дня.

А – косо-сагиттальная реконструкция, МIP. Б – 3D реконструкция.

А – крупный ДМЖП (звездочка), над которым расположена ЛА, отходящая от ЛЖ, от ПЖ отходит Ао. Конусная перегородка гипертрофирована (стрелка).

Сужение ЛА на уровне конусной перегородки (клапанный стеноз) (двойная стрелка). Б – от правого коронарного синуса отходит единственная КА, которая делится на три ветки – ОА, пКА и ПМЖВ. ОА идет кпереди от Ао

3.6.6. Диагностика сочетанных аномалий системного венозного возврата

Среди 370 пациентов по данным прямой АГ, интраоперационно или по результатам аутопсии было диагностировано 39 сочетанных аномалий системного венозного возврата, из них 36 (36/39, 92%) – аномалии ВПВ, 3 (3/39, 8%) – аномалии НПВ.

Из 34 аномалий ВПВ большинство были представлены персистирующей левой ВПВ (34/35, 97%), у одного ребенка была диагностирована единственная леворасположенная ВПВ. Все аномалии НПВ были представлены атрезией ее печеночного сегмента с azygos-продолжением.

Чаще всего аномалии ВПВ и НПВ встречались у пациентов с пороками конотрункуса (n=26, 67%) и аномалиями дуги Ао (n=6, 15%). У 7 детей (18%)

аномалии системного венозного возврата сочетались с пороками легочного венозного возврата (Таблица 144).

Таблица 144 – Спектр ВПС с сочетанными аномалиями системного венозного возврата

Основной ВПС	Аномалии системного венозного возврата			
	Персистирующая ВПВ	Единственная левая ВПВ	Атрезия печеночного сегмента НПВ	Всего
ТФ	11	-	-	11
ДОСПЖ	7	-	-	7
АЛА	3	1	2	6
ОАС	1		-	1
ТМА	-	-	1	1
КоАо	6	-	-	6
ЧАДЛВ	7	-	-	7
Всего	35	1	3	39

Наличие сочетанных аномалий системного венозного возврата влияет на тактику центральной венозной канюляции при проведении открытых хирургических вмешательств на сердце в условиях искусственного кровообращения, предполагая проведения дополнительного канюлирования добавочной ВПВ или полунепарной вены, в случаях аплазии печеночного сегмента НПВ. Из 39 пациентов с аномалиями системного венозного возврата у 34 пациентов (87%) была выполнена хирургическая коррекция ВПС с использованием искусственного кровообращения.

По результатам трансторакальной Эхо-КГ из 39 аномалий системного венозного возврата было корректно определено 35 (35/39, 89,7%). У двух пациентов было получено 2 ЛП результата в определении персистирующей ВПВ: у ребенка с АЛА 1 типа и у пациента с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло». Чувствительность, специфичность и точность трансторакальной Эхо-КГ в определении аномалий системного венозного возврата составили 89,7%, 99,4% и 98,3% соответственно ($AUC = 0,90$).

КТ сердца проводилась всем пациентам с аномалиями системного венозного возврата: ошибочных результатов диагностики аномалий НПВ и ВПВ получено не было – точность метода составила 100% (AUC = 1,00).

У одного пациента с протяженным сужением перешейка Ао, крупным ДМПП и признаками высокой легочной гипертензии при проведении КТ сердца был дополнительно диагностирован сочетанный сложный порок системного венозного возврата: добавочная ВПВ с дренажом в коронарный синус и расширенная полу-непарная вена с конфлюенсом в персистирующую полую вену (Рисунок 100).

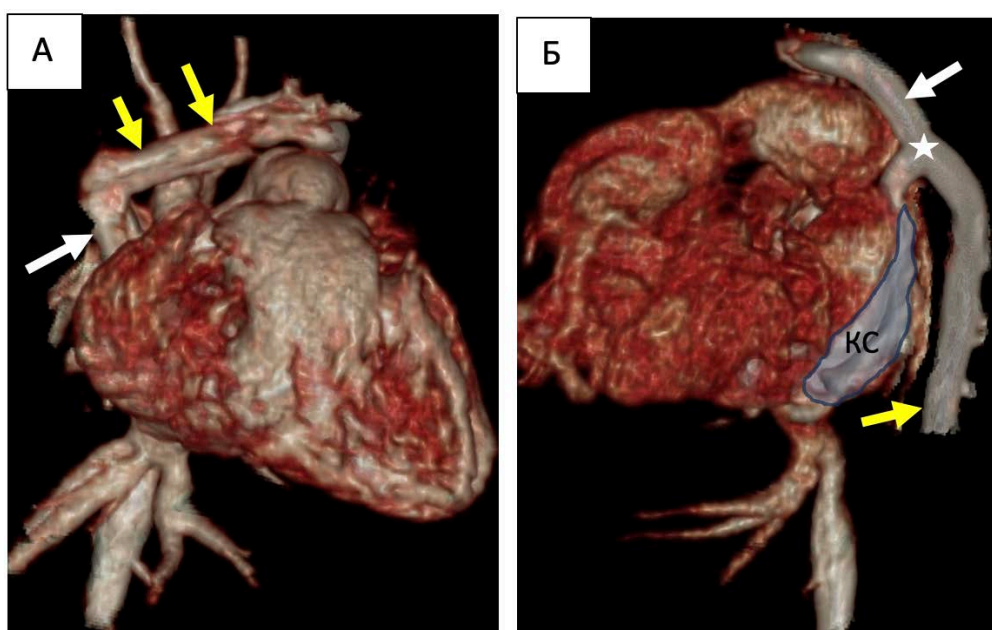


Рисунок 100 – КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией, пациенту с КоАо и сочетанной аномалией системного венозного возврата.

3D-реконструкция. А – ВПВ (белая стрелка), горизонтальная вена (желтые стрелки). Б – конфлюенс (белая звездочка) добавочной ВПВ (стрелка) и полу-непарной вены (стрелка) с дренированием в коронарный синус

На проведение кардио-МРТ был направлен один ребенок с КоАо и сочетанным аномальным системным венозным возвратом в виде персистирующей ВПВ, который был корректно диагностирован при проведении исследования (Рисунок 101).

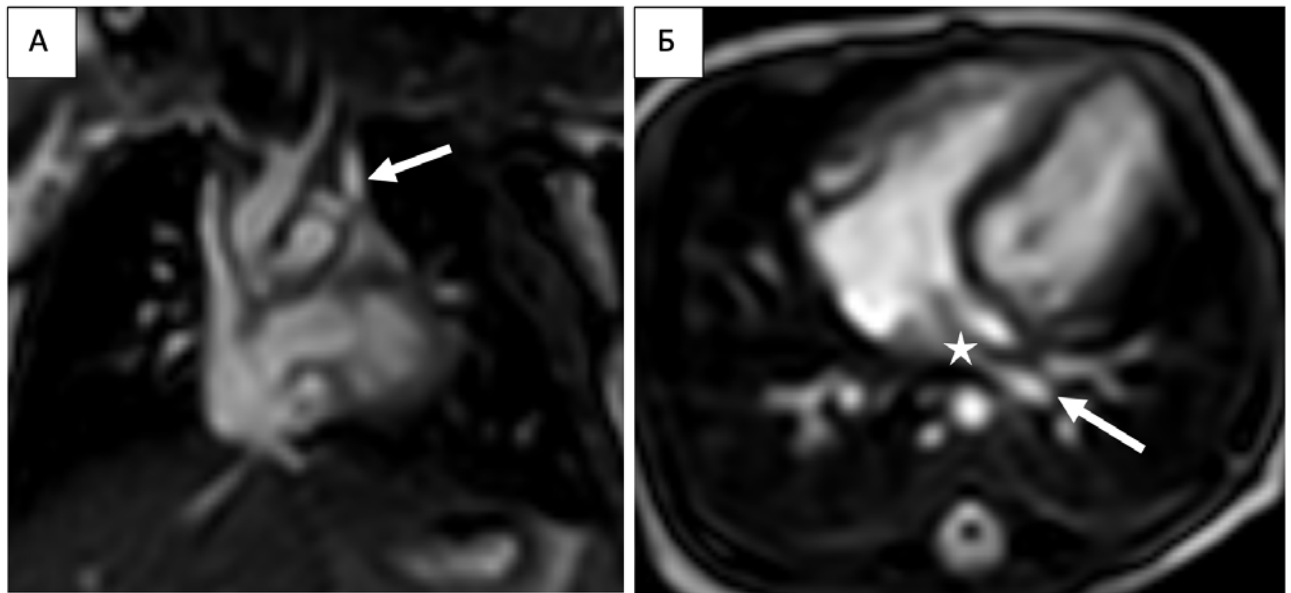


Рисунок 101 – Пациент К., 19 дней. МРТ сердца, режим ВТФЕ.
А – корональная плоскость. Б – аксиальная плоскость. Добавочная ВПВ (белые стрелки) с дренажом в коронарный синус (звездочка)

Сравнение возможностей трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в определении сочетанных аномалий системного венозного возврата не показало статистически значимой разницы в их эффективности ($p=0,415$).

3.6.7. Диагностика сочетанных септальных дефектов

В общей выборке пациентов было определено 11 дополнительных (не в рамках паттернов основного ВПС) септальных дефектов: 64 – ДМЖП, 58 – ДМПП.

Из 58 ДМПП большинство (50/58, 86%) были представлены вторичными дефектами, у семи пациентов (7/58, 12%) был определен дефект коронарного синуса («обескрышенный» синус) и у одного ребенка – первичный ДМПП как промежуточная форма открытого АВК (1/58, 2%). Чаще всего сочетанные ДМПП встречались у пациентов с аномальным дренированием ЛВ ($n=17$, 29%), КоАо ($n=13$, 22%) и с ДОСПЖ ($n=10$, 17%) (Таблица 145).

Таблица 145 – ВПС с сочетанными ДМПП

Врожденный порок сердца	ДМПП			
	Первичный	Вторичный	Дефект коронарного синуса	Всего
КоАо	1	12	-	13
ЧАДЛВ	-	11	6	17
ТФ		5	-	5
ДОСПЖ	-	9	1	10
ОАС	-	3	-	3
Перерыв дуги Ао	-	7	-	7
АЛА с ДМЖП		3	-	3
Всего	1	50	7	58

В нашем исследовании 24 (24/58, 41%) сопутствующих ДМПП требовали хирургической или эндоваскулярной коррекции. Наилучшие результаты в определении ДМПП продемонстрировала трансторакальная Эхо-КГ: наличие дефекта было корректно определено у всех пациентов, 3 ЛП результата были в диагностике дефекта коронарного синуса у пациентов с добавочной ВПВ, дренирующей в коронарный синус (n=2) и у ребенка с декстрокардией, кардиальной формой ЧАДЛВ и персистирующей НПВ. Показатели диагностической эффективности трансторакальной Эхо-КГ в определении ДМПП: чувствительность 100%, специфичность 98,6%, точность 99,1% (AUC = 0,99).

Статистически значимой разницы в эффективности двух протоколов КТ сердца в определении сочетанных ДМПП получено не было. Для дальнейшего анализа и сравнения возможностей методов кардиовизуализации в диагностике ДМПП результаты КТ с и без ЭКГ-синхронизации объединены в одну группу – группа КТ сердца.

На КТ было направлено 58 пациентов с сочетанными основному пороку ДМПП. По результатам КТ в определении дополнительных ДМПП было получено 9 ЛО результатов и 4 ЛП. Показатели диагностической эффективности метода: чувствительность – 84,4%, специфичность 98,4%, точность 96% (AUC = 0,90). Все случаи гиподиагностики ДМПП по КТ были в определении небольших (3,2 ±

0,5 мм) ДМПП, пластика которых за время наблюдения и/или лечения в стационаре не проводилась.

На МРТ было направлено 4 пациента с сочетанными основным пороку ДМПП: ошибочных результатов в определении дефектов получено не было. Случаев гипердиагностики ДМПП по данным МРТ также не было.

Сравнение возможностей методов кардиовизуализации в определении сочетанных основного ВПС ДМПП проводилось для трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца ввиду ограниченной выборки и отсутствия вариаций в полученных результатах МРТ.

Метод трансторакальной Эхо-КГ в определении сочетанных ДМПП продемонстрировал более высокую эффективность в сравнении с КТ сердца, однако достоверной разницы между показателями точности получено не было ($p=0,180$).

Сочетанные ДМЖП чаще всего встречались среди пациентов с КоАо (30/74, 40,5%) и ТМА (конотрункальными пороками 17/74, 23%) и в большинстве случаев ($n=52$, 70%) были представлены перимембранозными дефектами (Таблица 146).

Таблица 146 – Спектр ВПС с сочетанными ДМЖП

ВПС	ДМЖП			
	Перимембранозный	Мышечный	Мышечный по типу «швейцарского сыра»	Всего
КоАо	18	10	2	30
ТФ	-	4	-	4
ТМА	14	3	-	17
ДОСПЖ	-	3	-	3
ЧАДЛВ	2			2
ОАС	7	-	-	7
АЛА с ДМЖП	2	-	-	2
Перерыв дуги Ао	9	-	-	9
Всего	52	17	2	74

У 34 пациентов (34/74, 47%) с сочетанными ДМЖП проводилось ушивание или пластика дефекта в рамках коррекции основного порока.

Ошибочных результатов по Эхо-КТ в определении наличия ДМЖП и его локализации не было (точность метода 100%, AUC = 1,00) (Рисунок 102).

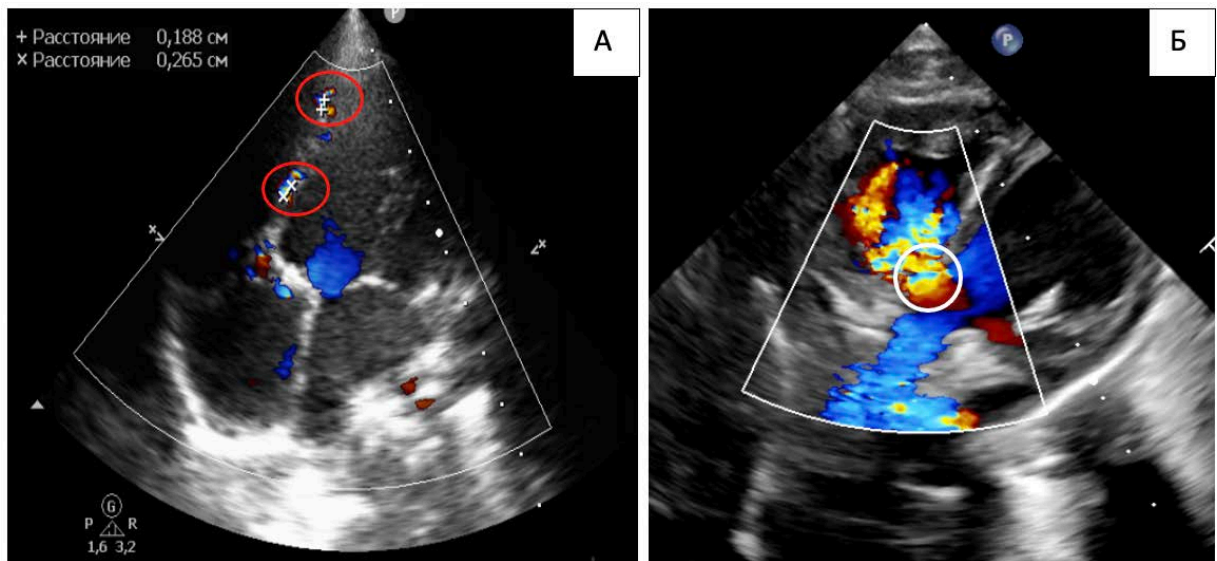


Рисунок 102 – Трансторакальная Эхо-КТ, апикальная четырехкамерная позиция, режим ЦДК.

А – множественные мышечные ДМЖП (круги) у пациента с КоАо.

Б – перимембранозный подаортальный ДМЖП у пациента с КоАо и право-левым сбросом (круг)

На проведение КТ было направлено 65 пациентов с сочетанными ДМЖП, большинство из которых были представлены перимембранозными типом (47/65, 72,3%), у 18 – определялись мышечные дефекты (18/65, 27,6%).

Достоверной разницы в показателях эффективности двух протоколов КТ в диагностике ДМЖП получено не было ($p=0,604$), поэтому для дальнейшего описания возможностей и сравнения эффективности методов кардиовизуализации между собой результаты КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации были объединены в единую группу – группа КТ сердца.

По результатам КТ в определении дополнительных ДМЖП было 15 ошибочных результатов (4 случая гипердиагностики и 11 – гиподиагностики): чувствительность – 83%, специфичность – 99,1%, точность – 95% (AUC = 0,91). Ошибочные результаты при проведении КТ были преимущественно в определении мышечных трабекулярных дефектов (10/15, 67%), которые не требовали пластики при проведении коррекции основного порока.

МРТ выполнялась 9 пациентам с наличием дополнительных ДМЖП: было получено 2 ЛО результата в определении мышечных трабекулярных дефектов (размер $2,1 \pm 0,7$) на уровне верхушки сердца у пациента с ТФ. Случаев гипердиагностики ДМЖП по МРТ не было. Показатели диагностической эффективности кардио-МРТ в диагностике ДМЖП: чувствительность 78%, специфичность 100%, точность 95% ($AUC = 0,89$).

Все ошибочные результаты интерпретации ДМЖП томографическими методами кардиовизуализации были клинически не значимыми.

Попарный сравнительный анализ эффективности трансторакальной Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в определении ДМЖП не показал достоверной разницы (Таблица 147).

Таблица 147 – Уровни статистической значимости попарного сравнения эффективности Эхо-КГ, КТ и МРТ в диагностике сочетанных ДМЖП

	Эхо-КГ & КТ	Эхо-КГ & МРТ	КТ & МРТ
p-value	0,071	0,158	0,411
Примечание: в таблице значения представлены в виде частот; сравнение осуществлялось с помощью точного теста Мак-Немара			

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Несмотря на тенденцию к более ранней и эффективной пренатальной диагностике, сохраняется высокая частота встречаемости и суммарная летальность от ВПС среди новорожденных и детей до года – по статистическим данным, в структуре причин младенческой смертности в России ВПС составляют около 10% [26].

Основным методом лечения некорригированных ВПС у детей является хирургическая или эндоваскулярная коррекция порока, проведение которой в большинстве случаев требуется уже в первые месяцы жизни. Риски неблагоприятного исхода при несвоевременно оказанной хирургической помощи определяют алгоритм ведения таких пациентов в виде максимально возможной ранней диагностики и коррекции порока [8]. В связи с этим растут требования к методам кардиовизуализации, которые включают в себя как оценку показателей точности диагностического инструмента, так и его безопасность.

Современные тенденции ведения детей с ВПС в качестве диагностических методик диктуют использование неинвазивных или мало инвазивных инструментов, определяя катетеризацию полостей сердца с прямой АГ только в качестве этапа эндоваскулярной коррекции порока, а не как самостоятельный диагностический метод [88, 91, 95].

На сегодняшний день трансторакальная Эхо-КГ остается инициальным и высокоэффективным методом диагностики патологии сердечно-сосудистой системы у детей. Все чаще обсуждается вопрос возможности использования Эхо-КГ как основного и окончательного инструмента кардиовизуализации в группе новорожденных с критическими и сложными ВПС [37, 138, 175, 217, 226].

Несмотря на неоспоримые достоинства метода, трансторакальная Эхо-КГ имеет свои ограничения, в виде субъективности интерпретации морфофункциональных параметров сердца, зависимости от акустических окон и сложностей выведения и объективной визуализации экстракардиальных структур [168, 212].

Вместе с этим, техническое оснащение и возможность более широкого применения методов томографии (КТ и МРТ сердца), наравне с современными инструментами постобработки и реконструкции изображений, обуславливают их активное изучение и использование в кардиохирургических стационарах для планирования коррекции ВПС у детей [131, 201].

КТ сердца в настоящее время используется чаще, чем кардио-МРТ ввиду более быстрых протоколов томографии, что дает возможность проведения исследования у детей с критическими ВПС. Несмотря на широкое применение методики, выполнение КТ сердца у новорожденных и детей младшей возрастной группы и получение диагностических изображений с одномоментной визуализацией камер сердца и всех сосудистых структур имеет определенные сложности, связанные с широкой вариабельностью анатомии и гемодинамики ВПС, небольшим объемом используемого КВ, ограничением скорости его введения из-за малых диаметров сосудистых катетеров и высокой ЧСС, которая способствует быстрому его вымыванию из зон интереса. Также окончательно не определены показания для проведения КТ-сердца с ЭКГ-синхронизацией и не изучены возможности применения протокола КТ без нее.

В настоящее время не существует стандартизированной методики проведения КТ сердца у детей до года и младшей возрастной группы, поэтому нами были выработаны методические аспекты и разработан протокол проведения кардио-КТ у детей в зависимости от типа ВПС и поставленной диагностической задачи.

Протокол КТ сердца у детей до года и младшей возрастной группы у детей с ВПС

Успех проведения КТ сердца и сосудов у детей определяется правильно подобранными параметрами томографии, использования КВ (определение оптимального объема и скорости введения) и выбором методики в определении времени задержки страта исследования [136, 243, 248].

- **Применение контрастных веществ при проведении КТ сердца у детей с ВПС**

Согласно данным большинства клинических исследований последних лет, при проведении КТ у детей рекомендовано использование только неионных низкоосмолярных препаратов в качестве КВ [6, 191, 197]. Для всех пациентов нашего исследования мы применяли неионное мономерное средство – Ультравист (Bayer Healthcare, концентрация йода – 370 мг/кг, активное вещество Йопромид). Объем КВ, используемый при проведении КТ сердца у ребенка, зависел от его веса и составлял: 2 мл/кг для детей весом от 2 кг и 3 мл/кг для пациентов весом менее 2 кг, что соответствует общепринятым стандартам использования рентгеноконтрастных веществ у детей и инструкции по применению препарата Йопромид.

Из-за сложностей в определении емкости используемого фрагмента венозного русла у новорожденных допускается и рядом авторов рекомендуется ручное введение КВ [147]. В данной работе для всех возрастных групп пациентов, независимо от используемого объема и венозного доступа, КВ вводилось только с помощью автоматического инжектора, что обеспечивало равномерность и оптимальную геометрию болюса с точным таймингом его поступления в зону интереса. Выбор в пользу автоматического введения рентгеноконтрастных веществ при исследовании сердца у детей отражается в большинстве научных работ, посвященных диагностике патологии сердечно-сосудистой системы [114, 191, 201, 229, 243, 248].

- **Протокол использования контрастного вещества и солевого раствора при проведении КТ сердца у детей с ВПС**

В настоящее время используется большое количество разных контрастных протоколов, применяемых при проведении КТ сердца у детей. Все они направлены на достижение целевой плотности в камерах и магистральных сосудах сердца и снижение рисков выполнения исследования в момент выведения КВ из области интереса [48, 136, 191, 197, 248].

Существует ряд работ, демонстрирующих эффективность использования сложных контрастных протоколов, предполагающих разделение объема вводимого КВ на две фазы с установкой различной скорости болюса для каждой, что в большей степени гарантирует получение равновесного контрастирования структур большого и малого кругов кровообращения [191]. По данным В.К. Han et al. (2015), более простые – двух- и трехфазные протоколы рекомендованы в случаях необходимости проведения ангиопульмоно- или аортографии и мало эффективны для одномоментного получения диагностических изображений камер сердца и магистральных сосудов [144]. При проведении КТ сердца у детей мы считали нецелесообразным разделение болюса КВ на две фазы из-за небольших используемых объемов и высокого риска его мгновенного выведения из зоны интереса. Для большинства пациентов мы использовали трехфазный протокол с первостепенным введением физиологического раствора (1 фаза), последующим введением КВ (2 фаза) и преследователя болюса (3 фаза). В случаях маловесных и недоношенных детей, для которых допустимый объем вводимых препаратов был ограничен из-за риска развития гиперволемии, применялся двухфазный протокол: введение КВ с последующим введением солевого раствора (преследователя болюса).

- **Определение скорости введения КВ при проведении КТ сердца у детей с ВПС**

Подходы к определению скорости введения КВ при проведении КТ сердца у детей младшего возраста отличаются: Т. Lee et al. (2006) и I.C. Tsai et al. (2007) рекомендуют проводить томографию в середине времени поступления КВ за счет увеличения продолжительности и, как следствие, снижения скорости его введения [191, 270]. Такой подход широко используется и может быть оправдан в случаях проведения исследования у маловесных и недоношенных пациентов с высокой ЧСС, так как томография во время введения КВ снижает риск получения изображений в фазу его вымывания из зоны интереса. Однако, при значительном увеличении продолжительности введения КВ, происходит его перемешивание с неконтрастированной кровью из системы НПВ, что чревато неоднородностью

контрастирования правых камер сердца и, как следствие, сложностями в достижении целевой плотности для определения старта исследования [30, 136].

Ряд авторов рекомендует определять оптимальную скорость введения КВ индивидуально для каждого пациента и проводить томографию при старте поступления преследователя болюса или параллельно с введением контрастного препарата [229, 248]. Мы в нашей работе стремились к тому, чтобы томография осуществлялась тогда, когда большая часть КВ находилась в зоне интереса, для этого сканирование проводилось в конце введения препарата или во время введения физиологического раствора (3-я фаза).

В идеале продолжительность инъекции КВ должна быть равной времени томографии [30]. По причине ограничения диаметров периферических доступов добиться настолько быстрого введения КВ у детей сложно, поэтому в нашем исследовании КВ поступало с такой скоростью, при которой продолжительность его введения была равна длительности томографии с учетом транзитной задержки, что во всех случаях обеспечивало доставку КВ до зоны интереса к моменту начала томографии.

- **Определение времени задержки старта томографии – тест-болюс, эмпирическая техника, болюс-трекер**

Надежным инструментом в определении времени задержки старта томографии у пациентов со сложными ВПС является техника тестового введения болюса («тест-болюс»), которая определяет индивидуальное время задержки в зависимости от особенностей гемодинамики каждого пациента и гарантирует получение изображений области интереса высокого диагностического качества [131]. В нашей практике при проведении КТ-исследований сердца тестовое введение болюса не использовалось из-за необоснованного увеличения лучевой и йодной нагрузки на ребенка. Скептическое отношение к применению тестового болюса КВ у детей отражено в подавляющем большинстве работ, посвященных кардиовизуализации в педиатрической практике [48, 114, 191, 196, 229, 248].

Эмпирическая задержка старта томографии – одна из часто используемых методик выполнения КТ сердца у детей с ВПС, предполагающая установку

фиксированного времени задержки в зависимости от локализации сосудистого доступа и веса пациента [196]. Главным минусом этой методики является отсутствие возможности отслеживания болюса и потенциальная возможность проведения томографии на этапе вымывания КВ из камер сердца [185, 196, 268]. Из-за риска получения недиагностических изображений и необходимости повторного введения КВ эмпирическая задержка начала исследования нами не применялась, предпочтение во всех случаях отдавалось методике автоматического отслеживания болюса (болюс-трекер).

В некоторых работах заявляется, что методика болюс-трекер у маленьких детей не надежна, так как при небольших объемах КВ добиться целевого усиления в 100 HU, запускающего старт томографии, затруднительно [30, 144]. В нашем исследовании при оптимальной скорости введения КВ во всех случаях была достигнута целевая плотность старта томографии (от 60 до 200 HU). Корректное определение области интереса и порогового значения плотности для срабатывания автоматического триггерного старта томографии затруднительно в группе пациентов с неопределенно сформированным сердцем, атриовентрикулярной дискордантностью и низкой фракцией выброса. Для этой группы пациентов мы использовали методику болюс-трекера с мануальным стартом томографии. Успех получения качественных изображений при мануальном старте зависит от опыта врача-рентгенолога, что и является главным недостатком этой методики. Несмотря на разное отношение к использованию болюс-трекера, данный инструмент определения старта томографии остается одним из широко применяемых в клинической практике у детей с ВПС [48, 116, 136, 191, 197, 233, 248].

При использовании методики болюс-трекер на качество получаемых изображений, помимо скорости введения КВ, также влияет область планирования и величина порогового значения программы автоматического отслеживания болюса [144]. Планирование области интереса на ЛП с пороговым значением старта томографии 80–100 HU в нашем исследовании показало наилучшие результаты в качестве получаемых изображений. Похожие данные были описаны в работе иностранных коллег при проведении КТ-коронарографии у взрослых пациентов,

у которых пороговое значение при мониторинге КВ на ЛП составляло 120 НУ [150]. Возможность использования более высоких значений болюс-трекера у взрослых пациентов объясняется отсутствием рисков быстрого вымывания КВ из-за невысокой ЧСС и возможностей медикаментозного урежения ритма.

