

УДК 616.127+616.13/-007.1-053.1-073.96-073.756-074

О.В. Стогова¹, Н.М. Руденко^{1,2}, Т.А. Ялинська¹, О.О. Мотречко¹

Місце інструментальних методів дослідження у діагностиці анатомічних варіантів вродженої коригованої транспозиції магістральних артерій та у визначенні показань до різних типів хірургічного лікування вади

¹ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ

²Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, м. Київ, Україна

Modern Pediatrics.Ukraine.2020.2(106):43-49; doi 10.15574/SP.2020.106.43

For citation: Stohova O, Rudenko N, Yalynska T, Motrechko O. (2020). The place of instrumental methods in making diagnosis of different types of congenitally corrected transposition of the great arteries and in determining indications for certain surgical operations of the congenital heart disease. Modern Pediatrics. Ukraine. 2(106): 43-49. doi 10.15574/SP.2020.106.43

Мета: оцінити можливості інструментальних методів дослідження для визначення показань до певних видів хірургічної корекції вродженої коригованої транспозиції магістральних артерій (КТМА).

Матеріали і методи. Проаналізовано дані клінічного та інструментального обстеження пацієнтів дитячого віку з вродженою КТМА, які знаходилися на обліку і отримали хірургічне лікування в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» за період з 1993 р. по грудень 2018 р. Для обстеження хворих застосовувалися трансторакальна ехокардіографія (ЕхоКГ), чезерстраховідна ЕхоКГ, діагностична катетеризація, комп'ютерна томографія (КТ), магнітно-резонансна томографія (МРТ).

Результати. У ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» за період з 1993 р. по грудень 2018 р. спостерігалися та проходили хірургічне лікування 124 пацієнти дитячого віку з вродженою КТМА. Додаткових радіологічних методів дослідження вимагали 69 (55,6%) пацієнтів. Ізольована форма вади виявлена у 27 (21,8%) пацієнтів, у 97 (78,2%) пацієнтів діагностовано супутні аномалії, 103 (83,0%) мали нормальне розташування внутрішніх органів (*situs solitus*). Супутні вади діагностовані у 97 пацієнтів: дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) — у 79 (81,4%) пацієнтів, стеноз легеневої артерії (СЛА) — у 35 (36,1%), атрезія легеневої артерії (АПА) — у 18 (18,6%), коарктація аорти (КоА) — у 10 (10,3%), ебштейноподібна дисплазія трикуспідального клапана (ТК) — у 19 (19,6%) пацієнтів, важка недостатність ТК — у 12 (12,4%), один пацієнт мав супракардіальну форму тотального аномального дренажу легених вен (ТАДЛВ) і два пацієнти — великі аорто-легеневі колатеральні артерії (ВАЛКА). Використання додаткових інструментальних методів діагностики було необхідно у 69 (55,6%) пацієнтів з КТМА. Рентгенангіографічне обстеження проводилося у 61 (49,2%) пацієнта, у 33 (26,6%) пацієнтів виконувалася КТ органів грудної клітки, у 24 (19,4%) — МРТ. Інтраопераційна чезерстраховідна ЕхоКГ виконувалася 18 пацієнтам.

Висновки. Вроджена КТМА — складна вада серця, що в переважній більшості випадків поєднується з іншими внутрішньосерцевими аномаліями. Різноманітність анатомічних варіантів вади вимагає комплексного підходу в діагностиці із залученням широкого спектра радіологічних методів обстеження, що дозволяє повноцінно оцінити анатомію серця та магістральних судин, суміжних органів, визначитися з лікувальною тактикою та оцінити результати проведеного хірургічного лікування.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків, дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: вроджені вади серця, вроджена коригована транспозиція магістральних артерій, ехокардіографія, магнітно-резонансна томографія, комп'ютерна томографія.

The place of instrumental methods in making diagnosis of different types of congenitally corrected transposition of the great arteries and in determining indications for certain surgical operations of the congenital heart disease

O. Stohova¹, N. Rudenko^{1,2}, T. Yalynska¹, O. Motrechko¹

¹Center for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Kyiv, Ukraine

²Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

The goal of the research. To evaluate the ability of instrumental methods to determine indications for certain operations of congenitally corrected transposition of the great arteries (ccTGA).

Materials and Methods. Methods of the research were data of patients with ccTGA which were examined or underwent surgery at UCCC from 1993 to December 2018. Transthoracic echocardiography (TTE), transesophageal echocardiography (TEE), diagnostic heart catheterization, computed tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI) were used for diagnostics.

