

ФЕДЕРАЛЬНОЕ ГОСУДАРСТВЕННОЕ БЮДЖЕТНОЕ
ОБРАЗОВАТЕЛЬНОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ВЫСШЕГО ОБРАЗОВАНИЯ
«САНКТ-ПЕТЕРБУРГСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
ПЕДИАТРИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ»
МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

На правах рукописи

САДЫКОВА
ГУЛЬНАЗ КАМАЛЬДИНОВНА

МУЛЬТИПЛАНАРНЫЕ РЕФОРМАЦИИ, ОРИЕНТИРОВАННЫЕ ПО ОСЯМ
СЕРДЦА, ПРИ КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКОЙ АНГИОКАРДИО-
ГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ СЛОЖНЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ
СЕРДЦА И МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ У ДЕТЕЙ

14.01.13 – лучевая диагностика, лучевая терапия

ДИССЕРТАЦИЯ

на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:
доктор медицинских наук, доцент
Рязанов Владимир Викторович

Научный консультант:
доктор медицинских наук, доцент
Иванов Дмитрий Олегович

Санкт-Петербург

2019

СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ.....	14
ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ И ПРОБЛЕМЫ ЛУЧЕВОЙ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ У ДЕТЕЙ (обзор литературы).....	16
1.1. Определение, распространенность, этиология, классификация врожденных пороков сердца и магистральных сосудов у детей.....	16
1.2. Возможности лучевых методов исследования в диагностике врожденных пороков сердца и магистральных сосудов у детей.....	30
1.2.1. Трансторакальное эхокардиографическое исследование.....	31
1.2.2. Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов.....	34
1.2.3. Рентгеновская компьютерно-томографическая ангиокардиография.....	36
1.2.3.1. Мультипланарные реформации при компьютерно-томографической ангиокардиографии.....	41
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	45
2.1. Общая характеристика обследованных детей.....	45
2.2. Методы исследования.....	60
2.2.1. Методика компьютерно-томографической ангиокардиографии у детей.....	60
2.2.2. Методика построения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, при анализе данных компьютерно-томографической ангиокардиографии.....	60
2.3. Статистическая обработка результатов исследования.....	71
ГЛАВА 3. НОРМАЛЬНАЯ КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ СЕРДЦА В МУЛЬТИПЛАНАРНЫХ РЕФОРМАЦИЯХ, ОРИЕНТИРОВАННЫХ ПО ОСЯМ СЕРДЦА.....	73

ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗА МУЛЬТИПЛАНАРНЫХ РЕФОРМАЦИЙ, ОРИЕНТИРОВАННЫХ ПО ОСЯМ СЕРДЦА, ПРИ КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКОЙ АНГИОКАРДИОГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ СЛОЖНЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ.....	81
4.1. Компьютерно-томографическая семиотика общего артериального ствола, дефекта аортолегочной перегородки.....	81
4.2. Компьютерно-томографическая семиотика транспозиции магистральных сосудов, корригированной транспозиции магистральных сосудов.....	94
4.3. Компьютерно-томографическая семиотика атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.....	105
4.4. Компьютерно-томографическая семиотика тетрады Фалло, отхождения аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка....	119
ЗАКЛЮЧЕНИЕ.....	138
ВЫВОДЫ.....	145
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ.....	147
ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ.....	148
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ.....	149
ПРИЛОЖЕНИЕ.....	166

ВВЕДЕНИЕ

Актуальность темы исследования

Врожденные пороки сердца и магистральных сосудов (ВПС) занимают лидирующее место и являются частой причиной смерти и инвалидизации новорожденных и детей первого года жизни (Jenkins K.J. et al., 2007; Rosamond W. et al., 2007; Krasuski R.A., Bashore T.M., 2016). Врожденные пороки сердца встречаются примерно у 1% всех живорожденных детей, при этом сложные пороки сердца составляют около 50% случаев (Miranovic V., 2014).

В связи с ростом распространенности и выявляемости врожденные пороки сердца и магистральных сосудов остаются в центре внимания мирового и отечественного здравоохранения. По данным зарубежной литературы, за последнее столетие в мире частота ВПС увеличилась с 0,6 случаев на 1000 живорожденных в 1930–1934 гг. до 9,1 случаев на 1000 живорожденных после 1995 г. (van der Linde D et al., 2011). За последние 15 лет наблюдается стабилизация этого показателя. Ежегодно у 1,5 миллионов новорожденных детей диагностируют ВПС (Белозеров Ю.М. и соавт., 2014; van der Linde D et al., 2011).

Частота ВПС в Российской Федерации (РФ) за период 2005-2015 увеличилась на 62,3% среди детей до 14 лет и на 55,3% среди детей 15-17 лет; при этом частота впервые выявленных ВПС за 10 лет увеличилась на 87,1% и 31% соответственно (Бокерия Л.А. и соавт., 2016).

Из множества факторов, способствующих увеличению частоты впервые установленных диагнозов ВПС в детском возрасте, следует отметить оснащение медицинских учреждений современной диагностической аппаратурой (Бокерия Л.А. и соавт., 2016).

На сегодняшний день визуализационные методы являются ведущими в диагностике ВПС. Эхокардиография (ЭхоКГ), магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца и рентгеновская компьютерно-томографическая

ангиокардиография (КТ-ангиокардиография) являются основными модальностями, используемыми для неинвазивной визуализации ВПС (Prakash A. et al., 2010).

Получение качественных и достоверных изображений при оценке анатомии сердца и магистральных артерий крайне важно у каждого конкретного пациента с ВПС (Prakash A. et al., 2010; Zoghbi W.A., 2012, 2014). Точная и всесторонняя предоперационная оценка сложного ВПС имеет решающее значение для выбора соответствующего хирургического подхода и прогностической оценки порока.

КТ-ангиокардиография перед другими методами неинвазивной кардиовизуализации имеет такие значимые преимущества как возможность получения за короткое время сканирования изображений с высоким пространственным и временным разрешением, с целостной визуализацией анатомических структур сердца и магистральных сосудов на большом протяжении (Prakash A. et al., 2010; Listijono D.R. et al., 2014).

Понимание томографической анатомии сердца и магистральных артерий является основой для правильной интерпретации изображений, помогает дифференцировать норму от патологии.

В настоящее время анализ данных КТ-ангиокардиографии в диагностике ВПС осуществляется в стандартных ортогональных плоскостях (аксиальной, фронтальной, сагиттальной), а также в произвольных реформациях. По мнению отдельных авторов, для полной характеристики порока сердца достаточно изображений в аксиальной плоскости для получения необходимой информации (Маркина Ю.А., 2007; Бокерия Л.А. и соавт., 2009; Коков А.Н. и соавт., 2013). Однако, томографические срезы в ортогональных плоскостях не ориентированы по осям сердца, что неизбежно приводит к «искажению» полостей сердца, клапанных структур и стенок камер сердца с затруднением анализа полученных данных, погрешностям измерений. Для достоверной оценки анатомии и морфометрии сердца

необходимы срезы, ориентированные по осям сердца (Edwards W.D. et al., 1981; Waller B.F. et al., 1990; Faletra F. et al., 2008).

В настоящее время оценка анатомии сердца в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, не является общепринятым методом анализа данных КТ-ангиокардиографии. Традиционный подход к анализу данных КТ-ангиокардиографии не учитывает несоответствие ортогональных плоскостей осей сердца, что приводит к ошибкам в интерпретации, погрешностям измерений. Поэтому необходимо исследовать и обосновать выбор применения мультипланарных реформаций, построенных по осям сердца и повысить тем самым качество интерпретации данных КТ-ангиокардиографии. Тема исследования является актуальной и может способствовать изучению внутрисердечных анатомических структур и характера соединения сердца и магистральных артерий в норме, изучению КТ-семиотики сложных ВПС в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца.

Степень разработанности темы

При КТ-ангиокардиографии основой получения томографического среза сердца служат ортогональные оси: аксиальная, фронтальная, сагиттальная. Ортогональные срезы грудной клетки вдоль плоскостей тела полезны для общей оценки морфологии сердца и магистральных сосудов, легких (Faletra F. et al., 2008, Al-Mousily F. et al., 2011; Pache G. et al., 2011; Nie P. et al., 2012; Vu G. et al., 2016). Однако оси тела не совпадают с осями сердца. Положение сердца в грудной полости подвержено значительным анатомическим вариациям, как в норме, так и при патологии. В связи с этим, томографические срезы сердца и магистральных артерий в ортогональных плоскостях неизбежно приводят к «искажению» визуализации полостей, клапанных структур и толщины стенок камер сердца (Faletra F. et al., 2008; Goo H.W., 2011; Kulkarni A. et al., 2016; Raimondi F. et al., 2016). Косое сечение полостей и стенок всех камер сердца, магистральных сосудов не

позволяет провести точные измерения и может приводить к превышению или занижению измерений (Edwards W.D. et al., 1981), не позволяет определить состояние клапанов, точно локализовать дефекты межжелудочковой перегородки, отхождение магистральных сосудов от желудочков.

При КТ-ангиокардиографии возможности постпроцессорной обработки изображений позволяют анализировать результаты исследования путем построения различных реформаций, однако большое число изображений, не совпадающих с осями сердца, значительно затрудняет анализ полученных данных и приводит к диагностическим ошибкам.

В отечественной и зарубежной литературе имеется достаточное количество работ по определению клинического значения КТ-ангиокардиографии на основе анализа данных в стандартных плоскостях, в произвольных реформациях в диагностике сложных ВПС. Однако в отечественной и зарубежной литературе нет работ, посвященных изучению применения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, в оценке нормальной и патологической анатомии сердца и магистральных сосудов при КТ-ангиокардиографии. Также в литературе не найдены работы по методике построения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца.

Цель исследования

Определить возможности применения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, при анализе данных компьютерно-томографической ангиокардиографии в диагностике сложных врожденных пороков сердца и магистральных сосудов у детей.

Задачи исследования

1. Разработать методику последовательного построения мультипланарных реформаций изображений, ориентированных по осям сердца, по данным компьютерно-томографической ангиокардиографии.

2. Изучить внутрисердечные анатомические структуры и характер соединения сердца и магистральных сосудов в норме в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, по данным компьютерно-томографической ангиокардиографии.

3. Изучить особенности компьютерно-томографической семиотики сложных врожденных пороков сердца в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, с определением диагностически информативных реформаций при отдельно взятых пороках.

4. Разработать дифференциально-диагностический алгоритм распознавания сложных пороков развития сердца и магистральных сосудов на основании построения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца.

5. Провести сравнительный анализ информативности изображений в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, с реформациями в стандартных плоскостях по данным компьютерно-томографической ангиокардиографии.

Научная новизна

В мультипланарных реформациях, построенных по осям сердца, по данным КТ-ангиокардиографии изучены внутрисердечные анатомические структуры и характер соединения сердца и магистральных сосудов в норме и при сложных врожденных пороках сердца у детей.