Согласно клиническим рекомендациям по ведению пациентов с КоАо, для получения диагностических изображений сердца у детей оптимальной величиной порогового значения болюс-трекера с планированием зоны интереса на ЛП является 60 НУ (скорость введения КВ – 0,8 мл/сек) [32]. Однако в нашем исследовании при низких пороговых значениях автоматического мониторинга на ЛП у 33% пациентов качество изображений было неудовлетворительным [88]. Для пороков, областью интереса которых являются правые отделы сердца, ряд авторов рекомендует планирование болюс-трекера на полость ПЖ с пороговым значением – 100 НУ, что также не нашло подтверждения в нашей работе: группа пациентов с невысоким уровнем плотности КВ для страта томографии (80–100 НУ) на ПЖ имела низкие баллы качества изображений из-за раннего начала исследования [56, 88]. На практике при проведении КТ сердца у детей широкое применение имеет планирование области интереса на нисходящую Ао [32, 115, 242]. Это объясняется возможностью визуализации нисходящей Ао на нативных сериях изображений у всех пациентов независимо от строения situs и типа ВПС. В нашей работе планирование области интереса на нисходящую Ао продемонстрировало самые низкие результаты качества (25% изображений неудовлетворительного качества). Наличие открытых фетальных коммуникаций и дуктус-зависимая гемодинамика обеспечивали сброс крови из системы ЛА в Ао и, как следствие, приводили к преждевременному старту томографии.

В проведенном исследовании продемонстрировано, что использование протокола КТ сердца у детей при планировании мониторинга на полость ЛП с величиной порогового значения программы автоматического отслеживания болюса 80–90 НУ с учетом введения КВ с оптимальной для каждого пациента скоростью позволяет получать изображения хорошего и отличного качества

с одномоментной визуализацией обоих желудочков сердца, КА, интра- и экстракардиальных структур за одно введение КВ [88].

Тенденцией последних лет является минимизация использования анестезиологического пособия при выполнении диагностических процедур у детей. Согласно данным ряда авторов, проведение анестезии в виде орального приема седативных препаратов показано только в группе пациентов до года, а новорожденные и дети младшей возрастной группы в большинстве случаев не нуждаются в проведении седации вовсе [114, 196, 229]. В нашем исследовании всем пациентам КТ сердца выполнялась с использованием общей анестезии, протокол которой выбирался врачом-анестезиологом, исходя из общего состояния пациента и показателей шкалы анестезиологического риска American Society of Anesthesiologists [190]. Мы убеждены, что иммобилизация новорожденных может давать возможность избежать анестезиологического пособия только при проведении исследований без использования контрастного усиления, так как болюсное введение КВ всегда сопровождается неприятными и часто болевыми ощущениями, которые приводят к ажитации ребенка, что увеличивает риск двигательных артефактов и получения недиагностических изображений.

- **Лучевая нагрузка при проведении КТ сердца у детей**

С целью повышения безопасности использования КТ в педиатрической практике продолжается поиск оптимальных протоколов выполнения исследования, позволяющих максимально снизить лучевую нагрузку на пациента при условии сохранения диагностической ценности методики.

Доступными для всех инструментами снижения дозовой нагрузки на пациента является вариация технических параметров томографа в виде уменьшения напряжения и силы тока на рентгеновской трубке. При проведении исследования на пациентах младшей возрастной группы большинством авторов рекомендовано использование КТ-протоколов с максимально низким напряжением на рентгеновской трубке (60–80 кВ) и показателями силы тока, которые должны определяться индивидуально для каждого ребенка в зависимости от его антропометрических особенностей при условии отсутствия технической

возможности применения автоматической модуляции [32, 185, 243]. Автоматическая модуляция силы тока на трубке считается менее дискретным параметром, чем напряжение на трубке, и позволяет индивидуализировать лучевую нагрузку с максимально возможным ее уменьшением для каждого пациента [101].

В нашем исследовании томография выполнялась с напряжением на рентгеновской трубке 80 кВ. Сила тока определялась автоматически с использованием методики автоматической модуляции – Dose Right Index (Koninklijke Philips Electronics N.V., Нидерланды). Для сохранения качества получаемых изображений, увеличения контрастности и сохранения высокого пространственного разрешения при использовании низкодозовых протоколов сканирования должны применяться алгоритмы итеративной реконструкции [171]. Мы использовали имеющийся в спецификации нашего компьютерного томографа гибридный алгоритм итеративной реконструкции – iDose⁴ с уровнем 6, рекомендованный для проведения исследований у детей [171].

Инструменты автоматической модуляции силы тока на трубке вместе с алгоритмами итеративной реконструкции позволяют снизить лучевую нагрузку на пациента на 25–50% от исходной, но возможность их использования напрямую зависит от спецификации компьютерного томографа [171, 185].

Одним из вариантов снижения эффективной дозы при проведении КТ сердца является использование протоколов с проспективной ЭКГ-синхронизацией [113, 153, 237, 274]. Существует большое количество работ иностранных коллег, докладывающих о равнозначных диагностических возможностях и существенно более низкой дозовой нагрузке данного протокола в сравнении с протоколом КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией [152, 153]. По данным разных авторов, современные широко детекторные компьютерные томографы при использовании проспективной ЭКГ-синхронизации позволяют получать качественные изображения всех анатомических структур сердца даже при высоких уровнях ЧСС [211, 237]. Однако, по данным некоторых исследований, использование проспективной ЭКГ-синхронизации у детей чревато получением изображений со степ-артефактами не только из-за высокой ЧСС, но и в связи с широкой

вариабельностью сердечного ритма, характерной для этой группы пациентов [182, 274].

В отечественной практике на сегодняшний день при проведении КТ у новорожденных и детей младшей возрастной группы предпочтение отдается протоколам с ретроспективной синхронизацией по ЭКГ-сигналу. Несмотря на все используемые алгоритмы, направленные на снижение дозовой нагрузки, все еще главным недостатком проведения КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией является относительно высокая лучевая нагрузка: по докладу С.Н. McCollough (2003) показатель эффективной дозы у детей до года при проведении исследования с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией на мультиспиральных компьютерных томографах (ЧСС 90–150 уд/мин) составляет 5,8–9,6 мЗв, а от года до 6 лет 6,1 (2,5; 0,6) мЗв [218]. В работе D.J. Podberesky et al. (2012) при использовании протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией на фантоме с антропометрическими показателями младенца (1 год) эффективная доза составила 4,5 мЗв [239]. В нашем исследовании средняя дозовая нагрузка на пациента при проведении томографии с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией была $4,27 \pm 1,24$ мЗв, что согласуется с показателями большинства работ, использующих для диагностики одноканальный компьютерный томограф [88].

Доступной возможностью снижения эффективной дозы на ребенка является использование протокола КТ сердца без ЭКГ-синхронизации. В проведенной работе уровень дозовой нагрузки на детей, которым исследования проводились без привязки к сердечному ритму, был статистически значимо ниже ($p=0,009$) и составлял $2,91 \pm 0,687$ мЗв.

- **Эффективность КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации**

Существуют разные точки зрения на проведение несинхронизированных с ЭКГ исследований сердца у детей ввиду ограниченных данных об эффективности данного диагностического инструмента. Несмотря на то, что современные томографы с широкими детекторами и высокой скоростью вращения гентри позволяют в значительной степени уменьшить степень выраженности двигательных и пульсационных артефактов и дают возможность получать

диагностические изображения всех интра- и экстракардиальных структур при проведении исследования на свободном дыхании без ЭКГ-синхронизации, в большинстве научных работ предпочтение отдается протоколам с ЭКГ-синхронизацией [48, 123, 136, 233]. В настоящем исследовании на большой выборке пациентов продемонстрированы высокие диагностические возможности КТ сердца без ЭКГ-синхронизации в определении всех основных типов изучаемых в работе ВПС: группа патологии дуги Ао, пороки конотрункуса и аномалии легочного венозного возврата – точность метода составила более 99% [89]. Сравнение возможностей двух КТ-протоколов не показало достоверной разницы в их эффективности в диагностике типа ВПС у детей. Аналогичные результаты получены в исследовании R.E. Kanza et al. (2016) в оценке и сравнении возможностей несинхронизированной КТ в определении некоронарной патологии сердца у взрослых пациентов [205]. К.Н. Mortensen, О. Tann (2018), А.А. Sakrana et al. (2023) докладывают об успешном использовании КТ сердца без ЭКГ-синхронизации при оценке анатомии экстракардиальных структур на этапе планирования этапных и/или радикальных коррекций ВПС у детей [220, 245].

Достоверное снижение возможностей несинхронизированного протокола в сравнении с КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией в нашем исследовании было только в определении сопутствующих аномалий КА и оценке функционального состояния БАЛКА [89].

В работе А.Н. Кокова с соавт. (2013) сообщается о снижении эффективности метода КТ с синхронизацией по сигналу ЭКГ в диагностике аорто-легочных коллатеральных артерий малого диаметра (до 1 мм) – точность 81% [52]. В выборке нашего исследования коллатеральные артерии менее 1 мм не учитывались ввиду отсутствия какой-либо клинической значимости, однако с уменьшением диаметра БАЛКА мы также испытывали сложности в определении их количества и оценке функционального состояния при использовании обоих КТ протоколов.

В проведенном исследовании протокол КТ сердца без ЭКГ-синхронизации имел невысокие возможности в диагностике патологии КА, в то время как точность

КТ с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией составила 96,9%. Сложности в диагностике аномалий КА при проведении КТ сердца без ЭКГ синхронизации были как в выявлении патологии устьев КА, так и в определении нетипичного их следования. Важно отметить, что все ошибочные результаты в определении аномалий КА были у пациентов с вентрикуло-артериальной дискордантностью, проявляющейся патологической ротацией тункуса (ДОСПЖ и ТМА) и, как следствие, корня Ао. Эти данные согласуются с результатами, полученными при проведении исследований иностранных коллег, где также была получена невысокая эффективность протокола без ЭКГ-синхронизации в диагностике аномалий КА [201, 272].

Согласно мнению ряда авторов, преимущество ЭКГ-синхронизированной КТ сердца в отношении определения аномалий КА достаточно условно, так как метод все еще не имеет широкого применения в определении аномалий коронарного русла у детей. Практически всегда, при подозрении на наличие патологии КА, предпочтение отдается методу прямой АГ как «золотому стандарту» диагностики аномалий коронарного русла [199, 270]. Наравне с этим большое количество статей посвящено анализу возможностей КТ протоколов с и без ЭКГ-синхронизации в визуальной оценке КА у детей с ВПС [113, 120, 239, 273]. Согласно полученным данным в исследовании H.W. Goo et al. (2010), КТ сердца без ЭКГ-синхронизации имеет высокие возможности в определении устьев и проксимальных отделов КА – диагностические изображения были получены у 82% пациентов [182]. Аналогичные результаты в определении проксимальных отделов всех коронарных артерий были продемонстрированы в работе Y. Kanie et al. (2017) – диагностические изображения получены в 80,5% случаев на двухэнергетическом компьютерном томографе [214]. Однако дальнейший ряд исследований продемонстрировал невысокую эффективность КТ сердца без ЭКГ синхронизации. M. Ben Saad et al. (2009) при использовании несинхронизированного КТ протокола на двухэнергетическом компьютерном томографе получили диагностические изображения правых и левых КА лишь у 15% и 43% пациентов, соответственно [174]. Вероятной причиной разных результатов в проведенных коллегами работах

является отличие возрастных групп пациентов, включенных в исследование: отсутствие достоверной разницы в возможностях КТ сердца с и без ЭКГ-синхронизации было при изучении томограмм детей с широким возрастным диапазоном от 1 дня до 15 лет. Кроме этого, в исследовании H.W. Goo et al. (2010) 82% диагностических изображений без ЭКГ-синхронизации были получены в группе пациентов с вентрикуло-артериальной конкордантностью (исключены пациенты с ТМА и ДОСПЖ) [182].

Дальнейшие работы, посвященные сравнению возможностей оценки анатомии двух КТ протоколов, продемонстрировали более сильные возможности КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией. I.C. Tsai et al. (2007) сравнивали возможности двух протоколов КТ на группе новорожденных детей и определили, что КТ с синхронизацией по сигналу ЭКГ более эффективна в визуализации всех КА [273]. Аналогичные результаты были получены в исследовании K.S. Sodhi et al. (2022), которые изучали и показали более высокую эффективность синхронизированного КТ протокола в определении как пКА, так и лКА у детей до 2-х лет [172].

Мы провели сравнительный анализ качества изображений и возможностей оценки анатомии КА двух протоколов КТ сердца в разных возрастных группах пациентов с вентрикуло-артериально конкордантными и дискордантными пороками. Оценка и сравнение возможностей двух КТ методик в оценке дистальных сегментов всех КА нами не проводилась, так как их ход не оказывает влияния на хирургическую тактику ведения детей с ВПС.

Аналогично результатам иностранных коллег во всех группах пациентов нашего исследования показатели качества (баллы) получаемых изображений КА были статически значимо выше при использовании протокола с ЭКГ-синхронизацией. Также было определено, что визуализация устья и проксимального отдела пКА для всех возрастных групп и обеих групп пороков была достоверно лучшей при проведении КТ с синхронизацией по сигналу ЭКГ. В оценке же анатомии лКА протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией был достоверно более эффективным у детей до года, но не показал своего преимущества у пациентов младшей возрастной группы. Дополнительно стоит отметить,

что анализ возможностей протоколов в группе новорожденных (до 28 дней) в нашей работе также не продемонстрировал статистически значимой разницы. Большинство авторов отмечается лучшая визуализация лКА и ПМЖВ при использовании обоих протоколов КТ сердца в сравнении с получаемыми изображениями пКА и ОА, что также находит отражение в нашей работе [172, 182, 214]. Данный факт, вероятно, связан с более прямым ходом лКА и ПМЖВ. I.C. Tsai et al. (2007) в своем исследовании продемонстрировали возможность определения проксимальных сегментов всех КА в 60% случаев при использовании протокола сканирования с ЭКГ-синхронизацией [273]. В нашем исследовании возможность определения всех сегментов КА при проведении КТ сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией присутствовала у 40% пациентов. Хуже всего определялась ОА и средний сегмент пКА.

Для помощи в планировании выбора того или иного протокола томографии в ряде работ проводился дополнительный анализ влияния веса и ЧСС пациента на качество получаемых изображений. Y. Kanie et al. (2017) определили достоверное влияние массы тела и ЧСС на получение диагностических изображений всех КА при проведении КТ сердца без ЭКГ-синхронизации [214].

В нашем исследовании был проведен анализ значений ЧСС, ЧДД и ППТ на возможность визуализации сегментов КА при использовании обоих протоколов томографии. В случае томографии без синхронизации по сигналу ЭКГ нами так же, как и у иностранных коллег, была определена значимая корреляция между показателями ЧСС и возможностью определения устьев и хода всех КА. При этом ППТ и ЧДД влияли на возможность визуализации только ствола и ветвей лКА, а возможность оценки устья, проксимального и среднего отдела пКА не зависела от этих двух параметров. Разница в полученных результатах вероятно объясняется тем, что в работе Y. Kanie et al. (2017) проводилась оценка влияния параметров на визуализацию только проксимальных отделов всего коронарного русла одномоментно, а не отдельных КА, как было выполнено в нашей работе [214]. При использовании протокола с ЭКГ-синхронизацией ЧСС пациента достоверно влияла на качество всех оцениваемых сегментов коронарного русла. Параметр ППТ

имел статистически значимую корреляцию с получением диагностических изображений устьев обеих КА и проксимального сегмента пКА.

Ограниченное количество работ посвящено определению показателей параметров, при которых визуализация сегментов КА или всего коронарного русла была бы достоверно определена. В результатах анализа Y. Kanie et al. (2017) при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации установлено, что средняя ЧСС, при которой визуализировались все проксимальные сегменты КА, составила $113 \pm 21,6$ уд/мин, получение недиагностических изображений одной из КА было при ЧСС $123 \pm 23,7$ уд/мин [214]. Полученные данные находят отражение в результатах нашего исследования: при использовании несинхронизированного протокола диагностические изображения всех КА были получены при ЧСС $118,3 \pm 5,2$ уд/мин, недиагностические – при ЧСС $126,0 \pm 3,4$ уд/мин. Для протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией диагностические изображения всех КА мы получали при $129,2 \pm 4,4$ уд/мин, недиагностические при ЧСС $137 \pm 5,9$ уд/мин. Работы по анализу оптимальных пороговых значений показателей ЧСС и/или ППТ, ЧДД для определения анатомии КА до настоящего времени проводились только на взрослой популяции пациентов, а потому представленные в них результаты не могут соотноситься и сравниваться с результатами данного исследования.

Выбор в пользу того или иного протокола КТ сердца у детей с некорригированными ВПС в рамках предхирургического планирования должен быть строго обоснован и базироваться на четко поставленной диагностической задаче и показателях точности метода в возможностях их решения.

Целесообразность рутинного использования МРТ у детей с некорригированными ВПС, совмещающего в себе возможности морфофункциональной оценки сердца и изучения анатомии порока, активно изучается в рентгенологическом сообществе. Несмотря на наличие стандартизированного протокола проведения кардио-МРТ, в настоящее время метод не имеет широкого применения у детей с некорригированными ВПС, а его эффективность в решении тех или иных диагностических задач все еще остается мало изученной.

Протокол МРТ сердца у детей до года и младшей возрастной группы с ВПС

Ряд авторов к преимуществам проведения МРТ сердца в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ относят его «оператор-независимость» [175]. Мы считаем, что данное утверждение верно только отчасти, так как успех получения диагностических изображений сердца у детей с ВПС имеет объективные сложности и напрямую зависит от опыта специалиста. Планирование и получение изображений интра- и экстракардиальных структур с измененной анатомией предполагает наличие глубоких знаний морфологических особенностей порока, что дополнительно усложняется небольшими размерами исследуемого объекта и выполнения томографии на фоне высокой ЧСС.

Главным ограничением рутинного использования МРТ у детей остается продолжительность исследования, предполагающая пролонгацию нахождения пациента в наркозе. В некоторых работах с целью сокращения рисков докладывают о возможностях проведения МРТ без использования анестезиологического пособия, путем иммобилизации новорожденных пациентов на время исследования либо выполнение томографии во сне / в присутствии родителей для детей более старшего возраста [242]. В нашем исследовании МРТ сердца для всех пациентов проводилась на фоне общей анестезии для минимизации двигательных артефактов, обеспечения более равномерного дыхания и психологического комфорта как пациента, так и его законного представителя.

В выборе своего протокола МРТ мы опирались на комплекс факторов: диагностическая задача, тип порока и общее состояние пациента (возможность пролонгации анестезии для получения диагностических изображений). В проведенной работе среднее время выполнения МРТ составило $32 \pm 7,4$ минут, что требовало более длительной анестезии в сравнении с КТ.

МРТ не проводилась детям в нестабильном и крайне тяжелом состоянии, с выраженной недостаточностью кровообращения, что ограничивало контингент пациентов, направляемых на проведение исследования. Из 370 пациентов, включенных в исследование, МРТ была выполнена 36 детям, из них у 4 (11%) не удалось получить диагностических изображений зон интереса (пациенты

с конотрункальными пороками и значительным стенозом инфундибулярного отдела ПЖ). Средний вес пациентов с недиагностическими изображениями сердца составил $2,6 \pm 1,1$ кг – группа маловесных детей.

Во всех случаях при проведении МРТ сердца мы использовали поверхностные катушки: для новорожденных и младенцев – головную, для детей младшей возрастной группы – брюшную. При условии отсутствия специализированных радиочастотных катушек для визуализации сердца в большинстве работ коллег для визуализации сердца у маленьких детей используются головные катушки [188, 251].

Стандартный протокол МРТ сердца у детей в нашем исследовании не отличался от общепринятых рекомендаций и включал в себя серии спин- и градиентных эхо-последовательностей (балансированное градиентное эхо – BTFE) в плоскостях зон интереса ВПС и предполагаемых сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий, характерных для конкретного порока [188, 192, 251]. В процессе проводимых исследований мы пришли к выводу, что выполнение серий изображений спин-эхо последовательностей в трех стандартных плоскостях, а также в плоскостях зон интереса является необязательным, так как не несет в себе дополнительной диагностической информации и зачастую не гарантирует получение диагностических изображений. В большинстве случаев для планирования зон интереса достаточно получения спин-эхо изображения грудной клетки в аксиальной плоскости, которое дает полное представление о пространственной анатомии.

Для всех пациентов стандартный протокол МРТ в нашем исследовании дополнялся серией тонкосрезовых 3D-BTFE изображений (с толщиной среза 2 мм) – 3D-Whole Heart MRI. В большом количестве работ продемонстрированы высокие диагностические возможности 3D-BTFE в оценке анатомии сердца и экстракардиальных структур у пациентов с ВПС младшей возрастной группы [112, 156, 188, 251]. В нашем исследовании серии изображений 3D-BTFE с тонкими срезами при построении мультипланарных реконструкций помогали в визуализации и пространственной оценке небольших сосудистых структур (ОАП

и БАЛКА), однако не давали исчерпывающей информации об их функциональном состоянии и уровне конfluence с ЛА и Ао. Также при использовании программы 3D-VTFE были объективные сложности с оценкой степени развития легочно-артериального русла у пациентов с резкой его гипоплазией в виде отсутствия сигнала в ЛА – в таких случаях оценка диаметра сосудов проводилась на аксиальных изображениях (спин-эхо или градиентное-эхо последовательности) или на изображениях контрастной МР-ангиографии.

Большинством авторов для уменьшения времени T1-релаксации, улучшения тканевой дифференцировки и пространственного разрешения при выполнении кардио-MPT детям с ВПС используется внутривенное контрастное усиление [144, 188, 251]. В нашем исследовании при выполнении MPT сердца использовали КВ в 67% случаев (24 пациента) с дальнейшим проведением контрастной МР-ангиографии. Предпочтение в проведении исследования с контрастным усилением отдавалось пациентам с гипоплазией легочно-артериального русла с целью диагностики аорто-легочных коллатеральных артерий и ОАП. У 5 пациентов с сужением ВОПЖ и гипоплазией системы ЛА контрастирование не проводилось ввиду продолжительного времени, затраченного на получение анатомических изображений всех паттернов порока и прекращения исследования по инициативе врача-анестезиолога в связи со снижением уровня сатурации. В работе E.R. Valsangiacomo Buechel et al. (2015) описываются возможности построения мультипланарных реконструкций в любой интересующей плоскости из набора данных, полученных при проведении контрастной МР-ангиографии без потери диагностической ценности [196]. В нашем исследовании при проведении МР-ангиографии оптимальное качество изображений анатомических структур было получено только на сериях, которые соответствовали плоскости томографии – построение мультипланарных реконструкций во всех случаях ухудшало пространственное разрешение и затрудняло достоверную оценку мелких анатомических структур (БАЛКА, ОАП).

Несмотря на наличие давно принятых стандартных программ для кардио-MPT, проведение такого исследования у детей имеет ряд особенностей,

которые представлены необходимостью сокращения протокола томографии наравне с получением максимально возможного объема диагностической информации. Стандартизация и определение необходимого набора программ при проведении МРТ для новорожденных и детей младшей возрастной группы с некорригированными ВПС является сложной задачей, так как анатомические особенности самого порока, наличие тех или иных интра/экстракардиальных аномалий, антропометрические параметры и общее состояние пациента в каждом конкретном случае будут определять необходимость и возможности для сокращения или, напротив, расширения протокола исследования.

Возможности методов кардиовизуализации в диагностике и оценке сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий у детей с ВПС

Несмотря на большое количество информации о возможностях методов кардиовизуализации в диагностике ВПС у детей, до настоящего момента не определено четкого алгоритма их использования в рамках предхирургического планирования, исходя из показателей эффективности и безопасности. В условиях высокой доступности диагностических инструментов, учитывая, что большинство детей с некорригированными ВПС находятся в критическом или тяжелом состоянии, вопрос о выборе наиболее оптимальной диагностической методики на разных этапах ведения пациента остается актуальным.

• КоАо

Высокая частота встречаемости КоАо у детей и риски неблагоприятного исхода при несвоевременно оказанной хирургической помощи определяют алгоритм ведения таких пациентов в виде максимально возможно ранней диагностики и оперативной коррекции порока.

В настоящее время алгоритм первичной диагностики, определяющий наличие локального участка сужения Ао и дуктус-зависимой гемодинамики определен и предполагает инициальное проведение трансторакальной Эхо-КГ, которая демонстрирует отличные показатели эффективности в решении поставленной задачи [32, 71, 77, 75, 235, 258]. Ряд работ демонстрирует достоверно более высокую точность метода КТ сердца над Эхо-КГ в диагностике КоАо

из-за неточностей метода дифференцировки перерыва дуги Ао (тип В) и случаев гиподиагностики у детей с бронхолегочной патологией [233]. Полученные результаты согласуются с нашими данными только в части ограничений метода трансторакальной Эхо-КГ в случаях плохих акустических окон: в проведенном исследовании 3 случая гиподиагностики КоАо были получены у пациентов с врожденными аномалиями бронхолегочной системы.

В работе A.R. Doshi et al. (2018) сообщается об имеющихся сложностях в определении наличия КоАо в случаях ее сочетания с ОАП, который влияет на скорость потока крови в области перешейка и искажает показатели градиента давления [163]. Описанный факт находит свое отражение и в нашей работе: 4 ЛП результата по Эхо-КГ были получены у детей с ОАП, после закрытия которого морфометрические показатели перешейка и градиент давления восстанавливались до нормальных значений. В нашей выборке пациентов объективные трудности в постановке диагноза обоими методами возникали у детей с врожденной деформацией дуги Ао – кинкинг Ао, которые у 2 пациентов разрешались только при проведении прямой АГ. Наличие деформации дуги Ао (кинкинга) является редкой аномалией, которая часто имитирует истинную КоАо и у бессимптомных пациентов предполагает проведение прямой АГ для принятия окончательного решения о тактике ведения [155, 235].

Большое количество работ, посвященных возможностям кардио-МРТ в диагностике ВПС у детей, единодушны во мнении о ее высоких диагностических возможностях в определении КоАо. В большинстве работ докладывают о 100% эффективности МРТ-сердца в диагностике КоАо у детей при условии проведения контрастной МР-ангиографии [151, 157]. В нашем исследовании МРТ сердца корректно определила КоАо во всех случаях при ее истинном наличии, 3 ЛП результата были у пациентов с физиологической гипоплазией дуги Ао (точность – 91,6%). Наравне с высокими возможностями МРТ, авторами поднимается вопрос о сложностях получения диагностических изображений у недоношенных и маловесных пациентов, что ограничивает широкое применение методики [196]. В выполненной нами работе маловесные пациенты с КоАо не направлялись

на проведение кардио-МРТ: в группе исследуемых во всех случаях были получены диагностические изображения.

Несмотря на более высокие показатели точности КТ в диагностике КоАо (99,5%), сравнение эффективности всех трех методов кардиовизуализации между собой в нашем исследовании не показало статистически значимой разницы в показателях точности. Аналогичные результаты получены в большинстве современных работ иностранных коллег [137, 163, 207, 219].

Основным методом лечения КоАо является хирургическая или эндоваскулярная коррекция порока. В связи с этим, на этапе предоперационного планирования КоАо критически важную для кардиохирурга роль играет не только выявление локального сужения перешейка, но и корректное определение наиболее часто встречающихся сочетанных экстра- и интракардиальных аномалий, которые могут требовать одномоментной или отсроченной коррекции, а также влиять на интраоперационную тактику. В работе Т. Gong et al. (2023) только у 6% пациентов КоАо была представлена самостоятельным пороком и не имела сочетанных аномалий [154]. В ряде других работ наличие сочетанных аномалий у пациентов с КоАо колеблется от 50 до 80% пациентов [155, 157, 219]. В нашем исследовании у 80 пациентов (59%) с КоАо было определено 127 дополнительных аномалий, наибольшее число которых были представлены ОАП (25%), ДМЖП (22%), гипоплазией дуги (20%), ДМПП (16%) и анатомическими особенностями брахиоцефальных сосудов (12%) – похожий спектр сочетанных пороков описывается в большинстве современных научных работах.

Сторонники обязательного дообследования детей с КоАо с помощью КТ обосновывают это значительными ограничениями метода трансторакальной Эхо-КГ в диагностике клинически важных сопутствующих интра- и экстракардиальных аномалий. В противовес этому в работе Т. Gong et al. (2023) демонстрируются достоверно более низкие возможности КТ сердца в определении сочетанных аномалий у пациентов с КоАо в сравнении с Эхо-КГ преимущественно за счет ошибочных результатов метода в определении ООО, септальных дефектов и аномалий клапанного аппарата [154].

В нашем исследовании информативность трансторакальной Эхо-КТ в предоперационном планировании статистически значимо уступала томографическим инструментам в диагностике клинически значимых для группы пациентов с КоАо экстракардиальных аномалий: аберрантной подключичной артерии, аномалиях отхождения ветвей дуги Ао, устьевых стенозах подключичной артерии и сосудистых кольцах.

Наличие аберрантной подключичной артерии играет важную роль в хирургическом планировании КоАо, являясь одним из факторов риска развития рекоарктации при проведении резекции КоАо с расширенным анастомозом «конец в конец» и синдрома обкрадывания при выполнении эндоваскулярной коррекции [32, 72, 235]. Выявление аномалий отхождения ветвей дуги Ао (отхождение брахиоцефальных сосудов и ЛОСА одним стволом) является показанием к проведению резекции КоАо с анастомозом «конец в бок», которая проводится из другого хирургического доступа [53, 154]. Иные аномалии отхождения ветвей дуги Ао предполагают возможную их реимплантацию, расширение разрезов до их устья с проведением пластики [137, 235]. В группе пациентов с КоАо и сочетанными экстракардиальными аномалиями нашего исследования по результатам КТ сердца хирургическая тактика была изменена у 12 из 80 детей (15%). В проведенном исследовании ограничением оценки возможностей МРТ в диагностике сочетанных аномалий является небольшая выборка исследуемых пациентов как из группы КоАо, так и в целом: на МРТ было направлено 3 пациента с аномалиями отхождения ветвей дуги Ао (1 из группы с КоАо) – ошибочных результатов получено не было (точность метода составила 100%).

