



Возможности трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в оценке легочных артерий у детей с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

©К.А. Хасанова^{1,2*}, М.А. Абрамян^{1,3}, А.В. Бедин¹

¹ Морозовская детская городская клиническая больница Департамента здравоохранения города Москвы, Москва, Россия

² Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова, Москва, Россия

³ Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы, Москва, Россия

* К.А. Хасанова, Морозовская детская городская клиническая больница, 119049, Москва, 4-й Добрынинский переулок, д. 1/9, KHasanova@morozdgb.ru

Поступила в редакцию 28 ноября 2023 г. Исправлена 14 декабря 2023 г. Принята к печати 16 января 2024 г.

Резюме

Цель исследования: Оценить и сравнить возможности трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в определении степени выраженности гипоплазии системы легочной артерии у детей с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки в рамках предоперационного планирования.

Материалы и методы: В исследование включено 38 детей, средний возраст – 1,5 года (97% пациентов в возрасте до года), с входящим клиническим диагнозом: было атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. Всем детям проведено Эхо-КГ, 36 пациентам – КТ сердца, 33 – прямая ангиокардиография (АКГ). При проведении всех диагностических методик проводилась морфометрия ствола легочной артерии (при его наличии), правой и левой легочных артерий (ЛА) в проксимальных и дистальных отделах, осуществлялся расчет параметра z-score для каждого сосуда, индексов Nakata и McGoon. Все результаты сопоставлялись с данными прямой ангиографии и/или интраоперационными показателями. Интервал между трансторакальной Эхо-КГ, КТ сердца и проведенной АКГ либо открытым хирургическим вмешательством был менее 10 дней. Критерием гипоплазии ЛА и ее ветвей считалось отклонение z-score от нормальных значений (–2). Противопоказанием к проведению радикальной коррекции считались показатели индекса Nakata менее 200 мм²/м², индекса McGoon – менее 1,0.

Результаты: При сравнении возможностей методик Эхо-КГ и КТ сердца с прямой ангиографией/интраоперационными данными в проведении морфометрии проксимальных отделов правой и левой ЛА, а также при расчете z-score показателей статистически значимой разницы получено не было ($p > 0,05$): была продемонстрирована высокая информативность всех используемых методик. При сравнении возможностей методов Эхо-КГ и КТ сердца в проведении ангиометрии легочного ствола были определены статистически значимые различия: результаты измерений легочного ствола по Эхо-КГ статистически значимо отличались от показателей, полученных при проведении КТ сердца и АКГ/интраоперационных данных, с достоверным занижением диаметров сосуда ($p < 0,05$). Результаты измерений дистальных отделов ЛА по Эхо-КГ статистически значимо отличались от показателей КТ сердца и прямой АКГ/интраоперационными данными с достоверным занижением диаметров сосудов ($p < 0,05$). Статистически значимых различий между КТ и прямой АКГ/интраоперационными данными в оценке диаметров дистальных ветвей ЛА зафиксировано не было. При оценке индексированных показателей (индексы McGoon и Nakata) по Эхо-КГ были определены статистически значимые различия в сравнении с прямой АКГ в виде занижения значений ($p < 0,05$). Сравнение измерений индекса McGoon методами Эхо-КГ и КТ сердца также определило статистически значимое занижение индекса методом Эхо-КГ ($p < 0,05$). Рассчитанный индекс McGoon при проведении КТ сердца значимо не отличался от данных прямой АКГ.

Заключение: Трансторакальная Эхо-КГ, ввиду ограничений в визуализации дистальных отделов ЛА и занижения диаметров легочного ствола и индексированных показателей развития системы ЛА, не может считаться окончательным методом предоперационной оценки развития системы ЛА у детей с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. КТ сердца в оценке степени гипоплазии системы ЛА показала себя высоко эффективной и альтернативной прямой ангиографии методикой.

Ключевые слова: атрезия легочной артерии, ДМЖП, КТ сердца, Эхо-КГ, дети, врожденные пороки сердца, катетеризация полостей сердца, прямая ангиография, ангиография, легочная артерия, индекс Nakata, индекс McGoon

Цитировать: Хасанова К.А., Абрамян М.А., Бедин А.В. Возможности трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в оценке легочных артерий у детей с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. *Инновационная медицина Кубани*. 2024;9(1):28–36. <https://doi.org/10.35401/2541-9897-2024-9-1-28-36>



Potential of Transthoracic Echocardiography and Cardiac CT in Pulmonary Arteries Assessment in Children With Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect

©Ksenia A. Khasanova^{1,2*}, Mikhail A. Abramyan^{1,3}, Aleksey V. Bedin¹

¹ Morozov Children's City Clinical Hospital of the Moscow Healthcare Department, Moscow, Russian Federation

² I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russian Federation

³ Patrice Lumumba Peoples' Friendship University, Moscow, Russian Federation

* Ksenia A. Khasanova, Morozov Children's City Clinical Hospital, house 1/9, 4 Dobryninskii pereulok, Moscow, 119049, Russian Federation, KHasanova@morozdgb.ru

Received: November 28, 2023. Received in revised form: December 14, 2023. Accepted: January 16, 2024.

Abstract

Objective: To assess and compare the potential of transthoracic echocardiography (TTE) and cardiac computed tomography (CT) in determining severity of pulmonary artery hypoplasia in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect (PA-VSD) during preoperative planning.