Определены мультипланарные реформации, ориентированные по осям сердца, в которых выявляются характерные признаки, позволяющие диагностировать общий артериальный ствол, дефект аортолегочной перегородки, транспозицию магистральных сосудов, корригированную

транспозицию магистральных сосудов, атрезию легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, атрезию легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, тетраду Фалло, отхождение аорты и легочной артерии от правого / левого желудочка.

По результатам анализа данных КТ-ангиокардиографии в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, выделены ключевые признаки, на основе которых построен дифференциально-диагностический алгоритм при сложных врожденных пороках сердца: характеристика выходного отдела правого желудочка, количество и взаимоотношение магистральных сосудов.

Теоретическая и практическая значимость

В ходе исследования разработана методика последовательного построения мультипланарных реформаций изображений, ориентированных по осям сердца, по данным КТ-ангиокардиографии.

Мультипланарные реформации, ориентированные по осям сердца, позволяют визуализировать характерные компьютерно-томографические особенности нормального и патологического строения сердца и магистральных сосудов.

Представленный перечень мультипланарных реформаций, ориентированных по оси сердца, позволяет стандартизировать алгоритм оценки внутрисердечных структур и магистральных сосудов.

Разработанная методика последовательного построения и анализа мультипланарных реформаций изображений, ориентированных по осям сердца, может быть рекомендована к применению в медицинских учреждениях, специализирующихся в диагностике и лечении сердечно-сосудистой патологии.

Методология и методы исследования

Диссертационное исследование выполнено в несколько этапов.

На первом этапе была изучена отечественная и зарубежная литература, посвященная проблеме диагностики ВПС у детей. Всего проанализировано 153 источника, из них 27 отечественных и 126 зарубежных.

На втором этапе научной работы был проведен анализ данных КТ-ангиокардиографии детей без врожденных пороков сердца. В ходе работы по данным КТ-ангиокардиографии был разработан алгоритм построения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, с определением показателей нормально сформированного сердца и магистральных сосудов в каждой реформации.

На третьем этапе диссертационного исследования с помощью мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, проанализированы данные КТ-ангиокардиографии у детей с общим артериальным стволом, дефектом аортолегочной перегородки, транспозицией магистральных сосудов, корригированной транспозицией магистральных сосудов, атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородкой, тетрадой Фалло, отхождением аорты и легочной артерии от правого / левого желудочка.

На последнем этапе диссертационного исследования проведена статистическая обработка полученных результатов.

Клиническая характеристика обследованных детей

В основу работы положены результаты клинических, эхокардиографических, компьютерно-томографических исследований 176 детей, проходивших обследование и лечение в период с 2015 по 2018 гг. в Федеральном государственном бюджетном образовательном учреждении высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» и Федеральном государственном бюджетном учреждении «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова».

Диагноз устанавливался с учетом клинических признаков, результатов ЭхоКГ, КТ-ангиокардиографии. Окончательная верификация производилась по результатам хирургического вмешательства.

Положения, выносимые на защиту:

1. Разработанная методика последовательного построения по данным КТ-ангиокардиографии мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, позволяет поэтапно оценить внутрисердечные анатомические структуры и характер соединения сердца и магистральных сосудов.

2. Мультипланарные реформации, ориентированные по осям сердца, необходимо применять с целью точного определения наиболее значимых КТ-критериев для дифференциальной диагностики сложных пороков сердца: характеристика выходного отдела правого желудочка и магистральных сосудов, наличие митрально-фиброзного продолжения, дефект межжелудочковой перегородки.

3. Внедрение анализа мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, в алгоритм оценки нормального и патологического строения сердца, взаимоотношения желудочков и магистральных сосудов, взаимоотношения между магистральными сосудами при КТ-ангиокардиографии, позволит усовершенствовать диагностические подходы при сложных врожденных пороках сердца.

Степень достоверности и апробации результатов

Степень достоверности результатов проведенного исследования определяется значительным и репрезентативным объемом выборки обследованных пациентов (n=176), применением современных методов исследования (КТ-ангиокардиография), выполненными на сертифицированном оборудовании. Результаты исследования обработаны с применением современных статистических методов и использованием компьютерных программ, подтверждены представленным иллюстративным материалом, а

также публикациями в рецензируемых журналах.

Основные положения и результаты диссертационной работы представлены и обсуждены на: Международном Конгрессе и школе для врачей «Кардиоторакальная радиология» (СПб., 2016; М., 2018); Общероссийской конференции с международным участием «Перинатальная медицина: от прегравидарной подготовки к здоровому материнству и детству» (СПб., 2016); Международном Невском радиологическом форуме (СПб., 2017 и 2018 гг.); XIII Всероссийской научно-практической конференции «Актуальные вопросы клиники, диагностики и лечения больных в многопрофильном лечебном учреждении» (СПб., 2018); научно-практической конференции «Современные технологии контрастирования в диагностике сердечно-сосудистых и онкологических заболеваний» (Новосибирск, 2018); Международном медицинском форуме Донбасса «Наука побеждать... болезнь» (Донецкая Народная Республика, г. Донецк, 2018).

Тема диссертации утверждена на совместном заседании кафедры современных методов диагностики и радиолучевой терапии и Проблемно-экспертной комиссии по педиатрии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» 17.10.2017 года, протокол № 2. Тема изменена на заседании научно-координационного совета ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» 16.01.2019 года, протокол № 4.

Результаты исследования используются в учебном процессе кафедры современных методов диагностики и радиолучевой терапии и повседневной работе отделения компьютерной томографии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет», а также в работе Перинатального центра ФГБУ "НМИЦ им. В.А. Алмазова" (г. Санкт-Петербург).

Личный вклад автора

Тема и план диссертационной работы, основные идеи и содержание разработаны совместно с научным руководителем и научным консультантом на основании многолетних целенаправленных исследований.

Автор самостоятельно сформулировала и обосновала актуальность темы диссертации, цель, задачи и этапы научного исследования. Лично автором была создана электронная база данных пациентов.

Диссертант лично разработала методику построения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, самостоятельно провела анализ результатов компьютерно-томографической ангиокардиографии пациентов с нормальной анатомией и сложными пороками развития сердца и магистральных артерий, проводила обработку полученных данных.

Личный вклад автора в изучение литературы, сбор, обобщение, анализ клинических материалов и написание диссертации – 100%.

Публикации

По теме диссертационного исследования опубликовано 13 печатных работ, из них 3 публикации в изданиях, рекомендованных Высшей аттестационной комиссией Министерства образования и науки Российской Федерации для опубликования результатов диссертационных работ. Внедрено 1 рационализаторское предложение (№14487/6 от 17.11.2016г.).

Структура и объем диссертации

Диссертация изложена на 169 страницах машинописного текста. Диссертационная работа состоит из введения, четырех глав, обсуждения и заключения, выводов, практических рекомендаций, списка сокращений, списка используемой литературы и приложения. Материалы исследования содержат 59 рисунков и 15 таблиц. Список использованной литературы включает 153 источника (27 отечественных и 126 зарубежных авторов).

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВК – атриовентрикулярный канал
- АЛА – атрезия легочной артерии
- АЛА с ДМЖП – атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки
- АЛА с ИМЖП – атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой
- АТК – атрезия трикуспидального клапана
- ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка
- ВПС – врожденный порок сердца
- ДАЛП – дефект аортолегочной перегородки
- ДИ – доверительный интервал
- ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
- ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
- ЕЖ – единственный желудочек
- кВ — киловольт
- КоА – коарктация аорты
- КТ – компьютерная томография
- КТ-ангиокардиография - компьютерно-томографическая ангиокардиография
- КТ-семиотика - компьютерно-томографическая семиотика
- КТМС – корригированная транспозиция магистральных сосудов
- МЗ – министерство здравоохранения
- МЖП – межжелудочковая перегородка
- МПП - межпредсердная перегородка
- МРТ – магнитно-резонансная томография
- МСКТ - многосрезовая компьютерная томография
- МФП – митрально-полулунное фиброзное продолжение
- ОАА – отягощенный акушерский анамнез

- ОАП – открытый аортальный проток
- ОАС – общий артериальный ствол
- ОМС – отхождение аорты и легочной артерии от правого / левого желудочка
- ОРЗ – острые респираторные заболевания
- РФ – Российская Федерация
- СГЛС – синдром гипоплазии левого сердца
- СЛА – стеноз легочной артерии
- ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен
- ТМС – транспозиция магистральных сосудов
- ТФ – тетрада Фалло
- ЦМВ – цитомегаловирус
- ЧСС – частота сердечных сокращений
- ЭКГ – электрокардиография
- ЭхоКГ – эхокардиография

ГЛАВА 1. СОВРЕМЕННОЕ СОСТОЯНИЕ И ПРОБЛЕМЫ ЛУЧЕВОЙ ДИАГНОСТИКИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ У ДЕТЕЙ

(обзор литературы)

1.1. Определение, распространенность, этиология, классификация врожденных пороков сердца и магистральных артерий у детей

Врожденный порок сердца - это анатомическая аномалия сердца или крупных сосудов, развивающаяся внутриутробно, вне зависимости от того, когда она была обнаружена (Саперова Е.В., Вахлова И.В., 2017; Rao P.S., 2009). В рекомендациях Министерства здравоохранения РФ по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца дается следующее определение: врожденные пороки сердца – это аномалии морфологического развития сердца, его клапанного аппарата и магистральных сосудов, возникшие на 2-8-й неделе внутриутробного развития в результате нарушения процессов эмбриогенеза (Баранов А.А., 2015).

В мировой практике ВПС занимают одно из лидирующих мест и являются частой причиной смерти и инвалидизации новорожденных и детей первого года жизни (Jenkins K.J. et al., 2007; Rosamond W. et al., 2007; Krasuski R.A., Bashore T.M., 2016). Есть данные, что ВПС встречаются у 1% всех живорожденных детей, при этом сложные пороки сердца составляет около 50% случаев (Miranovic V., 2014).

По другим мировым данным, показатели распространенности ВПС у детей широко варьируют и составляют от 4 до 75 случаев на 1000 живорожденных (Hoffman J.I., Kaplan S. 2002; Hoffman J.I. et al., 2004). Вариабельность может быть объяснена тем, что авторы по-разному учитывают наличие двустворчатого аортального клапана, мелкие дефекты межжелудочковой перегородки, открытое овальное окно, открытый

артериальный проток у недоношенных детей. Так, по данным Hoffman J.I. с соавт. (2002) частота ВПС средней тяжести и тяжелых форм среди детей США составляет 6 случаев на 1000 живорожденных, этот показатель увеличивается до 19 при включении детей с двустворчатым аортальным клапаном и до 75 при включении детей с мелкими мышечными дефектами межжелудочковой перегородки.