Results. From 1993 to December 2018 124 children with ccTGA were examined or underwent surgery at UCCC. Heart catheterization, CT and MRI were used in 69 (55.6%) patients. The isolated form was revealed in 27 (21.8%) patients, 97 (78.2%) patients were diagnosed with concomitant heart anomalies, 103 (83.0%) patients had situs solitus. The associated defects, diagnosed in 97 patients were as follows: ventricular septum defect (VSD) in 79 (81.4%) patients, pulmonary artery stenosis (PS) — 35 (36.1%), pulmonary artery atresia (PA) — in 18 (18.6%), coarctation of the aorta (CoA) — in 10 (10.3%), Ebstein-like tricuspid valve dysplasia — in 19 (19.6%), severe tricuspid valve insufficiency — in 12 (12.4%), one patient had a total anomalous pulmonary vein drainage (TAPVC), supracardiac form, and two patients had large aorto-pulmonary collateral arteries (MAPCA's). Additional instrumental diagnostic methods were used in 69 (55.6%) patients with ccTGA. Heart catheterization was performed in 61 (49.2%) patients, CT in 33 (26.6%) patients, and MRI in 24 (19.4%) patients. TEE was used in 18 patients.

Conclusions. Congenitally corrected transposition of the great arteries is a complex heart defect which is combined in majority of cases with other intracardiac abnormalities. The variety of anatomical variants of the disease require a comprehensive approach in diagnosis with engagement of a wide range of instrumen-

tal methods, which allow to evaluate the anatomy of the heart and great vessels, other organs and to determine the treatment course and results of operations. The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee or National Bioethics Committee of all participating institution. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies. No conflict of interest was declared by the authors.

Key words: congenital heart disease, congenitally corrected transposition of the great arteries, echocardiography, magnetic resonance imaging, computed tomography.

Место инструментальных методов исследования в диагностике анатомических вариантов врожденной корригированной транспозиции магистральных артерий и в определении показаний к различным типам хирургического лечения порока

Е.В. Стогова¹, Н.Н. Руденко^{1,2}, Т.А. Ялынская¹, А.А. Мотречко¹

¹ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», г. Киев

²Национальная медицинская академия последипломного образования имени П.Л. Шупика, г. Киев, Украина

Цель: оценить возможности инструментальных методов исследования для определения показаний к определенным видам хирургической коррекции врожденной корригированной транспозиции магистральных артерий (КТМА).

Материалы и методы. Проанализированы данные клинического и инструментального обследования пациентов детского возраста с врожденной КТМА, которые находились на учете и получили хирургическое лечение в ГУ «НПМЦДКК МЗ Украины» за период с 1993 г. по декабрь 2018 г. Для обследования больных применялись трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ), чреспищеводная ЭхоКГ, диагностическая катетеризация, компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная томография (МРТ).

Результаты. В ГУ «НПМЦДКК МЗ Украины» за период с 1993 г. по декабрь 2018 г. наблюдались и проходили хирургическое лечение 124 пациента детского возраста с врожденной КТМА. Проведения дополнительных радиологических методов исследования требовали 69 (55,6%) пациентов. Изолированная форма обнаружена у 27 (21,8%) пациентов, у 97 (78,2%) пациентов диагностирована сопутствующие аномалии, 103 (83,0%) имели нормальное расположение внутренних органов (*situs solitus*). Сопутствующая патология диагностирована у 97 пациентов: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) — у 79 (81,4%) пациентов, стеноз легочной артерии (СЛА) — у 35 (36,1%), атрезия легочной артерии (АЛА) — у 18 (18,6%), коарктация аорты (КоА) — у 10 (10,3%), эбштейновидная дисплазия трикуспидального клапана (ТК) — у 19 (19,6%) пациентов, выраженная недостаточность ТК — у 12 (12,4%). Один пациент имел супракардиальную форму тотального аномального дренажа легочных вен (ТАДЛВ) и два пациента — большие аорто-легочные коллатеральные артерии (БАЛКА). Использование дополнительных инструментальных методов диагностики было необходимо у 69 (55,6%) пациентов с КТМА. Рентгеноангиографическое обследование проводилось у 61 (49,1%) пациента, у 33 (26,6%) пациентов выполнялась КТ органов грудной клетки, МРТ — у 24 (19,4%). Интраоперационная чреспищеводная трехмерная ЭхоКГ выполнялась 18 пациентам.

Выводы. Врожденная КТМА — сложный порок сердца, который в подавляющем большинстве случаев сочетается с другими внутрисердечными аномалиями. Разнообразие анатомических вариантов порока требует комплексного подхода в диагностике с привлечением широкого спектра радиологических методов обследования, что позволяет полноценно оценить анатомию сердца и магистральных сосудов, внутренних органов, определить лечебную тактику и оценить результаты проведенного хирургического лечения.