Аналогично результатам Т. Gong et al. (2023), в нашей работе КТ сердца была менее эффективной в определении интракардиальных аномалий у пациентов с КоАо (клинически незначимые септальные дефекты), однако статистически значимой разницы в показателях точности в сравнении с трансторакальной Эхо-КТ получено не было [51, 93, 154]. На МРТ в общей сложности было направлено 9 пациентов с добавочными ДМЖП, из них 4 – дети с КоАо (все с перимембранозным типом дефекта). Все клинически значимые септальные

дефекты у детей с КоАо были корректно диагностированы с помощью МРТ сердца. В работе A.D. Karaosmanoglu et al. (2015), посвященной комплексной предхирургической оценке КоАо с помощью МРТ сердца, также демонстрируются высокие возможности метода (точность до 94%), однако не уточняется какие факторы хирургического риска изучались [151]. Большинство работ, посвященных эффективности МРТ в диагностике КоАо отражают возможности метода именно в определении диагноза и не демонстрируют его эффективности в определении возможных хирургических рисков.

Сравнения эффективности Эхо-КГ и методов томографии в диагностике ООО нами не проводилось, так как его наличие не влияет на тактику ведения пациентов как с КоАо, так и с иными ВПС. Также мы не оценивали эффективность методов кардиовизуализации в диагностике сочетанных аномалий клапанного аппарата, пластика которого, при наличии показаний, проводится у пациентов во взрослом возрасте.

На основании полученных результатов эффективности методов кардиовизуализации предложен рациональный алгоритм их использования у детей с КоАо до года и младшей возрастной группы (Рисунок 103). Использование разработанного алгоритма позволило оптимизировать тактику хирургической коррекции и подходы к ведению пациентов с подозрением на КоАо в 23% случаев за счет изменения диагноза и/или диагностики сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий.

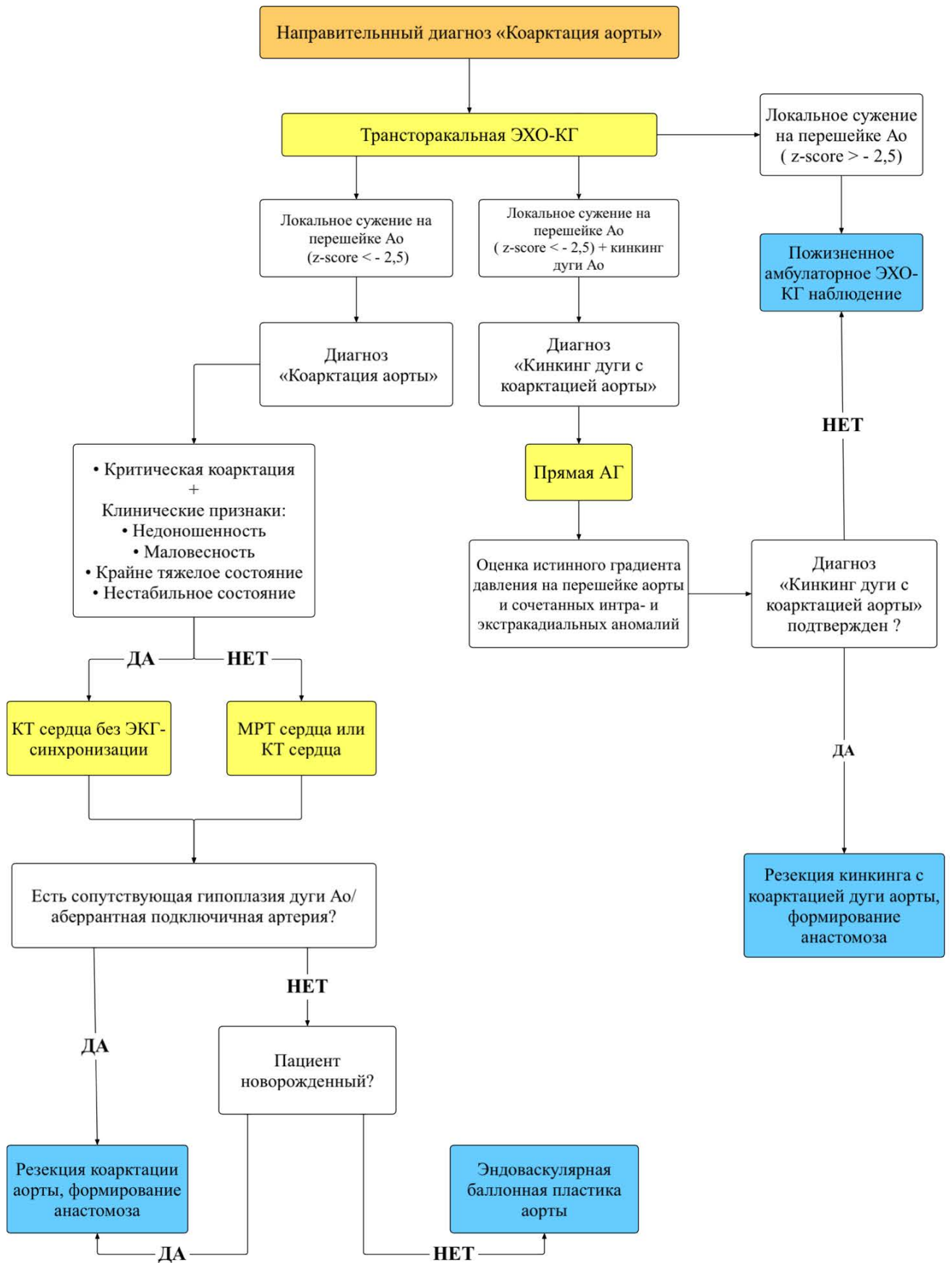


Рисунок 103 – Диагностический алгоритм ведения пациентов с направительным диагнозом Коарктация аорты

- **Перерыв дуги Ао**

Перерыв дуги Ао – тяжелый, дуктус-зависимый ВПС. Все пациенты с перерывом дуги Ао в нашем исследовании находились в крайне тяжелом и тяжелом состоянии из-за препятствия системному кровотоку на границе восходящий и нисходящей Ао.

Ввиду тяжелого состояния всех детей с перерывом дуги Ао, рядом автором обсуждается возможность использования трансторакальной Эхо-КГ как инициального и окончательного метода диагностики у этой группы пациентов [202, 206]. В работе R. Kaulitz et al. (1999) описывается равнозначная эффективность Эхо-КГ в диагностике перерыва дуги Ао и изучении анатомических особенностей порока в сравнении с прямой АГ [206].

Дальнейший ряд работ демонстрирует использование трансторакальной Эхо-КГ только в диагностике перерыва Ао и частое использование КТ в рамках предоперационного планирования ее коррекции [159]. Использование томографического метода объясняется невысокой информативностью Эхо-КГ в определении хирургического типа перерыва дуги Ао [159, 258]. Определение локализации перерыва дуги Ао играет ключевую роль как в планировании хирургического подхода, так и в определении факторов риска развития осложнений в постоперационном периоде [34]. Результаты нашего исследования также демонстрируют сложности в определении типа перерыва дуги по Эхо-КГ в сравнении с КТ сердца, независимо от выбранного протокола томографии. В настоящем исследовании у 33% пациентов тип перерыва дуги Ао по Эхо-КГ был определен некорректно. Сравнение показателя точности в определении типа перерыва Ао продемонстрировало достоверно более высокую эффективность метода – КТ сердца ($p=0,015$).

Расположение перерыва дуги Ао между ЛОСА и ПКА (тип «В») является наиболее часто встречаемым – до 70% всех перерывов, между плечеголовным стволом и ЛОСА (тип «С») – наиболее редким [34]. Эти данные подтверждаются распределением анатомии перерыва и в нашей группе пациентов, где перерыв дуги

Ао тип «В» был у 67% детей, тип «А» – у 33% (пациентов с перерывом дуги тип «С» в нашем исследовании не было).

Большое количество авторов демонстрируют, что в подавляющем большинстве перерыв дуги Ао сочетается с различными интра- и экстракардиальными аномалиями [34, 200]. Данный тип ВПС ассоциирован с аномалиями, которые представляют собой исход редукции кровотока в области четвертой жаберной дуги: ДМЖП, ОАС, ТМА, аномалия Тауссиг-Бинга, ДОСПЖ и аорто-легочное окно [200, 228, 258]. Все описанные варианты сочетанных сердечных аномалий, которые встречаются при перерыве дуги Ао, были диагностированы у пациентов, вошедших в наше исследование. У всех пациентов определялся ДМЖП, в большинстве случаев расположенный подаортально (у 2 пациентов с аномалией Тауссиг-Бинга дефект располагался под клапаном ЛА).

В ряде сообщений докладывается о варианте сочетания перерыва дуги Ао тип «В» с аномальным расположением устья правой подключичной артерии – аберрантный ход [202]. Наличие аберрантной подключичной артерии при перерыве дуги тип «В» играет важную роль, так как является фактором риска развития натяжения на сформированном анастомозе и зачастую предполагает проведение одномоментной реимплантации устья [202]. В нашей работе у одного ребенка перерыв дуги Ао тип «В» сочетался с аберрантным отхождением правой пКА, которое не было диагностировано по Эхо-КГ. Визуализация локализации отхождения брахиоцефальных сосудов по Эхо-КГ при перерыве дуги Ао затруднена [206]. Проведенный в нашей работе анализ возможностей трансторакальной Эхо-КГ в диагностике аберрантных подключичных артерий показал невысокую эффективность метода, что предполагает использование дополнительных инструментов кардиовизуализации в тех группах ВПС, для которых данный тип сочетанной аномалии играет важную роль на этапе хирургического планирования.

На основании вышеизложенного предложен диагностический алгоритм предоперационного планирования коррекции перерыва дуги Ао, при использовании которого интраоперационная тактика была изменена у 78% пациентов (Рисунок 104).

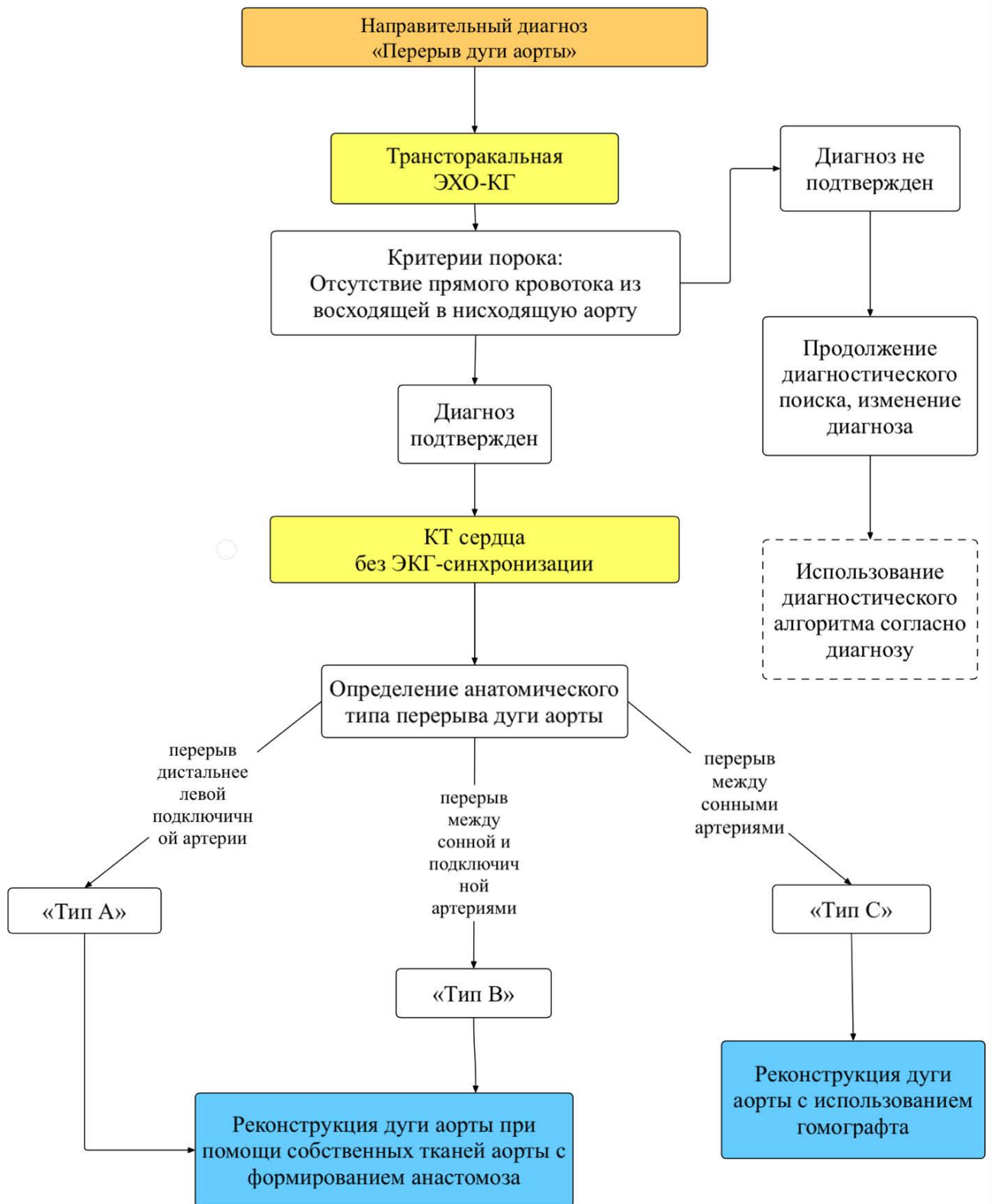


Рисунок 104 – Диагностический алгоритм ведения пациентов с направительным диагнозом Перерыв дуги аорты

- **АЛА с ДМЖП**

АЛА с ДМЖП относится к сложным ВПС, обуславливающих развитие выраженной гипоксемии, гиповолемии в системе МКК и, как следствие, тяжелой сердечно-легочной недостаточности в первые месяцы жизни. Возможность оказания помощи детям с АЛА с ДМЖП определяется комплексной и корректной диагностикой анатомии порока, которая включает в себя определение:

- типа АЛА;
- наличия или отсутствия ОАП/аорто-легочных коллатеральных артерий и оценку их анатомии и функционального состояния;
- степени выраженности гипоплазии системы ЛА, наличия стенозов нативных ЛА.

Все эти критерии являются факторами риска, которые влияют на выбор стратегии ведения пациентов с АЛА с ДМЖП и определяют дальнейший прогноз [83, 100, 104, 142, 193, 238].

До настоящего времени «золотым стандартом» в оценке анатомии АЛА с ДМЖП и в диагностике факторов хирургического риска остается прямая АГ. Катетеризация полостей сердца с селективной АГ аорто-легочных коллатералей дает исчерпывающие результаты в определении типа АЛА, оценке размеров истинных ЛА на проксимальном и дистальном уровнях и анализе распределения легочного артериального русла с оценкой его функционального состояния (наличие стенозов) [83, 104, 139]. Несмотря на доказанную эффективность прямой АГ, вопрос использования неинвазивных инструментов в предоперационной оценке АЛА активно изучается.

В проведенном нами исследовании для определения места каждой методики в алгоритме ведения детей с АЛА с ДМЖП и целесообразности выполнения различных инструментальных исследований была проведена оценка показателей диагностической эффективности трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в диагностике и корректном определении типа АЛА, изучены возможности методов в оценке компенсаторного легочного кровообращения, функционального состояния и анатомии БАЛКА.

Трансторакальная Эхо-КГ играет важную роль инициального неинвазивного метода диагностики АЛА с ДМЖП и в большинстве случаев дает исчерпывающую информацию как в корректном определении паттернов АЛА с ДМЖП, так и в определении его типа [211, 253]. По данным C.S. Gurson (2025), Эхо-КГ в режиме ЦДК с высокой долей вероятности позволяет визуализировать и оценить функциональное состояние ОАП и аорто-легочных коллатералей в группе пациентов с АЛА с ДМЖП [189]. В выполненном исследовании Эхо-КГ показала себя как высокоточный инструмент в постановке диагноза АЛА с ДМЖП – точность метода 99,8%. Однако в определении анатомического типа порока показатели эффективности метода были невысокими и статистически значимо отличались от результатов КТ сердца в пользу последней. Значительные сложности в определении типа порока по Эхо-КГ были у пациентов с резкой гипоплазией или полным отсутствием нативных ветвей ЛА (3–4 тип). Снижение точности Эхо-КГ в определении типа АЛА также описывается в ряде последних научных работ [142, 212].

Принципиальным вопросом у пациентов с АЛА является анатомия альтернативных источников легочно-артериального русла – ОАП и БАЛКА. Сложностей в определении наличия ОАП и оценке его функционального состояния у пациентов с АЛА с ДМЖП (и в общей выборке) с помощью трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца не было – оба метода показали равнозначно высокую информативность.

Анализ возможностей Эхо-КГ в оценке компенсаторного легочного кровообращения в виде БАЛКА и их функционального состояния в проведенной нами работе показал сниженную диагностическую эффективность метода (точность не более 75%), как в сравнении с прямой АГ, так и в сравнении с КТ сердца. Объективные сложности были в дифференцировке ОАП от аорто-легочных коллатералей, в оценке их количества, функционального состояния и определении области кровоснабжения. Исследование J. Liu et al. (2016) продемонстрировало схожие показатели диагностической эффективности Эхо-КГ в оценке анатомии ЛА, в выявлении БАЛКА и их стенозов: точность метода в определении БАЛКА – 81%,

стенозов БАЛКА – 85,9% [142]. В нашем исследовании оценка дистального хода аорто-легочных коллатералей по Эхо-КГ во всех случаях была затруднительна. Отсутствие возможности оценки дистального отдела ЛА и БАЛКА на уровне легочного сегмента считается основным недостатком Эхо-КГ при планировании тактики ведения детей с АЛА с ДМЖП. Поэтому, несмотря на все преимущества, метод трансторакальной Эхо-КГ у пациентов с АЛА с ДМЖП продолжает требовать проведения дополнительных инструментов визуализации (КТ сердца или прямой АГ) и не может считаться окончательным при планировании коррекции данного порока.

Обладая более широкими возможностями, КТ сердца в ряде работ зарубежных коллег заявляется равнозначной заменой прямой АГ в алгоритме ведения детей с АЛА с ДМЖП независимо от типа порока и планируемого эндоваскулярного или хирургического лечения [139, 189]. Наиболее точную диагностику самого порока и состояния легочного кровотока в сравнении с трансторакальной Эхо-КГ в нашем исследовании обеспечивала КТ сердца. Точность метода в постановке диагноза АЛА с ДМЖП, в определении типа АЛА и в выявлении БАЛКА составила более 95%. В оценке стенозов БАЛКА по КТ ошибочные случаи статистически значимо чаще встречались при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации – диагностическая эффективность не отличалась от трансторакальной Эхо-КГ ($p=0,134$). Использование протокола с ЭКГ-синхронизацией в нашем исследовании позволило достоверно улучшить информативность метода КТ сердца в диагностике участков локального сужения БАЛКА – точность метода 96,9%. По результатам работ J. Liu et al. (2016) метод КТ сердца в сравнении с прямой АГ более чувствителен в определении гипоплазированных не сливающихся ЛА, а также в оценке анатомического хода БАЛКА и определения места их соединения с истинными ЛА (чувствительность 98,5%) [142]. В нашем исследовании, напротив, определение хода и области соединения коллатеральных сосудов при проведении КТ сердца вызывало определенные сложности независимо от выбранного протокола томографии: даже при проведении исследования с ЭКГ-синхронизацией определить дистальные

отделы БАЛКА и кровоснабжаемый ими сосуд или сегмент легкого удавалось только в 81% случаев. Снижение эффективности метода было связано с нечеткой визуализацией дистальных отделов сосудов малого диаметра и широкой вариабельностью их хода.

Для детей с АЛА с ДМЖП 1 и 2-го типов основной задачей любой паллиативной коррекции является стимуляция роста и развития истинных ЛА, которая достигается рядом хирургических методик и может обеспечиваться стентированием ОАП, ликвидацией стенозов ЛА (при их наличии), создания системно-легочных анастомозов и реконструкцией путей оттока из ПЖ без пластики ДМЖП [31, 47, 83, 252]. Реконструкция путей оттока из ПЖ по мнению ряда авторов является предпочтительной и наиболее физиологичной методикой для стимуляции роста истинных ЛА. Однако обеспечение сообщения между ПЖ и ЛА возможно только при отсутствии критериев резкой гипоплазии легочно-артериального русла, в иных случаях предпочтение отдается созданию системно-легочных анастомозов [252]. Таким образом, у детей с 1 и 2 анатомическим типом важным диагностическим критерием на этапе планирования лечебной тактики является оценка степени развития истинных ЛА [22, 47, 252]. Проведенный анализ в нашем исследовании демонстрирует значимые различия в результатах ангиометрии легочного ствола и дистальных отделов истинных ЛА по Эхо-КГ в сравнении с КТ и прямой АГ в виде достоверно занижения диаметров сосудов. В работах S.C. Gurson (2025) и S.C. Hofferberth et al. (2018) также демонстрируется ограничение оценки диаметра пЛА и лЛА у детей с АЛА по Эхо-КГ с занижением диаметров последних, однако ангиометрический анализ проводился на уровне устьев легочно-артериального русла [189, 238]. В литературе результаты анализа возможностей КТ в оценке развития системы ЛА у детей с АЛА с ДМЖП ограничены и разнятся в своих выводах: в работе S.C. Hofferberth et al. (2018) сообщается о сниженной эффективности метода в оценке дистальных диаметров сосудов в случае их резкой гипоплазии, в то время как R. Krishnamurthy et al. (2020) и J. Liu et al. (2016) докладывают о равнозначных возможностях КТ в определении индексированных показателей легочно-артериального русла

у пациентов с АЛА с ДМЖП [139, 142, 238]. Анализ КТ-измерений системы ЛА в нашем исследовании также показал занижение диаметров сосудов на уровне всех отделов, однако статистически значимой разницы в сравнении с данными прямой АГ нами получено не было ($p>0,05$).

Среди сочетанных сердечных аномалий у пациентов с АЛА с ДМЖП в нашей выборке чаще всего встречались аномалии венозного возврата (31%) – из которых 10% были представлены аномальным дренажом ЛВ. Аномалии легочного венозного возврата у детей с АЛА и особенно случаи ТАДЛВ являются важными клиническими особенностями, меняющими как подход к ведению этой группы пациентов, так и их прогноз [212]. Большое количество иностранных авторов указывают на сложности в диагностике аномального дренажа ЛВ у пациентов с обедненным легочным кровотоком по Эхо-КТ, так как специфичные маркеры этого порока, как правило, отсутствуют из-за значительной гиповолемии МКК [115, 189]. В проведенном нами исследовании все случаи аномального дренажа ЛВ были корректно определены по Эхо-КТ и по КТ. Однако у двух детей с наличием межпредсердного сообщения и право-левым сбросом визуализация локализации конfluence ЛВ по Эхо-КТ была неубедительной, в связи с чем был заподозрен ЧАДЛВ, который не подтвердился при проведении КТ и прямой АГ. Случаи гиподиагностики аберрантной подключичной артерии ($n=1$) и аномалий системного венозного возврата ($n=2$) у пациентов с АЛА в нашем исследовании не имели принципиального клинического значения.

На основании вышеизложенного, с учетом преимуществ и недостатков каждой методики нами предложен алгоритм диагностики и предоперационного планирования коррекции АЛА с ДМЖП (Рисунок 105). Использование оптимизированного алгоритма меняло подходы к ведению пациентов с АЛА с ДМЖП в большинстве случаев (96%). Изменение тактики основывалось на верификации анатомического типа АЛА с ДМЖП, определения дополнительных источников легочного кровоснабжения и сопутствующих аномалий.

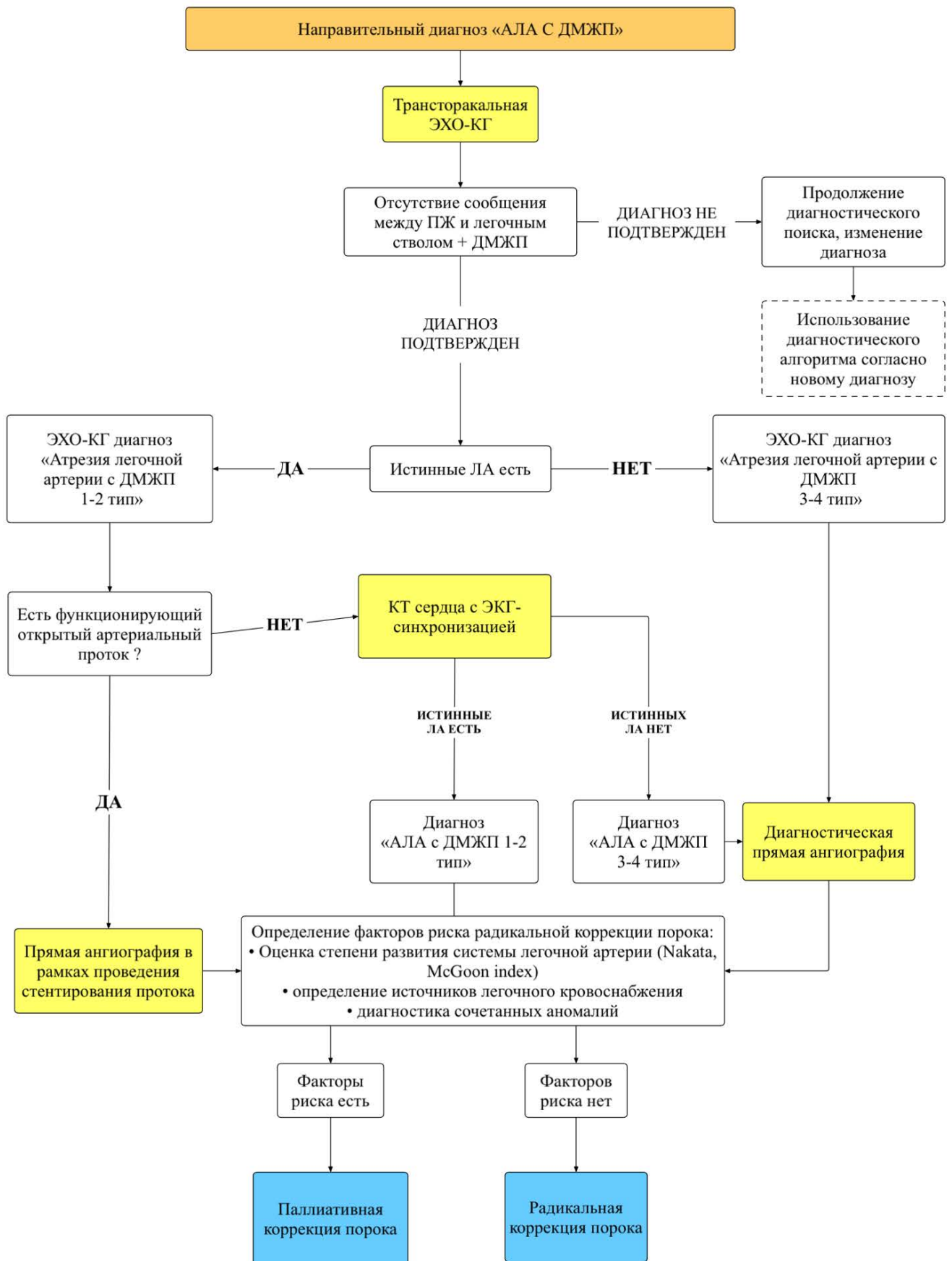


Рисунок 105 – Диагностический алгоритм ведения пациентов с направительным диагнозом Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

- **ТФ**

Усовершенствование возможностей трансторакальной Эхо-КГ позволяет детально изучить все паттерны ТФ в рамках постановки диагноза [168]. В нашем исследовании сложностей в определении диагноза ТФ при проведении трансторакальной Эхо-КГ не было, точность метода – 98%. У 3 пациентов с сохранным митрально-аортальным контактом степень декстрапозиции Ао как по данным Эхо-КГ, так и по КТ была оценена более чем на 50% в сторону ПЖ с последующей некорректной интерпретацией диагноза, как ДОСПЖ типа ТФ. Аналогичные неточности были и при проведении МРТ у одного ребенка с ТФ. Принципиальной разницы в подходах инициального хирургического ведения пациентов с ТФ и ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» нет, поэтому данные случаи ошибочной интерпретации порока не трактовались нами как диагностически значимые.

Одним из основных паттернов ТФ является наличие большого ДМЖП, размер которого, как правило, составляет до 120% от площади фиброзного кольца аортального клапана [28, 35, 42]. Наличие большого подаортально расположенного ДМЖП в нашем исследовании было определено всеми методами кардиовизуализации и не представляло каких-либо сложностей.