По данным отечественной литературы, по частоте распространенности ВПС занимают третье место после врожденных пороков опорно-двигательного аппарата и центральной нервной системы у детей (Зиньковский М.Ф., 2008; Миролюбов Л.М., 2008; Сухарева Г.Э., 2008).

В структуре общей заболеваемости детей в Российской Федерации врожденные аномалии кровообращения имеют небольшой удельный вес (менее 2%), но при этом вносят значимый вклад в младенческую смертность и детскую инвалидность (Бокерия Л.А. и соавт., 2016). ВПС являются одними из самых частых пороков развития в Российской Федерации и составляют у детей в возрасте от 0 до 14 лет – 40,35%, от 15 до 17 лет – 40,0%, у взрослых – 47,6% от всех пороков развития (Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г., 2013).

Прогнозируется дальнейший рост распространенности ВПС, что может быть обусловлено совершенствованием диагностических визуализирующих методик, увеличением числа квалифицированных специалистов ультразвуковой диагностики (Mozaffarian D. Et al., 2016). Совершенствование организации медицинской помощи, оснащение медицинских учреждений современной диагностической аппаратурой, диспансеризация детей способствуют увеличению частоты случаев впервые установленного диагноза ВПС (Бокерия Л.А. и соавт., 2016).

В большинстве случаев (60-65%) ВПС являются комбинированными, т.е. выявляется сочетание различных сердечных дефектов (Банкл Г., 1980; Мутафьян О. А., 2009). В структуре пороков сердца преобладают пороки с обогащением малого круга кровообращения (дефект межжелудочковой

перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), открытый артериальный проток (ОАП) и др.). Меньший процент составляют цианотические пороки с обеднением малого круга кровообращения (тетрада Фалло (ТФ), транспозиция магистральных сосудов (ТМС), стеноз легочной артерии (СЛА) с ДМЖП (Мутафьян О.А., 2009; Mozaffarian D. et al., 2016).

Естественное течение ВПС сопровождается высокой летальностью, уровень которой зависит прежде всего от сложности и тяжести порока, периода жизни пациента и адаптивных возможностей организма (Мутафьян О.А., 2009). К примеру, при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА с ИМЖП), ТМА в 52-97% случаев пациенты умирают до 1 года жизни, чаще, в первые месяцы; в то время как среди пациентов с ДМЖП, ДМПП смертность в первый год жизни не превышает 8-11% (Мутафьян О.А., 2009).

Одним из факторов, способствующих снижению смертности от ВПС, является пренатальная ультразвуковая диагностика. Так, применение фетальной эхокардиографии значительно повышает число случаев внутриутробного выявления пороков сердца, что обеспечивает возможность проведения кардиохирургического вмешательства в первые часы жизни и не позволяет погибнуть ребенку (Белозеров Ю.М. и соавт., 2014; Feinstein J.A. et al., 2012).

Существуют две основные международные системы регистров по учету случаев заболеваемости врожденными аномалиями развития: первая из них – международная организация по наблюдению и исследованию врожденных дефектов (The International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research (ICBDSR or Clearinghouse), объединяющая 47 региональных регистров из 36 стран Европы, Азии, Америки и Африки; вторая – Европейский регистр врожденных пороков развития (European Registration of Congenital Abnormalities and Twins, EUROCAT, в которую входят 35 региональных регистров из 21 страны Европы (Саперова Е.В., Вахлова И.В.,

2017). Эти организации обеспечивают возможность эпидемиологических исследований, в частности, определения факторов риска возникновения ВПС.

Среди факторов риска развития ВПС выделяют три основных:

- генетические факторы (хромосомные аномалии – до 5%, дефект одного гена – до 2-3%);
- факторы внешней среды (физические, химические или биологические тератогены – до 1-2%);
- сочетание влияния различных факторов внешней среды и наследственной предрасположенности (90%) (Кадурин Т.И., 2000; Левченко Е. Г. и соавт., 2000; Мутафьян О.А., 2009).

Роль наследственно-генетического фактора подтверждают случаи порока сердца у нескольких членов одной семьи, у родственников 2-й и 3-й степени родства, большая частота случаев конкордантных пороков у монозиготных близнецов, зависимость отдельных пороков сердца и магистральных артерий от пола ребенка (Мутафьян О.А., 2009).

По результатам крупного многоцентрового исследования с включением более 1,7 млн. пациентов, из которых более 18 тыс. были с ВПС, установлено, что только у 2,2% детей с ВПС имелась отягощенность у родственников первой линии. Выявлена значимая вариабельность рисков для различных ВПС: например, отягощенная наследственность по ВПС увеличивала риск развития ДМПП в 3 раза, а риск развития гетеротаксии почти в 80 раз (Oyen N. et al., 2009).

По результатам клинко-генеалогического и цитогенетического анализа данных 187 пациентов с ВПС в возрасте от 1 года до 20 лет установили, что изолированные ВПС с менделирующим типом наследования выявлены у 3,7% пациентов, ВПС в составе моногенных синдромов – у 9,6%, ВПС как составная часть хромосомных синдромов – у 10,7%, мультифакториальные ВПС – у 42,2%, ВПС в связи с тератогенным воздействием во время беременности – у 1,6% (Шестопалова Е.А. и соавт., 2000; Мутафьян О.А., 2009).

Врожденные пороки сердца и магистральных артерий могут встречаться в изолированной форме или являться составной частью комплекса множественных врожденных пороков развития.

Большая часть детей, родившихся с пороками сердца и магистральных артерий, не имеют других врожденных дефектов развития; в 25–40 % случаев пороки сердца ассоциируются с другими аномалиями или встречаются как составная часть определенного синдрома (Белозеров Ю.М. и соавт., 2014; Bernstein D., 2004). В общей популяции частота ВПС составляет около 1%, но среди пациентов с хромосомными аномалиями около 30% (Мутафьян О.А., 2009).

Многочисленные исследования, проведенные за последнее время, установили важную роль генетических аномалий в развитии ВПС (Клайнман Ч.С., 2015; El Malti R. et al., 2016; Chung I.M., Rajakumar G., 2016).

По данным А. Miller и соавт., в 71% случаев ВПС были изолированы, в 13,5% – имелись множественные врожденные пороки развития, в 13% ВПС были ассоциированы с генетическими синдромами. При этом при множественных врожденных аномалиях чаще встречались ДМПП (18,5%) и конотрункальные пороки (16%). При множественных врожденных пороках наиболее частыми внесердечными нарушениями развития были аномалии опорно-двигательного аппарата (до 35%), желудочно-кишечного тракта (25%) и мочеполовой системы (23%) (Miller A. et al., 2011). И по данным Г. Банкла наиболее часто при множественных врожденных аномалиях встречались нарушения развития скелетной системы, мочеполового тракта, кишечного тракта, центральной нервной системы (Банкл Г., 1980).

Согласно данным Hrusca A. и соавт. почти 40% детей имели комбинированные ВПС (сочетание 2 и более ВПС у одного ребенка). У 30% детей с ВПС встречались множественные врожденные пороки развития, из них ассоциировались с: черепно-лицевым диморфизмом — 8%; аномалиями костно-мышечной системы — 8%; аномалиями желудочно-кишечного тракта — 5%; аномалиями мочевыводящей системы — 4%; с патологией глаз и

гемангиомами — 3%; с аномалиями развития легких — 2% (Hrusca A. et al., 2013).

Чаще всего с пороками других органов и систем ассоциировались атриовентрикулярный канал (АВК), коарктация аорты (КоА), функционально единственный желудочек (ЕЖ), отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка (ОМС), ТМА, синдром гипоплазии правых отделов сердца, стеноз легочной артерии (Guser S. et al., 2005; Meberg A et al., 2007). По данным других авторов среди ВПС, связанных с генетическими синдромами, чаще встречался АВК (67%) (Miller A. et al., 2011).

Из новорожденных, проходящих консультацию кардиолога, синдромальная патология выявляется примерно в 18% наблюдений, более чем у 40% из них имеются ВПС (Firpo C. et al., 2001). Эти сведения подтверждаются данными других авторов, утверждающих, что у большинства детей с ВПС нет других врожденных дефектов; в 25-40 % случаев пороки сердца встречаются в ассоциации с другими аномалиями или в качестве составной части синдрома (Bernstein D., 2004).

По данным крупных исследований, в 8–15% случаев ВПС связаны с генетическими синдромами (Hartman R.J. et al., 2011; Asim A. et al., 2016). Многоцентровое исследование, проведенное в США в период 1994–2005 гг. с целью определения частоты встречаемости хромосомных аномалий среди живорожденных и мертворожденных с ВПС, показало, что хромосомную аномалию имели 12% детей. У мертворожденных детей с ВПС чаще всего обнаруживали перерыв дуги аорты (69%), АВК (67%), ОМС (33%). Наиболее часто встречающимися хромосомными аномалиями были трисомия 21-й хромосомы (53%), трисомия 18-й хромосомы (13%), удлинение длинного плеча 21-й хромосомы (12%) и трисомия 13-й хромосомы (6%) синдромами (Hartman R.J. et al., 2011). По данным этого исследования наиболее частой генетической аномалией, ассоциированной с ВПС, является синдром Дауна. Эти данные подтверждаются результатами другого крупного многоцентрового ретроспективного исследования (Rosamond W. et al., 2007)

с оценкой распространенности ВПС у детей с синдромом Дауна. При этом исследовании у 44% детей с синдромом Дауна были следующие ВПС: АВК, вторичный ДМПП, ДМЖП, ТФ. Эти данные были также подтверждены исследованиями, проведенными в 2016 г. (Asim A. et al., 2016): 50% детей с синдромом Дауна имели ВПС. Структура ВПС была представлена АВК (50%), ДМЖП (26,6%), ДМПП (10%), ОАП (6,6%), ТФ (6,6%).

По данным другого исследования около 30% детей с хромосомными аномалиями имеют ВПС (Pierpont M.E. et al., 2007). Большая часть пороков сердца связана с анеуплоидией или изменением числа хромосом, с моногенными генетическими синдромами. Эти данные свидетельствуют о том, что, несмотря на мультифакториальный генез большинства ВПС и роль неблагоприятных факторов антенатального периода, генетическая составляющая оказывает большое влияние на частоту пороков. К сожалению, на практике не всегда есть возможность выполнить молекулярно-генетическое типирование при моногенно наследуемых пороках сердца и генетический дефект удается определить лишь у небольшого числа детей (Белозеров Ю.М. и др., 2014; Jenkins K. et al., 2007; Blue G.M. et al., 2012).

Таким образом, многие исследователи подтвердили роль генетического фактора в формировании врожденных пороков развития сердца и магистральных сосудов.