Исследования выполнены в соответствии с принципами Хельсинкской Декларации. Протокол исследования согласован Локальным этическим комитетом всех указанных в работе учреждений. На проведение исследований было получено информированное согласие родителей, детей.

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, врожденная корригированная транспозиция магистральных артерий, эхокардиография, магнитно-резонансная томография, компьютерная томография.

Вступ

Врожденна коригована транспозиція магистральних артерій (КТМА) (*congenital corrected transposition of the great arteries*) — складна вроджена вада серця (ВВС), що характеризується поєднанням атріо-вентрикулярної та вентрикуло-артеріальної дискордантності. Морфологічно праве передсердя (ПП) сполучається з морфологічно лівим шлуночком (мЛШ) через мітральний клапан, в свою чергу, ЛШ сполучається з легеневою артерією (ЛА). Морфологічно ліве передсердя (ЛП) через трикутний клапан сполучається з морфологічно правим шлуночком (мПШ), від якого починається аорта (Ао). Така подвійна дискордантність збалансовує кровообіг та забезпечує його фізіологічність: системна циркуляція оксигенованої крові забезпечується ПШ, який виконує роль системного, а легеневої кровотік забезпечується ЛШ (рис. 1).

Вперше вада була описана Карлом фон Рокітанські у 1875 році. Врожденна коригована транспозиція магистральних артерій зустріча-

ється у 1 на 33000 народжених живими, що становить приблизно 0,05% усіх ВВС. Частота серед симптоматичних новонароджених з ВВС становить 0,6–0,95% [3,7].

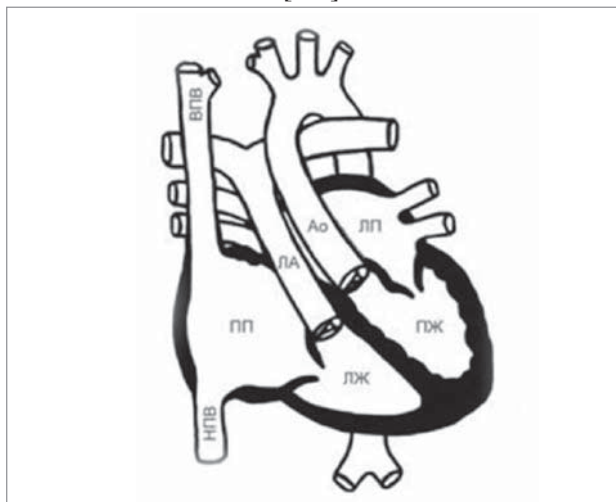


Рис.1. Схематичне зображення коригованої транспозиції магистральних артерій: Ао — аорта; ЛА — легенева артерія; ЛШ — ліве передсердя; ПШ — правий шлуночок; ЛП — ліве передсердя; ПП — праве передсердя; ВПВ — верхня порожниста вена; НПВ — нижня порожниста вена

Мультицентрове дослідження [8] (обстеження 182 пацієнтів у 19 закладах) показало, що у віці 45 років у 67% пацієнтів із гемодинамічно значущими супутніми вадами виявляються ознаки хронічної серцевої недостатності, в той час як серед пацієнтів з ізольованою КТМА цей показник значно менший — 25%; у 70% діагностують дисфункцію ПШ, у 82% — тристулкову регургітацію.

За даними інших авторів [4], серед пацієнтів, старших 18 років, летальність становить 25% у віці $38,5 \pm 12,5$ року.

Серед усіх пацієнтів із КТМА ізольована вада, без супутніх аномалій, зустрічається лише у 9%. Для КТМА характерна тріада супутніх анатомічних вад: дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), стеноз або атрезія легеневої артерії (СЛА та АЛА) та аномалії тристулкового клапана (ТК). ДМШП діагностуються у 70–84%, СЛА або АЛА — у 24–76%, аномалії ТК — у 14–56% випадків. Декстrokардія або мезокардія описана у 25% пацієнтів [3,7]. Серед супутніх вад серця нерідко зустрічаються також коарктація аорти (КоА) та аортальний стеноз, атріо-вентрикулярна комунікація, частковий або тотальний аномальний дренаж легених вен (ТАДЛВ), подвійне відходження магістральних судин від ПШ, білатеральна верхня порожниста вена та інші. Майже у 10% новонароджених з КТМА діагностують атріовентрикулярну блокаду. Ризик розвитку її в подальшому становить 2% на рік. У підлітковому віці частка становить 10–15%, у дорослих пацієнтів — 30% [2,5,9,10].