Materials and methods: The study included 38 children (mean age, 1.5 years; 97% of the patients younger than 1 year) with a clinical diagnosis of PA-VSD. All the patients underwent TTE; 36 of them underwent cardiac CT, while 33 children had direct angiocardiology. During all diagnostic methods we performed morphometry of the pulmonary trunk (if any) and proximal and distal parts of right and left pulmonary arteries, calculated z score for every vessel, Nakata index, and McGoon ratio. All the results were compared with findings of direct angiography and/or intraoperative data. The interval between TTE, cardiac CT, and angiocardiology or open surgery was less than 10 days. The criterion for hypoplasia of the pulmonary artery and its branches was z score deviation less than (-2) from reference values. Nakata index less than $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$ and McGoon ratio less than 1.0 were considered contraindications for radical correction.

Results: We found no statistically significant difference ($P > .05$) when comparing the potential of TTE and cardiac CT with direct angiography/intraoperative data in terms of morphometry of the proximal parts of the right and left pulmonary arteries and calculating z scores. All the methods demonstrated high diagnostic efficacy. We found statistically significant differences when comparing the potential of TTE and cardiac CT in pulmonary trunk angiometry: the results of pulmonary trunk measurement using TTE were statistically significantly different from the findings of cardiac CT and angiography/intraoperative data with significant underestimation of vessel diameters ($P < .05$). The results of measurements of the distal parts of the pulmonary artery using TTE were statistically significantly different from those of cardiac CT and direct angiography/intraoperative data with significant underestimation of vessel diameters ($P < .05$). There were no statistically significant differences between CT and direct angiography/intraoperative data in assessing the diameters of the distal branches of the pulmonary artery. When assessing McGoon ratio and Nakata index using TTE, we found statistically significant differences (underestimation of values) in comparison with direct angiography ($P < .05$). Comparison of McGoon ratios measured by TTE and cardiac CT also demonstrated their statistically significant underestimation by TTE ($P < .05$). The calculated McGoon ratio during cardiac CT did not differ significantly from the direct angiography findings.

Conclusions: TTE cannot be considered the final method for preoperative assessment of the pulmonary artery system development in children with PA-VSD due to the limited visualization of the distal parts of the right and left pulmonary arteries and significant underestimation of the pulmonary trunk diameter and indices. Cardiac CT proved its high effectiveness in assessment of hypoplasia severity and can be an alternative to direct angiography.

Keywords: pulmonary atresia, ventricular septal defect, cardiac CT, TTE, children, congenital heart disease, cardiac catheterization, direct angiography, angiography, pulmonary artery, Nakata index, McGoon ratio

Cite this article as: Khasanova KA, Abramyan MA, Bedin AV. Potential of transthoracic echocardiography and cardiac CT in pulmonary arteries assessment in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Innovative Medicine of Kuban*. 2024;9(1):28–36. <https://doi.org/10.35401/2541-9897-2024-9-1-28-36>

Атрезия легочной артерии (АЛА) с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) относится к группе пороков конотрункуса с частотой встречаемости 0,07 на 1000 живорожденных детей. Данный порок характеризуется врожденным отсутствием прямого сообщения и кровотока между правым желудочком (ПЖ) и системой легочной артерии (ЛА) на разных уровнях. Естественное течение порока без своевременно проведенного хирургического лечения характеризуется высокими (до 60%) показателями смертности у детей в возрасте до 1-го года [1, 2].

У 60–80% детей с АЛА с ДМЖП легочное кровоснабжение имеет нормальное анатомическое развитие, у трети пациентов легочное кровоснабжение обеспечивается мультифокальными источниками: открытым артериальным протоком (ОАП) или большими

аортолегочными коллатеральными артериями (БАЛ-КА) [1]. Прогноз у детей с АЛА с ДМЖП зависит от коллатеральной «поддержки» 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 [3]. Выбор хирургической стратегии ведения детей с АЛА с ДМЖП и решение об объеме коррекции порока в первую очередь определяется на основании анатомии легочного артериального русла и степени выраженности его гипоплазии [3–5].

Таким образом, первостепенной задачей кардиовизуализационных методик у детей с АЛА с ДМЖП на дооперационном этапе является определение степени

выраженности гипоплазии системы ЛА, которая оценивается с помощью z-score показателей, легочно-артериального индекса (Nakata index) и индекса McGoon. Показатели индекса Nakata менее 150 мм²/м² и индекса McGoon менее 1,0 являются показаниями к проведению паллиативной коррекции АЛА с ДМЖП и невозможности проведения одномоментной коррекции порока [5].

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 [1, 5]. Диагностический алгоритм предоперационного планирования АЛА с ДМЖП включает в себя рутинное проведение трансторакальной Эхо-КГ и катетеризации камер сердца с выполнением прямой ангиографии (АГ), которая считается «золотым стандартом» в оценке анатомии и степени выраженности гипоплазии системы ЛА [5–7].

Эхо-КГ является надежной неинвазивной методикой, применяемой для морфометрии крупных сосудов сердца при многих ВПС у детей до года и младшей возрастной группы. Из-за ограничений в акустическом окне, визуализации правых отделов сердца и дистальных отделов ЛА, Эхо-КГ не всегда дает исчерпывающие ответы на вопросы, имеющие решающее значение в определении тактики ведения детей с АЛА с ДМЖП [7]. 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 и прямой АГ, тем самым ограничивая возможность проведения радикальной коррекции АЛА с ДМЖП у детей с потенциальной возможностью ее выполнения [1, 7].

Прямая АГ представляет собой инвазивную методику, сопровождающуюся относительно высокой дозой ионизирующего излучения, большими объемами использования рентгеноконтрастных препаратов и риском развития кровотечения, травматизации и окклюзии сосуда, используемого для доступа [7]. В связи с этим в последнее время появляется все больше работ по изучению КТ сердца, как альтернативы прямой АГ в предоперационной оценке развития системы ЛА у детей с АЛА [8].