Среди факторов внешней среды, способствующих развитию ВПС, прежде всего, выделяют вирусные инфекции, перенесенные в первом триместре беременности. По утверждению Jenkins K.J. с соавт. (2007) риск формирования ВПС увеличивается в 2–3 раза при наличии у беременной женщины в первом триместре любых инфекционных заболеваний, протекающих с подъемом температуры. У детей, рожденных женщинами, перенесшими во время беременности острый инфекционный процесс, из ВПС чаще всего встречались пороки развития клапана легочной артерии и трикуспидального клапана, КоА, ДМЖП, обструкция правых или левых камер сердца (Botto L.D. et al., 2001). Botto L.D. с соавт. (2014) установили

также, что формирование ВПС у плода (обструкция правых камер сердца) было при инфекции мочевыводящих путей матери.

Тератогенным эффектом обладает ряд лекарственных препаратов. По данным результатов многочисленных исследований выявлена взаимосвязь увеличения риска формирования ВПС в связи с применением следующих лекарственных препаратов: сульфаниламидных противомикробных препаратов (Hernandez-Diaz S. et al., 2000), ингибиторов дигидрофолатредуктазы, нестероидных противовоспалительных препаратов (Ericson A., Kallen B. A., 2001), противогрибковых препаратов (Molgaard-Nielsen D. et al., 2013).

Доказана неблагоприятная роль талидомида с развитием талидомидовой эмбриопатии широкого диапазона: от простых дефектов перегородок сердца до сложных комбинированных пороков (Jenkins K.J. et al., 2007). Установлено не только наличие тератогенного эффекта при применении ретиноидов во время беременности, но также возможность развития данных эффектов при прекращении терапии за 45 месяцев до зачатия (Geiger J.M. et al., 1994).

В настоящее время вопрос о безопасности приема противосудорожных препаратов во время беременности остается без ответа, но есть данные о связи развития аномалий с приемом некоторых противосудорожных препаратов (Jenkins K.J. et al., 2007).

Имеются сообщения о почти четырехкратном увеличении риска развития врожденных пороков, в том числе пороков сердца, при использовании в первом триместре беременности у женщин с артериальной гипертензией препаратов ангиотензинпревращающего фермента (Cooper W.O. et al. 2006).

Установлена связь между воздействием органических красителей на женщину во время беременности и увеличением риска развития у плода таких пороков сердца, как синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС), КоА, стеноз легочной артерии, ТМС, ТФ, тотальный аномальный

дренаж легочных вен (ТАДЛВ), аномалия Эбштейна (Shaw G.M., et al., 2003; Jenkins K.J. et al., 2007). Эти же авторы установили повышение риска развития ВПС при занятости беременных женщин в сельском хозяйстве в связи с воздействием пестицидов.

Фактором риска развития ВПС является наличие эндокринных заболеваний и вызываемых ими метаболических нарушений у родителей, в частности, значительно повышается риск развития ВПС у ребенка при наличии у беременной женщины прегестационного и гестационного сахарного диабета (любой тип сахарного диабета), некорригированной фенилкетонурии, эпилепсии (Мутафьян О.А., 2009; Correia A. et al., 2003; Jenkins K.J. et al., 2007; Oyen N. et al., 2016).

В настоящее время доказана взаимосвязь дефицита фолиевой кислоты в первом триместре беременности с увеличением риска формирования ВПС (Czeizel A.E., 2013). По данным многочисленных исследований прием фолиевой кислоты во время беременности снижает риск ВПС на 28–39% (Czeizel A.E. et al., 2013; Feng Y. et al., 2015).

Brite J. с соавт. (2014) утверждают, что ожирение у беременной женщины (индекс массы тела $> 30 \text{ кг/м}^2$) увеличивает риск развития у плода ДМЖП в 1,4 раза, конотрункальных пороков — в 1,3 раза, ДМПП — в 1,2 раза.

Многими исследователями установлена прямая связь между возрастом матери и частотой развития ВПС у ребенка. По данным А. Miller и соавт. (2011) при материнском возрасте старше 35 лет возрастает риск развития тяжелых ВПС у ребенка, таких как конотрункальные пороки. По мнению отдельных авторов, риск формирования ВПС у ребенка возрастает, если возраст отца превышает 45 лет (Su X.J., 2015).

По данным исследования была выявлена взаимосвязь отягощенного акушерского анамнеза женщины с формированием ВПС. Установлено, что при наличии в анамнезе у беременной женщины случая мертворождения увеличивается риск формирования у плода АВК в 5 раз; преждевременных

родов – увеличивается риск формирования ДМПП в 2 раза; выкидышей на ранних сроках беременности – увеличивается риск формирования аномалии Эбштейна в 3 раза и ТФ в 1,5 раза (Jenkins K.J. et al., 2007).

По данным Herskind A. M. и соавт. при многоплодной беременности риск развития ВПС при сравнении с одноплодной беременностью увеличивается на 63% (Herskind A.M., 2013).

По мнению отдельных авторов, в числе младенцев с пороками сердца доля недоношенных детей в 2 раза больше, чем в общей популяции новорожденных. Риск ВПС повышен для недоношенных, родившихся в результате спонтанных преждевременных родов, что связывают с действием тератогенов, в частности, с врожденной инфекцией, которая служит одной из главных причин преждевременных родов (Белозеров Ю.М., 2014; Laas E. et al., 2012).

Таким образом, по данным большинства авторов наиболее значимыми факторами, оказывающими влияние на частоту развития ВПС, являются:

- вирусные инфекции, перенесенные в первом триместре беременности,
- применение ряда лекарственных препаратов во время беременности,
- воздействие органических красителей на женщину во время беременности,
- эндокринные заболевания у родителей,
- дефицит фолиевой кислоты,
- отягощенный акушерский анамнез.

По мнению большинства ученых, создание единой исчерпывающей классификации ВПС затруднено в связи с большим количеством разновидностей пороков сердца и сочетаний различных пороков друг с другом (Шарыкин А.С., 2007, 2009; Мутафьян О.А., 2009), что в свою очередь определяет различные гемодинамические режимы функционирования системы кровообращения и клинические проявления пороков (Мутафьян О. А., 2009). Многочисленность классификаций также объясняется тем, что в основе классификации могут быть положены разные

принципы: тератогенный, морфологический, физиологический (Шарыкин А.С., 2007).

По мнению Мутафьян О. А. (2009) в педиатрической практике удобно использовать классификацию Marder (1957), в основе которой лежат характеристики кровотока в малом круге кровообращения и наличие цианоза.

Таблица 1. – Классификация ВПС по S.N. Marder

Гемодинамика	Без цианоза	С цианозом
Обогащение малого круга кровообращения	ДМЖП, ДМПП, АВК, ОАП, ТАДЛВ	ТМС, ОАС, ЕЖ Комплекс Эйзенменгера
Обеднение малого круга кровообращения	Стеноз легочной артерии	ТФ, АТК, ТМА+СЛА, АЛА, аномалия Эбштейна
Препятствие кровотоку в большой круг кровообращения	Стеноз аортального клапана, коарктация аорты	-
Без нарушения гемодинамики	Декстрокардия, аномалии положения аорты и ее ветвей, небольшой ДМЖП в мышечной части	-

В практической работе наиболее часто пользуются физиологической классификацией ВПС (Шарыкин А.С., 2007; Баранов А.А., 2015):

1. «Простые» ВПС с артериовенозным сбросом (приводят к обогащению малого круга кровообращения): ДМПП, ДМЖП, АВК, ОАП, дефект аорто-легочной перегородки (ДАЛП). Уровень сброса определяет его значимость для правого желудочка и легочного кровообращения.

2. «Простые» ВПС с веноартериальным сбросом (приводят к обеднению малого круга кровообращения с развитием цианоза): ТФ, АЛА, АТК, аномалия Эбштейна.

3. Сложные шунты (смешивание легочного и системного кровотока): ТМС, общий артериальный ствол (ОАС), ТАДЛВ, ОМС, СГЛС. Цианоз

является следствием сложного взаимодействия между системным и легочным сопротивлением

4. Обструктивные ВПС: КоА, перерыв дуги аорты, стеноз аорты, СЛА.

В зависимости от тяжести порока классификация врожденных пороков сердца по J. I. Hoffman (Белозеров Ю.М. и др., 2014; Hoffman J.I. et al., 2004) следующая:

А. Тяжелые

I. Цианотические пороки сердца

1. d-транспозиция магистральных сосудов.
2. Тетрада Фалло, включая атрезию легочной артерии или отсутствие клапана легочной артерии.
3. Гипоплазия правого желудочка:
 - а) атрезия трикуспидального клапана;
 - б) атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой;
 - в) аномалия Эбштейна.
4. Гипоплазия левого желудочка;
 - а) атрезия аорты;
 - б) атрезия митрального клапана.
5. Единственный желудочек.
6. Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка.
7. Общий артериальный ствол.
8. Тотальный аномальный дренаж легочных вен.
9. Критический стеноз легочной артерии.
10. Комбинированные нетипичные аномалии по типу двойного отхождения магистральных сосудов от левого желудочка, некоторые формы L-транспозиции магистральных артерий.

II. Ацианотические пороки

11. Атриовентрикулярная коммуникация.

12. Большой дефект межжелудочковой перегородки.
13. Большой открытый артериальный проток.
14. Критический или тяжелый стеноз аорты.
15. Тяжелый стеноз легочной артерии.
16. Критическая коарктация аорты.

В. Умеренной тяжести

1. Умеренный или тяжелый стеноз аорты или аортальная недостаточность.
2. Тяжелый стеноз или недостаточность легочной артерии.
3. Некритическая коарктация аорты.
4. Большой дефект межпредсердной перегородки.
5. Комплексная форма дефекта межжелудочковой перегородки.

С. Легкие

1. Небольшой дефект межжелудочковой перегородки.
2. Небольшой открытый артериальный проток.
3. Легкий стеноз легочной артерии.
4. Двустворчатый аортальный клапан без стеноза и недостаточности.
5. Маленький или спонтанно закрывающийся дефект межпредсердной перегородки.

Используют классификацию, в основе которой лежит анатомическая характеристика порока (Баранов А.А., 2015)

Классификация по анатомическому принципу:

А) Камеры и клапаны сердца находятся в нормальной последовательности соединения и взаимоотношениях.

1. Пороки с преимущественным сбросом:
 - дефекты межпредсердной перегородки (вторичный, первичный, венозный синус, коронарный синус);
 - дефекты межжелудочковой перегородки (субартериальный, мышечный, перимембранозный);

- дефект предсердно-желудочковой перегородки (АВК);
- открытый артериальный проток.

2. Пороки с преимущественным стенозом/обструкцией:

- отсутствие атриовентрикулярного сообщения (атрезия митрального, трикуспидального клапана);
- отсутствие или обструкция желудочко-артериального соединения (атрезия легочной артерии, атрезия клапана аорты);
- обструкция магистральных артерий (коарктация аорты, атрезия аорты);
- обструкция венозного возврата (ТАДЛВ).