Клінічний стан та скарги пацієнтів, а також час їх виникнення, залежать від супутніх вад та наявності дисфункції системного ПШ або ЛШ після перенесеної анатомічної корекції. Найбільш раннім проявом вади при поєднанні з АЛА є ціаноз. Ступінь виразності його залежить від розмірів функціонуючої артеріальної протоки. Такий стан пацієнтів вимагає невідкладного забезпечення адекватного легеневого кровотоку шляхом хірургічного втручання — накладання системно-легеневого анастомозу або ендоваскулярного стентування відкритої артеріальної протоки.

Іншим раннім клінічним проявом є ознаки серцевої недостатності за наявності великого ДМШП або важкої тристулкової недостатності. При таких супутніх вадах відбувається перевантаження об'ємом та тиском системного ПШ та розвиток легеневої гіпертензії.

Можливі декілька шляхів хірургічного лікування КТМА: фізіологічна корекція, при якій

усувають супутні внутрішньосерцеві вади зі збереженням функції ПШ як системного, та варіанти анатомічної корекції, результатом якої є функціонування мЛШ як системного. Також виконуються етапні хірургічні втручання: звужування ЛА для тренування ЛШ або обмеження надмірного легеневого кровотоку, накладання системно-легених анастомозів для оптимізації обмеженого легеневого кровотоку. Окремо можна виділити одношлуночковий шлях хірургічного лікування, при якому виконують накладання кава-пульмональних анастомозів.

Показання до певних видів хірургічного лікування визначаються за допомогою широкого спектра інструментальних методів дослідження, серед яких основними є трансторакальна ехокардіографія (ЕхоКГ), комп'ютерна томографія (КТ), магнітно-резонансна томографія (МРТ), рентгеноваскулярна ангіографія.

Мета роботи: оцінити можливості інструментальних методів дослідження для визначення показань до певних видів хірургічної корекції КТМА.

Матеріал і методи дослідження

Матеріалом дослідження стали дані клінічного та інструментального обстеження пацієнтів з вродженою КТМА, які знаходилися на обліку та отримали хірургічне лікування в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» за період з 1993 р. по грудень 2018 р.

Для діагностики вади застосовувалися трансторакальна ЕхоКГ, через стравохід на ЕхоКГ, діагностична катетеризація, КТ, МРТ.

Трансторакальна ЕхоКГ проводилася рутинно при кожному амбулаторному відвідуванні та входила в перелік обов'язкових обстежень при стаціонарному лікуванні пацієнтів.

Комплексне ехокардіографічне обстеження пацієнтів проводилося на ультразвуковому апараті Philips iE 33 із застосуванням конвексних датчиків S12-10 з частотою 10–12 МГц (новонароджені діти), S8-3 з частотою 3–8 МГц та X5-1 з частотою 1–5 МГц (діти старшого віку та дорослі). Вимірювання та обробку даних проводили на робочих станціях із застосуванням пакету програмного забезпечення.

Під час дослідження використовувалися усі можливі акустичні вікна. Особливо це стосувалося випадків із дзеркальним розташуванням серця в грудній порожнині (*situs inversus*): парастернальна позиція по довгій вісі (parasternal long axis view — PLAX) праворуч та ліворуч, суб-

костальна та інші, при яких забезпечувалася якнайповніша візуалізація ПШ. При скануванні в позиції PLAX визначається паралельний хід магістральних артерій з розташуванням Ао попереду від ЛА. У цій позиції візуалізація ЛШ обмежена, що пов'язано з позицією шлуночків «бік-у-бік». У парастернальній позиції по короткій вісі (parasternal short axis view — PSAX) локується аортальний клапан попереду і ліворуч від клапана ЛА, визначається передньо-заднє розташування міжшлуночкової перегородки (МШП) та обернена локалізація шлуночків — мПШ локується ліворуч, мЛШ — праворуч. При ехокардіографічному обстеженні у В-режимі необхідно диференціювати системний шлуночок, що найкраще зробити в 4-камерній аксіальній позиції по довгій вісі. При КТМА міжшлуночкова перегородка розташована у більш передньо-задньому положенні, ніж звичайно, шлуночки знаходяться в позиції «бік-у-бік». Системний ПШ має наступні ехокардіографічні характеристики при коригованій транспозиції:

- більш апікальне розташування атріовентрикулярного клапана — тристулкового;
- хорди атріовентрикулярного клапана кріпляться до МШП;
- наявний розрив між притічною частиною та вихідним трактом — інфундибулумом.

На відміну від ПШ, ЛШ має атріовентрикулярний клапан — мітральний, що не зміщений до верхівки, розташований близько до основи серця (cux of the heart), хорди якого не кріпляться до перегородки, наявний зв'язок між притічною частиною та вихідним трактом (немає інфундибулума).