Большинство детей с ТФ (90%) в изучаемой выборке пациентов имели комбинированный (клапанно-подклапанный) протяженный стеноз ЛА, 6% – изолированный клапанный стеноз ЛА, 4% – подклапанный стеноз ЛА. Локализация стеноза по Эхо-КГ была корректно определена у всех пациентов. При проведении томографических исследований диагностика изолированного стеноза, особенно в группе новорожденных детей, была затруднительна из-за пульсационных артефактов на КТ (независимо от протокола томографии) и ограничения в пространственном разрешении на МРТ. В большинстве случаев определение типа стеноза по КТ и МРТ выполнялось с учетом данных, полученных при проведении трансторакальной Эхо-КГ. Также важно отметить, что при проведении МРТ у всех пациентов периода новорожденности были объективные сложности в планировании и получении диагностических изображений ВОПЖ и клапана ЛА

в случаях наличия значимого инфундибулярного стеноза ПЖ и гипоплазии легочно-артериального русла. У одного пациента не были получены диагностические изображения ВОПЖ и системы ЛА. Во всех иных случаях зона интереса была визуализирована, однако для получения изображений диагностического качества продолжительность исследования относительно КТ сердца и трансторакальной Эхо-КГ была значимо увеличена. Корректная оценка уровня и степени выраженности стеноза ЛА (подклапанный, клапанный или протяженный) является важной задачей для инициального метода диагностики, так как при условии клинических признаков выраженной гипоксемии у пациентов с ТФ является показанием для проведения транслюминальной баллонной вальвулопластики клапанного стеноза ЛА независимо от степени развития системы ЛА [28, 68].

Первоочередной диагностической задачей после определения диагноза ТФ является оценка развития системы ЛА, так как возможность оказания помощи и прогноз заболевания у этой группы пациентов в первую очередь определяются степенью выраженности гипоплазии легочно-артериального русла и наличием источников альтернативного легочного кровоснабжения [11, 28, 35, 61, 67, 68]. «Золотым стандартом» в предоперационной оценке анатомии ЛА и степени выраженности ее гипоплазии остается диагностическая катетеризация полостей сердца с проведением прямой АГ [35, 60, 67, 68]. В нашем исследовании диагностическая прямая АГ в рамках предоперационной оценки степени выраженности гипоплазии системы ЛА была выполнена 24 пациентам (32%).

Прогрессивное развитие неинвазивных инструментов для комплексной оценки сердечной и внесердечной анатомии в разных патологических аспектах обуславливает повышенный и оправданный интерес со стороны кардиологов и кардиохирургов к Эхо-КГ, КТ и МР-методикам. По результатам работы U. Bunmee et al. (2024) трансторакальная Эхо-КГ была эффективна в комплексной оценке развития ЛА в рамках решения вопроса о проведении радикальной или этапной коррекции ТФ: определение тактики основывалось на показателях индекса McGoon, для расчета которого оценивались диаметры ЛА на уровне

проксимальных отделов [130]. В нашем исследовании расчет индексированных показателей (McGoon и Nakata) проводился на основании полученных результатов измерений ЛА на уровне их деления на долевые ветви (дистальные уровни), что также рекомендовано в действующих клинических рекомендациях по ведению пациентов с ВПС, сопровождающихся гиповолемией МКК [31, 35].

Оценка развития ЛА на уровне дистальных отделов представляет собой важную задачу, так как сужение их просвета на уровне устьев и проксимальных отделов при условии отсутствия выраженной гипоплазии на уровне бифуркации на долевые ветви не является противопоказанием к проведению радикальной коррекции [255]. В проведенном исследовании статистически значимой разницы в оценке диаметров легочного ствола и проксимальных отделов ЛА между Эхо-КГ и прямой АГ/интраоперационными данными получено не было. Однако сравнение результатов измерений диаметров ЛА на дистальном уровне и рассчитанные индексированные показатели по Эхо-КГ достоверно отличались от реферальных показателей. Кроме того, из 75 пациентов, включенных в исследование, возможность оценки диаметров пЛА и лЛА на дистальном уровне была только у 36 пациентов (48%). Аналогичные результаты и ограничения метода в комплексной оценке легочно-артериального русла отражены в ряде работ, посвященных как методам визуализации, так и хирургической коррекции ТФ [141, 259]. По данным ряда авторов, КТ и МРТ также, как и Эхо-КГ, имеют тенденцию к недооценке системы ЛА: сообщается о статистически значимом занижении диаметров пЛА, лЛА и индекса Nakata при проведении КТ сердца у детей [60]. В выполненной работе получены иные результаты: КТ и МРТ сердца продемонстрировали равнозначные с АГ и интраоперационными данными показатели как в оценке диаметров легочно-артериального русла, так и в определении индексов McGoon и Nakata, что позволяет сделать важный вывод о возможности использования неинвазивных томографических методик как полноценной альтернативы катетеризации полостей сердца с проведением прямой АГ. Продemonстрированные нами данные сопоставляются с результатами,

отраженными в работах N. Garg et al. (2015) и S.A.A.F. Moustafa et al. (2021) [143, 259].

Радикальная коррекция ТФ в нашем исследовании была проведена 40 пациентам, 35 – паллиативная операция: у 11 пациентов на основании данных томографических методов кардиовизуализации тактика хирургического ведения была изменена с паллиативного подхода на радикальный.

Помимо определения возможности проведения одномоментной радикальной коррекции у пациентов с ТФ важную роль для планирования хирургического алгоритма играет наличие сопутствующих аномалий, которые могут быть представлены альтернативными источниками легочного кровоснабжения (ОАП и БАЛКА) и иной сочетанной экстра- и интракардиальной врожденной патологией [126, 204, 275]. По полученным результатам трансторакальная Эхо-КГ была достоверно менее эффективной методикой в сравнении с синхронизированной по сигналу ЭКГ КТ сердца в определении аорто-легочных коллатералей у пациентов с ТФ (и в общей выборке пациентов). Попарное сравнение возможностей Эхо-КГ и МРТ в определении наличия альтернативных источников легочного кровоснабжения в виде коллатеральных артерий в нашем исследовании не показало достоверной разницы ($p=0,272$). Снижение эффективности кардио-МРТ в диагностике коллатерального кровотока у пациентов с ТФ было преимущественно в группе новорожденных детей при наличии коллатералей размером до 3 мм.

Несмотря на относительно удовлетворительную точность метода (75%) важно отметить, что большая часть коллатеральных артерий по МРТ определялась при ретроспективном пересмотре исследования после полученных результатов КТ сердца. В работах L.P. Browne et al. (2011) и M. Fenchel et al. (2006) демонстрируются высокие возможности кардио-МРТ и программы 3D Whole Heart MRI (в режиме градиентного эхо) у новорожденных и детей младшей возрастной группы в определении БАЛКА, однако не уточняется размер диагностированных коллатеральных артерий и возможность оценки наличия их стенозов [129, 260].

Важным критерием, также определяющим объем хирургической коррекции у пациентов с ТФ, является наличие аномалий ЛА, которые могут быть представлены стенозами разной степени выраженности, атрезией одной из ветвей ЛА и аномальным ее отхождением (от ОАП или от Ао) [126, 134, 275]. Наличие устьевых стенозов ЛА в ряде случаев предполагает расширение объема операции в виде одномоментного выполнения стентирования или пластики ветви ЛА при манипуляциях на ВОПЖ или легочном стволе [126]. В проведенном исследовании наиболее точным инструментом в диагностике аномалий ЛА у пациентов с ТФ была КТ сердца – независимо от выбранного протокола томографии точность метода составила 99,4%. За счет высоких показателей специфичности эффективность трансторакальной Эхо-КГ в оценке сочетанных аномалий главных ветвей ЛА также была на высоком уровне (точность 97%), однако попарное сравнение точности двух методик показало достоверно разные результаты в пользу КТ сердца.

К редким сочетанным патологиям при ТФ относится атрезия устья одной из ЛА с аномальным ее отхождением от ОАП или дуги Ао. Наличие дуктального отхождения одной из ЛА усложняет и меняет хирургический подход к коррекции основного порока [126, 204, 255]. В таких случаях ОАП, являясь единственным источником кровоснабжения легкого, требует проведения паллиативного этапа коррекции: транслуминальной баллонной ангиопластики с дальнейшей установкой стента. Радикальный этап коррекции ТФ у таких детей включает в себя реимплантацию аномально отходящей ЛА в легочный ствол либо формирование бифуркации ЛА с дальнейшей имплантацией в нее клапансодержащего кондуита [8, 98, 255]. Корректная оценка анатомии ЛА при таких аномалиях методом трансторакальной Эхо-КГ, как правило, затруднена, и комплексная анатомия порока должна оцениваться с помощью дополнительных методов кардиовизуализации [82, 73, 255]. Данное утверждение сопоставляется с данными нашего исследования: дуктальное отхождение одной из ветвей ЛА у пациента с ТФ не было диагностировано при проведении трансторакальной Эхо-КГ, диагноз был

установлен при проведении КТ без ЭКГ-синхронизации и подтвержден при проведении прямой АГ в рамках стентирования ОАП.

Клинически значимые сопутствующие интра- и экстракардиальные аномалии при ТФ наиболее часто представлены праволежащей дугой Ао, aberrантной подключичной артерией, аномалиями КА в виде пересечения ВОПЖ и добавочными септальными дефектами, что также отражается в выборке пациентов нашей работы. Сочетанные аномалии в виде праволежащей дуги Ао и aberrантной подключичной артерии при любом ВПС в ряде случаев сопровождаются формированием неполного сосудистого кольца, также требующего проведения одномоментной хирургической коррекции [255, 256]. Относительно невысокая эффективность трансторакальной Эхо-КТ в диагностике аномалий дуги Ао и aberrантной подключичной артерии в нашем исследовании отражалась в пропусках неполного сосудистого кольца, образованного aberrантными сосудами и артериальной связкой у 4 пациентов с ТФ, требующего одномоментного с радикальной коррекцией пересечения.

У пациентов с ТФ наличие сочетанных аномалий в виде пересечения значимой КА ВОПЖ является одним из факторов хирургического риска, который должен быть определен на дооперационном этапе [117, 204]. Сопутствующие аномалии КА при ТФ встречаются в 4–6% случаев (72% из них представлены пересечением одной из КА (или ее ветвей) ВОПЖ) [148]. В нашем исследовании интраоперационно было диагностировано 6 аномалий КА, 4 из которых были представлены пересечением ВОПЖ одной из главных ветвей и конусными ветками КА и 2 – отхождением всех КА единым устьем от левого и правого коронарных синусов. По Эхо-КТ наличие аномалий КА было заподозрено только у двух пациентов с ТФ – все случаи единственной КА. По мнению Н.W. Goo (2018), с появлением УЗ-аппаратов экспертного класса диагностические возможности трансторакальной Эхо-КТ в оценке КА у детей возросли, однако чувствительность метода остается относительно невысокой [184].

КТ сердца также имеет свои ограничения в определении дистального хода КА у новорожденных и детей до года из-за высокой ЧСС и выраженности

пульсационных артефактов [194, 204]. В нашем исследовании было доказано, что у пациентов с сочетанными аномалиями КА протокол КТ с ЭКГ-синхронизацией является более эффективным диагностическим инструментом (точность 98%) в сравнении с несинхронизированным КТ-протоколом (точность 93%) и трансторакальной Эхо-КГ (точность 97%). Высокие показатели точности Эхо-КГ и КТ сердца без ЭКГ-синхронизации в определении аномалий КА обусловлены высокой специфичностью методик, однако анализ межгрупповых различий эффективности инструментов показал статистически значимую разницу в пользу протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией.

При проведении КТ сердца с ЭКГ синхронизацией аномальный ход КА с пересечением ВОПЖ у пациентов с ТФ был определен либо заподозрен во всех случаях. У одного пациента с отхождением всех КА единым устьем от правого коронарного синуса возникали трудности с определением типа венечной артерии, которая имела аномальный ход, однако наличие аномалии было диагностировано корректно.

На основании вышеизложенного, с учетом подходов к ведению пациентов с ТФ и возможностей каждого из методов кардиовизуализации, нами предложен алгоритм диагностики и предоперационного планирования коррекции ТФ (Рисунок 106). На основании использования разработанного алгоритма тактика ведения пациентов с ТФ и интраоперационные стратегии были изменены в 58% случаев за счет верификации диагноза, объективной оценки развития легочно-артериального русла и определения хирургических рисков радикальной коррекции.

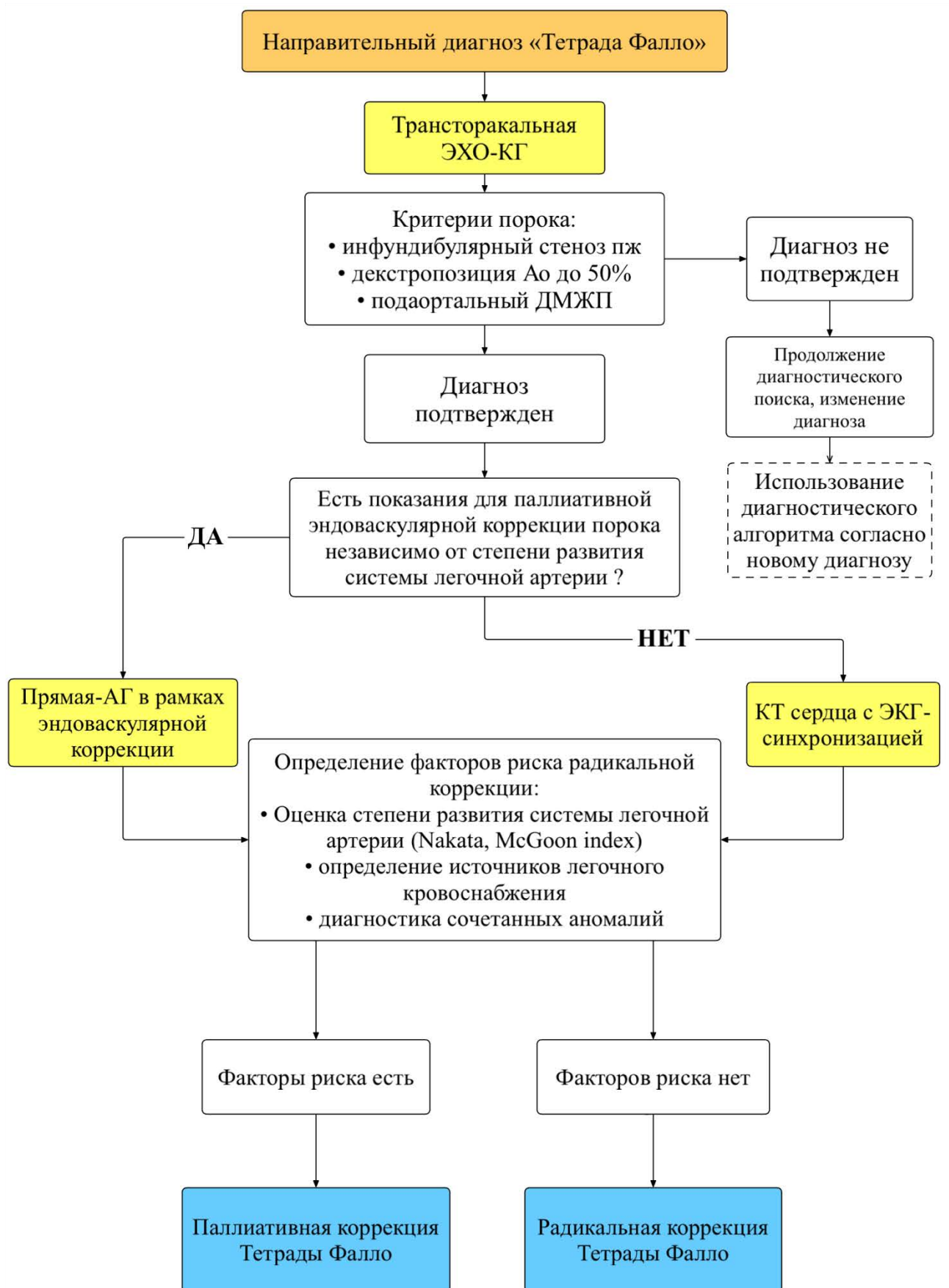


Рисунок 106 – Диагностический алгоритм ведения пациентов с направительным диагнозом Тетрада Фалло

- **ДОСПЖ (включая аномалию Тауссиг-Бинга)**

ДОСПЖ представляет собой гетерогенную группу сердечных аномалий, имеющих широкий спектр анатомических вариантов и зачастую объединенных лишь типом вентрикуло-артериального сообщения [164]. Клинические варианты ДОСПЖ и схожесть их с отдельными ВПС (ТФ, ТМА, ДМЖП) определяют идентичную для этих аномалий гемодинамику, диагностический и хирургический подходы. Таким образом, после диагностики отхождения ЛА и Ао более чем на 50% от ПЖ в сочетании с отсутствием митрально-аортального контакта первостепенными задачами для определения тактики ведения пациентов являются оценка взаимоотношения ДМЖП с клапанами магистральных артерий и диагностика сопутствующих аномалий [64].

В настоящем исследовании наиболее распространенным типом ДОСПЖ был – тип «тетрада Фалло» (56%), с характерным для него стенозом инфундибулярного отдела ПЖ, разной степенью выраженности гипоплазии системы ЛА и сочетанной патологией. Распределение анатомических типов ДОСПЖ в нашем исследовании коррелирует с большинством исследований, которые демонстрируют преобладание ДОСПЖ – тип «Тетрада Фалло» над остальными вариантами порока [17, 54, 164, 183, 210].

Вторым по распространенности (26%) типом ДОСПЖ в нашей выборке была аномалия Тауссиг-Бинга: ДОСПЖ с подлегочным ДМЖП и транспозиционным расположением магистральных артерий. Некоммитированный тип ДМЖП по различным данным встречается в 5–10% случаев при ДОСПЖ [54]. В нашем исследовании ДОСПЖ с некоммитированным ДМЖП был у четырех пациентов (10%).

Важно отметить, что морфологический вариант ДОСПЖ, а именно тип ДМЖП и наличие стеноза ВОПЖ, играют ключевую роль в потенциальном риске и сроках развития легочной гипертензии, что является одним из определяющих факторов в выборе той или иной диагностической тактики ведения этой группы пациентов [64, 164].

Трансторакальная Эхо-КГ, КТ и МРТ сердца в представленном исследовании имели идентичные показатели информативности в постановке диагноза ДОСПЖ. У 3 пациентов степень декстراпозиции Ао как по данным Эхо-КГ, так и по КТ была оценена более чем на 50% в сторону ПЖ с последующей гипердиагностикой ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло». Принципиальной разницы в подходах инициального хирургического ведения пациентов с ТФ и ДОСПЖ тип «тетрада Фалло» нет, поэтому данные случаи неточной интерпретации порока не трактовались нами как истинно ошибочные.

При проведении трансторакальной Эхо-КГ у 2 пациентов с ДОСПЖ тип «ДМЖП» были сложности в определении коммитации дефекта, однако на эффективность метода в определении анатомического типа ДОСПЖ это не влияло. В определении типа ДОСПЖ в нашем исследовании все методы были одинаково высоко эффективны: ошибочных результатов получено не было. О сложностях в определении коммитации дефекта по Эхо-КГ у пациентов с различными ВПС докладывается в ряде научных работ [64, 115, 211].

Схожесть анатомических критериев ДОСПЖ с иными ВПС зачастую определяет идентичные хирургические риски и диагностические алгоритмы ведения этих пациентов. Так, у пациентов с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» на дооперационном этапе должны быть определены все идентичные классической ТФ критерии для оценки возможности выполнения радикальной коррекции либо паллиативной операции в случае выраженной гипоплазии системы ЛА и необходимости формирования системно-легочного анастомоза [192, 210]. В проведенном анализе возможностей методов кардиовизуализации в оценке наличия и степени выраженности гипоплазии системы ЛА у пациентов с ДОСПЖ тип «Тетрада Фалло» нами были получены аналогичные результаты, что и в группе пациентов с ТФ: трансторакальная Эхо-КГ достоверно занижала диаметры дистальных отделов легочно-артериального русла и индексированные показатели развития системы ЛА. Так же как и при планировании коррекции ТФ, для пациентов с ДОСПЖ тип «тетрада Фалло» важную роль играет наличие альтернативных источников легочного кровотока, аномалий ЛА и КА. В нашем

исследовании у пациентов с ДОСПЖ тип «тетрада Фалло» было определено пять аорто-легочных коллатеральных артерий, две из которых требовали одномоментного с анатомической коррекцией основного порока пересечения. Как и в группе пациентов с ТФ, у пациентов с ДОСПЖ по Эхо-КГ были сложности в определении количества коллатеральных артерий, однако две клинически значимые БАЛКА были диагностированы корректно. По КТ диагностика наличия БАЛКА у пациентов с ДОСПЖ в нашем исследовании была проведена корректно во всех случаях.

Аномалия Тауссиг-Бинга является сложным ВПС, вызывающим тяжелые гемодинамические нарушения и требующим, как правило, радикальной коррекции в период новорожденности. В ряде работ трансторакальная Эхо-КГ заявляется как инициальный и окончательный метод диагностики и предхирургического планирования аномалии Тауссиг-Бинга ввиду 100%-ой точности [125, 164]. В проведенном нами анализе метод Эхо-КГ также не показал ошибочных результатов в диагностике аномалии Тауссиг-Бинга, однако в оценке сочетанных пороков, являющихся хирургическими факторами риска, эффективность методов кардиовизуализации была разной.

Хирургический алгоритм радикальной коррекции Тауссиг-Бинга (операция артериального переключения) требует проведения реимплантации КА и, как и при ТМА, диктует необходимость оценки анатомии КА у этой группы пациентов на дооперационном этапе [183, 210]. В нашем исследовании у пяти пациентов с аномалией Тауссиг-Бинга были определены анатомические особенности расположения устьев КА, представленные аномалиями отхождения ОА (2 случая отхождения ОА от пКА и 1 – отхождение ОА отдельным устьем от правого лицевого синуса), единственной лКА и отхождением конусной ветви пКА отдельным устьем от левого коронарного синуса; в одном случае был определен аномальный ход ОА в виде передней петли, пересекающей ВОПЖ.

По Эхо-КГ была корректно заподозрена клинически значимая аномалия – единственная КА, которая играет принципиальное значение при планировании операции артериального переключения пациентов с транспозиционным

положением магистральных сосудов. Все остальные случаи аномального отхождения КА у пациентов с ДОСПЖ по Эхо-КГ были пропущены. У одного пациента диагностика наличия единственной правой КА по Эхо-КГ была ошибочной.

По КТ корректное определение анатомических вариаций КА в группе пациентов с ДОСПЖ было возможно у двух пациентов с аномальным отхождением ОА от пКА (протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией), а также у пациента с единственной пКА и передней петлей ОА. У оставшихся двух пациентов аномалии КА не были диагностированы: ошибочные результаты были в обоих протоколах томографии. Сложности в определении устьевых аномалий КА по КТ у пациентов с вентрикулоартериальной дискордантностью также описываются в ряде работ иностранных коллег и объясняются выраженной ротацией тункуса в этой группе пороков [182, 272].

У 6 из 10 пациентов нашего исследования с аномалией Тауссиг-Бинга определялись сочетанные пороки дуги Ао (перерыв дуги Ао (n=2), КоАо (n=2) и гипоплазия дуги Ао (n=2)). Частое сочетание аномалии Тауссиг-Бинга с пороками дуги Ао отмечено в большом количестве работ [106, 155, 163]. Определение сочетанной патологии дуги Ао по КТ в группе пациентов с ДОСПЖ не представляло трудностей. По Эхо-КГ у одного ребенка с широким ОАП были сложности в диагностике КоАо из-за отсутствия значимого градиента давления на перешейке, однако диагноз был включен в дифференциальный ряд, поэтому не учитывался нами как ошибочный. Об ограничениях метода трансторакальной Эхо-КГ в оценке КоАо у пациентов с ВПС, сопровождающихся легочной гипертензией при наличии широкого ОАП, сообщается в работах отечественных и иностранных коллег [19, 42, 157]. Диагностические неточности в определении степени выраженности сужения Ао и анатомического типа перерыва дуги Ао у пациентов с аномалией Тауссиг-Бинга предполагают проведение дополнительных диагностических манипуляций [124, 206].

Подозрение на наличие сочетанных аномалий дуги Ао по Эхо-КГ независимо от типа ДОСПЖ предполагает использование соответствующего алгоритма

диагностики в зависимости от вида выявленной патологии: КоАо или перерыв дуги Ао.

Разработка унифицированного диагностического алгоритма для всех пациентов с ДОСПЖ имеет объективные сложности, связанные с вариабельностью анатомии самого порока и большим количеством персонифицированных факторов, играющих решающее значение в выборе тактики ведения этой группы больных. После постановки диагноза ДОСПЖ выбор алгоритма предхирургического обследования пациентов в первую очередь определяется типом порока, возрастом пациента, рисками развития легочной гипертензии (при ее наличии – степенью выраженности и обратимостью), сочетанными аномалиями и планируемым этапом хирургической коррекции порока: возможностью выполнения анатомической или только гемодинамической коррекции [174]. Таким образом, из-за широкой вариабельности критериев, определяющих тактику ведения пациентов с ДОСПЖ, выбор в пользу того или иного метода диагностики становится крайне субъективным. Несмотря на это, любой подход ведения пациентов с ВПС должен быть основан на преимуществах и недостатках метода кардиовизуализации в диагностики паттернов самого порока и сочетанных аномалий, важных для хирургического планирования. Исходя из этого нами предложен алгоритм диагностики и предоперационного планирования коррекции ДОСПЖ (Рисунок 107). Разработанный алгоритм позволил оптимизировать хирургическую стратегию ведения пациентов с ДОСПЖ в 39% случаев за счет выявления сочетанных клинически значимых интра- и экстракардиальных аномалий.

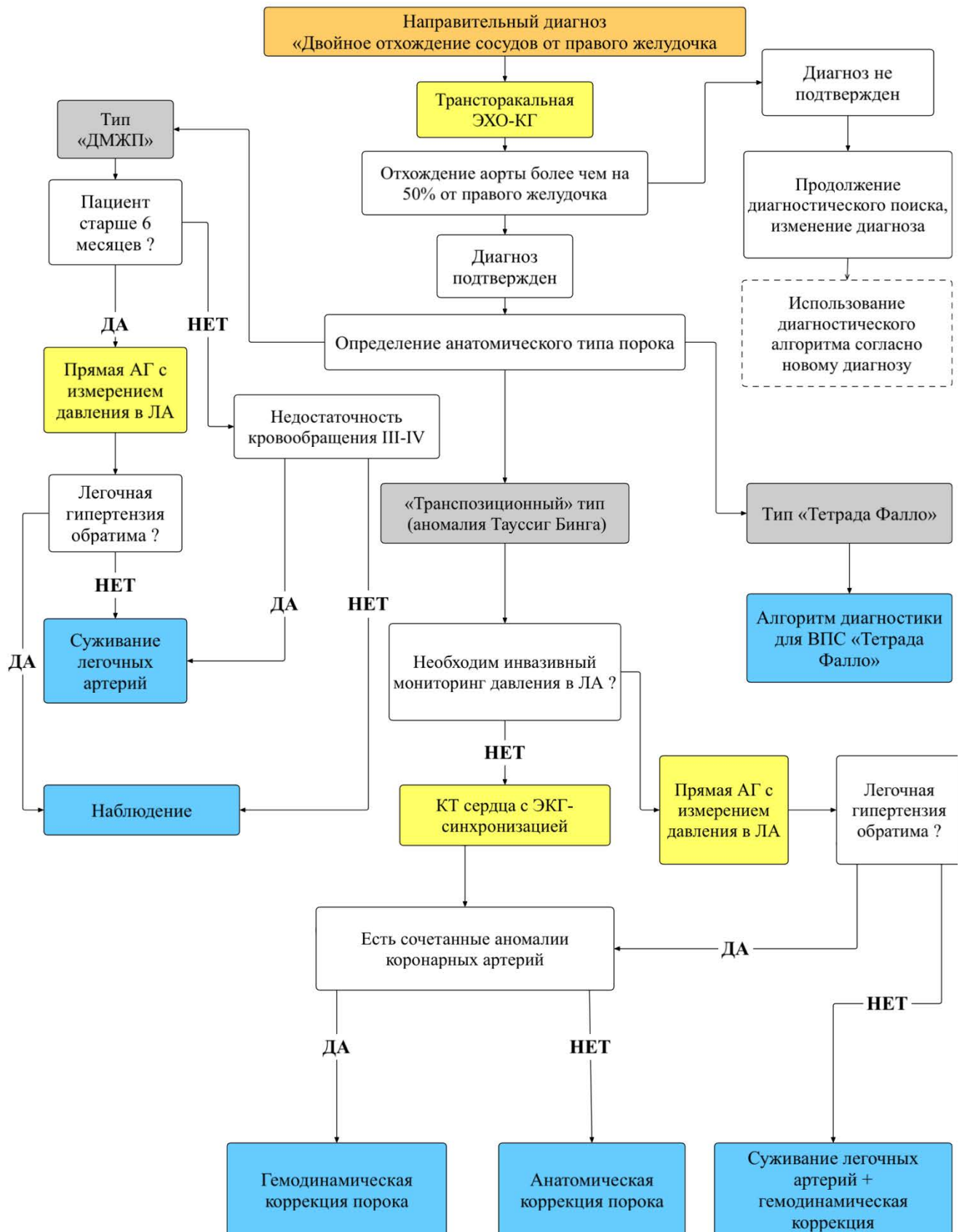


Рисунок 107 – Диагностический алгоритм ведения пациентов с направительным диагнозом Двойное отхождение сосудов от правого желудочка

- **ТМА**

Контингент пациентов с ТМА преимущественно представлен новорожденными детьми с критической гипоксией, степень выраженности которой зависит от наличия сообщений между большим и малым кругами кровообращения: ООП, ДМЖП и ОАП. Для большинства пациентов выполнение эндоваскулярной баллонной атриосептостомии (процедура Рашкинда – операция «спасения») с инициацией инфузии простагландинов является необходимым в первые сутки жизни ребенка [37, 59]. В нашем исследовании процедура Рашкинда была проведена 17 пациентам (52%) ввиду наличия фетальных коммуникаций небольших размеров. При сочетании ТМА с большим ДМЖП, размер которого обеспечивает достаточный сброс оксигенированной крови в большой круг кровообращения, баллонная атриосептостомия не выполняется, и при условии возраста пациента до 2–3 недель, нормального объема ЛЖ и отсутствия признаков легочной гипертензии пациент планируется на проведение анатомической коррекции порока – операцию артериального переключения. Анатомическая коррекция порока в нашем исследовании была проведена 27 пациентам (82%). Важно отметить, что признаки гипоксемии у пациентов с большим ДМЖП менее выражены, однако риск и сроки развития легочной гипертензии выше. По этой причине большинству пациентов старше месяца с ТМА и большим ДМЖП для определения требуется проведение инвазивного мониторинга давления в ЛА для оценки степени выраженности и обратимости легочной гипертензии [104].