Отсутствие единого диагностического алгоритма в первичной предоперационной оценке степени выраженности гипоплазии системы ЛА, доступность широкого спектра современных высокоинформативных методов кардиовизуализации и, следовательно, возможный риск дублирования получаемых результатов определяют актуальность проведения сравнительного анализа возможностей трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца с интароперационными и ангиографическими результатами в оценке состояния ЛА у детей с АЛА с ДМЖП.

Цель

Оценить и сравнить возможности трансторакальной Эхо-КГ и КТ сердца в определении степени выраженности гипоплазии системы легочной артерии у детей с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки в рамках предоперационного планирования.

Материалы и методы

В исследование было включено 38 детей, средний возраст пациентов составил 5,4 (1,1; 1,5) мес. (минимальный возраст – 7 дней, максимальный – 1,5 года) с входящим клиническим диагнозом: атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки. Все дети до выполнения КТ и АКГ были обследованы по общеклинической схеме, принятой в ГБУЗ «Морозовская ДГКБ ДЗМ» для ведения пациентов с ВПС, которая из инструментальных методов диагностики включает в себя проведение Эхо-КГ и рентгенографии органов грудной клетки. В рамках предоперационного планирования 36 детям была выполнена КТ сердца с внутривенным контрастным усилением, 33 пациентам – АКГ.

Эхо-КГ выполняли на ультразвуковом аппарате фирмы GE ViVid E95 и Philips iE33 xMatrix с использованием секторных поличастотных датчиков с частотой 3–8 МГц. Исследование включало протоколы двухмерной эхокардиографии, доплерографии и цветного доплеровского картирования (ЦДК).

КТ сердца была проведена у 36 из 38 пациентов, исследование выполнялось на фоне общей медикаментозной седации. КТ сердца проводили на 256-срезовом компьютерном томографе Philips Brilliance iCT с шириной детектора 8 см, с и без ретроспективной ЭКГ-синхронизации. Использовали толщину реконструируемых срезов 0,625 и 1,5 мм. В качестве контрастного вещества применяли неионный низкоосмолярный контрастный препарат – Ультравист-350, внутривенное введение осуществляли с помощью двухколбового шприца-инжектора в объеме 1,5–2 мл/кг со скоростью 0,4–1,5 мл/с. Постпроцессорная обработка выполнялась на мультимодальных рабочих станциях с построением трехмерных реконструкций.

АКГ была проведена у 33 детей, исследование проводилось на ангиографическом комплексе Philips Allura Centron под общей анестезией с выполнением ретроградной катетеризации аорты, аортографии и селективной ангиографии БАЛКА при их наличии.

Сравнение возможностей Эхо-КГ, КТ и АКГ в оценке наличия и степени выраженности гипоплазии ЛА осуществлялось у пациентов с АЛА 1-го и 2-го типов (n = 35).

Морфометрия системы легочной артерии

При проведении Эхо-КГ и КТ сердца проводилась морфометрия сегментов ЛА на уровнях: ствола ЛА, устья правой ЛА, устья левой ЛА.

Морфометрия на дистальных уровнях правой ЛА и левой ЛА по Эхо-КГ осуществлялась только при условии возможности выведения этих сегментов сосудов – $n = 12$ (при хорошем акустическом окне), при проведении КТ сердца – у всех пациентов. На основании полученных данных был произведен расчет:

- показателей z-score для ствола ЛА, правой ЛА (пЛА) и левой ЛА (лЛА). Показатель z-score определялся на основе весовых характеристик по шкалам z-score калькулятора.
- индекса McGoon по формуле отношения суммы диаметров пЛА и лЛА (измеренных перед отхождением верхнедолевой ветви) к диаметру нисходящей аорты на уровне диафрагмы.
- индекса Nakata по формуле отношения суммы диаметров пЛА и лЛА (измеренных перед отхождением верхнедолевой ветви) к площади поверхности тела.

Индекс McGoon рассчитывался только для тех детей, у которых была проведена диагностическая катетеризация полостей сердца с АГ либо паллиативная коррекция порока с проведением прямой АГ для возможности сопоставления полученных измерений диаметра нисходящей аорты.

Полученные измерения сопоставлялись с ангиометрическими результатами прямой АГ, интраоперационными данными и данными аутопсии (при ее наличии). Интервал между трансторакальной Эхо-КГ, КТ сердца и проведенной АГ либо открытым хирургическим вмешательством был менее 10 дней.

Критерием гипоплазии ЛА и ее ветвей считалось отклонение Z-score от нормальных значений менее (-2) . Противопоказанием к проведению радикальной коррекции считались показатели индекса Nakata менее $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$, индекса McGoon – менее 1,0 [4, 5].

Проверка данных на нормальность распределения была выполнена с помощью теста Шапиро-Уилка. В качестве описательных статистик для количественных показателей посчитаны средние значения и средние квадратические отклонения; медиана и квартили; минимальные и максимальные значения в выборке. Сравнение количественных показателей проводилось с помощью критерия Вилкоксона для связанных выборок. Различия признавались статистически значимыми на уровне $p < 0,05$.

Результаты

Оценка диаметров и рассчитанных показателей z-score легочного ствола, пЛА и лЛА на уровне устьев методами Эхо-КГ и КТ сердца

При проведении Эхо-КГ оценка диаметров ствола, пЛА и лЛА на уровне проксимальных отделов

проводилась у всех пациентов и не представляла технических сложностей (рис. 1). При сравнении возможностей метода Эхо-КГ с прямой АГ/интраоперационными данными в проведении морфометрии ствола ЛА и были получены статистически значимые различия: трансторакальная Эхо-КГ значимо занижала диаметр легочного ствола. Также было значимое занижение показателя z-score методом Эхо-КГ как в сравнении с прямой АГ, так и в сравнении с КТ сердца. Сравнение показателей морфометрии ствола ЛА методом КТ сердца не показало статистически значимых различий в сравнении с прямой АГ. КТ сердца статистически не значимо занижала диаметр легочного ствола. При сравнении возможностей методик Эхо-КГ и КТ сердца с прямой АГ/интраоперационными данными в проведении морфометрии и проксимальных отделов пЛА и лЛА статистически значимой разницы диаметров получено не было: была продемонстрирована высокая информативность всех используемых методик. По рассчитанным показателям z-score при определении наличия гипоплазии легочно-артериального русла статистически значимой разницы между методами и интраоперационными/АГ результатами получено не было (рис. 2).