У позиції по короткій вісі локуються в одній площині два кола — магістральні судини в поперечному зрізі: Ао розташована попереду та, як правило, праворуч, позаду і ліворуч розташована ЛА.

При КТМА під час ультразвукового обстеження у В-режимі також досліджувалися наявність та ступінь змін ТК; наявність, кількість та розташування ДМШП; присутність та ступінь змін клапана ЛА, а також інші додаткові вади: КоА, дефекти міжпередсердної перегородки, відкрита артеріальна протока.

Одним з важливих методів діагностики у пацієнтів з КТМА є черезстравохідна ЕхоКГ. Показаннями для проведення інтраопераційної черезстравохідної ЕхоКГ були:

- оцінка внутрішньосерцевих вад на доопераційному етапі (розміри та локалізація ДМШП, анатомічні особливості

атріовентрикулярних клапанів — розщеплення стулки, розміщення хордального апарату відносно ДМШП, ступінь регургітації на атріовентрикулярних та вентрикулоартеріальних клапанах);

- оцінка результатів операції звужування ЛА (ефективність звужування, систолічна функція ЛШ залежно від довжини тасьми, регургітація на атріовентрикулярних клапанах);
- наявність резидуальних дефектів, клапанної регургітації, систолічної функції міокарда безпосередньо після корекції, наявність обструкції на рівні тунелю легеневих вен.

Використання МРТ та КТ додатково до ЕхоКГ забезпечувало розширення можливостей діагностики [9,10,11].

Показаннями для проведення кардіо-МРТ у пацієнтів з КТМА були:

- наявність або підозра на наявність аномалій вісцero-атріального розташування (*situs inversus, situs ambiguous*);
- оцінка вихідної анатомії вади (розміри та локалізація септальних дефектів, взаємозв'язок ДМШП з магістральними судинами, взаєморозташування магістральних артерій, наявність і ступінь виразності клапанної патології та регургітації, наявність аномалій системних та легеневих вен);
- оцінка співвідношення системного та легеневого кровотоку (Qp/Qs);
- оцінка функції та об'ємів шлуночків;
- оцінка хірургічного лікування (визначення обструкції системних або легеневих вен після передсердного переключення та дослідження дефектів на їх рівні, оцінка об'єму регургітації атріовентрикулярних та вентрикулоартеріальних клапанів).

Показаннями для проведення КТ серця та магістральних артерій при КТМА є:

- підозра за даними ЕхоКГ на синдром гетеротаксії;
- уточнення судинної анатомії (як магістральних артерій, так і коронарних);
- діагностика анатомії трахеї, бронхів, оцінка стану легень;
- виявлення або підтвердження супутніх вад розвитку або захворювань;
- оцінка хірургічної корекції.

Показаннями для проведення рентгенангіографічного обстеження була необхідність уточнення анатомічних особливостей вади, що поєднувалось із необхідністю вимірювання тиску в камерах серця та магістральних судин.

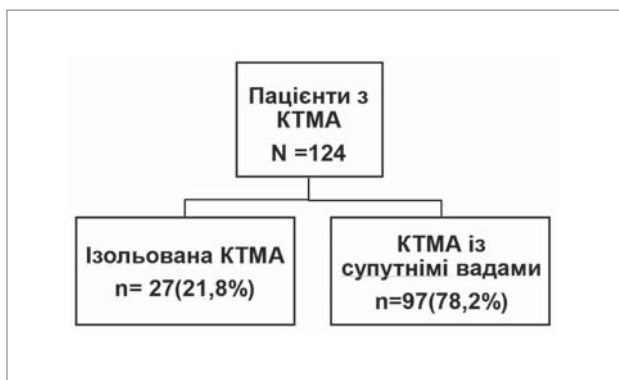


Рис.2. Схема розподілу пацієнтів з коригованою транспозицією магістральних судин відповідно до наявності супутньої патології

нах (оцінка ефективності звужування ЛА і тиску в ЛШ до операції подвійного переключення; вимірювання тиску в ЛА для планування етапних операцій при одношлуночковому шляху корекції вади, анатомія коронарних артерій тощо). Оцінка ефективності звужування ЛА проводилася шляхом вимірювання швидкості кровотоку через звужену ЛА при ехокардіографічному обстеженні та шляхом вимірювання тиску в морфологічно ЛШ під час ангіографічного дослідження.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження ухвалений Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано інформовану згоду батьків, дітей.

Статистичне опрацювання даних виконували за допомогою пакета прикладних програм Statistica та Excel. Дані наведено у вигляді $M \pm m$.