3. Аномальное положение клапана (аномалия Эбштейна).

Б) Камеры и клапаны сердца находятся в ненормальных (дискордантных) взаимоотношениях и последовательности соединения:

1. Аномальные отношения между предсердиями и желудочками:

- удвоение входного отверстия желудочка или единственный правый желудочек;
- атриовентрикулярная дискордантность (КТМС).

2. Аномалии или нарушение соединения между желудочками и магистральными артериями:

- тетрада Фалло;
- ДОС ПЖ и ДОС ЛЖ;
- ОАС;
- желудочково-артериальная дискордантность (ТМС).

На сегодняшний день существует систематизация пороков по влиянию на легочный кровоток (Баранов А.А., 2015):

I. Пороки с неизменным (или мало измененным) легочным кровотоком.

II. Пороки с гиперволемией (аномальное увеличение объема циркулирующей в организме крови) малого круга кровообращения.

III. Пороки с гиповолемией (аномальное уменьшение объема циркулирующей крови; снижение объема плазмы крови) малого круга кровообращения.

IV. Комбинированные пороки с нарушением взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами.

По мнению Мутафьян О.А. (2009), выделение стадий легочной гипертензии при ВПС имеет важное практическое значение в определении тактики консервативного ведения пациентов, определении сроков оперативного вмешательства, прогнозе результатов хирургической коррекции, продолжительности жизни пациентов.

Таким образом, в связи с большим количеством разновидностей пороков сердца и их сочетаний друг с другом не существует единой исчерпывающей классификации ВПС. Выше перечислена лишь часть наиболее широко используемых классификаций. Применение той или иной классификации зависит от терапевтической или хирургической направленности при ведении пациента с ВПС, но, в любом случае, точная диагностика ВПС имеет решающее значение для выбора врачебной тактики.

1.2. Возможности лучевых методов исследования в диагностике врожденных пороков сердца и магистральных артерий у детей

На сегодняшний день ведущими методами диагностики ВПС являются: ЭхоКГ, МРТ сердца и КТ-ангиокардиография.

По мнению Prakash A. с соавт. (2010) в идеале модальность, используемая для неинвазивной визуализации ВПС, должна:

- показать основные аспекты анатомии порока, включая внутрисердечные структуры и магистральные сосуды на расстоянии от сердца;
- оценить физиологические последствия ВПС;
- не вызывать дискомфорта и болезненности;

- не подвергать воздействию ионизирующего излучения;
- ограничить риск развития осложнений в связи с использованием контрастных веществ.

Ни одна модальность неинвазивной кардиовизуализации не удовлетворяет всем этим требованиям. Каждый из вышеперечисленных методов кардиовизуализации имеет свои преимущества, недостатки и ограничения в диагностике ВПС (Goitein O. et al., 2014; Bu G. et al., 2016).

Так, при КТ-ангиокардиографии и МРТ сердца и магистральных артерий при исследовании детей раннего возраста ограничение применения связано с высокой частотой сердечных сокращений (ЧСС), невозможностью задержки дыхания, необходимостью использования анестезиологического пособия. При МРТ дополнительные ограничения связаны с необходимостью использования дорогостоящих аппаратов контроля физиологических параметров, возрастными ограничениями при применении препаратов гадолиния (Юрпольская Л.А. и соавт., 2014).

1.2.1. Трансторакальное эхокардиографическое исследование

С 1980-х годов ЭхоКГ используется как неинвазивный метод визуализации для первичной диагностики и последующего наблюдения за детьми и взрослыми с ВПС. До сих пор она остается основным неинвазивным методом диагностики в оценке анатомо-морфологических особенностей структур сердца, систолической и диастолической функций желудочков, гемодинамических показателей атриовентрикулярных и полулунных клапанов (Roest A.A., de Roos A., 2012; Goitein O. et al., 2014).

ЭхоКГ является надежным методом в диагностике большинства форм ВПС, при этом грубые диагностические ошибки встречаются всего у 0,2% - 2% младенцев (Dorfman A.L. et al., 2005). ЭхоКГ остается основным методом и в фетальной кардиологической визуализации. С достижениями в акушерском ультразвуковом скрининге от 30% до 50% сложных ВПС

диагностируется до рождения (Meyer-Wittkopf M. et al., 2001; Chew C. et al., 2007).

ЭхоКГ имеет высокую диагностическую точность для большинства ВПС, за исключением мелких мышечных ДМЖП, частичного аномального дренажа легочных вен, аномалий коронарных артерий и КоА. Фетальные аритмии также могут быть обнаружены и охарактеризованы с использованием М-режима, импульсного доплеровского и тканевого доплеровского изображений (Prakash A. et al., 2010). Помимо анатомической оценки сердца и магистральных артерий, можно получить физиологические данные, такие как показатели систолической и диастолической функций желудочков, сердечный выброс плода (Prakash A. et al., 2010).

Инновационные эхокардиографические методики, разработанные в последние годы, включая трехмерную ЭхоКГ в реальном режиме времени, значительно расширили возможности ультразвукового исследования сердца и магистральных сосудов для оценки анатомии и физиологии ВПС (Thadani S.R. et al., 2015; Pang K-J. et al., 2017).

Трансторакальная ЭхоКГ на сегодняшний день признана методикой исследования первой линии в диагностике ВПС благодаря доступности, простоте использования, неинвазивности, мобильности, способности оценивать не только морфологию, но и функцию сердца (Mertens L., Friedberg M.K., 2009; Shirali G.S., 2012; Charakida M. et al., 2014). В частности, ЭхоКГ – это исходный метод визуализации пациентов с подозрением на ВПС всегда выполняется до использования других методов (Dorfman A.L. et al., 2005).

ЭхоКГ по сравнению с другими методами в кардиовизуализации имеет преимущество в оценке анатомии и аномалий клапанных структур с одновременной функциональной оценкой в реальном режиме времени (Vu G. et al., 2016; Hu B. et al., 2017). ЭхоКГ является высокочувствительным методом в обнаружении шунтирования и регургитации крови (Vu G. et al., 2016). ЭхоКГ имеет уникальное преимущество перед остальными

неинвазивными методами диагностики в выявлении ДМПП малых размеров, ДМЖП с возможностью динамически оценить направление шунтирования крови через них (Beier U.H. et al., 2006; Shi K. et al., 2015).

Благодаря хорошим акустическим окнам, у большинства детей точный диагноз может быть установлен даже со сложной анатомией сердца и магистральных артерий. По мнению авторов, ЭхоКГ может предоставить достаточно информации для завершения диагностической оценки врожденного порока (Митина И.Н., Бондарев Ю.И., 2004; Prakash A. et al., 2010).

Однако, по данным ряда авторов, визуализацию при ЭхоКГ затрудняют небольшое поле обзора, низкое пространственное разрешение, окружающие сердце аэрированные легкие (Beier U.H. et al., 2006; Wang T.L. et al., 2013; Nie P et al., 2014; Shi K. et al., 2015, 2016; Hu B. et al., 2017; Xie L-J. et al., 2017). При ультразвуковых исследованиях, в отличие от других визуализационных методов, диагностическая ценность в наибольшей степени зависит от квалификации и опыта врача, проводящего исследование (Feigenbaum H. et al., 2005; Shi K. et al., 2015; Hu B. et al., 2017). ЭхоКГ имеет ограничения в визуализации анатомии и аномалий внесердечных структур, таких, как легочные артерии, легочные вены, дуга аорты и грудные сосуды, прежде всего из-за ограниченного акустического окна (Beier U.H. et al., 2006; Prakash A. et al., 2010; Wang T.L. et al., 2013; Listijono D.R. et al., 2014; Shi K. et al., 2015, 2016). Как правило, по мере роста детей происходит постепенное ухудшение качества эхокардиографических изображений из-за недостаточных акустических окон, особенно у пациентов после хирургических вмешательств на сердце и магистральных сосудах (Prakash A. et al., 2010).

В связи с этим, при ЭхоКГ у пациентов со сложными ВПС не всегда удается получить достаточно информативные изображения для планирования вмешательств, что требует использования дополнительных методов для анатомической оценки внесердечной сосудистой сети,

пространственной ориентации и соотношения сердечных камер и сосудов, получения дополнительных физиологических данных, таких, как количественное определение размеров и функции желудочков и количественное определение регургитации (Prakash A. et al., 2010; Bu G. et al., 2016).

Таким образом, ультразвуковой метод – это важный метод в оценке внутрисердечных структур, но имеет серьезные ограничения в оценке внесердечных анатомических структур. ЭхоКГ необходима при скрининге и первичной диагностике ВПС, но требует дополнительного использования других модальностей визуализации.

1.2.2. Магнитно-резонансная томография сердца и магистральных сосудов

Магнитно-резонансная томография хорошо зарекомендовала себя в неинвазивной кардиовизуализации и все чаще используется при исследованиях пациентов с ВПС (Юрпольская Л.А. и соавт., 2014; Ntsinjana H.N. et al, 2011; Steinmetz M. et al, 2012; Montani D. et al, 2013; Galea N. et al, 2013). Технический прогресс за последнее десятилетие привел МРТ в первую линию неинвазивной кардиовизуализации (Prakash A. et al., 2010).

Магнитно-резонансная томография имеет ряд преимуществ перед другими томографическими визуализационными методами. Во-первых, это отсутствие ионизирующего облучения, что особенно важно у детей, поскольку они в сравнении с взрослыми более чувствительны к его вредному воздействию (Fujii K. et al., 2007). Во-вторых, это отсутствие необходимости использования контрастных препаратов благодаря высокой тканевой контрастности и высокой чувствительности к скорости тока крови (Prakash A. et al., 2010; Ntsinjana H.N. et al., 2011; Driessen M.M. et al., 2015; Valsangiacomo Buechel E.R. et al, 2015; Bu G. et al., 2016). В-третьих, это широкое поле обзора с возможностью получения истинно позиционных

изображений, оценки рядом расположенных анатомических структур (Nagel E. et al., 2003; Lombardi M. et al., 2005; Bu G. et al., 2016).

При МРТ возможно повторное исследование при ВПС с параметрами сканирования заданными при первоначальном исследовании. Воспроизводимость результатов снижает вероятность ошибок в оценке морфологии структур и расчетах функциональных показателей (Юрпольская Л.А. и соавт., 2007; Weiss F. et al., 2002; Roest A. A. et al., 2012).