Оценка диаметров пЛА и лЛА на уровне дистальных отделов и индексированных показателей (индексы Nakata и McGoon) методами Эхо-КГ и КТ сердца

Возможность измерения диаметров дистальных отделов пЛА и лЛА и расчет индексов Nakata и McGoon по Эхо-КГ были только у 12 пациентов из 35 (34,2%) из-за ограничений в акустическом окне и объективными сложностями визуализации пЛА и лЛА на уровне их деления на долевые ветви, особенно в случаях выраженной гипоплазии легочно-артериального русла. Полученные результаты измерений дистальных отделов пЛА и лЛА у 12 пациентов по Эхо-КГ статистически значимо отличались от показателей КТ сердца и прямой АГ/интраоперационными данными с достоверным занижением диаметров сосудов. Результаты измерений дистальных отделов ЛА по КТ в сравнении с прямой АГ/интраоперационными данными статистически значимо не различались (рис. 2). КТ сердца не значимо занижала диаметр сосудов.

Индекс McGoon рассчитывался у 33 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 аорты 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 ($n = 12$). Анализ определил значимое занижение индексов по Эхо-КГ в сравнении

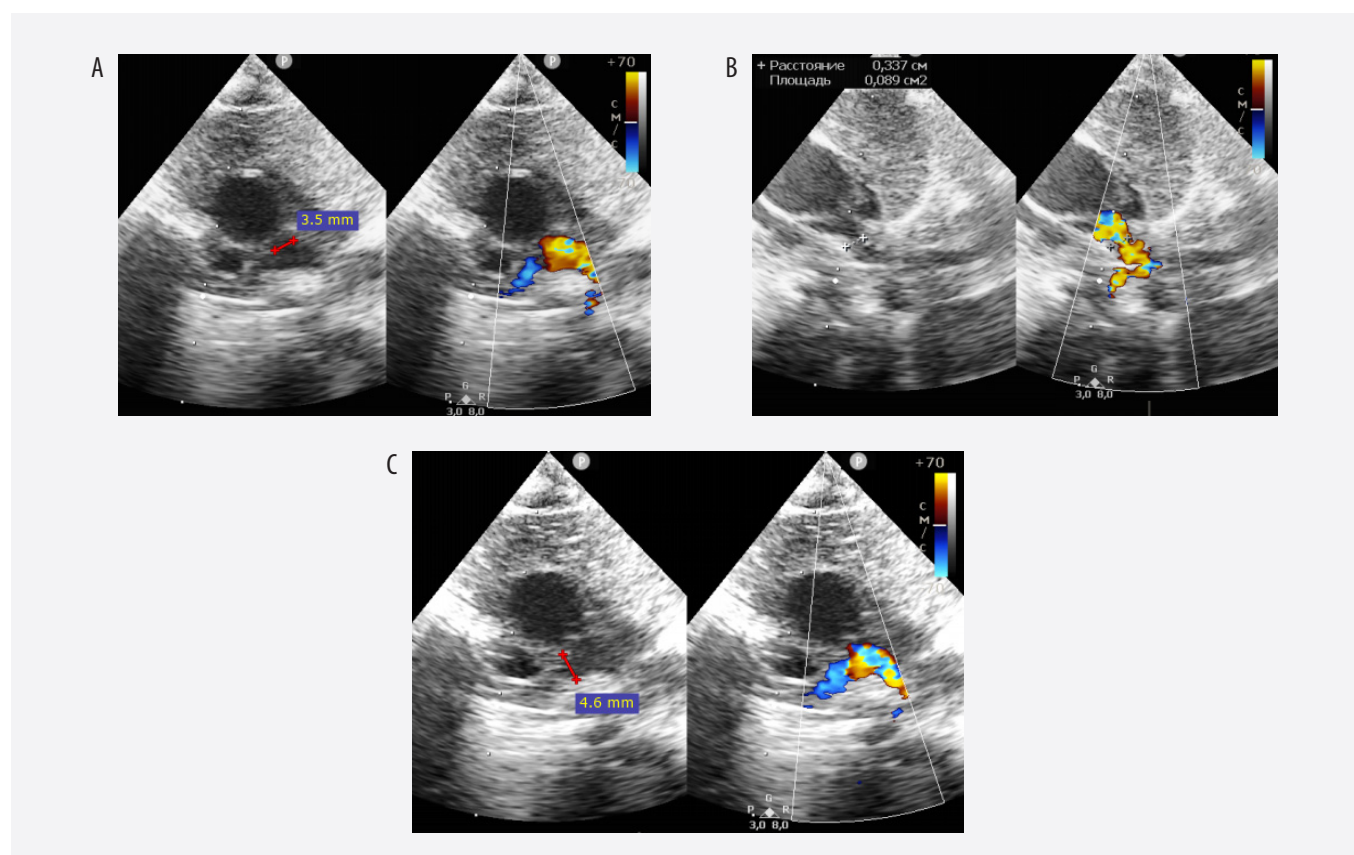


Рисунок 1. Пациент С., 3 дня (BSA 0,22 м²), атрезия легочной артерии, 1-й тип. Предоперационная морфометрия системы легочной артерии методом трансторакальной Эхо-КГ.