Для планирования анатомической коррекции ТМА на дооперационном этапе должно быть определено расположение главных артерий относительно друг друга [4, 37, 104, 110]. По данным большинства авторов, наиболее частым вариантом взаиморасположения магистральных артерий при ТМА является передне-правое расположение Ао относительно легочного ствола (D-ТМА) – до 75%, реже Ао наблюдается спереди от легочного ствола (О-ТМА) – до 15% и слева от легочного ствола (расположение «бок-о-бок») – до 5%. Наиболее редким вариантом считается локализация Ао сзади от легочного ствола (до 1%) [201]. Анатомические варианты ТМА в нашем исследовании подтверждают

описательную мировую статистику и представлены в 70% случаев D-TMA вариантом, в 24% – O-TMA, в 6% – L-TMA типом. Ретропульмонального расположения Ao в нашей группе пациентов не встречалось.

Трансторакальная ЭхоКГ является приоритетным методом инициальной и окончательной диагностики для пациентов с ТМА [37, 138, 199]. В нашем исследовании, аналогично результатам коллег, Эхо-КГ во всех случаях корректно определила наличие всех паттернов порока и продемонстрировала 100% эффективность. Для всех пациентов, которым была выполнена баллонная атриосептостомия, трансторакальная Эхо-КГ была единственным инструментом кардиовизуализации, по результатам которой принималось решение о необходимости и срочности выполнения процедуры. Также при решении вопроса о возможности проведения радикальной коррекции порока первоначально опирались на результаты Эхо-КГ в определении массы миокарда ЛЖ, его конечно-диастолического объема и формы. Для пациентов с ТМА с критической гипоксией трансторакальная Эхо-КГ является окончательным инструментом в планировании эндоваскулярной коррекции, в ходе которой важно оценивать анатомию и расположение устьев КА для дальнейшего планирования операции артериального переключения.

Для тех пациентов, которые планируются на проведение хирургической коррекции порока, минуя проведение эндоваскулярной баллонной атриосептостомии, диагностический алгоритм должен основываться на сильных и слабых сторонах методов кардиовизуализации в определении сочетанных сердечных аномалий, характерных для ТМА, – таких как аномалии дуги Ao, главных легочных и венечных артерий.

Принципиальное значение для кардиохирурга при проведении операции артериального переключения имеет анатомия КА и диагностика их сочетанных аномалий, которые у пациентов с ТМА встречаются в 25–30% случаев [10, 59, 149, 173, 199].

Наиболее типичной коронарной анатомией при ТМА является отхождение лКА (ПМЖВ и ОА) от синуса №1 (анатомически левый), а пКА от синуса №2

(анатомически правый) [10, 173, 199]. Аналогично этому, в нашем исследовании 70% детей с ТМА имели типичное строение коронарного русла, у 9 (27%) интраоперационно были определены сочетанные аномалии КА, 4 из которых играли важное значение для хирургического планирования: единственная КА (n=3) и ретроаортальный ход ОА (задняя петля). Учитывая ограничения интраоперационной визуализации ряда сопутствующих аномалий КА, диагностические результаты о наличии особенностей анатомии коронарного русла должны быть исчерпывающими на дооперационном этапе [149]. Трансторакальная Эхо-КГ была эффективна у 3 пациентов из 9: у 2 детей с единственной КА и отдельным устьем ОА в правом лицевом синусе. В диагностике аномалий хода КА (задняя петля (ретроаортальный ход ОА) и пересечение пКА ВОПЖ) Эхо-КГ не показала корректных результатов. В большинстве работ, посвященных возможностям трансторакальной Эхо-КГ в оценке анатомии КА у детей, описываются ограничения метода, связанные с отсутствием стандартных протоколов и доступов, позволяющих визуализировать устья и ход КА у детей всех возрастных групп [149, 184]. Ротация тункуса с изменением анатомии и положения синусов Вальсальвы усугубляет ограничения метода в определении аномалий КА, так как объективно усложняет определение нормальной их анатомии [227]. В нашем исследовании для двух из трех пациентов с ТМА наличие клинически значимых устьевых аномалий КА было корректно заподозрено по Эхо-КГ, однако наряду с этим было получено 3 ЛП результата. У пациентов вентрикуло-артериальной дискордантностью трансторакальная Эхо-КГ должна дополняться иными кардиовизуализационными инструментами, позволяющими дать точную информацию о морфологии коронарного русла ввиду высоких рисков травматизации КА при проведении их реимплантации. Для всех пациентов нашего исследования с подозрением на наличие аномалий КА по Эхо-КГ проводились уточняющие методы кардиовизуализации (прямая АГ в рамках баллонной атриосептостомии или КТ сердца).

КТ в нашем исследовании выполнялась в рамках уточняющей методики для пациентов с наличием сочетанных аномалий дуги Ао, венечных артерий или

легочно-артериального русла, диагностированных по Эхо-КГ. Протокол КТ без ЭКГ-синхронизации использовался только для группы пациентов, которым выполнялась баллонная атриосептостомия, и целью исследования не была оценка КА, так как наличие их аномалий было определено при проведении прямой АГ во время процедуры Рашкинда. Из всех пациентов, которым КТ проводилась по протоколу без ЭКГ-синхронизации, корректная диагностика аномалий КА не была проведена ни в одном случае. Исследование с использованием синхронизации по сигналу ЭКГ позволило диагностировать все аномалии КА в группе пациентов с ТМА. Согласно ряду авторов, КТ сердца с проведением ЭКГ-синхронизации у пациентов с вентрикуло-артериальной дискордантностью является альтернативным прямой АГ инструментом в оценке анатомии коронарного русла и значимо не уступает ей в показателях диагностической эффективности [173, 194]. Мы согласны с данным утверждением лишь отчасти, так как проведение КТ с ЭКГ-синхронизацией в нашем исследовании у новорожденных и в особенности у маловесных, недоношенных детей, с высокой ЧСС и ЧДД не всегда гарантировало получение диагностических изображений высокого качества, позволяющих оценить не только расположение устьев КА, но и определить их анатомию на проксимальном и среднем уровнях. Несмотря на это, в нашем исследовании результаты КТ были достаточными для планирования операции артериального переключения в группе пациентов с ТМА, уточняющая диагностическая АГ на этапе подготовки к радикальной коррекции порока не проводилась.

На основании вышеизложенного, с учетом подходов к ведению пациентов с ТМА нами предложен алгоритм диагностики и предоперационного планирования коррекции ТМА, исходя из возраста пациента, показаний для экстренных паллиативных вмешательств и/или инвазивного мониторинга давления в ЛА (Рисунок 108). Разработанный алгоритм позволил оптимизировать интраоперационные подходы для 33% пациентов с ТМА за счет верификации сопутствующих аномалий дуги Ао и КА.



Рисунок 108 – Диагностический алгоритм ведения пациентов с направительным диагнозом Транспозиция магистральных артерий

• ОАС

ОАС относится к группе ВПС, обуславливающих выраженную гиперволемию МКК и раннее развитие легочной гипертензии. Радикальная коррекция ОАС является приоритетным инициальным методом лечения в случае технической возможности его выполнения [33, 127]. Проведение этапных коррекций в виде суживания ЛА предпринимается, как правило, у маловесных, коморбидных детей и у пациентов с наличием хирургических рисков [127]. В нашей работе шести пациентам с ОАС была выполнена первичная радикальная коррекция порока, одному – инициальное раздельное суживание ЛА в период новорожденности и в возрасте 3 месяцев – радикальная коррекция. В изучаемой выборке пациентов преобладал ОАС без развитой аорто-легочной перегородки – ОАС 2 тип. Отхождение ЛА от легочного ствола (ОАС 1 тип), а не от артериального ствола было у 2 детей. В большинстве сообщений, посвященных анатомии ОАС,

докладывается о преобладании 1-го анатомического типа порока [33, 146]. Отличные от большинства авторов результаты распределения анатомического типа ОАС в нашем исследовании, вероятно, связаны с ограниченной выборкой детей с данным ВПС.

В определении ОАС трансторакальная Эхо-КГ продемонстрировала высокую эффективность (точность метода – 99,7%). Один клинически значимый результат гипердиагностики ОАС 3 типа был у пациента с АЛА 3 типа – корректный диагноз был определен при проведении прямой АГ. О сложностях верификации 3 типа ОАС от АЛА с наличием аорто-легочных коллатеральных артерий также докладывается в ряде работ иностранных коллег [121]. Некоторые работы демонстрируют значимые клинические расхождения в определении анатомических типов ОАС по Эхо-КГ [135, 227, 257]. В нашем исследовании у всех пациентов с ОАС анатомический тип порока по Эхо-КГ был определен корректно.

В большинстве сообщений у пациентов с ОАС отмечается наличие подтрункового ДМЖП и крайне редкие случаи его отсутствия. Септальный дефект является результатом недоразвития инфундибулярной перегородки и, как правило, обязательным паттерном всех конотрунковых аномалий [105, 135]. Чаще всего дефект расположен под самым трупсом в перимембранозной части межжелуочковой перегородки, и артериальный ствол отходит в равной степени от ПЖ и ЛЖ. Сообщается о возможном унивентрикулярном отхождении трупса: либо от ПЖ, либо от ЛЖ [33]. Аналогично этому в нашей работе у всех детей присутствовал крупный ДМЖП, расположенный под клапаном ОАС у 4 пациентов. У двух детей ОАС отходил преимущественно от ПЖ, у одного – от ЛЖ. Дополнительных ДМЖП, требующих одномоментного или отсроченного ушивания, в нашей группе пациентов с ОАС не было. Трансторакальная Эхо-КГ и КТ сердца продемонстрировали высокую информативность в определении локализации ДМЖП и в оценке расположения трупса относительно желудочков сердца.

У трех пациентов мы диагностировали изолированный ОАС. Клинически значимые сочетанные аномалии в нашем исследовании встречались только

у пациентов с 4 типом ОАС, среди них были аномалии дуги Ао и ее ветвей (70% от общего числа) и анатомические особенности хода КА (укорочение пКА и пересечение ею ВОПЖ). Наличие аномалий дуги аорты и КА у пациентов с ОАС встречается в 20–25% случаев и играет принципиальную роль в хирургических подходах и дальнейшем прогнозе [33]. Все сочетанные обструктивные аномалии дуги Ао у пациентов с ОАС нашего исследования были диагностированы с помощью трансторакальной Эхо-КГ, у одного ребенка была неточность в определении типа сочетанного порока – перерыв дуги Ао был трактован как КоАо. Также по Эхо-КГ были сложности в диагностике сочетанных аномалий отхождений сосудов дуги Ао и КА – все неточности в оценке экстракардиальных структур по Эхо-КГ были связаны с ограниченным акустическим окном. Слабые стороны метода трансторакальной ЭХО-КГ в определении экстракардиальных аномалий в группе пациентов с ОАС не отличались от описанных ранее в клинических группах конотрункальных ВПС. Все хирургические факторы риска в виде аномалий дуги Ао и ее ветвей, а также анатомических вариаций хода КА в группе пациентов с ОАС были корректно определены с помощью КТ сердца независимо от выбранного протокола сканирования.

Несмотря на то, что в проведенном нами исследовании продемонстрировано, что все пациенты с изолированным ОАС могли быть прооперированы только на основании данных трансторакальной Эхо-КГ, риск наличия сочетанных аномалий сосудов дуги Ао и КА у пациентов с ОАС независимо от его типа остается высоким, а диагностические возможности Эхо-КГ в их определении недостаточными.

Учитывая вышеизложенное, с учетом первично радикального подхода в коррекции ОАС нами предложен следующий алгоритм его диагностики и хирургического планирования, который позволил изменить интраоперационную стратегию для половины пациентов (Рисунок 109).



Рисунок 109 – Диагностический алгоритм ведения пациентов с направительным диагнозом Общий артериальный ствол

• ТАДЛВ

До появления и широкого применения неинвазивных методов кардиовизуализации, таких как КТ или кардио-MPT, катетеризация полостей сердца с прямой АГ была единственным инструментом дообследования детей с ТАДЛВ в рамках предоперационного планирования. В нашем исследовании инвазивная диагностика проводилась трем детям с ТАДЛВ в рамках уточняющего инструмента после проведения трансторакальной Эхо-КГ с целью уточнения места впадения ЛВ и диагностики возможной обструкции коллектора. В литературе есть большое количество работ, посвященных возможностям трансторакальной Эхо-КГ как окончательного диагностического инструмента в определении хирургической тактики ведения детей с ТАДЛВ. M.L. Lee et al. (2001) пришли к выводу об отсутствии необходимости в использовании каких-либо дополнительных визуализационных методик у пациентов с ТАДЛВ ввиду высокой

диагностической эффективности трансторакальной Эхо-КГ (точность 87%) как в определении локализации дренажа ЛВ, так и в оценке наличия обструкции венозного возврата [165]. Ограничивающим фактором проведенного коллегами исследования было отсутствие в изучаемой выборке пациентов с наличием синдрома гетеротаксии и сочетанными аномалиями предсердий, которые, согласно результатам работы F. Ali et al. (2018), являются самыми частыми причинами ошибочных результатов Эхо-КГ в интерпретации ТАДЛВ [116]. В нашем исследовании точность трансторакальной Эхо-КГ в постановке диагноза аномального дренирования всех ЛВ составила 99%, ошибочный результат диагностики порока был у ребенка с синдромом гетеротаксии (правый изомеризм), при котором определялась правосторонняя атриомегалия, однако четкой визуализации аномального дренирования ЛВ не было, диагноз был установлен после проведения КТ сердца. Сложности в диагностике ТАДЛВ по Эхо-КГ также были у пациента с трехпредсердным сердцем и подозрением на наличие дренажа части вен в одну из камер ЛП, однако по результатам КТ и интраоперационным данным было определено впадение всех ЛВ в вертикальную вену и отсутствие дренирования части из них в полость ЛП. Случаев гипердиагностики ТАДЛВ по ЭХО-КГ в изучаемой выборке пациентов не было.

Большинство авторов придерживаются мнения о недостаточной эффективности трансторакальной Эхо-КГ в определении анатомического типа ТАДЛВ, в особенности при его смешанном типе дренирования [158, 169, 234]. В изучаемой выборке пациентов смешанного типа ТАДЛВ представлено не было, все иные анатомические типы ВПС по Эхо-КГ были определены корректно.

Важным прогностическим фактором, определяющим сроки оказания хирургической помощи детям с ТАДЛВ, является обструкция легочного венозного возврата, которая должна быть диагностирована в кратчайшие сроки. В исследовании K.H. Oh et al. (2009) точность Эхо-КГ в определении обструктивной формы ТАДЛВ составила 69% [223]. В нашей работе точность трансторакальной Эхо-КГ в определении обструкции венозного возврата составила 87% и статистически значимо не отличалась от показателей диагностической

эффективности КТ, однако у одного ребенка выявленные изменения после томографического исследования меняли тактику его ведения и сроки проведения радикальной коррекции ТАДЛВ. Возможное многоуровневое сужение венозного коллектора с определением локализации обструкции является сложной диагностической задачей для Эхо-КГ и требует дообследования с помощью иных визуализационных инструментов (КТ, прямая АГ) [234, 261]. В противовес этому в нашем исследовании по результатам КТ в диагностике обструктивной формы ТАДЛВ был получен один ЛО результат у пациента с наличием фиброзной перемычки в коллекторе ЛВ, которая не визуализировалась на полученных томограммах – обструкция была заподозрена по Эхо-КГ при измерении градиента давления и подтверждена интраоперационно. Таким образом, в нашем исследовании комплексное проведение Эхо-КГ и КТ сердца позволяло добиться 100% эффективности в диагностике порока, определении его типа и обструктивных форм.

Исходя из полученных результатов нашего исследования у детей с изолированными формами ТАДЛВ, нормальным расположением внутренних органов (*situs solitus*) и нормальной анатомией предсердий при условии хорошего акустического окна трансторакальная Эхо-КГ может считаться инициальным и окончательным инструментом хирургического планирования коррекции порока.

У детей с ТАДЛВ и наличием сочетанных кардиальных пороков, с синдромом гетеротаксии и иными аномалиями предсердий при ограниченной визуализации расположения коллектора относительно ЛП трансторакальная Эхо-КГ должна дополняться проведением КТ сердца. Кардио-КТ у детей с ТАДЛВ является альтернативой инвазивной катетеризации полостей сердца с прямой АГ и должна быть предпочтительным уточняющим инструментом. Прямая АГ должна применяться у детей с ТАДЛВ в случае необходимости оценки функциональных, а не анатомических параметров.

Учитывая вышеизложенное, нами предложен следующий алгоритм предоперационного планирования коррекции ТАДЛВ, на основании которого тактика ведения была изменена у 20% пациентов (Рисунок 110).

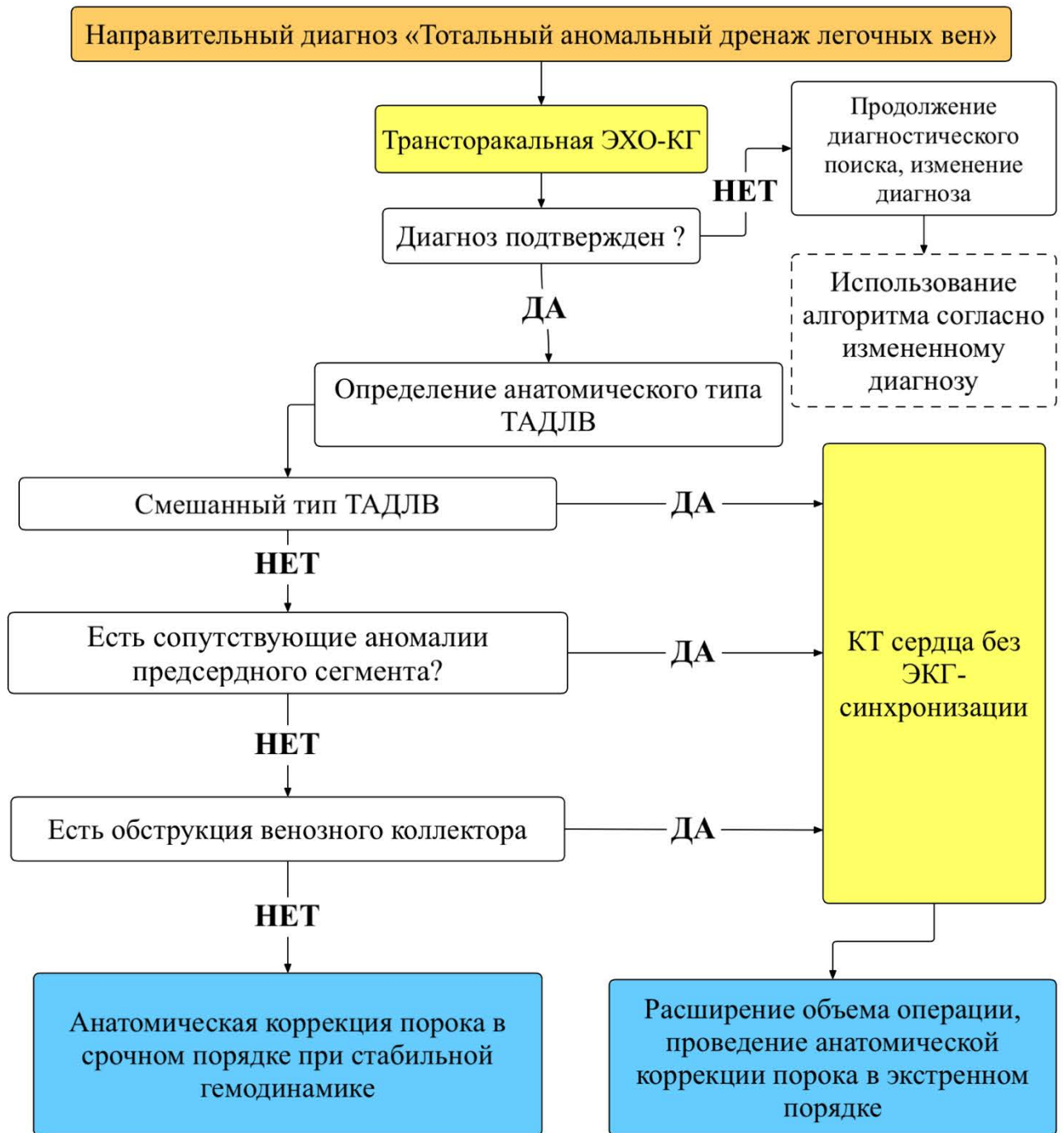


Рисунок 110 – Диагностический алгоритм ведения пациентов с направительным диагнозом Тотальный аномальный дренаж легочных вен

• ЧАДЛВ

Среди всех анатомических типов ВПС аномальное дренирование одной или нескольких ЛВ (но не всех), как правило, клинически манифестирует в более позднем возрасте и скрывается за маской бронхолегочной патологии [38]. По данным V.S. Pendela et al. (2020), большая часть пациентов, требующих проведения радикальной коррекции порока, представлена детьми младшей и более

старшей возрастными группами [231]. Аналогично описанным данным в нашем исследовании большинство пациентов в группе с ЧАДЛВ были старше года.

Супракардиальные формы аномального дренирования правых ЛВ преобладают среди анатомических типов ЧАДЛВ, наиболее редкими вариантами является дренаж левых ЛВ и смешанные формы [38]. В проведенном исследовании у 92% пациентов аномальный дренаж был представлен правыми ЛВ, из них большая часть дренировалась в систему ВПВ, аномальный дренаж левых ЛВ был только у двух пациентов.

Решение вопроса о необходимости хирургической коррекции у пациентов с ЧАДЛВ основывается на соотношении объемов кровотока по большому и малому кругам кровообращения, которое оценивается при проведении трансторакальной Эхо-КГ в случае косвенных признаков объемной перегрузки МКК [104].

При описании предоперационного диагностического алгоритма ряд авторов сообщает о достаточной эффективности трансторакальной Эхо-КГ для выполнения радикальной коррекции ЧАДЛВ [224]. В работе Z. Zhang et al. (2016) докладывается о высоких возможностях метода в диагностике всех форм аномального дренажа ЛВ (точность 96%), однако отмечается преобладание ошибочных результатов в определении частичных дренажей в сравнении с тотальными [166]. Аналогично результатам иностранных коллег в настоящем исследовании трансторакальная Эхо-КГ показала себя как высокоэффективный метод в определении ЧАДЛВ – из 24 пациентов у 22 диагноз был корректно определен (чувствительность 92%). Относительное снижение эффективности метода было связано с пятью случаями гипердиагностики ЧАДЛВ у пациентов со сложными ВПС, сопутствующим ДМПП и увеличением размеров полости ПП (АЛА с ДМЖП, ДОСПЖ и ТФ). Сложности в определении патологии ЛВ у пациентов с обедненным артериальным легочным кровотоком связаны с отсутствием специфичных для этого порока маркеров из-за значительной гиповолемии МКК [116]. Вместе с этим наличие косвенных признаков аномального дренирования ЛВ в виде атриомегалии и/или ускорения кровотока в системных

венах на фоне ограниченного акустического окна объясняют риск получения ЛП результатов ЧАДЛВ по Эхо-КГ [223, 224].

В рамках предоперационного планирования ЧАДЛВ важное значение для кардиохирурга играет локализация впадения ЛВ и наличие сопутствующих септальных пороков, требующих проведения пластики или ушивания [38]. В нашем исследовании по Эхо-КГ были сложности в определении локализации дренажа ЛВ при смешанном типе ЧАДЛВ и, несмотря на то что анатомический тип порока был диагностирован корректно, достоверно определить локализацию впадения ЛВ и их анатомию не представлялось возможным.

Принципиальную роль в планировании объема хирургического лечения для пациентов с ЧАДЛВ играет количество аномально дренируемых вен, определяющих необходимость их перемещения в ЛП или изолированное закрытие ДМПП при его наличии [15, 99]. В проведенной работе по Эхо-КГ было пропущено 5 ЛВ с аномальным дренажом в ВПВ, наличие которых во всех случаях меняло тактику или пролонгировало оперативное пособие. Для большей части пациентов с подозрением на ЧАДЛВ по Эхо-КГ в нашем исследовании выполнялась КТ сердца, которая показала 100%-ую эффективность в диагностике ЧАДЛВ и определении количества аномально дренируемых вен. В части определения типа ЧАДЛВ по КТ был допущен один ошибочный результат при впадении верхнедолевой правой ЛВ в ВПВ на уровне ее устья – супракардиальный тип, интерпретирован как кардиальный тип. Корректный диагноз в описанном случае был установлен интраоперационно и не влиял на хирургическую тактику. Несмотря на высокие показатели эффективности Эхо-КГ в диагностике ЧАДЛВ, широкая анатомическая вариабельность порока, как правило, требует проведения дополнительных методов визуализации с целью уточнения паттернов порока и диагностики значимых интра- и экстракардиальных аномалий. К значимым аномалиям, влияющим на хирургическую тактику и определяющим прогноз в изучаемой выборке пациентов, относились септальные дефекты, наличие фиброзной перемычки в полости ЛП (трехпредсердное сердце) и легочная секвестрация. Легочная секвестрация встречается в 60% случаев у пациентов

с ЧАДЛВ и характерна для инфракардиального типа порока [15, 38, 99]. В нашем исследовании у трех детей с инфракардиальной формой ЧАДЛВ интраоперационно была диагностирована легочная секвестрация, которая требовала проведения эндоваскулярной эмболизации питающей артерии с последующим решением вопроса о необходимости проведения резекции легочного секвестра. В работе A. Baloria et al. (2008) докладывается о потенциальных возможностях ультразвукового исследования с применением доплеровского картирования в диагностике легочной секвестрации у новорожденных с показателями чувствительности до 40% [267]. В нашем исследовании наличие легочного секвестра при проведении Эхо-КТ не было определено ни в одном из случаев и диагностировалось только на КТ-томограммах с показателем точности – 100%. Метод КТ является основополагающим в диагностике легочной секвестрации у пациентов всех возрастных групп [198].

Ряд работ иностранных авторов посвящен высоким возможностям бесконтрастной кардио-МРТ у пациентов с подозрением на ЧАДЛВ. Метод используется как с целью верификации самого диагноза, так и для оценки степени выраженности перегрузки правых отделов сердца и определения фиброзных изменений миокарда предсердий и желудочков [38, 156, 215]. Большинство работ, посвященных изучению возможностей кардио-МРТ в предоперационном планировании ТАДЛВ, проведены на детях старшего возраста или взрослых пациентах, не требующих использования анестезиологического пособия [224, 231]. Все пациенты нашего исследования с ЧАДЛВ имели разной степени выраженности признаки гиперволемии МКК, что ограничивало возможность их направления на МРТ со стороны клинических докторов, таким образом, возможности метода в нашем исследовании не изучались.

Исходя из результатов нашего исследования, несмотря на высокие возможности трансторакальной Эхо-КТ в диагностике ЧАДЛВ, метод не может считаться окончательным ввиду диагностических неточностей в вопросах, определяющих тактику ведения пациентов, – анатомический тип порока, количество аномально дренируемых вен и наличие сопутствующих

экстракардиальных аномалий в виде легочной секвестрации. На основании выше сказанного, нами предложен алгоритм диагностики и предоперационного планирования коррекции ЧАДЛВ (Рисунок 111). Использование данного алгоритма меняло тактику ведения и интраоперационных подходов для 79% пациентов с ЧАДЛВ.