МРТ дает важную информацию об анатомии сердца и магистральных артерий при ВПС, о внесердечных структурах, о морфологии и функции сердца при сложных врожденных пороках. Важным преимуществом МРТ является функциональная оценка сердечно-сосудистой системы, позволяющая количественно определить функции правого и левого желудочков, количественно определить системный и легочный кровотоки, дать количественную и качественную оценку потоков с получением градиентов давления, точно рассчитать эффективную площадь отверстия, представить в виде цветных карт скорости и направления кровотока (4D Flow). При МРТ возможно провести линейные и объемные расчеты, вычислить массу миокарда, определить участки ишемии и фиброза миокарда (Юрпольская Л.А. и соавт., 2007; Fratz S. et al., 2002; Lombardi M., Bartolozzi C., 2005; Tuller D. et al., 2005; Ntsinjana H.N. et al., 2011; Driessen M.M. et al., 2015; Valsangiacomo Buechel E.R. et al., 2015; Bu G. et al., 2016).

Однако МРТ имеет и ряд недостатков в виде низкого пространственного разрешения, недостаточной возможности оценки легочной паренхимы и трахеобронхиального дерева, костного каркаса грудной клетки. Длительное время сканирования увеличивает риск развития осложнений, связанных с длительной интубацией и анестезией (Tangcharoen T. et al., 2011; Listijono D.R. et al., 2014; Bu G. et al., 2016; Hu B. et al., 2017). К недостаткам использования МРТ относится высокая стоимость исследования, что в частности обусловлено необходимостью размещения и использования дорогостоящего оборудования из немагнитных материалов.

Имеются противопоказания к проведению МРТ в связи с установленными в теле металлическими имплантами, ограничения использования при наличии активных электронных имплантов, электрических проводников от датчиков.

В фетальной кардиологической визуализации использование МРТ возможно (Saleem S.N., 2008). Несколько преимуществ делают МРТ привлекательной для кардиовизуализации. Прежде всего, это возможность получать томографические срезы в любой плоскости. Тем не менее, существуют значительные технические проблемы для использования МРТ в фетальной кардиовизуализации: низкое пространственное и временное разрешения, движения плода во время сканирования, малочисленность данных о безопасности воздействия магнитного резонанса на плод.

1.2.3. Рентгеновская компьютерно-томографическая ангиокардиография

Рентгеновская компьютерная томография за короткое время благодаря широкому полю обзора, высокой разрешающей способности, возможностям различного рода постпроцессорной обработки изображений обеспечивает качественно иной уровень диагностики патологии сердечно-сосудистой системы, в том числе ВПС (Razavi R.S. et al., 2003; Frakes D.H. et al., 2005). КТ-ангиокардиография позволяет дать комплексную оценку не только состоянию легких и органов средостения (Goo H.W. et al., 2003, 2005; [McKie S.J.](#) et al., 2005), но и при расширении зоны сканирования одномоментно оценить состояние органов брюшной полости и забрюшинного пространства. Точная и всесторонняя предоперационная оценка сложного ВПС имеет решающее значение для выбора соответствующего хирургического подхода и прогностической оценки (Prakash A. et al., 2010; Zoghbi W.A., 2012, 2014). Многослойная спиральная компьютерная томография – это методика, которая за счет резкого ускорения сканирования и соответствующего

повышения временного разрешения, способна детально отобразить морфологию сложного ВПС (Kulkarni A. et al., 2016; Raimondi F. et al., 2016).

КТ-ангиокардиография имеет преимущества большой скорости сканирования, высокого разрешения, обработки изображений и четкой визуализации анатомических структур сердечных камер и больших сосудов (Prakash A. et al., 2010; Listijono D.R. et al., 2014). КТ-ангиокардиография обладает высоким пространственным и временным разрешением, за короткое время сканирования отхватывает большую зону сканирования (Kawano T. et al., 2000; Hirsch R. et al., 2006; Prakash A. et al., 2010; Listijono D.R. et al., 2014). При этом требуется существенно менее продолжительная седация больным для проведения исследования, что особенно важно в раннем послеоперационном периоде и у тяжелых пациентов.

К недостаткам КТ-ангиокардиографии относятся: воздействие ионизирующего излучения, использование йодсодержащих контрастных препаратов, что связано с рисками развития осложнений (Prakash A. et al., 2010; Vu G. et al., 2016).

Тем не менее, даже у детей младшей возрастной группы, несмотря на радиационный риск, применение КТ-ангиокардиографии оправдано. При этом исследовании, в сравнении с другими методами неинвазивной кардиовизуализации, получают достаточный объем диагностической информации, который позволяет избежать проведения инвазивных процедур с уменьшением общего риска (Юрпольская Л.А. и соавт., 2014; Goo H.W., 2010; Prakash A. et al., 2010; Feltes T. F. et al., 2011; Junqueira F.P. et al., 2012; Young C. et al., 2012; Rajiah Pr., Schoenhagen P., 2013).

Качество изображений при КТ-ангиокардиографии ухудшается при движении структур, в частности в связи с сокращениями сердца и находится в прямой зависимости от ЧСС.

По идее D. Boyd сканирование при КТ-ангиокардиографии синхронизируют с сердечным ритмом пациента (ЭКГ-синхронизация) (Прокоп М., Галански М., 2006; Schoepfl U. J., 2005), что позволяет

значительно уменьшить артефакты от движения на получаемых изображениях (Achenbach S. et al., 2000; Schoepfl U.J., 2005).

Существует два типа ЭКГ-синхронизации: проспективная и ретроспективная. В первом случае сбор данных осуществляется только в определенную фазу сердечного цикла, при этом триггером запуска трубки служит зубец R на электрокардиограмме. Во втором случае происходит непрерывное сканирование с параллельной записью электрокардиограммы с последующей «привязкой» изображений к определенной фазе сердечного цикла в процессе последующей обработки данных.

При обоих типах синхронизации выбор необходимой фазы сканирования определяют в процентном отношении к интервалу R-R, либо в абсолютных значениях интервала времени (мс) после зубца R предыдущего или перед зубцом R последующего из двух R-R интервалов сердечного цикла (Прокоп М., Галански М., 2006; Schoepfl U.J., 2005).

При ретроспективной ЭКГ-синхронизации, в отличие от проспективной, возможно получить изображения хорошего качества вне зависимости от регулярности сердечного ритма, частоты сердечных сокращений, но при этом значительно возрастает лучевая нагрузка (Прокоп М., Галански М., 2006; Goo H.W. et al., 2005).

Использование при КТ-ангиокардиографии у детей проспективной ЭКГ-синхронизации, а не ретроспективной, поможет уменьшить дозу облучения до 0,2-1,6 мЗв (Goo H.W. et al., 2009; Cheng Z. et al., 2010; Jin K.N. et al., 2010; Al-Mousily F. et al., 2011; Huang M.P. et al., 2011; Pache G. et al., 2011; Paul J.F. et al., 2011; Nie P. et al., 2012; Bu G. et al., 2016).

Для анализа данных КТ-ангиокардиографии с ЭКГ-синхронизацией используют изображения, соответствующие концу диастолы. У детей сделать это сложно, так как в связи с высокой ЧСС изменяется структура сердечного цикла в сторону укорочения диастолы. По мнению H.W. Goo с соавт. (2009) при ЭКГ-синхронизации оптимальную фазу сердечного цикла следует

определять согласно ЧСС: конечная систолическая фаза для высокой ЧСС и средняя диастолическая фаза для низкой ЧСС.

Однако, как показали в исследовании Nie P. et al. (2012), при КТ-ангиокардиографии у детей с высокой ЧСС даже на двух-энергетическом спиральном компьютерном томографе с высоким питчем применение ЭКГ не позволяет в нужной мере уменьшить артефакты от движения сердца. Некоторые авторы предлагают использовать бета-адреноблокаторы у детей для урежения сердечного ритма с целью получения качественных изображений (Browne L. et al., 2010).

Независимо от типов сканера и методов сканирования при КТ-ангиокардиографии с высокой точностью оценивают экстракардиальные грудные сосуды, включая аорту (Shih M.C. et al., 2006; Yang D.H. et al., 2008), легочные артерии, системные вены (Greil G.F. et al., 2006; Rajeshkannan R. et al., 2010), легочные вены (Dillman J.R. et al., 2009). Даже проведение исследования на свободном дыхании не вызывает существенных двигательных артефактов при оценке крупных экстракардиальных сосудов в связи с быстрой скоростью сканирования. H.W. Goo (2013) утверждает, что даже у детей с тяжелыми дыхательными нарушениями дыхательные артефакты редко могут значительно ухудшить качество изображения при КТ-ангиокардиографии. Из экстракардиальных грудных сосудов только для оценки корня аорты и легочного ствола необходима ЭКГ-синхронизация при проведении КТ-ангиокардиографии для устранения артефактов от сердечной пульсации. Мультипланарных и трехмерных (3D) реформаций с субмиллиметровым пространственным разрешением в большинстве случаев достаточно для оценки экстракардиальных сосудов (Goo H.W., 2013). В другой работе H.W. Goo (2011) подчеркивает достоинство КТ-ангиокардиографии в оценке сосудистых стентов.

ЭКГ-синхронизация при КТ-ангиокардиографии необходима для оценки таких внутрисердечных структур, как конотрункальные области, камеры сердца, сосочковые мышцы и трабекулярные части желудочков при

сканировании (Goo H.W., 2013). В дополнение к анатомической информации КТ-ангиокардиография с ЭКГ-синхронизацией у детей с ВПС может давать гемодинамическую информацию, включая внесердечные и внутрисердечные шунты, слабое усиление из-за обструктивных сердечно-сосудистых поражений, коллатеральные сосуды, контрастную регургитацию в печеночные вены, изменение конфигурации перегородки (Goo H.W., 2011). С ее помощью могут быть оценены функции и объемы желудочков сердца (Busch S. et al., 2008; Guo Y.K. et al., 2010; Goo H.W., 2010, 2011, 2013). Также можно получить высокоточные и воспроизводимые количественные измерения, такие как фракция выброса, сердечный выброс и конечносистолический и конечнодиастолический объемы каждого желудочка.

По мнению некоторых авторов, коронарные артерии в начальных и проксимальных сегментах при КТ-ангиокардиографии у детей могут визуализироваться и без ЭКГ-синхронизации при использовании компьютерных томографов с более быстрой скоростью сканирования и более длинным продольным охватом (Goo H.W. et al., 2005; Goo H.W., 2013). Тем не менее, было показано, что визуализация коронарных артерий у детей значительно улучшается при использовании ЭКГ-синхронизированного сканирования, при этом для начального и проксимального сегментов в диапазоне 97,1–100% (Tsai I.C. et al., 2007; Goo H.W., Yang D.H., 2010). По мнению авторов, необходимо использовать ЭКГ-синхронизацию при КТ-ангиокардиографии для определения гемодинамически значимых аномалий коронарных артерий, послеоперационных осложнений коронарных артерий, клинически значимой вариантной анатомии коронарных артерий (Ou P. et al., 2006; Goo H.W. et al., 2009).