А) Парастеральная позиция, короткая ось. Морфометрия легочного ствола для расчета z-score показателей (z-score –5,54)

В) Парастеральная позиция, короткая ось. Морфометрия левой легочной артерии на уровне проксимальных отделов для расчета z-score показателя (z-score –2,6)

С) Парастеральная позиция, короткая ось. Морфометрия правой легочной артерии на уровне проксимальных отделов для расчета z-score показателя (z-score –0,15)

По результатам морфометрии системы ЛА методом Эхо-КГ: z-score легочного ствола = –5,54, z-score пЛА = –2,6, z-score лЛА = –0,15 (гипоплазия системы ЛА). Индексы Nakata и McGoon не рассчитывались ввиду объективных сложностей в визуализации дистальных ветвей правой легочной артерии. В рамках предоперационного планирования для уточнения состояния дистальных отделов правой и левой ЛА, степени выраженности гипоплазии системы легочной артерии пациенту выполнена КТ. Временной промежуток между исследованиями – 3 дня.

Figure 1. Patient S., 3 days (body surface area [BSA] 0.22 m²), pulmonary atresia, type 1. Preoperative morphometry of the pulmonary artery system by transthoracic echocardiography (TTE):

A) Parasternal short-axis view. Morphometry of the pulmonary trunk to calculate z score (z score –5.54)

B) Parasternal short-axis view. Morphometry of the left pulmonary artery at the level of the proximal parts to calculate z score (z score –2.6)

C) Parasternal short-axis view. Morphometry of the right pulmonary artery at the level of the proximal parts to calculate z score (z score –0.15)

Based on the results of morphometry of the pulmonary artery system using TTE: z score of the pulmonary trunk, –5.54; z score of the right pulmonary artery, –2.6; z score of the left pulmonary artery, –0.15 (hypoplasia of the pulmonary artery system). The Nakata index and McGoon ratio were not calculated due to objective difficulties in visualizing the distal branches of the right pulmonary artery. As part of preoperative planning, the patient underwent computed tomography (CT) to check the condition of the distal parts of the right and left pulmonary arteries and severity of hypoplasia of the pulmonary artery system. The interval between the examinations was 3 days.

с прямой АГ и КТ сердца. Рассчитанный индекс McGoon при проведении КТ сердца статистически значимо не отличался от данных прямой АГ.

Индекс Nakata по Эхо-КГ также рассчитывался у детей с технической возможностью оценки диаметров ЛА на дистальном уровне (n = 12). По КТ индекс

Nakata рассчитывался у всех детей, включенных в исследование. Сравнение измерений индекса Nakata методом Эхо-КГ и данными прямой АГ выявило статистически значимые различия: были зафиксированы пониженные значения индекса по Эхо-КГ. Сравнение измерений индекса Nakata между методами Эхо-КГ и КТ сердца