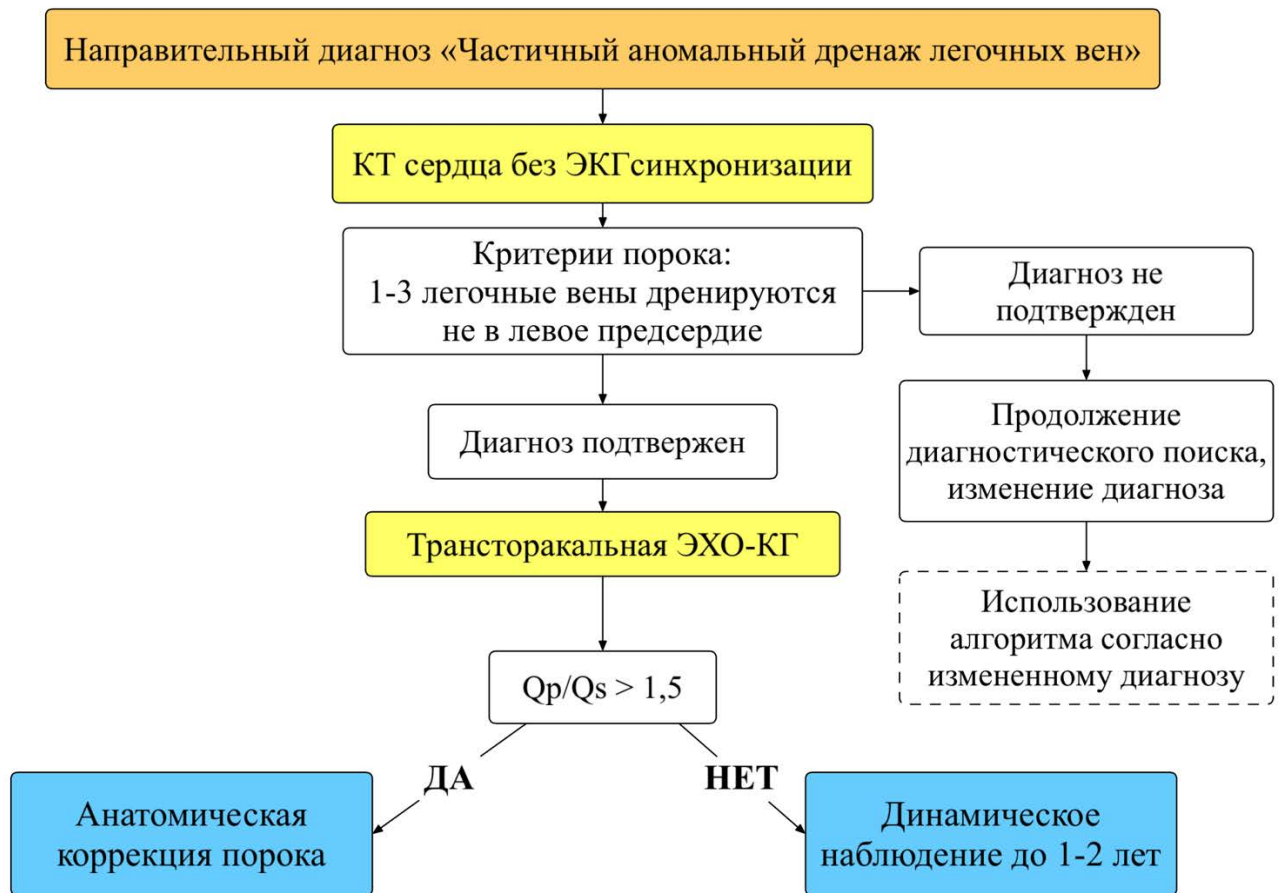


Рисунок 111 – Диагностический алгоритм ведения пациентов с направительным диагнозом Частичный аномальный дренаж легочных вен

ВЫВОДЫ

1. Разработанный протокол компьютерной томографии сердца с использованием методики болюс-трекер и планированием области интереса на полость левого предсердия (пороговое значение старта томографии 80–90 HU) позволяет получать изображения хорошего и отличного качества с равновесным контрастированием всех полостей сердца и магистральных сосудов малого и большого кругов кровообращения с чувствительностью и специфичностью 78,3% и 80,0% соответственно для протокола с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией и 88,6% и 71,4% соответственно для протокола без ЭКГ-синхронизации.
2. Диагностическая эффективность протокола компьютерной томографии без ЭКГ-синхронизации (точность 93,2%) уступает протоколу с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией (точность 98,1%) только в определении сочетанных аномалий коронарного русла и в оценке функционального состояния аорто-легочных коллатеральных артерий (точность эхокардиографии 68,4%, точность компьютерной томографии 90%). В определении всех иных сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий, типов и анатомических вариаций врожденных пороков сердца достоверной разницы в эффективности протоколов компьютерной томографии с и без ЭКГ-синхронизации определено не было ($p>0,05$).
3. Протокол компьютерной томографии сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией является более эффективным в определении посегментной анатомии правой коронарной артерии для пациентов всех возрастных групп в сравнении с несинхронизированным протоколом ($p<0,05$). В возможностях оценки анатомии левой коронарной артерии и ее ветвей протокол с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией продемонстрировал достоверное преимущество над несинхронизированным протоколом только для группы младенцев ($p<0,01$), для новорожденных и детей младшей возрастной группы статистически значимой разницы в эффективности двух протоколов компьютерной томографии получено не было ($p>0,05$).

4. Возможность визуализации коронарного русла у детей при проведении компьютерной томографии сердца зависит только от частоты сердечных сокращений, при этом оценка всех его сегментов при использовании протокола с ЭКГ-синхронизацией возможна на более высоких параметрах – $129,2 \pm 4,4$ уд/мин в сравнении с несинхронизированным протоколом – $118,3 \pm 5,2$ уд/мин, $p=0,002$ (в среднем на $10,8 \pm 2,23$ уд/мин выше). Частота дыхательных движений и площадь поверхности тела влияют на возможность оценки анатомии левой коронарной артерии при использовании протокола без ЭКГ-синхронизации и проксимальных сегментов всего коронарного русла артерий при использовании синхронизированного протокола ($p<0,05$).

5. Показатели диагностической эффективности трансторакальной эхокардиографии, компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца в определении типа врожденного порока сердца составили 98,9%, 99,5% и 95,2% соответственно ($p>0,05$). В определении анатомических особенностей врожденных сердечных аномалий эхокардиография (точность 68,4%) достоверно уступала КТ сердца (точность 100%) в определении типа атрезии легочной артерии и перерыва дуги аорты ($p<0,001$), в оценке всех иных анатомических вариаций достоверной разницы в эффективности методов получено не было ($p>0,05$).

6. В оценке интракардиальных аномалий значимой разницы в эффективности трансторакальной эхокардиографии, компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии сердца получено не было ($p>0,05$), точность 99,5%, 95,5% и 97,5% соответственно.

Для экстракардиальных аномалий компьютерная томография обладает более высокой диагностической значимостью (точность 97%) в сравнении с трансторакальной эхокардиографией (точность 78%) и магнитно-резонансной томографией сердца (точность 75%) в диагностике аорто-легочных коллатеральных артерий ($p=0,001$) и сочетанных аномалий легочных артерий (точность 95%, 98,4%, 91,6% соответственно, $p<0,05$). В определении aberrантной подключичной артерии компьютерная томография демонстрирует свое

преимущество только над эхокардиографией (точность 100% и 95,2% соответственно, $p=0,011$).

В оценке сочетанных аномалий развития коронарного русла протокол компьютерной томографии сердца с ретроспективной ЭКГ-синхронизацией является достоверно более эффективным диагностическим инструментом (точность 98%) в сравнении с трансторакальной эхокардиографией (точность 96%), $p=0,012$.

7. Использование оптимизированного диагностического алгоритма ведения детей с некорригированными врожденными сердечными аномалиями позволяет объективизировать подход к выбору радикальной или паллиативной коррекции порока и изменить интраоперационную тактику. В результате использования разработанного алгоритма изменение хирургических подходов и интраоперационной тактики произошло у 57% пациентов.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. При проведении компьютерной томографии сердца детям с некорригированными врожденными пороками сердца необходимо выполнять автоматический мониторинг болюса контрастного вещества с планированием области интереса на полость левого предсердия, пороговым значением старта томографии 80–100 HU. При невозможности определения расположения левого предсердия на нативных сериях изображений планирование области интереса допустимо на полость правого желудочка с пороговым значением старта 120–150 HU.
2. При проведении компьютерной томографии сердца детям с некорригированными врожденными пороками сердца автоматический мониторинг болюса контрастного вещества может быть спланирован на нисходящую аорту с пороговым значением болюса 150–160 HU, однако такой подход не гарантирует получения одномоментного оптимального контрастирования камер сердца и магистральных сосудов у новорожденных с открытыми фетальными коммуникациями.
3. У пациентов с критическими и сложными врожденными пороками сердца, хирургическая коррекция которых не зависит от наличия дополнительных источников легочного кровоснабжения и анатомии коронарного русла, трансторакальная эхокардиография должна дополняться компьютерной томографией сердца без ЭКГ-синхронизации.
4. У пациентов с критическими и сложными врожденными пороками сердца, сопровождающимися гипоплазией легочно-артериального русла, и кандидатов на проведение реимплантации коронарных артерий или инфундибулотомии выводного отдела правого желудочка трансторакальная эхокардиография должна дополняться компьютерной томографией сердца с использованием ретроспективной ЭКГ-синхронизации за исключением случаев, требующих проведения экстренной паллиативной эндоваскулярной коррекции порока.

5. Трансторакальная эхокардиография должна использоваться как первичный и окончательный метод диагностики и определения показаний для проведения экстренной баллонной атриосептостомии у пациентов с транспозицией магистральных артерий и аномалией Тауссиг Бинга. В рамках баллонной атриосептостомии должна быть проведена оценка всех паттернов порока, анатомии коронарного русла, сочетанных интра- и экстракардиальных аномалий для планирования дальнейшей открытой хирургической коррекции.
6. Компьютерная томография сердца должна использоваться в качестве альтернативного прямой ангиографии инструмента при планировании коррекции всех типов врожденных пороков сердца за исключением атрезии легочной артерии, III–IV анатомический тип.
7. Разработанный диагностический алгоритм предоперационного планирования коррекции критических и сложных врожденных пороков сердца, основанный на преимуществах и недостатках каждого метода кардиовизуализации, должен быть интегрирован в практику ведения детей с некорригированными врожденными сердечными аномалиями.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

3D – трехмерный

ABK – атриовентрикулярный канал

АГ – ангиография

АЛА – атрезия легочной артерии

Ао – аорта

БАЛКА – большие аорто-легочные коллатеральные артерии

ВОПЖ – выводной отдел правого желудочка

ВПВ – верхняя полая вена

ВПС – врожденный порок сердца

ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки

ДМПП – дефект межпредсердной перегородки

ДОСПЖ – двойное отхождение сосудов от правого желудочка

ИМЖП – интактная межжелудочковая перегородка

ИО – истинно отрицательный

ИП – истинно положительный

КА – коронарная артерия

КВ – контрастное вещество

КоАо – коарктация аорты

КТ – компьютерная томография

кТМА – корригированная транспозиция магистральных артерий

КУ – контрастное усиление

ЛА – легочная артерия

ЛВ – легочная вена

ЛЖ – левый желудочек

лКА – левая коронарная артерия

лЛА – левая легочная артерия

ЛО – ложно отрицательный

ЛОСА – левая общая сонная артерия

ЛП – левое предсердие

ЛП – ложно положительный

МКК – малый круг кровообращения

МРТ – магнитно-резонансная томография

нАо – нисходящая аорта

НПВ – нижняя полая вена

ОА – огибающая артерия

ОАП – открытый артериальный проток

ОАС – общий артериальный ствол

ООО – открытое овальное окно

ПЖ – правый желудочек

пКА – правая коронарная артерия

ПЛА – правая легочная артерия

ПМЖВ – передняя межжелудочковая ветвь

ПП – правое предсердие

ППТ – площадь поверхности тела

ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен

ТМА – транспозиция магистральных артерий

ТФ – Тетрада Фалло

УЗ – ультразвук

ЦДК – цветное доплеровское картирование

ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен

ЧДД – частота дыхательных движений

ЧСС – частота сердечных сокращений

ЭКГ – электрокардиограмма

Эхо-КГ – эхокардиография

AUC – площадь под кривой

BFFE – balanced fast field echo

BTFE – balanced turbo field echo

Me – медиана

Mean – среднее значение

Q1 – нижний квартиль

Q3 – верхний квартиль

Qp/Qs – соотношение объемов легочного и системного кровотоков

ROI – region of interest

SD – стандартное отклонение

TE – echo time

TR – time repetition

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алгоритм выбора анестезии (седации) для обеспечения магнитно-резонансной томографии у пациентов с неврологической патологией / Е.С. Яковлева, А.В. Диордиев, Е.А. Адкина, В.В. Лазарев // Анестезиология и реаниматология. – 2020. – № 6. – С. 23–29.
2. Алгоритм своевременной диагностики критической коарктации аорты у новорожденных / Е.Г. Левченко, А.А. Свободов, М.Р. Туманян, А.Г. Андерсон // Детские болезни сердца и сосудов. – 2021. – Т. 17. – № 3. – С. 198–204.
3. Анатомическая вариабельность строения дуги и грудного отдела аорты и ее влияние на патологические состояния аорты / А.А. Шаданов, Д.А. Сирота, Т.А. Берген [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2020. – Т. 24. – № 4. – С. 72–82.
4. Базылев, В.В. Хирургическое лечение транспозиции магистральных артерий / В.В. Базылев, А.Е. Черногринов // Детские болезни сердца и сосудов. – 2016. – Т. 13. – № 1. – С. 33–41.
5. Бедин, А.В. Персонифицированный подход к хирургическому и эндоваскулярному лечению коарктации и рекоарктации аорты у детей разных возрастных групп: дис. ... канд. мед. наук: 3.1.15. Сердечно-сосудистая хирургия / Бедин Алексей Владимирович; ФГБУ «НМИЦ хирургии им. А.В. Вишневского» Минздрава России. – Москва, 2024. – 165 с.
6. Безопасное использование контрастных средств в рентгенологии (методическое руководство Российского общества рентгенологов и радиологов) / В.Е. Сеницын, И.Е. Тюрин, Н.Л. Шимановский [и др.] // Вестник рентгенологии и радиологии. – 2023. – Т. 104. – № 6. – С. 363–384.
7. Бобылева, Е.С. Эпидемиология врожденных пороков сердца у новорожденных детей / Е.С. Бобылева, А.А. Сошникова // Актуальные вопросы современной медицинской науки и здравоохранения: сборник статей V Международной научно-практической конференции. – Екатеринбург, 09–10 апреля 2020. – Т. 2. – С. 857–862.

8. Бокерия, Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца / Е.Л. Бокерия // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2019. – Т. 64. – № 3. – С. 5–10.
9. Большие аортолегочные коллатеральные артерии как фактор риска осложненного течения послеоперационного периода у пациентов после операции артериального переключения / Г.А. Ефимочкин, М.В. Борисков, Т.В. Серова [и др.] // Детские болезни сердца и сосудов. – 2023. – Т. 20. – № 1. – С. 17–22.
10. Влияние анатомии коронарных артерий при транспозиции магистральных артерий на выбор метода реимплантации – возможно ли упростить стандартные классификации? / Г.А. Ефимочкин, М.В. Борисков, К.О. Барбухатти [и др.] // Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины. – 2016. – Т. 31. – № 4. – С. 48–55.
11. Возможности магнитно-резонансной томографии сердца и магнитно-резонансной ангиографии магистральных сосудов у детей с транспозицией магистральных сосудов / А.А. Малов, Ю.Б. Калиничева, Д.И. Садыкова [и др.] // Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины. – 2021. – Т. 36. – № 2. – С. 115–122.
12. Возможности применения многоплоскостных реформаций, ориентированных на оси сердца, в диагностике атрезии лёгочной артерии при рентгеновской компьютерной томографии / Г.К. Садыкова, Г.Е. Труфанов, В.В. Ипатов, В.В. Рязанов // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2018. – Т. 8. – № 3. – С. 155–163.
13. Возможности применения модель-базированных итеративных реконструкций при компьютерной томографии легких / А.Ю. Силин, И.С. Груздев, Г.В. Беркович [и др.] // Медицинская визуализация. – 2020. – Т. 24. – № 3. – С. 107–113.
14. Выбор компонентов анестезиологического пособия у детей при магнитно-резонансном томографическом исследовании / А.Г. Анастасов, А.В. Овчаренко, Д.О. Назин [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. – 2020. – Т. 10. – № 3. – С. 285–292.

15. Гаврилов, Р.Ю. Частичный аномальный дренаж легочных вен: смешанный тип и синдром «ятагана». Клинические заметки / Р.Ю. Гаврилов // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. – 2021. – Т. 9. – № S3. – С. 90–99.
16. Детская кардиохирургия. Руководство для врачей / [Аверина Т.Б. и др.]; под ред. Л.А. Бокерия, К.В. Шаталова. – Москва: ФГБУ НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева Минздрава России, 2016. – 864 с. – ISBN: 978-5-7982-0356-7. – Текст: непосредственный.
17. Детская радиология. Сложные случаи / А. Бисвас, Ф. Фуррук, М. Раз, М. Дитчфилд; пер. с англ. под ред. академика РАН С.К. Тернового, доц. К.А. Хасановой. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2025. – 272 с. – ISBN: 978-5-9704-8660-3. – Текст: непосредственный.
18. Дефект межпредсердной перегородки. Клинические рекомендации 2023 / Л.А. Бокерия, А.И. Ким, М.М. Зеленикин [и др.] // Российский кардиологический журнал. – 2023. – Т. 28. – № 8. – С. 115–135.
19. Диагностическая значимость мультиспиральной компьютерной томографии у детей с коарктацией аорты: анализ и клинические результаты / М.В. Вакуленко, А.А. Переверзева, Г.А. Ефимочкин [и др.] // Инновационная медицина Кубани. – 2024. – Т. 9. – № 4–1. – С. 32.
20. Диагностическая информативность современных методов визуализации в диагностике коарктации аорты у детей / К.А. Хасанова, С.К. Терновой, М.А. Абрамян, А.В. Бедин // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2022. – Т. 12. – № 4. – С. 74–84.
21. Диагностические возможности компьютерной томографии у детей с врожденными пороками сердца / Л.Г. Бочкова, Ю.В. Черненко, В.Н. Нечаев, О.С. Панина // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2021. – Т. 66. – № 4. – С. 229.
22. Диагностические возможности трансторакальной ЭхоКГ и КТ сердца в предоперационном планировании тотального аномального дренажа легочных вен

/ К.А. Хасанова, М.А. Абрамян, А.В. Бедин, В.П. Мирошниченко // Инновационная медицина Кубани. – 2024. – Т. 9. – № 3. – С. 47–53.

23. Ежова, В.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика случая атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и большими аортолегочными коллатеральными артериями / В.В. Ежова // Пренатальная диагностика. – 2020. – Т. 19. – № 4. – С. 370–375.

24. Захарова, О.Е. Эхокардиография в диагностике аномального отхождения брахиоцефальных сосудов от легочной артерии / О.Е. Захарова, В.В. Плахова, И.Ю. Барышникова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2020. – Т. 17. – № 4. – С. 283–287.

25. Здравоохранение в России 2023. Статистический сборник / Росстат. – Москва, 2023. – 179 с. – Текст: непосредственный.

26. Зубко, А.В. Смертность детей от врожденных пороков сердца как отражение доступности хирургической помощи / А.В. Зубко, Т.П. Сабгайда // Здравоохранение Российской Федерации. – 2019. – Т. 63. – № 6. – С. 300–307.

27. Зяблова, Д.Д. Лучевая диагностика врожденного критического порока сердца – тотальный аномальный дренаж легочных вен у ребенка 1 дня жизни / Д.Д. Зяблова, Е.И. Зяблова // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2024. – Т. 14. – № 3. – С. 151–159.

28. История хирургии тетрады Фалло. Часть 1. Описание и диагностика порока. подходы к оперативному лечению и начало разработки методов паллиативных операций / Л.А. Бокерия, В.П. Подзолков, С.П. Глянцев [и др.] // Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. – № 2. – С. 3–13.

29. Камышанская, И.Г. Перспективы снижения дозовой нагрузки на пациентов с профилактической цифровой рентгенографии органов грудной клетки / И.Г. Камышанская, В.М. Черемисин, А.В. Водоватов // Вестник рентгенологии и радиологии. – 2018. – Т. 99. – № 1. – С. 30–42.

30. Кармазановский, Г.Г. Спиральная компьютерная томография: болюсное контрастное усиление / Г.Г. Кармазановский. – Москва: Видар-М, 2005. – 376 с. – ISBN: 5-88429-087-X. – Текст: непосредственный.

31. Клинические рекомендации. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) / Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России; Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России», Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов». – Министерство Здравоохранения Российской Федерации: [б. и.], 2024. – 57 с. – Текст: электронный. – URL: <https://cardio-rus.ru/recommendations/approved/?page=1> (Дата обращения: 07.06.2025)

32. Клинические рекомендации. Коарктация аорты / Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России; Ассоциация детских кардиологов России; Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению; Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов». – Министерство Здравоохранения Российской Федерации: [б. и.], 2022. – 57 с. – Текст: электронный. – URL: <https://cardio-rus.ru/recommendations/approved/?page=1> (Дата обращения: 07.06.2025)

33. Клинические рекомендации. Общий артериальный ствол / Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России; Ассоциация детских кардиологов России. – Министерство Здравоохранения Российской Федерации: [б. и.], 2024. – 78 с. – Текст: электронный. – URL: <https://cardio-rus.ru/recommendations/approved/?page=1> (Дата обращения: 07.06.2025)

34. Клинические рекомендации. Перерыв дуги аорты. Двойная дуга аорты / Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России; Ассоциация детских кардиологов России; Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению. – Министерство Здравоохранения Российской Федерации: [б. и.], 2024. – 65 с. – Текст: электронный. – URL: <https://cardio-rus.ru/recommendations/approved/?page=1> (Дата обращения: 07.06.2025)

35. Клинические рекомендации. Тетрада Фалло / Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России; Ассоциация детских кардиологов России; Российское кардиологическое общество; Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению; Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению. – Министерство Здравоохранения Российской Федерации: [б. и.], 2024. – 57 с. – Текст: электронный. – URL: <https://cardio-rus.ru/recommendations/approved/?page=1> (Дата обращения: 07.06.2025)

36. Клинические рекомендации. Тотальный аномальный дренаж легочных вен / Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. – Министерство Здравоохранения Российской Федерации: [б. и.], 2024. – 47 с. – Текст: электронный. – URL: <https://cardio-rus.ru/recommendations/approved/?page=1> (Дата обращения: 07.06.2025)

37. Клинические рекомендации. Транспозиция магистральных артерий / Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России; Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество»; Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России»; Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов»; Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению. – Министерство Здравоохранения Российской Федерации: [б. и.], 2024. – 53 с. – Текст: электронный. – URL: <https://cardio-rus.ru/recommendations/approved/?page=1> (Дата обращения: 07.06.2025)

38. Клинические рекомендации. Частичный аномальный дренаж легочных вен (ЧАДЛВ) / Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России; Российское кардиологическое общество; Ассоциация детских кардиологов России; Национальная ассоциация экспертов по санаторно-курортному лечению. – Министерство Здравоохранения Российской Федерации: [б. и.], 2024. – 48 с. – Текст: электронный. – URL: <https://cardio-rus.ru/recommendations/approved/?page=1> (Дата обращения: 07.06.2025)

39. Коваленко, Д.Г. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочного ствола (синдром Бланда-Уайта-Гарланда) – редкий врожденный порок сердца у ребенка 7 лет / Д.Г. Коваленко, Е.С. Корочкина, К.А. Хасанова // Инновационная медицина Кубани. – 2024. – Т. 9. – № 2. – С. 98–107.
40. Контроль эффективных доз облучения пациентов при проведении медицинских рентгенологических исследований: Методические указания 2.6.1.2944-11. – Москва: Федеральный центр гигиены и эпидемиологии Роспотребнадзора, 2011. – 38 с.
41. Курочкин, С.В. Компьютерно-томографическая ангиография в диагностике коарктации аорты / С.В. Курочкин, Д.И. Зидиханов // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. – 2017. – Т. 6. – № 4. – С. 169–175.
42. Ляпин, А.А. Поэтапное хирургическое лечение новорожденных с тетрадой Фалло с использованием современных паллиативных методов / А.А. Ляпин, И.К. Халивопуло, Р.С. Тарасов // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. – 2021. – Т. 10. – № S2. – С. 50–53.
43. Магнитно-резонансная томография сердца у детей раннего возраста в условиях анестезии / Т.В. Матаева, С.А. Александрова, В.Н. Макаренко [и др.] // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2022. – Т. 23. – № 5. – С. 502–510.
44. Маркина, Ю.А. Рентгеновская компьютерная томография в оценке внутрисердечной анатомии у детей первого года жизни с различными сложными врожденными пороками сердца: дис. ... канд. мед. наук: 14.00.19 – Лучевая диагностика; лучевая терапия / Маркина Юлия Александровна; Научный центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН. – Москва, 2008. – 135 с.
45. Маткевич, Е.И. Направления оптимизации лучевой нагрузки при компьютерной томографии: научно-практическое руководство / Е.И. Маткевич, В.Е. Сеницын, И.В. Иванов. – Москва, Воронеж: [б. и.]; Элист, 2018. – 200 с. – ISBN: 978-5-87172-091-2. – Текст: непосредственный.

46. Многоэтапная хирургическая коррекция критического субаортального стеноза у ребенка первого года жизни / М.А. Абрамян, Е.А. Талалаева, М.Г. Пурсанов, А.В. Бедин, М.М. Курако, Ю.Н. Шамрин, В.П. Мирошниченко, В.Н. Чагирев, К.А. Хасанова // Клиническая и экспериментальная хирургия. Журнал имени академика Б.В. Петровского. – 2023. – Т. 11. – № 4 (42). – С. 121–127.
47. Мовсесян, Р.Р. Хирургическое лечение атрезии легочной артерии с коллатеральным легочным кровотоком / Р.Р. Мовсесян, А.А. Морозов. – Москва: Издательство РАМН, 2018. – 120 с. – ISBN: 978-5-7901-0192-2. – Текст: непосредственный.
48. Модернизированный протокол компьютерно-томографической ангиографии сердца для детей с дилатационной кардиомиопатией / Н.Н. Руденко, А.Ю. Скрипник, В.В. Истомина [и др.] // Российский журнал персонализированной медицины. – 2023. – Т. 3. – № 1. – С. 18–26.
49. Морозов, А.А. Особенности легочного кровотока и системной гемодинамики у пациентов с тотальным аномальным дренажем легочных вен / А.А. Морозов, Р.Р. Мовсесян // Регионарное кровообращение и микроциркуляция. – 2019. – Т. 18. – № 1 (69). – С. 24–30.
50. МСКТ-ангиография в диагностике врожденных пороков сердца / Е.В. Николаева, Н.В. Нуднов, Д.Г. Тарасов, Г.Г. Кармазановский. – Москва: Крафт+, 2018. – 212 с. – ISBN: 978-5-93675-253-7. – Текст: непосредственный.
51. Мультимодальная диагностика комбинированного критического врожденного порока сердца у ребенка 1 дня жизни / К.А. Хасанова, С.К. Терновой, М.А. Абрамян, Е.С. Корочкина // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2023. – Т. 13. – № 1. – С. 134–142.
52. Мультиспиральная компьютерная томография в диагностике врожденных пороков сердца у детей первых лет жизни / А.Н. Коков, С.Е. Семенов, В.Л. Масенко [и др.] // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. – 2013. – № 4. – С. 42–49.
53. Мультиспиральная компьютерная томография в диагностике патологии дуги аорты и аномалий брахиоцефальных артерий у детей первого года жизни /

О.В. Валик, А.С. Ильин, Д.Б. Дробот [и др.] // Креативная хирургия и онкология. – 2014. – № 4. – С. 14–18.

54. Нелунова, Т.И. Сложные врожденные пороки сердца у новорожденных в Якутии / Т.И. Нелунова, Г.И. Образцова, Т.Е. Бурцева // Визуализация в медицине. – 2021. – Т. 3. – № 2. – С. 13–17.

55. Общая заболеваемость детского населения России (0-14 лет) в 2023 году: статистические материалы / И.А. Деев, О.С. Кобякова, В.И. Стародубов [и др.]. – Москва: ФГБУ «ЦНИИОИЗ» Минздрава России, 2023. – 156 с. – Текст: непосредственный.

56. Оптимизация доз облучения пациентов в лучевой диагностике / С.Е. Охрименко, Л.А. Ильин, И.П. Коренков [и др.] // Гигиена и санитария. – 2019. – Т. 98. – № 12. – С. 1331–1337.

57. Оптимизированный протокол компьютерной томографии сердца у детей с врожденными пороками сердца / К.А. Хасанова, Д.Г. Коваленко, С.Я. Пуркина, С.К. Терновой // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2024. – Т. 14. – № 4. – С. 80–92.

58. Основные направления снижения дозы облучения пациентов при компьютерной томографии / Е.И. Маткевич, В.Е. Сеницын, М.И. Зеликман [и др.] // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2018. – Т. 8. – № 3. – С. 60–73.

59. Отдаленные результаты операции артериального переключения при транспозиции магистральных артерий с единственной коронарной артерией / И.Е. Нефедова, Д.О. Беришвили, М.Г. Пурсанов [и др.] // Детские болезни сердца и сосудов. – 2018. – Т. 15. – № 4. – С. 224–230.

60. Оценка легочных артерий у пациентов с тетрадой Фалло / И.А. Козырев, А.А. Морозов, А.К. Латыпов [и др.] // Патология кровообращения и кардиохирургия. – 2018. – Т. 22. – № 4. – С. 48–53.