При КТ-ангиокардиографии могут быть точно отображены различные аномалии дыхательных путей, связанные с ВПС (Goo H.W. et al., 2002; Desir A, Ghaye B., 2009). При КТ-ангиокардиографии у детей с длительными сужениями дыхательных путей необходимо исключение

трахеобронхомаляции в связи с высоким риском развития трахеэзофагального свища. Это возможно выполнить с высокой диагностической точностью даже у маленьких детей на свободном дыхании (Lee E.Y., Boisselle P.M., 2009; Shin J.H., Goo H.W., 2010).

1.2.3.1. Мультипланарные реформации при компьютерно-томографической ангиокардиографии

В отличие от других компьютерно-томографических исследований, при КТ-ангиокардиографии, выполненной для оценки ВПС, следует интерпретировать полученные данные на рабочей станции с построением мультипланарных и 3D реформаций (Goo H.W., 2011). Такие рабочие станции обеспечивают полную и систематическую оценку сердечно-сосудистых структур, дыхательных путей, паренхимы легких (Goo H.W. et al., 2003, 2005; Goo H.W., 2004, 2011).

По мнению H.W. Goo (2011) практические шаги при интерпретации структур сердца и магистральных артерий при КТ-ангиокардиографии аналогичны эхокардиографическим, однако в противоположность к типичной эхокардиографической оценке, оценка данных КТ-ангиокардиографии проводится после того, как пациент покинул кабинет компьютерной томографии, и не ограничена по времени, не ограничена акустическими окнами и в значительно меньшей степени операторозависима. Крупные экстракардиальные сосуды оценивают вдоль их длинных осей с использованием, двух взаимно перпендикулярных плоскостных изображений. Внутрисердечные структуры оценивают вдоль стандартных плоскостей формирования изображений.

По мнению отечественных авторов, аксиальные срезы сердца при КТ позволяют провести детальную оценку анатомии и морфометрии сердца, магистральных сосудов при врожденных пороках (Маркина Ю.А., 2007; Бокерия Л.А. и соавт., 2009; Коков А.Н. и соавт., 2013). В аксиальной

плоскости возможно определить пространственное расположение сердца и магистральных сосудов, взаимосвязь с прилежащими анатомическими структурами, оценить трахеобронхиальное дерево и легочную паренхиму (Коков А.Н. и соавт., 2013; Faletta F. et al., 2008). Однако при этом сложно оценить внутрисердечные структуры и клапанный аппарат, получить точные морфометрические показатели.

Коков А.Н. с соавт. (2013) указывают на обязательное последующее применение мультипланарных реформаций, включенных в протокол анализа данных КТ-ангиокардиографии, но без указания того, какие именно реформации необходимо использовать для полноценного анализа. Авторы подчеркивают, что по изображениям в аксиальной плоскости не всегда удается достоверно определить коарктацию аорты, и диагноз ставится на основании анализа кососагиттальных плоскостных реформаций, построенных вдоль осей восходящего и нисходящего отделов аорты.

В работах Waller В.Ф. с соавт. (1990) указывается на то, что способы получения изображений при разных методах неинвазивной томографической визуализации сердца имеют сходства и различия. Отмечается, что основное сходство при всех методах томографической визуализации состоит в плоскостном сечении сердца. Основное различие заключается в получении изображения сердца при томографических методах, а точнее в том, по каким осям получают сечения сердца. При трансторакальном эхокардиографическом исследовании томографические срезы при получении изображений ориентированы на оси сердца, при этом полость и стенки сердечной камеры разделены перпендикулярно и/или параллельно их соответствующей оси. При трансторакальной ЭхоКГ основой для получения изображений сердца служат три ортогональных плоскости сечения сердца: продольная плоскость сечения по длинной оси левого желудочка; поперечная плоскость сечения по короткой оси сердца; продольная горизонтальная плоскость сечения по длинной оси сердца.

Напротив, при КТ основой для получения томографического среза служат оси тела, которые не совпадают с осями сердца, положение которого в грудной полости подвержено значительным анатомическим вариациям, как в норме, так и при патологии. Сердце в грудной полости даже в норме находится в косом положении. На изображениях сердца в томографических плоскостях, ориентированных на ортогональные оси, с использованием грудной клетки как оси отсчета обязательно приводит к «искажениям» полостей сердца, клапанных структур и толщины стенок камер сердца. Косые сечения полостей и стенок сердечной камеры не обеспечивают точных анатомических корреляций, но приводят к завышенным или заниженным измерениям. Современные возможности постпроцессорной обработки при КТ-ангиокардиографии позволяют получить томографические срезы сердца с использованием в основе построения изображения собственных осей сердца, а не осей тела.

Таким образом, на сегодняшний день неинвазивная кардиовизуализация является основным средством диагностики ВПС, а интерпретация изображений имеет ведущее значение для педиатрической кардиологии и кардиохирургии. Несмотря на появление других методов визуализации, ЭхоКГ в большинстве случаев остается методом первой линии (Prakash A. et al., 2010). Разработанная эхокардиографическая семиотика сложных врожденных пороков сердца может быть применима и при интерпретации КТ-изображений в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца с повышением информативности исследования.

В связи с быстрым развитием в последние годы технологий в области хранения и передачи исследований в цифровом формате, прогрессивным развитием телемедицины необходима стандартизация при анализе полученных данных. Диалог между специалистами, вовлеченных в диагностический алгоритм каждого пациента с ВПС, будет понятным и простым при использовании в анализе данных КТ-ангиокардиографии не

произвольных, а стандартизованных и ориентированных по осям сердца, аналогичных эхокардиографическим мультипланарных реформаций. Необходимость анализа большого числа изображений, не совпадающих с осями сердца, значительно затрудняет анализ полученных данных при КТ-ангиокардиографии.

С учетом благоприятного соотношения риска и пользы использования, КТ-ангиокардиография является высокоинформативным и доступным методом диагностики врожденных пороков сердца и магистральных артерий у детей. При КТ-ангиокардиографии возможно оценить не только сердце и магистральные сосуды, но и трахеобронхиальное дерево, легкие, костный каркас грудной клетки.

В настоящее время во множестве публикаций по использованию КТ-ангиокардиографии в диагностике ВПС, рассмотрена КТ-семиотика ВПС как в ортогональных плоскостях, так и в произвольных мультипланарных реформациях. Однако, как в отечественной, так и в зарубежной литературе нет публикаций, посвященных изучению КТ-семиотики сложных врожденных пороков по данным КТ-ангиокардиографии с использованием мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца.

Требуют разработки и уточнения вопросы методики построения КТ-мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца. Необходимо изучение КТ-семиотики сложных врожденных пороков сердца и магистральных артерий в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца.

Таким образом, анализ литературных данных отечественных и зарубежных авторов свидетельствует об актуальности и значимости изучения КТ-семиотики врожденных пороков сердца у детей в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца. Это и определяет тему и задачи диссертационной работы.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика обследованных детей

Обследование детей было выполнено в период с 2015 по 2018 гг. в отделениях лучевой диагностики Федерального государственного бюджетного образовательного учреждения высшего образования «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» и Федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова».

Проведение настоящего исследования одобрено локальным этическим комитетом ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Министерства здравоохранения РФ (протокол № 1/8 от 21 января 2019 г.).

Клинический материал составили сведения о 176 детях обоего пола с врожденными пороками сердца («группа с ВПС») и с нормальной анатомией сердца и магистральных артерий («группа без ВПС»).

Группа с ВПС включала 148 детей с подтвержденным диагнозом ВПС, который был установлен на основании данных комплексного клинического и инструментального обследования. Инструментальные методы визуализации в группах «с ВПС» и «без ВПС» включали трансторакальную ЭхоКГ и КТ-ангиокардиографию. Окончательная верификация ВПС у детей проводилась на основании данных хирургического вмешательства.

Группу без ВПС составили дети, обследованные посредством КТ-ангиокардиографии в связи с заболеваниями других органов и систем, у которых отсутствовали клиничко-инструментальные признаки сердечной патологии, а внутрисердечные анатомические структуры и характер соединения сердца и магистральных артерий соответствовали норме ($n=28$). Данная группа оценивалась с целью изучения нормальной КТ-ангиографической

картины сердца при построении многоплоскостных реформаций, ориентированных по осям сердца.

Критерии включения пациентов в группу с ВПС:

1. Наличие у обследованных пациентов сложных ВПС, подтвержденных данными хирургического лечения.
2. Выполнение КТ-ангиокардиографии при диагностическом обследовании.
3. До проведения комплекса диагностических визуализационных исследований хирургическое вмешательство не выполнялось.

Критерии исключения пациентов из группы с ВПС:

1. Пациенты с изолированными врожденными пороками сердца и магистральных сосудов.
2. До проведения комплекса диагностических визуализационных исследований уже проводилось хирургическое вмешательство по поводу врожденного порока сердца.

Частота отдельных морфологических типов врожденных пороков сердца и магистральных артерий отражена в таблице 2 и на рисунке 1.

Таблица 2. – Частота морфологических типов пороков развития сердца и магистральных сосудов

Вид порока	Число случаев	Доля от общего числа случаев (%)
1. Общий артериальный ствол	7	5 ₁₂
2. Дефект аортолегочной перегородки	4	0,5 ₃₈
3. Транспозиция магистральных сосудов	13	4 ₉ 17
4. Корригированная транспозиция магистральных сосудов	4	0,5 ₃ 8
5. Тетрада Фалло	64	32 ₄₃ 55
6. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	21	7 ₁₄ 24
7. Атрезия легочной артерии без дефекта межжелудочковой перегородки	12	4 ₈ 16
8. Отхождение магистральных сосудов	23	8 ₁₅ 25
Всего	148	100

Примечание: использована компактная и наглядная форма представления интервальных оценок, при которой границы 95%-х доверительных интервалов (ДИ) указаны в виде подстрочных индексов.

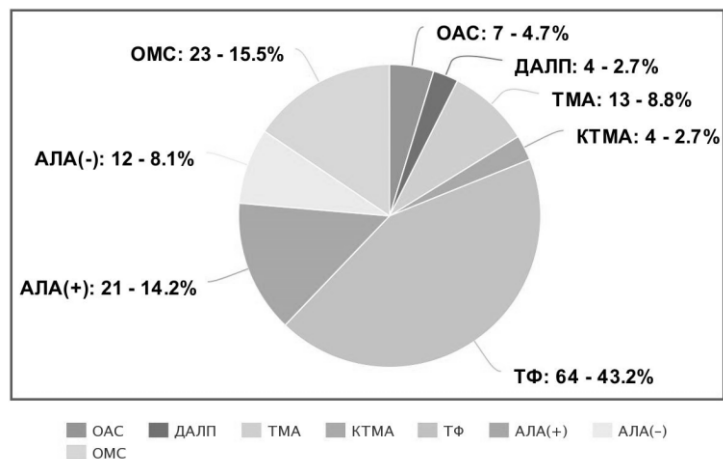


Рисунок 1. – Распределение пороков сердца и магистральных сосудов по морфологическим типам

Из данных таблицы 2 и рисунка 1 следует, что наибольшее количество детей было с ТФ (43%), наименьшее количество детей было с ДАЛП (3%) и КТМС (3%).