Результати дослідження та їх обговорення

В ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» за період з 1993 р. по грудень 2018 р. спостерігалися та проходили хірургічне лікування 124 пацієнти дитячого віку з вродженою КТМА. Додаткових радіологічних методів дослідження вимагали 69 (55,2%) пацієнтів. За даними трансторакальної ЕхоКГ, діагностичної катетеризації, КТ, МРТ ізольована форма вади виявлена у 27 (21,8%) пацієнтів, у 97 пацієнтів (78,2%) діагностовані супутні аномалії (рис. 2).

Серед всієї когорти пацієнтів 103 (83%) мали нормальне розташування внутрішніх органів (*situs solitus*). Інші пацієнти мали дзеркальне або невизначене розташування внутрішніх органів, що підтверджувалося даними КТ, МРТ та ангіографічним дослідженням. Супутні вади діагностовані у 97 пацієнтів: ДМШП — у 79 (81,4%)

Таблиця

Супутні вади серця у пацієнтів з коригованою транспозицією магістральних артерій (n=97)

Вада серця*	Кількість пацієнтів n (%)
ДМШП	79 (81,4)
СЛА/АЛА	35 (36,1)/18(18,6)
КоА	10 (10,3)
Ебштейноподібна дисплазія ТК	19 (19,6)
Важка ТНд	12 (12,4)
ВАЛКА	2 (2,1)
ТАДЛВ	1 (1,0)

*Примітка: ДМШП — дефект міжпередсердної перегородки, СЛА — стеноз легеневої артерії, АЛА — атрезія легеневої артерії, КоА — коарктація аорти, ТК — тристулковий клапан, ТНд — тристулкова недостатність, ВАЛКА — великі аорто-легеневі артерії, ТАДЛВ — тотальний аномальний дренаж легеневих вен.



Рис. 3. Комп'ютерна томографія органів грудної порожнини. Декстрокардія при нормальному розташуванні внутрішніх органів