61. Оценка развития легочного русла и результатов двухэтапной коррекции у младенцев с критической формой тетрады Фалло / М.Г. Морсина, И.А. Сойнов,

- А.В. Войтов [и др.] // Евразийский кардиологический журнал. – 2023. – № 4 (45). – С. 6–15.
62. Плахова, В.В. Эхокардиография в детской кардиохирургии: диагностика сложных и редких врожденных пороков сердца у новорожденных и детей первого года жизни, в аспекте хирургического лечения: дис. ... док. мед. наук: 14.01.13 – Лучевая диагностика; лучевая терапия / Плахова Виктория Валерьевна; Научный центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева. – Москва, 2011. – 376 с.
63. Правое трехпредсердное сердце. Роль эхокардиографии, компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии в диагностике порока / Н.В. Сорока, В.В. Абрамян, Т.В. Ставенчук [и др.] // Инновационная медицина Кубани. – 2024. – Т. 9. – № 3. – С. 97–103.
64. Пренатальная диагностика двойного отхождения сосудов из правого желудочка: ранняя диагностика, постнатальные исходы / Я.Б. Сёмина, М.Г. Багдасарян, М.А. Колышкина, К.К. Отарян // Пренатальная диагностика. – 2022. – Т. 21. – № 1. – С. 90–94.
65. Протоколы анестезиологического обеспечения рентгенэндоваскулярных и диагностических процедур, выполняемых у кардиохирургических пациентов различных возрастных групп / М.М. Рыбка, Д.Я. Хинчагов, К.В. Мумладзе, Е.С. Никулкина; под ред. Л.А. Бокерия. – Москва: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2018. – 73 с. – ISBN: 978-5-7982-0385-7. – Текст: непосредственный.
66. Публикация 103 Международной Комиссии по радиационной защите (МКРЗ): пер с англ. / Под общей ред. М.Ф. Киселёва и Н.К. Шандалы – Москва: ООО ПКФ «Алана», 2009. – 344 с. – Текст: непосредственный.
67. Пурсанов, М.Г. Современные паллиативные методы лечения новорожденных и грудных детей с тетрадой Фалло. Часть 1. Хирургическое лечение / М.Г. Пурсанов // Детские болезни сердца и сосудов. – 2017. – Т. 14. – № 3. – С. 133–138.
68. Пурсанов, М.Г. Современные паллиативные методы лечения новорожденных и грудных детей с тетрадой Фалло. Часть 2. Эндоваскулярное лечение /

- М.Г. Пурсанов // Детские болезни сердца и сосудов. – 2017. – Т. 14. – № 4. – С. 197–209.
69. Пятнадцатилетний опыт хирургического лечения тотального аномального дренажа легочных вен / А.А. Аتماшкин, А.И. Ким, Т.Р. Григорьянц [и др.] // Детские болезни сердца и сосудов. – 2021. – Т. 18. – № 3. – С. 176–183.
70. Результаты выполнения операции артериального переключения при аномалии Тауссиг–Бинга / Н.В. Анцыгин, Р.Р. Мовсесян, А.А. Шихранов [и др.] // Детские болезни сердца и сосудов. – 2019. – Т. 16. – № 3. – С. 171–176.
71. Результаты хирургической коррекции коарктации аорты в сочетании с гипоплазией дуги аорты доступом из левосторонней торакотомии / А.В. Бедин, М.А. Абрамян, Ю.Н. Шамрин, М.М. Курако, М.Г. Пурсанов, К.А. Хасанова, Д.Г. Коваленко, Ю.Э. Кочарян // Детские болезни сердца и сосудов. – 2023. – Т. 20. – № 1. – С. 5–16.
72. Реконструкция дуги аорты по методике «Бакулевский мост» у новорожденных / А.И. Ким, А.Е. Черногринов, И.Е. Нефедова [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2023. – Т. 65. – № 1. – С. 79–87.
73. Рентгенологическое исследование при заболеваниях сердца: методики, алгоритмы анализа результатов / М.В. Вишнякова, М.В. Вишнякова, А.С. Абраменко [и др.]. – Москва: Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», 2021. – 40 с. – ISBN: 978-5-98511-464-5. – Текст: непосредственный.
74. Рогова, Т.В. Визуализация в современном мире детской кардиологии / Т.В. Рогова, В.В. Плахова, Л.А. Юрпольская // Детские болезни сердца и сосудов. – 2021. – Т. 18. – № 3. – С. 157–167.
75. Рогова, Т.В. Клиника, диагностика и показания к хирургическому лечению коарктации аорты у новорожденных и грудных детей / Т.В. Рогова, М.В. Вишнякова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2005. – № 1. – С. 48–54.
76. Роль мультиспиральной компьютерно-томографической ангиографии в диагностике различных анатомических вариантов дренирования легочных вен

у детей с тотальным аномальным дренажом легочных вен / Р.Р. Мовсесян, А.А. Морозов, М.В. Голубева, Н.В. Федорова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2019. – Т. 16. – № 4. – С. 254–258.

77. Роль транслюминальной баллонной ангиопластики в лечении коарктации и рекоарктации аорты у детей разных возрастных групп / А.В. Бедин, М.Г. Пурсанов, М.А. Абрамян, Д.Б. Пардаев, М.М. Курако, Ю.Н. Шамрин, К.А. Хасанова, Ю.Э. Кочарян, В.П. Мирошниченко // Эндоваскулярная хирургия. – 2022. – Т. 9. – № 2. – С. 144–156.

78. Роль ультразвукового исследования и компьютерной томографии в диагностике тетрады Фалло и сопутствующих аномалий / Н.Г. Терентьев, Е.А. Наумова, Н.В. Агурина, Д.Д. Зяблова // Инновационная медицина Кубани. – 2024. – Т. 9. – № 4–1. – С. 10–11.

79. Садыкова, Г.К. Мультипланарные реформации, ориентированные по осям сердца, при компьютерно-томографической ангиокардиографии в диагностике сложных врожденных пороков сердца и магистральных сосудов у детей: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.13 – Лучевая диагностика, лучевая терапия / Садыкова Гульназ Камальдиновна; ФГБУ НМИЦ им. В.А. Алмазова Минздрава России. – Санкт-Петербург, 2019. – 168 с.

80. Саперова, Е.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность / Е.В. Саперова, И.В. Вахлова // Вопросы современной педиатрии. – 2017. – Т. 16. – № 2. – С. 126–133.

81. Снижение дозовой нагрузки при проведении компьютерной томографии у детей / К.А. Хасанова, И.Е. Тюрин, С.А. Рыжов, Е.В. Кижаев // Медицинская радиология и радиационная безопасность. – 2019. – Т. 64. – № 1. – С. 38–44.

82. Современные подходы к визуализации тетрады Фалло / Д.А. Береговский, Я.А. Филин, А.Ш. Шапиева [и др.] // Российский журнал персонализированной медицины. – 2024. – Т. 4. – № 4. – С. 348–354.

83. Сравнительный анализ различных паллиативных вмешательств у пациентов с атрезией легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки /

- А.В. Войтов, А.Ю. Омельченко, Ю.Н. Горбатов [и др.] // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. – 2020. – Т. 13. – № 6. – С. 517–523.
84. Старков, В.Ю. Крисс-кросс сердце: клинический случай редкого врожденного порока сердца у новорожденного / В.Ю. Старков, Е.В. Шестак // Уральский медицинский журнал. – 2023. – Т. 22. – № 1. – С. 90–95.
85. Стентирование при обструктивной патологии дуги и перешейка аорты у детей и подростков / М.Г. Пурсанов, А.В. Бедин, М.А. Абрамян, Д.Б. Пардаев, Ю.Н. Шамрин, М.М. Курако, К.А. Хасанова, Д.Г. Коваленко // Эндоваскулярная хирургия. – 2023. – Т. 10. – № 3. – С. 310–329.
86. Томография сердца / С.К. Терновой, М.Б. Белькинд, Т.Н. Веселова [и др.]; Национальный медицинский исследовательский центр кардиологии Минздрава РФ, Институт клинической кардиологии им. А.Л. Мясникова. – Москва: ГЭОТАР-Медиа, 2018. – 289 с. – ISBN: 978-5-9704-4608-9. – Текст: непосредственный.
87. Хабибова, П.М. Организация анестезиологического пособия у детей при проведении МСКТ и МРТ / П.М. Хабибова, А.Г. Мирзаева, Д.П. Девлетмурзаева // Forcipe. – 2022. – Т. 5. – № S1. – С. 189.
88. Хасанова, К.А. Возможности КТ сердца без ЭКГ-синхронизации в диагностике и предоперационном планировании коррекции врожденных пороков сердца у детей / К.А. Хасанова, С.К. Терновой // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2024. – Т. 14. – № 3. – С. 45–57.
89. Хасанова, К.А. Возможности современных методов визуализации в диагностике и предоперационном планировании тетрады Фалло / К.А. Хасанова, С.К. Терновой, М.А. Абрамян // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2023. – Т. 13. – № 4. – С. 56–68.
90. Хасанова, К.А. Возможности современных методов кардиовизуализации в диагностике и предоперационном планировании транспозиции магистральных артерий у детей: проспективное исследование / К.А. Хасанова, С.К. Терновой, М.А. Абрамян // Лучевая диагностика и терапия. – 2024. – № 1 (15). – С. 78–86.
91. Хасанова, К.А. Возможности современных методов лучевой диагностики в определении и предоперационном планировании коарктации аорты у детей до

года и младшей возрастной группы / К.А. Хасанова, С.К. Терновой, М.А. Абрамян // Медицинская визуализация. – 2023. – Т. 27. – № 4. – С. 56–67.

92. Хасанова, К.А. Возможности трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в оценке легочных артерий у детей с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки / К.А. Хасанова, М.А. Абрамян, А.В. Бедин // Инновационная медицина Кубани. – 2024. – Т. 9. – № 1. – С. 28–36.

93. Хасанова, К.А. Предоперационное планирование коррекции двойного отхождения сосудов от правого желудочка у детей: возможности современных методов кардиовизуализации / К.А. Хасанова, С.К. Терновой, М.А. Абрамян // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2024. – Т. 14. – № 1. – С. 98–109.

94. Хасанова, К.А. Роль компьютерной томографии в современной диагностике и оценке эффективности лечения лимфомы Ходжкина у детей: дис. ... канд. мед. наук: 14.01.13 – Лучевая диагностика, лучевая терапия / Хасанова Ксения Андреевна; ФГБОУ ДПО РМАНПО Минздрава России. – Москва, 2019. – 112 с.

95. Хасанова, К.А. Роль трансторакальной ЭХО-КГ и КТ сердца в диагностике и предоперационном планировании атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки у детей / К.А. Хасанова, С.К. Терновой, М.А. Абрамян // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2023. – Т. 13. – № 2. – С. 83–97.

96. Хасанова, К.А. Роль трансторакальной ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца в оценке легочных артерий у детей с тетрадой Фалло / К.А. Хасанова, С.К. Терновой, М.А. Абрамян // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2023. – Т. 13. – № 3. – С. 39–50.

97. Хасанова, К.А. Современная лучевая диагностика врожденных пороков сердца у детей / К.А. Хасанова, М.А. Абрамян // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2022. – Т. 12. – № 3. – С. 6–17.

98. Хирургическое лечение врожденных пороков сердца у детей раннего возраста в НМИЦССХ им. А.Н. Бакулева. Год 2016 / М.М. Зеленикин, М.А. Зеленикин,

С.С. Волков, Д.К. Гущин // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2017. – Т. 18. – № 6. – С. 625–641.

99. Частичный аномальный дренаж легочных вен в нижнюю полую вену (синдром «ятагана»): роль лучевых методов исследования в первичной диагностике и контроле хирургического лечения / И.В. Басек, А.А. Бенкен, В.К. Гребенник [и др.] // Трансляционная медицина. – 2020. – Т. 7. – № 3. – С. 45–54.

100. Чвамания, А.А. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки у детей первого года жизни / А.А. Чвамания // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания. – 2019. – Т. 20. – № 2. – С. 100–109.

101. Чипига, Л.А. Исследование программ автоматической модуляции силы тока для оптимизации протоколов сканирования в компьютерной томографии / Л.А. Чипига // Радиационная гигиена. – 2019. – Т. 12. – № 1. – С. 104–114.

102. Шабанова, М.С. Сопоставление результатов измерения степени стенозирования просвета коронарных артерий при компьютерной томографии, внутрисосудистом ультразвуковом исследовании и коронарной ангиографии / М.С. Шабанова // Российский электронный журнал лучевой диагностики. – 2016. – Т. 6. – № 3. – С. 38–47.

103. Шарадзе, Т.З. Эхокардиографическая диагностика состояния легочных артерий и аорто-легочных коллатеральных артерий у пациентов с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки дис. ... канд. мед. наук: 14.01.13 – Лучевая диагностика, лучевая терапия / Шарадзе Тамила Зурабовна; ФГБНУ «Российский научный центр хирургии имени академика Б.В. Петровского». – Москва, 2015. – 145 с.

104. Шарыкин, А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А.С. Шарыкин. – 2-е изд. – Москва: БИНОМ, 2009. – 381 с. – ISBN: 978-5-9518-0368-9. – Текст: непосредственный.

105. Шаталов, К.В. Врожденные пороки конотрунка с желудочково-артериальной дискордантностью: влияние степени ротации трунка на тип

формируемого порока / К.В. Шаталов, К.М. Джиджихия // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2021. – Т. 63. – № 6. – С. 543–550.

106. Шаталов, К.В. Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка с подартериальным дефектом межжелудочковой перегородки: определение, анатомия, классификация / К.В. Шаталов, К.М. Джиджихия // Детские болезни сердца и сосудов. – 2022. – Т. 19. – № 1. – С. 13–18.

107. Шаталов, К.В. Трехмерная компьютерная реконструкция в диагностике отхождения аорты и легочной артерии от правого желудочка / К.В. Шаталов, К.М. Джиджихия, С.А. Александрова // Детские болезни сердца и сосудов. – 2021. – Т. 18. – № 1. – С. 5–10.

108. Шумакова, О.В. Клинический аудит пре- и постнатальной диагностики обструктивных пороков левых отделов сердца в условиях перинатального центра третьего уровня / О.В. Шумакова, Е.Л. Бокерия // Российский кардиологический журнал. – 2020. – Т. 25. – № 8. – с. 125–130.

109. Щербакова, Е.М. Демографические итоги I полугодия 2021 года в России (часть II) / Е.М. Щербакова // Демоскоп Weekly. – 2021. – № 913–914. – URL: <http://demoscope.ru/weekly/2021/0913/barom01.php> – Текст: электронный. (Дата обращения: 05.06.2025)

110. Эволюция хирургического лечения транспозиции магистральных артерий в Краснодарском крае / М.В. Борисков, И.А. Ткаченко, Н.В. Сидорова [и др.] // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2023. – Т. 65. – № 6. – С. 682–691.

111. Юрпольская, Л.А. Рентгеновская и магнитно-резонансная компьютерная томография в диагностике врожденных пороков сердца: дис. ... док. мед. наук: 14.00.19 – Лучевая диагностика; лучевая терапия / Юрпольская Людмила Анатольевна; Научный центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева РАМН. – Москва, 2008. – 247 с.

112. 3D Whole Heart Imaging for Congenital Heart Disease / G. Greil, A.A. Tandon, M. Silva Vieira, T. Hussain // Front Pediatr. – 2017. – Vol. 5. – Art. 36.

113. A comparison study of radiation effective dose in ECG-Gated Coronary CT Angiography and calcium scoring examinations performed with a dual-source CT scanner

/ A. Sabarudin, T.W. Siong, A.W. Chin [et al.] // Sci Rep. – 2019. – Vol. 9. – № 1. – Art. 4374.

114. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow / S. Nakata, Y. Imai, Y. Takanashi [et al.] // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1984. – Vol. 88. – № 4. – P. 610–619.

115. ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/SCAI/SCCT/SCMR/SOPE 2020 Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging During the Follow-Up Care of Patients With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology Solution Set Oversight Committee and Appropriate Use Criteria Task Force, American Heart Association, American Society of Echocardiography, Heart Rhythm Society, International Society for Adult Congenital Heart Disease, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Cardiovascular Computed Tomography, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Pediatric Echocardiography / R. Sachdeva, A.M. Valente, A.K. Armstrong [et al.] // J Am Coll Cardiol. – 2020. – Vol. 75. – № 6. – P. 657–703.

116. Accuracy of echocardiography in diagnosing total anomalous pulmonary venous return / F. Ali, S. Qureshi, M. Amanullah, M. Atiq // Pak J Med Sci. – 2018. – Vol. 34. – № 5. – P. 1094–1098.

117. Anomalies of coronary arteries in tetralogy of Fallot: Evaluation on multidetector CT angiography using dual-source scanner / N.N. Pandey, K. Bhambri, M. Verma [et al.] // J Card Surg. – 2021. – Vol. 36. – № 7. – P. 2373–2380.

118. Anomalous pulmonary venous drainage: a pictorial essay with a CT focus / S. Lyen, S. Wijesuriya, E. Ngan-Soo [et al.] // J Congenit Heart. – 2017. – Vol. 1. – Art. 7.

119. Anomalous venoatrial connections – CT and MRI assessment / A. Celona, E. Caruso, S. Farruggio [et al.] // Heliyon. – 2023. – Vol. 9. – № 8. – Art. e18462.

120. Application of prospective ECG-gated multiphase scanning for coronary CT in children with different heart rates / S. Tang, G. Zhang, Z. Chen [et al.] // Jpn J Radiol. – 2021. – Vol. 39. – № 10. – P. 946–955.

121. AS218: Echocardiographic Study of Truncus Arteriosus / D. Sameer, J. Prajapati, J. Sharad [et al.] // *Am J Cardiol.* – 2009. – Vol. 103. – № 9, Suppl. – Art. 93B.
122. Assessment of CT angiographic findings in comparison with echocardiography findings of chest among patients with aortic arch anomalies / H. Soleimantabar, S. Sabouri, L. Khedmat [et al.] // *Monaldi Arch Chest Dis.* – 2019. – Vol. 89. – № 3.
123. Assessment of diagnostic reference levels for paediatric cardiac computed tomography in accordance with European guidelines / M.S. Aboul Hamad, E.M. Attalla, H.H. Amer, M.M. Fathy // *Radiat Environ Biophys.* – 2023. – Vol. 62. – № 3. – P. 331–338.
124. Assessment of intracardiac and extracardiac anomalies associated with coarctation of aorta and interrupted aortic arch using dual-source computed tomography / Q. Zhao, J. Wang, Z.G. Yang [et al.] // *Sci Rep.* – 2019. – Vol. 9. – № 1. – Art. 11656.
125. Assessment of transposition of the great arteries associated with multiple malformations using dual-source computed tomography / L.J. Xie, L. Jiang, Z.G. Yang [et al.] // *PLoS One.* – 2017. – Vol. 12. – № 11. – Art. e0187578.
126. Basic Concepts and Insights into Aortopulmonary Collateral Arteries in Congenital Heart Diseases / A. Sharma, A. Vadher, M. Shaw [et al.] // *Indian J Radiol Imaging.* – 2023. – Vol. 33. – № 4. – P. 496–507.
127. Bhansali, S. Truncus Arteriosus / S. Bhansali, M.S. Horenstein, C. Phoon. – StatPearls. – Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025. – URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534774/> – Текст: электронный. (Дата обращения: 05.06.2025)
128. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis / D. van der Linde, E.E. Konings, M.A. Slager [et al.] // *J Am Coll Cardiol.* – 2011. – Vol. 58. – № 21. – P. 2241–2247.
129. Browne, L.P. Preoperative and postoperative MR evaluation of congenital heart disease in children / L.P. Browne, R. Krishnamurthy, T. Chung // *Radiol Clin North Am.* – 2011. – Vol. 49. – № 5. – P. 1011–1024.

130. Bunmee, U. The comparison of pulmonary artery size and McGoon ratio from magnetic resonance imaging versus transthoracic echocardiography / U. Bunmee, P. Kittichokechai, S. Siripornpitak // JPMH4. – 2024. – Vol. 14. – № 1. – P. 87–96.
131. Cardiac CT in the Preoperative Diagnostics of Neonates with Congenital Heart Disease: Radiation Dose Optimization by Omitting Test Bolus or Bolus Tracking / P. Schindler, H.G. Kehl, M. Wildgruber [et al.] // Acad Radiol. – 2020. – Vol. 27. – № 5. – P. e102–e108.
132. Cardiac CT or MRI in pediatric practice: Which one to choose? / C. Sorensen, P. Gach, H. Pico [et al.] // Diagn Interv Imaging. – 2016. – Vol. 97. – № 5. – P. 513–517.
133. Cardiac MR imaging and MR angiography for assessment of complex tetralogy of Fallot and pulmonary atresia / M.I. Boechat, O. Ratib, P.L. Williams [et al.] // Radiographics. – 2005. – Vol. 25. – № 6. – P. 1535–1546.
134. Cardiovascular imaging approach in pre and postoperative tetralogy of Fallot / S.C. Apostolopoulou, A. Manginas, N.L. Kelekis, M. Noutsias // BMC Cardiovasc Disord. – 2019. – Vol. 19. – № 1. – Art. 7.
135. Cardiovascular MR imaging of conotruncal anomalies / L. Frank, J.R. Dillman, V. Parish [et al.] // Radiographics. – 2010. – Vol. 30. – № 4. – P. 1069–1094.
136. Chest CTA in children younger than two years - a retrospective comparison of three contrast injection protocols / E. Nagy, S. Tschauner, R. Marterer [et al.] // Sci Rep. – 2019. – Vol. 9. – № 1. – Art. 18109.
137. Chetan, D. Challenges in diagnosis and management of coarctation of the aorta / D. Chetan, L.L. Mertens // Curr Opin Cardiol. – 2022. – Vol. 37. – № 1. – P. 115–122.
138. Cohen, M.S. Educational series in congenital heart: Echocardiographic assessment of transposition of the great arteries and congenitally corrected transposition of the great arteries / M.S. Cohen, L.L. Mertens // Echo Res Pract. – 2019. – Vol. 6. – № 4. – P. R107–R119.
139. Comparison of computed tomography angiography versus cardiac catheterization for preoperative evaluation of major aortopulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect / R. Krishnamurthy, F. Golriz, B.J. Toole [et al.] // Ann Pediatr Cardiol. – 2020. – Vol. 13. – № 2. – P. 117–122.

140. Comparison of image quality between synthetic and patients' electrocardiogram-gated 320-row pediatric cardiac computed tomography / E. Maeda, G. Shirota, E. Shibata [et al.] // *Pediatr Radiol.* – 2020. – Vol. 50. – № 2. – P. 180–187.
141. Comparison of non-invasive assessment for pulmonary vascular indices by two-dimensional echocardiography and cardiac computed tomography angiography with conventional catheter angiocardiology in unrepaired Tetralogy of Fallot physiology patients weighing more than 10 kg: a retrospective analysis / A. Kumar, A.K. Sahu, P.K. Goel [et al.] // *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* – 2023. – Vol. 24. – № 3. – P. 383–391.
142. Complete Preoperative Evaluation of Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect with Multi-Detector Computed Tomography / J. Liu, H. Li, Z. Liu [et al.] // *PLoS One.* – 2016. – Vol. 11. – № 1. – Art. e0146380.
143. Computed tomographic versus catheterization angiography in tetralogy of Fallot / N. Garg, R. Walia, Z. Neyaz, S. Kumar // *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* – 2015. – Vol. 23. – № 2. – P. 164–175.
144. Computed Tomography Imaging in Patients with Congenital Heart Disease Part I: Rationale and Utility. An Expert Consensus Document of the Society of Cardiovascular Computed Tomography (SCCT): Endorsed by the Society of Pediatric Radiology (SPR) and the North American Society of Cardiac Imaging (NASCI) / B.K. Han, C.K. Rigsby, A. Hlavacek [et al.] // *J Cardiovasc Comput Tomogr.* – 2015. – Vol. 9. – № 6. – P. 475–492.
145. Computed tomography of pulmonary veins: review of congenital and acquired pathologies / E.K. Romberg, A.L. Stanescu, S.T. Bhutta [et al.] // *Pediatr Radiol.* – 2022. – Vol. 52. – № 13. – P. 2510–2528.
146. Congenital Heart Disease in Low- and Lower-Middle-Income Countries: Current Status and New Opportunities / L. Zühlke, J. Lawrenson, G. Comitis [et al.] // *Curr Cardiol Rep.* – 2019. – Vol. 21. – № 12. – Art. 163.
147. Contrast medium application in pediatric high-pitch cardiovascular CT angiography: manual or power injection? / M. Saake, M.M. Lell, O. Rompel [et al.] // *J Cardiovasc Comput Tomogr.* – 2014. – Vol. 8. – № 4. – P. 315–322.

148. Coronary anomalies in tetralogy of Fallot - A meta-analysis / C.J. Koppel, M.R.M. Jongbloed, P. Kiès [et al.] // *Int J Cardiol.* – 2020. – Vol. 306. – P. 78–85.
149. Coronary arteries in transposition of the great arteries / P. Angelini, M.V. de la Cruz, A.M. Valencia [et al.] // *Am J Cardiol.* – 1994. – Vol. 74. – № 10. – P. 1037–1041.
150. Coronary computed tomography angiography (CCTA): effect of bolus-tracking ROI positioning on image quality / H. Nebelung, T. Brauer, D. Seppelt [et al.] // *Eur Radiol.* – 2021. – Vol. 31. – № 2. – P. 1110–1118.
151. CT and MRI of aortic coarctation: pre- and postsurgical findings / A.D. Karaosmanoglu, R.D. Khawaja, M.R. Onur, M.K. Kalra // *AJR Am J Roentgenol.* – 2015. – Vol. 204. – № 3. – P. W224–233.
152. CT angiography of neonates and infants: comparison of radiation dose and image quality of target mode prospectively ECG-gated 320-MDCT and ungated helical 64-MDCT / S.P. Jadhav, F. Golriz, L.A. Atweh [et al.] // *AJR Am J Roentgenol.* – 2015. – Vol. 204. – № 2. – P. W184–191.
153. Cumulative Radiation Dose from Medical Imaging in Children with Congenital Heart Disease: A Systematic Review / E. Shelly, M.G. Waldron, E. Field [et al.] // *Children (Basel).* – 2023. – Vol. 10. – № 4. – Art. 645.
154. Diagnosis and surgical outcomes of coarctation of the aorta in pediatric patients: a retrospective study / T. Gong, F. Zhang, L. Feng [et al.] // *Front Cardiovasc Med.* – 2023. – Vol. 10. – Art. 1078038.
155. Diagnosis of Congenital Coarctation of the Aorta and Accompany Malformations in Infants by Multi-Detector Computed Tomography Angiography and Transthoracic Echocardiography: A Chinese Clinical Study / F. Huang, Q. Chen, W.H. Huang [et al.] // *Med Sci Monit.* – 2017. – Vol. 23. – P. 2308–2314.
156. Diagnostic Accuracy of Three-dimensional Turbo Field Echo Magnetic Resonance Imaging Sequence in Pediatric Tracheobronchial Anomalies with Congenital Heart Disease / Q. Hou, W. Gao, Y.M. Zhong [et al.] // *Sci Rep.* – 2018. – Vol. 8. – № 1. – Art. 2529.

157. Diagnostic approach and treatment of ventricular septal defect associated with PDA, coarctation of aorta, hypoplastic aortic arch and multiple valvular heart disease in a tertiary center: An infrequent association / V. Ramos-Rosillo, A. Cabello-Ganem, E.C. Guerra [et al.] // *Radiol Case Rep.* – 2024. – Vol. 19. – № 8. – P. 3461–3464.
158. Diagnostic tools in the preoperative evaluation of children with anomalous pulmonary venous connections / T. Uçar, S. Fitoz, E. Tutar [et al.] // *Int J Cardiovasc Imaging.* – 2008. – Vol. 24. – № 2. – P. 229–235.
159. Diagnostic Value of Prospective Electrocardiogram-triggered Dual-source Computed Tomography Angiography for Infants and Children with Interrupted Aortic Arch / H.O. Li, X.M. Wang, P. Nie [et al.] // *Chin Med J (Engl).* – 2015. – Vol. 128. – № 9. – P. 1184–1189.
160. Diagnostic Value of Transthoracic Echocardiography in Patients with Coarctation of Aorta: The Chinese Experience in 53 Patients Studied between 2008 and 2012 in One Major Medical Center / Z. Sun, T.O. Cheng, L. Li [et al.] // *PLoS One.* – 2015. – Vol. 10. – № 6. – Art. e0127399.
161. Dillman, J.R. Role of CT in the evaluation of congenital cardiovascular disease in children / J.R. Dillman, R.J. Hernandez // *AJR Am J Roentgenol.* – 2009. – Vol. 192. – № 5. – P. 1219–1231.
162. Dodge-Khatami, J. Evaluation of complex congenital heart disease in infants using low dose cardiac computed tomography / J. Dodge-Khatami, D.A. Adebo // *Int J Cardiovasc Imaging.* – 2021. – Vol. 37. – № 4. – P. 1455–1460.
163. Doshi, A.R. Coarctation of Aorta in Children / A.R. Doshi, S. Chikkabyrappa // *Cureus.* – 2018. – Vol. 10. – № 12. – Art. e3690.
164. Double outlet right ventricle / Y. Bell-Cheddar, W.A. Devine, C.E. Diaz-Castrillon [et al.] // *Front Pediatr.* – 2023. – Vol. 11. – Art. 1244558.
165. Echocardiographic assessment of total anomalous pulmonary venous connections in pediatric patients / M.L. Lee, M.H. Wu, J.K. Wang, H.C. Lue // *J Formos Med Assoc.* – 2001. – Vol. 100. – № 11. – P. 729–735.