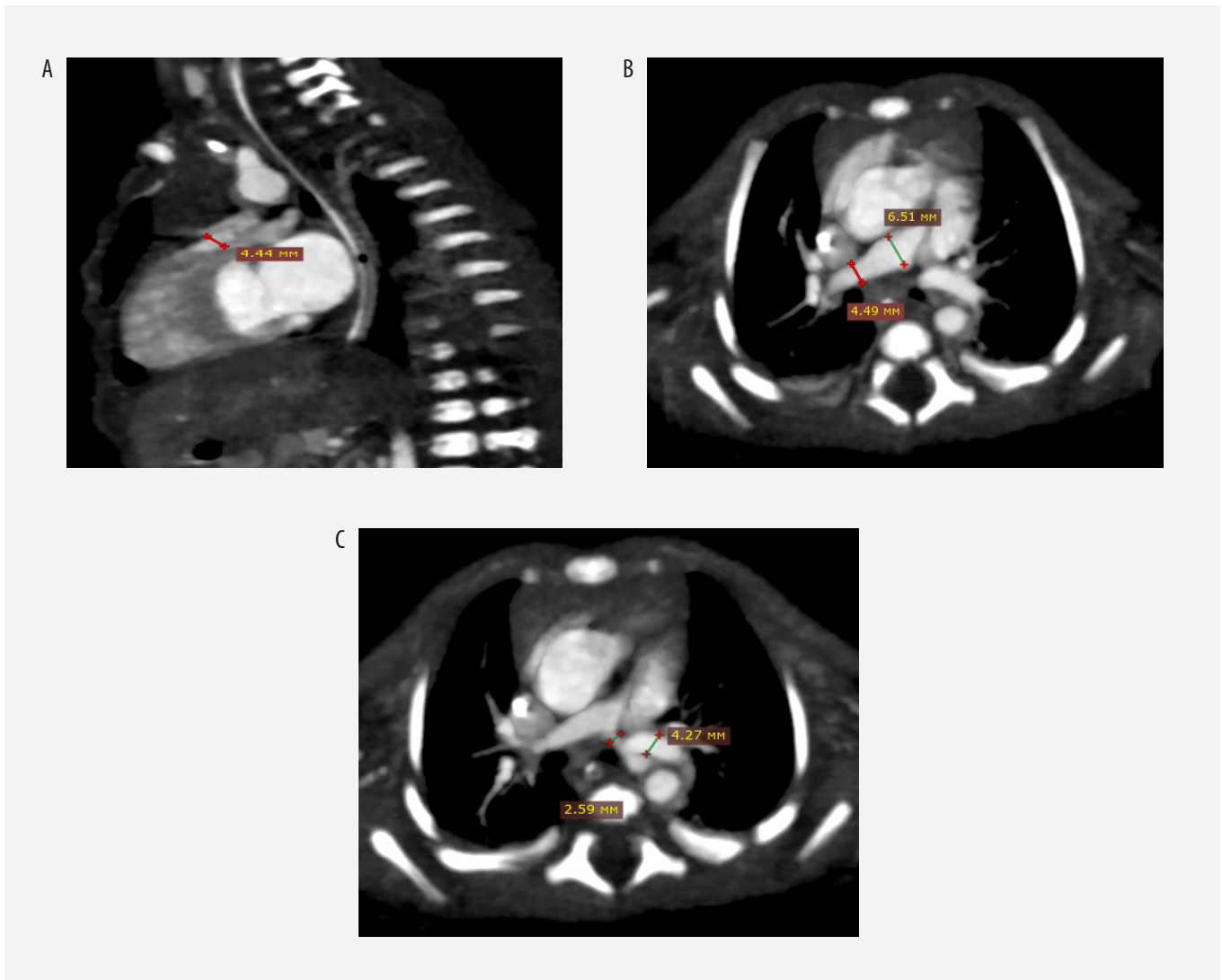


Рисунок 2. Тот же пациент, что и на рисунке 1, 6 дней. Предоперационная морфометрия системы легочной артерии методом КТ сердца.

А) КТ сердца с болюсным контрастированием в условиях медикаментозной седации, без ЭКГ-синхронизации. Венозная фаза, косо-сагиттальная плоскость по выводящему отделу правого желудочка. Морфометрия легочного ствола.

В) КТ сердца с болюсным контрастированием в условиях медикаментозной седации, без ЭКГ-синхронизации. Венозная фаза, аксиальная плоскость, МIP-реконструкция. Морфометрия правой легочной артерии на проксимальном и дистальном уровнях.

С) КТ сердца с болюсным контрастированием в условиях медикаментозной седации, без ЭКГ-синхронизации. Венозная фаза, аксиальная плоскость, МIP-реконструкция. Морфометрия левой легочной артерии на проксимальном и дистальном уровнях: определен устьевой стеноз левой легочной артерии (стрелка).

По результатам проведенной морфометрии системы ЛА с помощью КТ сердца определена гипоплазия системы ЛА: z -score = -3.29 , пЛА z -score = -1.84 , лЛА z -score = -3.45 , индекс Nakata index $-129 \text{ mm}^2/\text{m}^2$, индекс McGoon index 1.5. В связи с гипоплазией системы ЛА пациенту было выполнено стентирование общего артериального протока для поддержания альтернативного легочного кровотока и роста нативных легочных артерий

Figure 2. The same patient as in Figure 1, 6 days. Preoperative morphometry of the pulmonary artery system using CT.

А) Cardiac CT scan under general anesthesia with bolus contrast enhancement and no ECG gating. Venous phase, oblique sagittal plane along the right ventricular outflow tract. Morphometry of the pulmonary trunk.

В) Cardiac CT under general anesthesia with bolus contrast enhancement and no ECG gating. Venous phase, axial plane, maximum intensity projection (MIP) reconstruction. Morphometry of the right pulmonary artery at the proximal and distal levels.

С) Cardiac CT under general anesthesia with bolus contrast enhancement and no ECG gating, MIP reconstruction. Venous phase, axial plane. Morphometry of the left pulmonary artery at the proximal and distal levels: ostial stenosis of the right pulmonary artery (arrow).

Based on the results of morphometry of the pulmonary artery system using CT: z score of the pulmonary trunk, -3.29 ; z score of the right pulmonary artery, -1.84 ; z score of the left pulmonary artery, -3.45 ; Nakata index, $-129 \text{ mm}^2/\text{m}^2$; McGoon ratio, 1.5. Due to hypoplasia of the pulmonary artery system, the patient underwent patent ductus arteriosus stenting to maintain alternative pulmonary blood flow and pulmonary arterial growth.

зафиксировало статистически значимое занижение индекса методом Эхо-КТ в сравнении с КТ сердца. Рассчитанный индекс Nakata при проведении КТ сердца значимо не отличался от данных прямой АГ. Сравнение всех морфометрических параметров и индексированных показателей представлено в таблице.

Обсуждение

Возможность радикальной коррекции у детей с АЛА с ДМЖП в первую очередь определяется типом АЛА с ДМЖП. У детей с развитыми нативными легочными артериями (АЛА 1–2-й тип) при невыраженной их гипоплазии или при ее отсутствии возможно проводить одномоментные коррекции порока [1]. Оценка развития системы ЛА выполняется ангиометрическим путем с последующим расчетом индексированных показателей и с помощью широкого спектра визуализационных методов: Эхо-КТ, КТ сердца и кардио-МРТ. В условиях ограниченного легочного кровотока существует тенденция к недооценке легочно-артериального русла методами кардиовизуализации, что может ограничивать возможность проведения радикальной коррекции порока [8]. Прямая АГ все еще занимает лидирующие позиции в предоперационном планировании АЛА с ДМЖП и считается

«золотым стандартом» в оценке анатомии ЛА и определении ее гипоплазии [2, 5]. Однако все чаще обсуждается вопрос об использовании менее инвазивных методик (Эхо-КТ, КТ и МРТ сердца), как альтернативы прямой АГ в оценке системы ЛА у детей с АЛА с ДМЖП [9, 10].

В условиях доступности и высокой информативности неинвазивных инструментов визуализации сердца вопрос необходимости рутинного применения прямой АГ у детей с АЛА остается открытым [8–10]. В проведенном исследовании были определены возможности Эхо-КТ и КТ сердца в оценке степени выраженности гипоплазии системы ЛА у детей с АЛА путем морфометрической оценки диаметров и индексированных показателей легочно-артериальной системы на дооперационном этапе. Полученные в ходе Эхо-КТ и КТ сердца измерения сопоставлялись с результатами прямой АГ и/или интраоперационными данными.