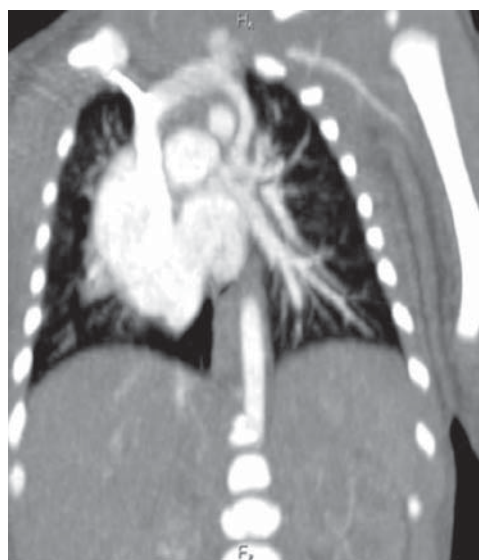


Рис. 4. Комп'ютерна томографія. Тотальний аномальний дренаж легеневих вен

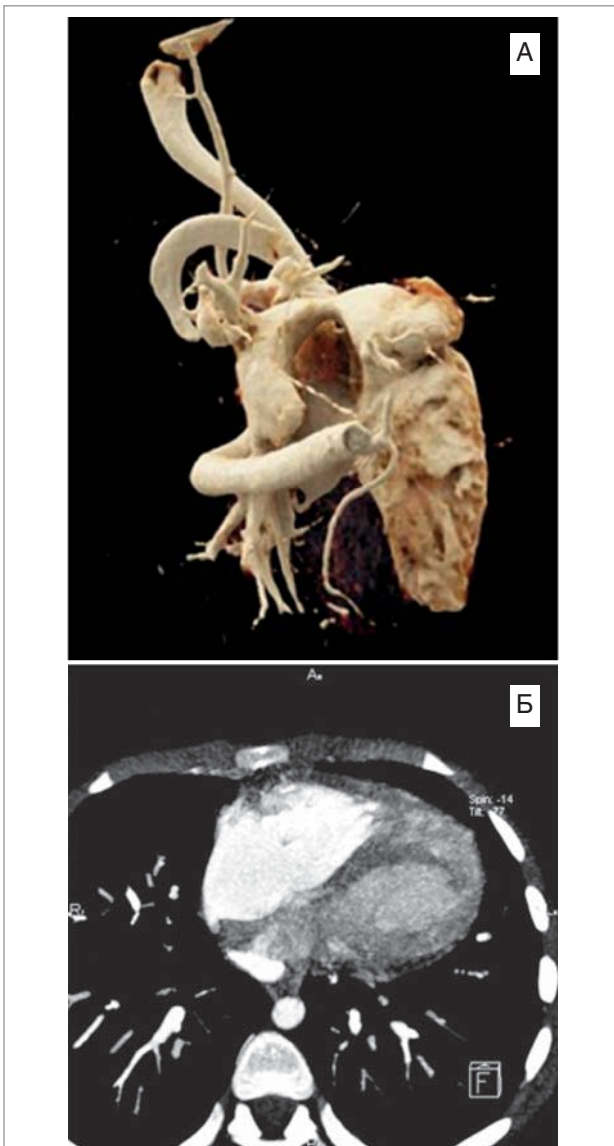


Рис. 5. Комп'ютерна томографія з внутрішньовенним контрастуванням. Стеноз колектора легеневих вен: А — 3-D реконструкція, Б — аксіальний зріз

(рис. 3), СЛА — у 35 (36,1%), АЛА — у 18 (18,6%), КоА — у 10 (10,3%). Патологія ТК у вигляді ебштейноподібної дисплазії за даними трансторакальної ЕхоКГ була виявлена у 19 (19,6%) пацієнтів, у 12 (12,4%) діагностована важка тристулкова недостатність (ТНд). У одного пацієнта на підставі ЕхоКГ та КТ органів грудної клітки (ОГК) була діагностована супракардіальна форма тотального аномального дренажу легеневих вен (ТАДЛВ) і у двох пацієнтів — великі аорто-легеневі колатеральні артерії (ВАЛКА), що підтверджувалось також даними ангіографічного обстеження (табл.).

Використання додаткових інструментальних методів діагностики було потрібно у 69 (55,6%) пацієнтів з КТМА.

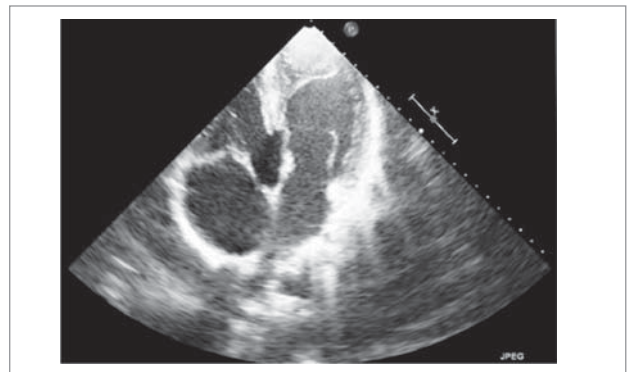


Рис. 6. Трансторакальна ехокардіографія. Коригована транспозиція магістральних судин з притічним дефектом міжшлуночкової перегородки

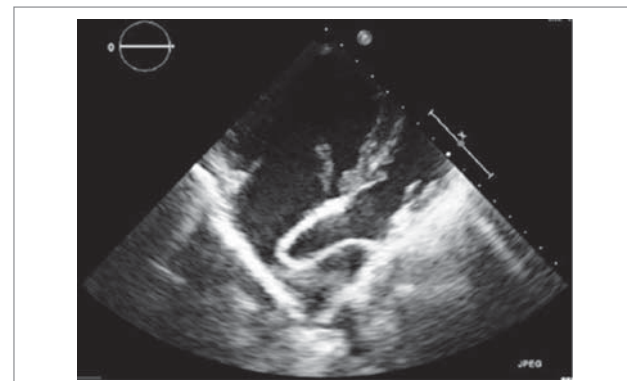


Рис. 7. Трансторакальна ехокардіографія. Після операції подвійного переключення. На рівні передсердь — тунель легеневих вен, що відводить їх до мітрального клапана

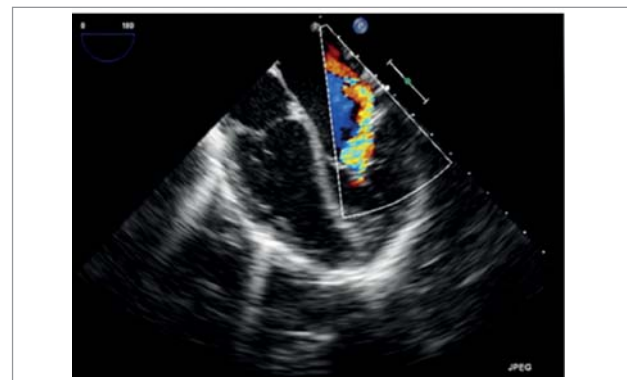


Рис. 8. Черезстравохідна ехокардіографія. Виразна недостатність на тристулковому клапані