166. Echocardiographic diagnosis of anomalous pulmonary venous connections: Experience of 84 cases from 1 medical center / Z. Zhang, L. Zhang, F. Xie [et al.] // *Medicine (Baltimore)*. – 2016. – Vol. 95. – № 44. – Art. e5389.
167. Echocardiographic diagnosis of infracardiac total anomalous pulmonary venous connection / S.T. Ren, Y. Wang, J.H. Zhou [et al.] // *Beijing Da Xue Xue Bao Yi Xue Ban*. – 2017. – Vol. 49. – № 5. – P. 883–888.
168. Echocardiographic evaluation of tetralogy of Fallot / P. Swamy, A. Bharadwaj, P. Varadarajan, R.G. Pai // *Echocardiography*. – 2015. – Vol. 32. – Suppl. 2. – P. S148–156.
169. Echocardiographic evaluation of total anomalous pulmonary venous connection: Comparison of obstructed and unobstructed type / Y. Xiang, Y. Peng, J. Qiu [et al.] // *Medicine (Baltimore)*. – 2022. – Vol. 101. – № 25. – Art. e29552.
170. Educational series in congenital heart disease: Cardiovascular MRI and CT in congenital heart disease / K. Pushparajah, P. Duong, S. Mathur, S. Babu-Narayan // *Echo Res Pract*. – 2019. – Vol. 6. – № 4. – P. R121–R138.
171. Evaluation of an iterative model-based reconstruction of pediatric abdominal CT with regard to image quality and radiation dose / M.L. Aurumskjöld, M. Söderberg, F. Stålhammar [et al.] // *Acta Radiol*. – 2018. – Vol. 59. – № 6. – P. 740–747.
172. Evaluation of coronary arteries in congenital heart disease in children: diagnostic comparison of electrocardiogram-gated and non-electro-cardiogram-gated computed tomography cardiac angiography / K.S. Sodhi, A. Bhatia, P. Rana [et al.] // *Pol J Radiol*. – 2022. – Vol. 87. – P. e688–e693.
173. Evaluation of coronary artery variations using dual-source coronary computed tomography angiography in neonates with transposition of the great arteries / Y. Odawara, N. Kawamura, Y. Yamasaki [et al.] // *Jpn J Radiol*. – 2019. – Vol. 37. – № 4. – P. 308–314.
174. Evaluation of image quality and radiation dose of thoracic and coronary dual-source CT in 110 infants with congenital heart disease / M. Ben Saad, A. Rohnean, A. Sigal-Cinqualbre [et al.] // *Pediatr Radiol*. – 2009. – Vol. 39. – № 7. – P. 668–676.

175. Files, M.D. Preoperative Physiology, Imaging, and Management of Transposition of the Great Arteries / M.D. Files, B. Arya // *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* – 2015. – Vol. 19. – № 3. – P. 210–222.
176. Free-breathing steady-state free precession cine cardiac magnetic resonance with respiratory navigator gating / M.H. Moghari, R. Komarlu, D. Annese [et al.] // *Magn Reson Med.* – 2015. – Vol. 73. – № 4. – P. 1555–1561.
177. Free-breathing whole-heart 3D cine magnetic resonance imaging with prospective respiratory motion compensation / M.H. Moghari, A. Barthur, M.E. Amaral [et al.] // *Magn Reson Med.* – 2018. – Vol. 80. – № 1. – P. 181–189.
178. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970- 2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies / Y. Liu, S. Chen, L. Zühlke [et al.] // *Int J Epidemiol.* – 2019. – Vol. 48. – № 2. – P. 455–463.
179. Goo, H.W. Anomalous Origin of the Coronary Artery from the Pulmonary Artery in Children and Adults: A Pictorial Review of Cardiac Imaging Findings / H.W. Goo // *Korean J Radiol.* – 2021. – Vol. 22. – № 9. – P. 1441–1450.
180. Goo, H.W. Cardiac MDCT in children: CT technology overview and interpretation / H.W. Goo // *Radiol Clin North Am.* – 2011. – Vol. 49. – № 5. – P. 997–1010.
181. Goo, H.W. Coronary artery imaging in children / H.W. Goo // *Korean J Radiol.* – 2015. – Vol. 16. – № 2. – P. 239–250.
182. Goo, H.W. Coronary artery visibility in free-breathing young children with congenital heart disease on cardiac 64-slice CT: dual-source ECG-triggered sequential scan vs. single-source non-ECG-synchronized spiral scan / H.W. Goo, D.H. Yang // *Pediatr Radiol.* – 2010. – Vol. 40. – № 10. – P. 1670–1680.
183. Goo, H.W. Double Outlet Right Ventricle: In-Depth Anatomic Review Using Three-Dimensional Cardiac CT Data / H.W. Goo // *Korean J Radiol.* – 2021. – Vol. 22. – № 11. – P. 1894–1908.
184. Goo, H.W. Identification of coronary artery anatomy on dual-source cardiac computed tomography before arterial switch operation in newborns and young infants: comparison with transthoracic echocardiography / H.W. Goo // *Pediatr Radiol.* – 2018. – Vol. 48. – № 2. – P. 176–185.

185. Goo, H.W. Tube current reduction in pediatric non-ECG-gated heart CT by combined tube current modulation / H.W. Goo, D.S. Suh // *Pediatr Radiol.* – 2006. – Vol. 36. – № 4. – P. 344–351.
186. Griffin, L.M. Computed tomography for aortic assessment in children / L.M. Griffin // *Pediatr Radiol.* – 2022. – Vol. 52. – № 13. – P. 2470–2484.
187. Gudjonsson, U. Scimitar syndrome / U. Gudjonsson, J.W. Brown // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* – 2006. – P. 56–62.
188. Guidelines and protocols for cardiovascular magnetic resonance in children and adults with congenital heart disease: SCMR expert consensus group on congenital heart disease / S. Fratz, T. Chung, G.F. Greil [et al.] // *J Cardiovasc Magn Reson.* – 2013. – Vol. 15. – № 1. – Art. 51.
189. Gurson, S.C. Pulmonary Atresia with Ventricular Septal Defect without Major Aorto-Pulmonary Collateral Arteries: Echocardiography and the Role of Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging / S.C. Gurson // *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* – 2025. – Vol. 16. – № 2. – P. 183–190.
190. Hendrix, J.M. American Society of Anesthesiologists Physical Status Classification System / J.M. Hendrix, E.H. Garmon. – StatPearls. – Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2025. – URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK441940/> – Текст: электронный. (Дата обращения: 05.06.2025)
191. Homogeneous enhancement in pediatric thoracic CT aortography using a novel and reproducible method: contrast-covering time / I.C. Tsai, T. Lee, M.C. Chen [et al.] // *AJR Am J Roentgenol.* – 2007. – Vol. 188. – № 4. – P. 1131–1137.
192. How many versus how much: comprehensive haemodynamic evaluation of partial anomalous pulmonary venous connection by cardiac MRI / N. Seller, S.J. Yoo, B. Grant, L. Grosse-Wortmann // *Eur Radiol.* – 2018. – Vol. 28. – № 11. – P. 4598–4606.
193. Ikai, A. Surgical strategies for pulmonary atresia with ventricular septal defect associated with major aortopulmonary collateral arteries / A. Ikai // *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* – 2018. – Vol. 66. – № 7. – P. 390–397.
194. Image Quality of Coronary Computed Tomography Angiography with 320-Row Area Detector Computed Tomography in Children with Congenital Heart Disease /

A. Tada, S. Sato, Y. Kanie [et al.] // *Pediatr Cardiol.* – 2016. – Vol. 37. – № 3. – P. 497–503.

195. Importance of Cardiovascular Magnetic Resonance Applied to Congenital Heart Diseases in Pediatric Age: A Narrative Review / S. Moscatelli, A. Pozza, I. Leo [et al.] // *Children (Basel).* – 2024. – Vol. 11. – № 7. – Art. 878.

196. Indications for cardiovascular magnetic resonance in children with congenital and acquired heart disease: an expert consensus paper of the Imaging Working Group of the AEPC and the Cardiovascular Magnetic Resonance Section of the EACVI / E.R. Valsangiacomo Buechel, L. Grosse-Wortmann, S. Fratz [et al.] // *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* – 2015. – Vol. 16. – № 3. – P. 281–297.

197. Influence of contrast enhancement at the contrast injection location for the arm or leg in neonatal and infant patients during cardiac computed tomography / T. Masuda, Y. Funama, T. Nakaura [et al.] // *Radiologia (Engl Ed).* – 2022. – Vol. 64. – № 6. – P. 525–532.

198. Infracardiac partial anomalous pulmonary venous return / W. Kang, X. Zhou, Q. Wang, L. Duan // *Asian J Surg.* – 2024. – Vol. 48. – № 2. – P. 1093–1094.

199. Interpretation and Reporting of Coronary Arteries in Transposition of the Great Arteries: Cross-sectional Imaging Perspective / S.K. Swanson, M.M. Sayyouh, D.M.E. Bardo [et al.] // *J Thorac Imaging.* – 2018. – Vol. 33. – № 4. – P. W14–W21.

200. Interrupted Aortic Arch: Spectrum of MRI Findings / J.R. Dillman, S.G. Yarram, A.R. D'Amico, R.J. Hernandez // *AJR Am J Roentgenol.* – 2008. – Vol. 190. – № 6. – P. 1467–1474.

201. Is combined MDCT and echocardiography needed to guarantee accuracy in diagnosis and surgical planning of DORV and associated anomalies? / S. Saraya, Y.M. Ahmad, R.H. Donkol [et al.] // *Egypt J Radiol Nucl Med.* – 2022. – Vol. 53. – Art. 3.

202. Jonas, R.A. Management of Interrupted Aortic Arch / R.A. Jonas // *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* – 2015. – Vol. 27. – № 2. – P. 177–188.

203. Justino, H. The ALARA concept in pediatric cardiac catheterization: techniques and tactics for managing radiation dose / H. Justino // *Pediatr Radiol.* – 2006. – Vol. 36. – Suppl. 2. – P. 146–153.

204. Kakucs, Z. Detection of Coronary Artery and Aortic Arch Anomalies in Patients with Tetralogy of Fallot Using CT Angiography / Z. Kakucs, E. Heidenhoffer, M. Pop // J Clin Med. – 2022. – Vol. 11. – № 19. – Art. 5500.
205. Kanza, R.E. Cardiac findings on non-gated chest computed tomography: A clinical and pictorial review / R.E. Kanza, C. Allard, M. Berube // Eur J Radiol. – 2016. – Vol. 85. – № 2. – P. 435–451.
206. Kaulitz, R. Echocardiographic assessment of interrupted aortic arch / R. Kaulitz, R.A. Jonas, M.E. van der Velde // Cardiol Young. – 1999. – Vol. 9. – № 6. – P. 562–571.
207. Kim, Y.Y. Aortic Coarctation / Y.Y. Kim, L. Andrade, S.C. Cook // Cardiol Clin. – 2020. – Vol. 38. – № 3. – P. 337–351.
208. Korean guidelines for the appropriate use of cardiac CT / Y.J. Kim, H.S. Yong, S.M. Kim [et al.] // Korean J Radiol. – 2015. – Vol. 16. – № 2. – P. 251–285.
209. Krieger, E.V. Tetralogy of Fallot / E.V. Krieger, A.M. Valente // Cardiol Clin. – 2020. – Vol. 38. – № 3. – P. 365–377.
210. Kumar, P. Role of Computed Tomography in Pre- and Postoperative Evaluation of a Double-Outlet Right Ventricle / P. Kumar, M. Bhatia // J Cardiovasc Imaging. – 2021. – Vol. 29. – № 3. – P. 205–227.
211. Li, A. Comparison of Echocardiography and 64-Multislice Spiral Computed Tomography for the Diagnosis of Pediatric Congenital Heart Disease / A. Li, Z. Peng, C. Zhang // Med Sci Monit. – 2017. – Vol. 23. – P. 2258–2266.
212. Limitation of transthoracic echocardiography in the diagnosis of congenital heart diseases / J. Soongswang, A. Nana, D. Laohaprasitiporn [et al.] // J Med Assoc Thai. – 2020. – Vol. 83. – Suppl. 2. – P. S111–117.
213. Long-term Outcomes of Tetralogy of Fallot: A Study From the Pediatric Cardiac Care Consortium / C.A. Smith, C. McCracken, A.S. Thomas [et al.] // JAMA Cardiol. – 2019. – Vol. 4. – № 1. – P. 34–41.
214. Image Quality of Coronary Arteries on Non-electrocardiography-gated High-Pitch Dual-Source Computed Tomography in Children with Congenital Heart Disease / Y. Kanie, S. Sato, A. Tada, S. Kanazawa // Pediatr Cardiol. – 2017. – Vol. 38. – № 7. – P. 1393–1399.

215. Magnetic resonance imaging is the diagnostic tool of choice in the preoperative evaluation of patients with partial anomalous pulmonary venous return / P. Festa, L. Ait-Ali, A.G. Cerillo [et al.] // *Int J Cardiovasc Imaging*. – 2006. – Vol. 22. – № 5. – P. 685–693.
216. Malone, L.J. Coronary computed tomography angiography in children / L.J. Malone, C.E. Morin, L.P. Browne // *Pediatr Radiol*. – 2022. – Vol. 52. – № 13. – P. 2498–2509.
217. Martins, P. Transposition of the great arteries / P. Martins, E. Castela // *Orphanet J Rare Dis*. – 2008. – Vol. 3. – Art. 27.
218. McCollough, C.H. Patient dose in cardiac computed tomography / C.H. McCollough // *Herz*. – 2003. – Vol. 28. – № 1. – P. 1–6.
219. McVadon, D.H. Pre-operative Imaging of Critical Coarctation of the Aorta: Impact on Surgical Approach and Outcomes / D.H. McVadon, S.C. Zyblewski, S.M. Chowdhury // *Pediatr Cardiol*. – 2024. – Vol. 45. – № 1. – P. 156–164.
220. Mortensen, K.H. Computed tomography in paediatric heart disease / K.H. Mortensen, O. Tann // *Br J Radiol*. – 2018. – Vol. 91. – № 1092. – Art. 20180201.
221. Multi-detector computed tomography in the assessment of tetralogy of Fallot patients: is it a must? / M. Shaaban, S. Tantawy, F. Elkafrawy [et al.] // *Egypt Heart J*. – 2020. – Vol. 72. – № 1. – Art. 17.
222. Multi-institution assessment of the use and risk of cardiovascular computed tomography in pediatric patients with congenital heart disease / M. De Oliveira Nunes, D.R. Witt, S.A. Casey [et al.] // *J Cardiovasc Comput Tomogr*. – 2021. – Vol. 15. – № 5. – P. 441–448.
223. Multidetector CT evaluation of total anomalous pulmonary venous connections: comparison with echocardiography / K.H. Oh, K.S. Choo, S.J. Lim [et al.] // *Pediatr Radiol*. – 2009. – Vol. 39. – № 9. – P. 950–954.
224. Multimodality diagnostic imaging for anomalous pulmonary venous connections: a pictorial essay / O. Lilyasari, H.W. Goo, S. Siripornpitak [et al.] // *Pediatr Radiol*. – 2023. – Vol. 53. – № 10. – P. 2120–2133.

225. Multimodality Imaging Assessment of Tetralogy of Fallot: From Diagnosis to Long-Term Follow-Up / S. Moscatelli, V. Pergola, R. Motta [et al.] // *Children (Basel)*. – 2023. – Vol. 10. – № 11. – Art. 1747.
226. Multimodality Imaging of Transposition of the Great Arteries / A. Canan, R. Ashwath, P.P. Agarwal [et al.] // *Radiographics*. – 2021. – Vol. 41. – № 2. – P. 338–360.
227. Nakhla, S.L. Role of multi-slice CT angiography in the evaluation of conotruncal anomalies / S.L. Nakhla // *Egypt J Radiol Nucl Med*. – 2015. – Vol. 46. – № 2. – P. 371–377.
228. Noninvasive imaging of congenital cardiovascular defects / P. Ciancarella, P. Ciliberti, T.P. Santangelo [et al.] // *Radiol Med*. – 2020. – Vol. 125. – № 11. – P. 1167–1185.
229. Omori, A. Visualization of the complex double-outlet right ventricle anatomy using real-time three-dimensional computer graphics / A. Omori, R. Inuzuka, Y. Hirata // *JTCVS Tech*. – 2023. – Vol. 18. – P. 97–99.
230. Optimizing neonatal cardiac imaging (magnetic resonance/computed tomography) / K.I. Ramirez-Suarez, L.O. Tierradentro-García, H.J. Otero [et al.] // *Pediatr Radiol*. – 2022. – Vol. 52. – № 4. – P. 661–675.
231. Partial Anomalous Pulmonary Venous Return Presenting in Adults: A Case Series With Review of Literature / V.S. Pendela, B.E. Tan, M. Chowdhury, M. Chow // *Cureus*. – 2020. – Vol. 12. – № 6. – Art. e8388.
232. Pediatric Cardiac CT and MRI: Considerations for the General Radiologist / N.W. DiGeorge, A.M. El-Ali, A.M. White [et al.] // *AJR Am J Roentgenol*. – 2020. – Vol. 215. – № 6. – P. 1464–1473.
233. Pediatric Cardiothoracic CT Guideline Provided by the Asian Society of Cardiovascular Imaging Congenital Heart Disease Study Group: Part 2. Contemporary Clinical Applications / H.W. Goo, S. Siripornpitak, S.J. Chen [et al.] // *Korean J Radiol*. – 2021. – Vol. 22. – № 8. – P. 1397–1415.

234. Perioperative Anomalous Pulmonary Venous Return Evaluation with Low-Dose Cardiac Computed Tomography / L. Xiong, M.D. Patel, G. Biliciler-Denktaş [et al.] // *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* – 2021. – Vol. 12. – № 4. – P. 529–534.
235. Preoperative Physiology, Imaging, and Management of Coarctation of Aorta in Children / M. Ganigara, A. Doshi, I. Naimi [et al.] // *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* – 2019. – Vol. 23. – № 4. – P. 379–386.
236. Preoperative Use of CT Angiography in Infants With Coarctation of the Aorta / K. Rose-Felker, J.D. Robinson, C.L. Backer [et al.] // *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* – 2017. – Vol. 8. – № 2. – P. 196–202.
237. Prospective versus retrospective ECG-gated 64-detector coronary CT angiography: assessment of image quality, stenosis, and radiation dose / N. Hirai, J. Horiguchi, C. Fujioka [et al.] // *Radiology.* – 2008. – Vol. 248. – № 2. – P. 424–430.
238. Pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals: collateral vessel disease burden and unifocalisation strategies / S.C. Hofferberth, J.J. Esch, D. Zurakowski [et al.] // *Cardiol Young.* – 2018. – Vol. 28. – № 9. – P. 1091–1098.
239. Radiation dose estimation for prospective and retrospective ECG-gated cardiac CT angiography in infants and small children using a 320-MDCT volume scanner / D.J. Podberesky, E. Angel, T.T. Yoshizumi [et al.] // *AJR Am J Roentgenol.* – 2012. – Vol. 199. – № 5. – P. 1129–1135.
240. Radiation dose management for pediatric cardiac computed tomography: a report from the Image Gently 'Have-A-Heart' campaign / C.K. Rigsby, S.E. McKenney, K.D. Hill [et al.] // *Pediatr Radiol.* – 2018. – Vol. 48. – № 1. – P. 5–20.
241. Radiation safety for cardiovascular computed tomography imaging in paediatric cardiology: a joint expert consensus document of the EACVI, ESCR, AEPC, and ESPR / M. Francone, A. Gimelli, R.P.J. Budde [et al.] // *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* – 2022. – Vol. 23. – № 8. – P. e279–e289.
242. Recommendations for cardiovascular magnetic resonance and computed tomography in congenital heart disease: a consensus paper from the CMR/CCT Working Group of the Italian Society of Pediatric Cardiology and the Italian College of Cardiac

Radiology endorsed by the Italian Society of Medical and Interventional Radiology (Part II) / P. Festa, L. Lovato, F. Bianco [et al.] // J Cardiovasc Med (Hagerstown). – 2024. – Vol. 25. – № 7. – P. 473–487.

243. Reducing both radiation and contrast doses in coronary CT angiography in lean patients on a 16-cm wide-detector CT using 70 kVp and ASiR-V algorithm, in comparison with the conventional 100-kVp protocol / Y. Chen, Z. Liu, M. Li [et al.] // Eur Radiol. – 2019. – Vol. 29. – № 6. – P. 3036–3043.

244. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study / M.D. Pettersen, W. Du, M.E. Skeens, R.A. Humes // J Am Soc Echocardiogr. – 2008. – Vol. 21. – № 8. – P. 922–934.

245. Sakrana, A.A. Diagnostic accuracy of lower-dose cardiac CT in evaluating young infants with non-coronary complex congenital heart disease on a 64-slice multidetector CT scanner / A.A. Sakrana, I.H. Alharbi, A.H. Elmokadem // Acta Radiol. – 2023. – Vol. 64. – № 5. – P. 2024–2032.

246. Sana, M.K. Pulmonary atresia with ventricular septal defect / M.K. Sana, M.H. Alahmadi, Z. Ahmed. – StatPearls. – Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2025. – URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562277/> – Текст: электронный. (Дата обращения: 05.06.2025)

247. Sánchez Ramírez, C.J. Tetralogy of Fallot: cardiac imaging evaluation / C.J. Sánchez Ramírez, L. Pérez de Isla // Ann Transl Med. – 2020. – Vol. 8. – № 15. – Art. 966.

248. Scholtz, J.E. Advances in cardiac CT contrast injection and acquisition protocols / J.E. Scholtz, B. Ghoshhajra // Cardiovasc Diagn Ther. – 2017. – Vol. 7. – № 5. – P. 439–451.

249. Scott, M. Congenital Heart Disease / M. Scott, A.E. Neal // Prim Care. – 2021. – Vol. 48. – № 3. – P. 351–366.

250. Sheikh, A.M. Variations of pulmonary arteries and other associated defects in Tetralogy of Fallot / A.M. Sheikh, U. Kazmi, N.H. Syed // Springerplus. – 2014. – Vol. 3. – Art. 467.

251. Society for Cardiovascular Magnetic Resonance/European Society of Cardiovascular Imaging/American Society of Echocardiography/Society for Pediatric Radiology/North American Society for Cardiovascular Imaging Guidelines for the Use of Cardiac Magnetic Resonance in Pediatric Congenital and Acquired Heart Disease: Endorsed by The American Heart Association / M.A. Fogel, S. Anwar, C. Broberg [et al.] // *Circ Cardiovasc Imaging*. – 2022. – Vol. 15. – № 6. – Art. e014415.
252. Soquet, J. A review of the management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collateral arteries / J. Soquet, D.J. Barron, Y. d’Udekem // *Ann Thorac Surg*. – 2019. – Vol. 108. – № 2. – P. 601–612.
253. Spectrum of cyanotic congenital heart disease diagnosed by echocardiographic evaluation in patients attending paediatric cardiology clinic of a tertiary cardiac care centre / S. Patra, U.M. Rama Sastry, J. Mahimaiha [et al.] // *Cardiol Young*. – 2015. – Vol. 25. – № 5. – P. 861–867.
254. Surgical algorithm and results for repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collaterals / R.D. Mainwaring, W.L. Patrick, S.J. Roth [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 2018. – Vol. 156. – № 3. – P. 1194–1204.
255. Tetralogy of Fallot: morphological variations and implications for surgical repair / S.M. Khan, N.E. Drury, J. Stickley [et al.] // *Eur J Cardiothorac Surg*. – 2019. – Vol. 56. – № 1. – P. 101–109.
256. The aortic arch in tetralogy of Fallot: types of branching and clinical implications / S. Prabhu, S. Kasturi, S. Mehra [et al.] // *Cardiol Young*. – 2020. – Vol. 30. – № 8. – P. 1144–1150.
257. The imaging manifestations of persistent truncus arteriosus in children / T.T. Li, Y.T. Zhu, T.Y. Wang [et al.] // *Echocardiography*. – 2024. – Vol. 41. – № 9. – Art. e15926.
258. The Role of Computed Tomography in The Diagnosis of Rare Congenital Heart Disease: Interrupted Aortic Arch / Y. Feng, L. Wang, H. Liu [et al.] // *Heart Surg Forum*. – 2022. – Vol. 25. – № 1. – P. E155–E162.

259. Three steps approach for preoperative evaluation of tetralogy of Fallot patients: role of 128 MDCT / S.A.E.F. Moustafa, M.M. Hussein, A.A. Sultan [et al.] // Egypt J Radiol Nucl Med. – 2021. – Vol. 52. – Art. 47.
260. Three-dimensional morphological magnetic resonance imaging in infants and children with congenital heart disease / M. Fenchel, G.F. Greil, P. Martirosian [et al.] // Pediatr Radiol. – 2006. – Vol. 36. – № 12. – P. 1265–1272.
261. Total Anomalous Pulmonary Venous Connection in Children: Preoperative Evaluation with Low-Dose Multidetector Computed Tomographic Angiography / A. Turkvatan, H.T. Tola, P. Ayyildiz [et al.] // Tex Heart Inst J. – 2017. – Vol. 44. – № 2. – P. 120–126.
262. Transposition of the Great Arteries / M.W. Szymanski, S. Sharma, S.M. Kritzmire [et al.]. – StatPearls. – Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2025. – URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538434/> – Текст: электронный. (Дата обращения: 05.06.2025)
263. Transposition of the Great Arteries in the Developing World: Surgery and Outcomes / D.N. Schidlow, K.J. Jenkins, K. Gauvreau [et al.] // J Am Coll Cardiol. – 2017. – Vol. 69. – № 1. – P. 43–51.
264. Trends in the utilization of computed tomography and cardiac catheterization among children with congenital heart disease / J.C. Yang, M.T. Lin, F.S. Jaw [et al.] // J Formos Med Assoc. – 2015. – Vol. 114. – № 11. – P. 1061–1068.
265. Tsai, I.C. Cardiac CT and MRI for congenital heart disease in Asian countries: recent trends in publication based on a scientific database / I.C. Tsai, H.W. Goo // Int J Cardiovasc Imaging. – 2013. – Vol. 29. – Suppl. 1. – P. 1–5.
266. Tsang, V. Aortic Coarctation/Arch Hypoplasia Repair: How Small Is Too Small / V. Tsang, H. Haapanen, R. Neijenhuis // Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu. – 2019. – Vol. 22. – P. 10–13.
267. Unusual echocardiographic finding leading to diagnosis of pulmonary sequestration / A. Baloria, S. Vinayak, R. Arora, S. Mishra // Images Paediatr Cardiol. – 2008. – Vol. 10. – № 2. – P. 1–5.

268. Use of ionizing radiation in a Norwegian cohort of children with congenital heart disease: imaging frequency and radiation dose for the Health Effects of Cardiac Fluoroscopy and Modern Radiotherapy in Pediatrics (HARMONIC) study / S. Afroz, B.H. Østerås, U.S. Thevathas [et al.] // *Pediatr Radiol.* – 2023. – Vol. 53. – № 12. – P. 2502–2514.
269. User-Friendly Vendor-Specific Guideline for Pediatric Cardiothoracic Computed Tomography Provided by the Asian Society of Cardiovascular Imaging Congenital Heart Disease Study Group: Part 1. Imaging Techniques / S.H. Hong, H.W. Goo, E. Maeda [et al.] // *Korean J Radiol.* – 2019. – Vol. 20. – № 2. – P. 190–204.
270. Using multidetector-row CT in neonates with complex congenital heart disease to replace diagnostic cardiac catheterization for anatomical investigation: initial experiences in technical and clinical feasibility / T. Lee, I.C. Tsai, Y.C. Fu [et al.] // *Pediatr Radiol.* – 2006. – Vol. 36. – № 12. – P. 1273–1282.
271. Vanderlaan, R.D. Surgical Approaches to Total Anomalous Pulmonary Venous Connection / R.D. Vanderlaan, C.A. Caldarone // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* – 2018. – Vol. 21. – P. 83–91.
272. Visibility of the origin and proximal course of coronary arteries on non-ECG-gated heart CT in patients with congenital heart disease / H.W. Goo, I.S. Park, J.K. Ko [et al.] // *Pediatr Radiol.* – 2005. – Vol. 35. – № 8. – P. 792–798.
273. Visualization of neonatal coronary arteries on multidetector row CT: ECG-gated versus non-ECG-gated technique / I.C. Tsai, T. Lee, M.C. Chen [et al.] // *Pediatr Radiol.* – 2007. – Vol. 37. – № 8. – P. 818–825.
274. Young, C. Pediatric cardiac computed tomography: a review of imaging techniques and radiation dose consideration / C. Young, A.M. Taylor, C.M. Owens // *Eur Radiol.* – 2011. – Vol. 21. – № 3. – P. 518–529.
275. Zucker, E.J. Computed tomography in tetralogy of Fallot: pre- and postoperative imaging evaluation / E.J. Zucker // *Pediatr Radiol.* – 2022. – Vol. 52. – № 13. – P. 2485–2497.