Трансторакальная Эхо-КТ имеет ограничения анализа диаметров пЛА и лЛА на протяжении и в проксимальных отделах, что затрудняет объективную оценку развития легочно-артериальной системы. Описанные ограничения метода в оценке ЛА на протяжении и в дистальных отделах коррелируют с полученными в ходе нашего исследования

Таблица

Сравнительный анализ возможностей Эхо-КТ и КТ сердца в оценке показателей гипоплазии системы легочной артерии у детей с атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

Table

Analysis of the potential of TTE and cardiac CT in assessing hypoplasia of the pulmonary artery system in children with pulmonary atresia with ventricular septal defect

Параметр	Эхо-КТ	КТ сердца	Прямая АГ/ интраоперационные данные	p-критерий
Диаметр легочного ствола (мм)	2,35 (1,3; 3)	5,2 (4,1; 5,9)	6,24 (3,6; 6,12)	Эхо-КТ vs. АГ = 0,009 Эхо-КТ vs. КТ = 0,04 КТ vs. АГ = 0,43
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-КТ vs. АГ = 0,06 Эхо-КТ vs. КТ = 0,08 КТ vs. АГ = 0,32
Диаметр пЛА на дистальном уровне (мм)	3,68 (3,21; 5,23)	6,2 (3,4; 6,25)	6,9 (4,1; 6,8)	<u>Эхо-КТ vs. АГ = 0,001</u> <u>Эхо-КТ vs. КТ = 0,006</u> КТ vs. АГ = 0,61
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-КТ vs. АГ = 0,08 Эхо-КТ vs. КТ = 0,3 КТ vs. АГ = 0,8
Диаметр лЛА на дистальном уровне (мм)	5,51 (2,9; 6,18)	7,12 (2,9; 4,94)	8,5 (3,1; 4,54)	<u>Эхо-КТ vs. АГ = 0,03</u> <u>Эхо-КТ vs. КТ = 0,043</u> КТ vs. АГ = 0,2
Nakata индекс (мм ² /м ²)	134 (92,9; 152)	156 (111,7; 196)	168(105,4; 201,1)	<u>Эхо-КТ vs. АГ = 0,03</u> <u>Эхо-КТ vs. КТ = 0,01</u> КТ vs. АГ = 0,23
McGoon индекс	1,01 (1,17; 1,8)	1,83 (1,54; 2,2)	1,94 (1,6; 1,9)	<u>Эхо-КТ vs. АГ = 0,01</u> <u>Эхо-КТ vs. КТ = 0,03</u> КТ vs. АГ = 0,5

результатами: из 35 детей с АЛА 1–2-го типа по Эхо-КГ была возможность оценки диаметров пЛА и лЛА на дистальном уровне только у 12 пациентов (34,2%). При этом во всех случаях четкая визуализация была затруднена: получены результаты значимого занижения диаметров и индексированных показателей (индекс McGoon и индекс Nakata) по Эхо-КГ как в сравнении с прямой АГ/интраоперационными данными, так и в сравнении с КТ сердца.

Таким образом, трансторакальная Эхо-КГ не может быть окончательным методом предоперационной оценки диаметров и индексированных показателей системы ЛА у детей с ТФ и даже при условии технической возможности проведения измерений и оценки диаметров дистальных отделов пЛА и лЛА во всех случаях должна дополняться более информативными визуализационными методами.

По данным ряда авторов, КТ сердца также, как и Эхо-КГ имеет тенденцию к значимой недооценке системы ЛА: сообщается о статистически значимом занижении диаметров пЛА, лЛА и индекса Nakata при проведении КТ сердца у детей с ТФ [11]. В настоящем исследовании результаты оценки развития системы ЛА по данным КТ сердца (z-score, индексы McGoon и Nakata) сопоставимы и статистически значимо не отличаются от прямой АГ, что позволяет судить о возможности использования КТ сердца, как альтернативы прямой АГ у детей с АЛА с ДМЖП на дооперационном этапе.

Заключение

Основным методом лечения детей с АЛА с ДМЖП является хирургическая коррекция порока. Одним из важных критериев, влияющим на выбор метода коррекции данной группы ВПС, помимо определения типа АЛА, является оценка степени выраженности гипоплазии системы ЛА.

КТ сердца в проведении морфометрии системы ЛА является методикой, равнозначной прямой ангиографии. Трансторакальная Эхо-КГ не может считаться окончательным методом предоперационной оценки развития системы ЛА у детей с АЛА с ДМЖП ввиду ограничения возможности визуализации дистальных отделов правой и левой легочных артерий и значимым занижением диаметров и индексированных показателей последних.

Вклад авторов

Разработка концепции и дизайна исследования: все авторы
Обзор литературы: К.А. Хасанова
Сбор, анализ и интерпретация данных: К.А. Хасанова
Проведение статистического анализа: К.А. Хасанова
Подготовка и редактирование текста: К.А. Хасанова
Ответственность за целостность всех частей статьи: все авторы
Утверждение окончательного варианта статьи: А.В. Бедин, М.А. Абрамян

Author contributions

Concept and design: All authors
Literature review: Khasanova
Acquisition, analysis, or interpretation of data: Khasanova
Statistical analysis: Khasanova
Manuscript drafting and revising: Khasanova
Responsibility for the integrity of any part of the work: All authors
Final approval of the version to be published: Bedin, Abramyan