Зі 124 пацієнтів 71 (57,3%) оперований в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України». Для уточнення анатомічних особливостей вади, вимірювання тиску в камерах серця та магістральних судинах 61 (49,2%) пацієнту проведено 132 рентгенангіографічні обстеження на до- та післяопераційному етапі. З метою уточнення анатомії вади серця, магістральних судин, суміжних органів, у тому числі оцінки стану легень, та виявлення післяопераційних ускладнень, у 33 (26,6%) пацієнтів виконувалася КТ ОГК

(рис. 3–5). У 24 (19,4%) пацієнтів додатково до інших методів діагностики застосовувалася МРТ: на доопераційному етапі — уточнювалися особливості внутрішньосерцевої анатомії; на післяопераційному — оцінювалися функціональні показники роботи шлуночків, клапанів серця, наявність резидуальних дефектів та обструкції легеневої вен, виявленої під час трансторакальної ЕхоКГ (рис. 6,7). Також використовувалася інтраопераційна черезстраховідна ЕхоКГ (рис. 8) у 18 пацієнтів при операціях звужування ЛА, подвійного переключення, операціях з приводу усунення підартеріальної обструкції та корекції клапанної регургітації.

Висновки

Вроджена коригована транспозиція магістральних артерій — складна вада серця, що в переважній більшості випадків поєднується з іншими внутрішньосерцевими аномаліями. Різноманітність анатомічних варіантів вади вимагає комплексного підходу в діагностиці із залученням широкого спектра радіологічних методів обстеження, що дозволяє повноцінно оцінити анатомію серця та магістральних судин, суміжних органів, визначитися з лікувальною тактикою та оцінити результати проведеного хірургічного лікування.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Yalinskaya TA, Raad Tammo, Rokitskaya NV et al. (2013). Modern methods of diagnosis of congenital heart diseases. *Sovremennaya Pediatriya*. 7(55): 161–164 [Ялинська ТА, Таммо Раад, Рокицька НВ та ін. (2013). Сучасні методи діагностики вроджених вад серця. *Современная педиатрия*. 7(55): 161–164].
2. Cardell LS. (1956). Corrected transposition of the great vessels. *Br Heart J*. 18: 186.
3. Catherine L. Webb. (1999). Congenitally corrected transposition of the great arteries: clinical features, diagnosis and prognosis. *Progress in Pediatric Cardiology*. 10: 17–30.
4. Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD et al. (1996). Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: functional status and complications. *J Am Coll Cardiol*. 27: 1238–43.
5. Friedberg DZ, Nadas AS. (1970). Clinical profile of patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. a study of 16 cases. *N Engl J Med*. 282: 1053.
6. Goitein O, Salem Y, Jacobson J, Goitein D et al. (2014). The role of cardiac computed tomography in infants with congenital heart disease. *Isr Med Assoc J*. 16(3): 147–52.
7. Gonzalo A Wallis, Diane Debich-Spicer, Robert H Anderson et al. (2011). Congenitally corrected transposition. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 6: 22.
8. Graham TP Jr, Bernard YD, Mellen BG et al. (2000). Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol*. 36: 255–61.
9. Huhta JC, Maloney JD, Ritter DG et al. (1983). Complete atrioventricular block in patients with atrioventricular discordance. *Circulation*. 183: 1374.
10. Schiebler GL, Edwards JE, Burchell HB et al. (1961). Congenitally corrected transposition of the great vessels: a study of 33 patients. *Pediatrics*. 27: 849.
11. Valsangiacomo Buechel ER, Grosse-Wortmann L, Fratz S et al. (2015). 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. *European Heart Journal — Cardiovascular Imaging*. 16(3): 281–297.

Відомості про авторів:

Стогова Олена Василівна — лікар УЗД, лікар-педіатр, ст.н.с. ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України».

Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1.

Руденко Надія Миколаївна — д.мед.н., проф., лікар-кардіолог вищої категорії, зав. каф. дитячої кардіології та кардіохірургії НМАПО імені П.Л. Шупика, заст. директора з наукової роботи кардіологічного профілю ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1.

Ялинська Тетяна Анатоліївна — д.мед.н., лікар-рентгенолог, зав. відділення радіології ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1.

Мотречко Олександра Олексіївна — лікар-хірург серцево-судинний відділення рентгеноангіографії і ендосудинної хірургії ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1; тел. (044) 2840320.

Стаття надійшла до редакції 18.10.2019 р.; прийнята до друку 06.03.2020 р.

УВАГА!

Передплатити журнал (з кур'єрською доставкою) можна оформити на сайті передплатної агенції «АС-Медиа» **web: www.smartpress.com.ua/** або за тел. 044-353-88-16, 044-500-05-06 — відділ продажів.
Передплатний індекс журналу «СУЧАСНА ПЕДІАТРІЯ. УКРАЇНА» — **09850**