Литература/References

1. Trezzi M, Cetrano E, Albanese SB, Borro L, Secinaro A, Carotti A. The modern surgical approach to pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aortopulmonary collateral arteries. *Children (Basel)*. 2022;9(4):515. PMID: 35455558. PMCID: PMC9030555. <https://doi.org/10.3390/children9040515>
2. Sana MK, Ahmed Z. Pulmonary atresia with ventricular septal defect. In: *StatPearls*. StatPearls Publishing; 2023. PMID: 32965948.
3. Чвамания А.А. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки у детей первого года жизни. *Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Сердечно-сосудистые заболевания*. 2019;20(2):100–109. <https://doi.org/10.24022/1810-0694-2019-20-2-100-109>
4. Chvamaniya AA. Pulmonary atresia with ventricular septal defect in infants. *The Bulletin of Bakoulev Center "Cardiovascular Diseases"*. 2019;20(2):100–109. (In Russ.). <https://doi.org/10.24022/1810-0694-2019-20-2-100-109>
5. Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. *Сердечно-сосудистая хирургия: Руководство*. Медицина; 1996.
6. Burakovskii VI, Bockeria LA, eds. *Cardiovascular Surgery: A Guide*. Meditsina; 1996. (In Russ.).
7. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Ассоциация детских кардиологов России, Российское кардиологическое общество, Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению, Национальная курортная ассоциация. *Клинические рекомендации «Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА С ДМЖП)»*. Министерство здравоохранения Российской Федерации; 2021.
8. Association of Cardiovascular Surgeons of Russia, Russian Association of Pediatric Cardiologists, Russian Society of Cardiology, Russian Scientific Society of Specialists in X-Ray Endovascular Diagnosis and Treatment, National Resort Association. *Clinical Guidelines. Pulmonary Atresia With Ventricular Septal Defect*. Ministry of Health of the Russian Federation; 2021. (In Russ.).
9. Krishnamurthy R, Golriz F, Toole BJ, Qureshi AM, Crystal MA. Comparison of computed tomography angiography versus cardiac catheterization for preoperative evaluation of major aortopulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Ann Pediatr Cardiol*. 2020;13(2):117–122. PMID: 32641882. PMCID: PMC7331845. https://doi.org/10.4103/apc.APC_94_19
10. Soquet J, Barron DJ, d'Udekem Y. A review of the management of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and major aortopulmonary collateral arteries. *Ann Thorac Surg*. 2019;108(2):601–612. PMID: 30831109. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.01.046>
11. Хасанова К.А., Терновой С.К., Абрамян М.А. Роль трансторакальной ЭХО-КГ, КТ и МРТ сердца в оценке легочных артерий у детей с тетрадой Фалло. *Российский электронный журнал лучевой диагностики*. 2023;13(3):39–50. <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2023-13-3-39-50>

Khasanova KA, Ternovoy SK, Abramyan MA. Transthoracic echocardiography, cardiac CT and MRI in pulmonary arteries assessment in children with tetralogy of Fallot. *Russian Electronic Journal of Radiology*. 2023;13(3):39–50. (In Russ.). <https://doi.org/10.21569/2222-7415-2023-13-3-39-50>

9. Yin L, Lu B, Han L, et al. Quantitative analysis of pulmonary artery and pulmonary collaterals in preoperative patients with pulmonary artery atresia using dual-source computed tomography. *Eur J Radiol*. 2011;79(3):480–485. PMID: 20627639. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2010.04.032>

10. Chaosuwanakit N, Makarawate P. The value of dual-source multidetector-row computed tomography in determining pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia with ventricular septal defect. *Folia Morphol (Warsz)*. 2018;77(1):116–122. PMID: 28703845. <https://doi.org/10.5603/FM.a2017.0062>

11. Козырев И., Морозов А., Латыпов А. и др. Оценка легочных артерий у пациентов с тетрадой Фалло. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2018;22(4):48–53. <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2018-4-48-53>

Kozyrev I, Morozov A, Latypov A, et al. Assessment of pulmonary arteries in patients with tetralogy of Fallot. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya*. 2018;22(4):48–53. (In Russ.). <https://doi.org/10.21688/1681-3472-2018-4-48-53>

Сведения об авторах

Хасанова Ксения Андреевна, заведующая отделением лучевой диагностики, Морозовская детская городская клиническая больница; доцент кафедры лучевой диагностики, Институт клинической медицины им. Н.В. Склифосовского, Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Москва, Россия). <https://orcid.org/0000-0001-6926-3165>

Абрамян Михаил Арамович, заведующий отделением экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии, Морозовская детская городская клиническая больница; профессор кафедры педиатрии, факультет непрерывного медицинского образования, Российский университет дружбы народов им. Патриса Лумумбы (Москва, Россия). <https://orcid.org/0000-0003-4018-6287>

Бедин Алексей Владимирович, врач сердечно-сосудистый хирург отделения экстренной кардиохирургии и интервенционной кардиологии, Морозовская детская городская клиническая больница (Москва, Россия). <https://orcid.org/0000-0001-8489-6438>

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Author credentials

Ksenia A. Khasanova, Head of the Diagnostic Radiology Unit, Morozov Children's City Clinical Hospital; Associate Professor at the Diagnostic Radiology Department, N.V. Sklifosovsky Institute of Clinical Medicine, I.M. Sechenov First Moscow State Medical University (Moscow, Russian Federation). <https://orcid.org/0000-0001-6926-3165>

Mikhail A. Abramyan, Head of the Unit of Emergency Cardiac Surgery and Interventional Cardiology, Morozov Children's City Clinical Hospital; Professor at the Department of Pediatrics, Faculty of Continuing Medical Education, Patrice Lumumba Peoples' Friendship University (Moscow, Russian Federation). <https://orcid.org/0000-0003-4018-6287>

Aleksey V. Bedin, Cardiovascular Surgeon, Unit of Emergency Cardiac Surgery and Interventional Cardiology, Morozov Children's City Clinical Hospital (Moscow, Russian Federation). <https://orcid.org/0000-0001-8489-6438>

Conflict of interest: none declared.