Характеристика обследованных детей по возрасту представлена в таблице 3 и на рисунке 2.

Таблица 3. – Распределение обследованных детей по возрасту

Период		Группа		Отношение долей $f_L : f_S$
		с ВПС	без ВПС	
Новорожденность – Нр	n	76	12	
	f	41 51 61 %	21 43 65 %	0,7 1,2 2,5
Младенчество – Мл	n	63	10	
	f	33 43 53 %	16 36 60 %	0,7 1,2 2,7
Прочие - Пр	n	9	6	
	f	3 6 12 %	8 21 44 %	1,4 3,2 8,4
Всего	n	148	28	
	f	78 84 89 %	11 16 22 %	3,5 5,2 7,9

Обозначения: n – численность; f – доля; для наглядности отношение долей представлено как деление большей доли (f_L) к меньшей (f_S).

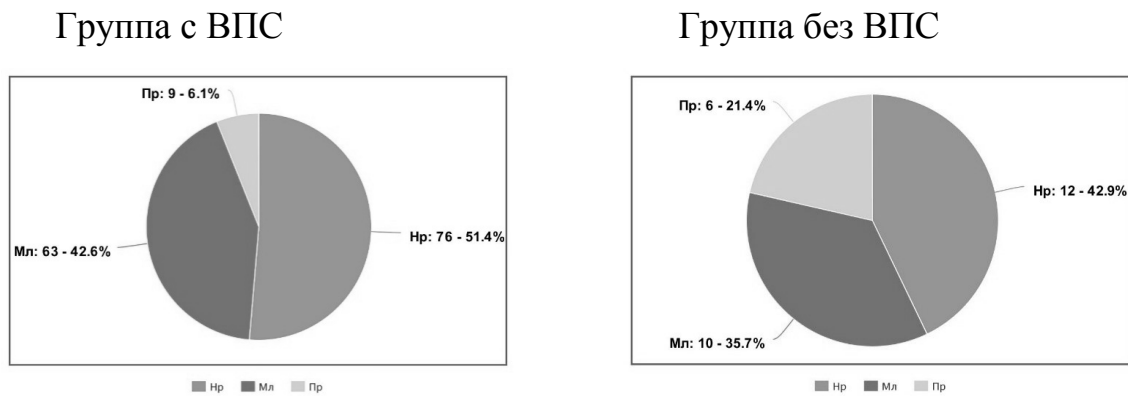


Рисунок 2. – График распределения по периодам детского возраста

Из данных таблицы 3 и рисунка 2 следует, что группе с ВПС и в группе без ВПС основную часть составляли дети периода новорожденности и младенчества. Частоты новорожденности и младенчества статистически неразличимы. Прочие периоды в группе без ВПС наблюдались в 3 раза статистически значимо чаще, чем в группе с ВПС (с 95%-м ДИ от 1,4 до 8,4).

Известные клинические и патологоанатомические исследования врожденных пороков сердца и магистральных сосудов указывают на более высокий процент их среди лиц мужского пола (Банкл Г., 1980).

В нашем исследовании мы также обнаружили это явление: пороки развития сердца были установлены у 86 лиц мужского пола и у 62 лиц женского пола, что составляет 58% и 42% соответственно (таблица 4, рисунок 3).

Таблица 4. – Распределение обследованных детей по полу

Пол		Группа		Отношение долей
		с ВПС	без ВПС	
Мужской (М)	<i>n</i>	86	9	
	<i>f</i>	50 58 66%	18 33 51%	4,9 9,0 18,6
Женский (Ж)	<i>n</i>	62	19	
	<i>f</i>	34 42 50%	49 67 82%	0,7 1,2 2,7
Всего	<i>n</i>	148	28	
	<i>f</i>	78 84 89%	11 16 22%	3,5 5,2 7,9

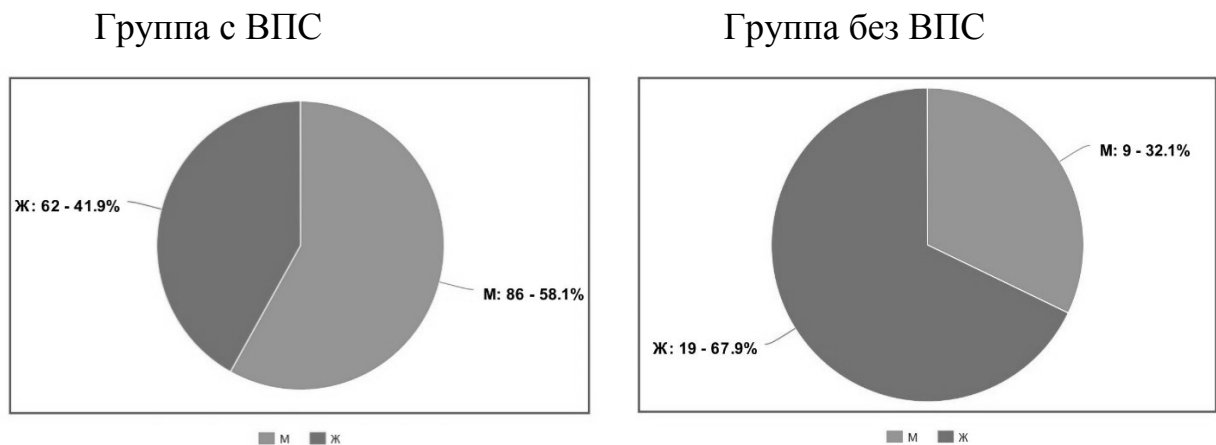


Рисунок 3. – График распределения по полу

Доля мальчиков в группе с ВПС в 9 раз статистически значимо выше (с 95%-м ДИ от 5 до 19), чем в группе без ВПС. Доли девочек в этих группах статистически неразличимы.

В связи с проведением пренатальной диагностики в рамках ультразвукового скринингового исследования, регламентированного приказом МЗ РФ от 2 октября 2009 г. № 808н., врожденный порок может быть обнаружен до рождения (Белозеров Ю.М. и соавт., 2014).

По данным отдельных авторов с достижениями в акушерском ультразвуковом скрининге от 30% до 50% сложных ВПС диагностируется до рождения (Meyer-Wittkopf M. et al., 2001; Chew C. et al., 2007).

По данным нашего исследования среди детей в группе с ВПС антенатально диагноз был поставлен у 97 (65%), а постнатально у 51 (35%). Пороки развития сердца и магистральных сосудов, выявленные в антенатальный и в постнатальный периоды, представлены в таблице 5 и рисунке 4.

Таблица 5. – Пороки сердца и магистральных сосудов, установленные антенатально и постнатально

Вид порока	Антенатально		Постнатально		Отношение долей с 95%-м ДИ
	Число <i>n</i>	Доля, <i>f</i>	Число <i>n</i>	Доля, <i>f</i>	
Общий артериальный ствол	6	2 6 16 %	1	0,0 2 14 %	0,9 6,0 30
Дефект аортолегочной перегородки	1	0,0 1,0 8 %	3	1 6 20 %	0,06 0,3 2,5
Транспозиция магистральных сосудов	9	3 9 20 %	4	1 8 23 %	0,7 2,1 6,8
Корригированная транспозиция магистральных сосудов	0	0,0 0,0 6 %	4	1 8 23 %	0,005 0,15 1,1
Тетрада Фалло	37	25 38 52 %	27	33 53 72 %	0,8 1,4 2,2
Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА(+))	15	7 15 28 %	6	3 12 28 %	1,0 2,3 6,2
Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА(-))	10	4 10 21 %	2	0,2 4 17 %	1,2 5,0 19
Отхождение аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка	19	10 20 33 %	4	1 8 22 %	1,7 4,2 13
Всего	97	100 %	51	100 %	1,4 1,9 2,7

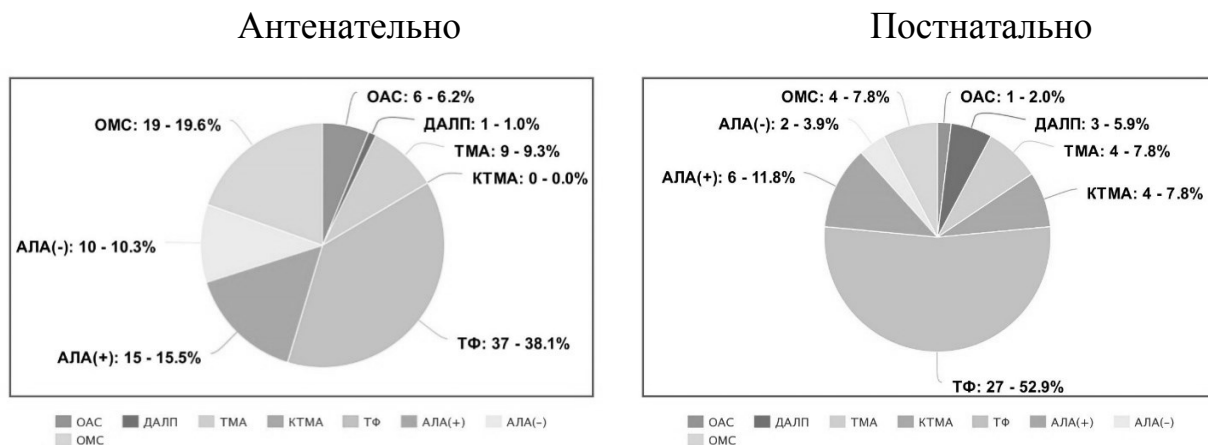


Рисунок 4. – График ВПС установленных антенатально и постнатально

Из данных таблицы 5 и рисунка 4 следует, что АЛА с ИМЖП, установленная антенатально, наблюдалась в 5 раз статистически значимо чаще, чем установленная постнатально (с 95%-м ДИ от 1,2 до 19); ОМС, установленное антенатально, наблюдалось в 4 раза статистически значимо чаще, чем установленное постнатально (с 95%-м ДИ от 1,7 до 13). Частоты других пороков были статистически неразличимы.

Результаты нашего исследования совпадают с литературными данными (Белозеров Ю.М. и соавт., 2014; Bernstein D., 2004), свидетельствующие о том, что большая часть детей с пороками сердца и магистральных сосудов не имеют других врожденных дефектов развития.

В нашем исследовании у 115 (77%) детей с пороками сердца и магистральных сосудов других пороков выявлено не было. Частота пороков других органов в сочетании с врожденными дефектами сердца составила 23%. В 10 случаях (7%) пороки развития сердца и магистральных сосудов были составной частью определенного синдрома (таблица 6, рисунок 5).

Таблица 6. –ВПС и врожденные дефекты развития других органов

ВПС без дефектов развития других органов (ВПС (-))	ВПС с дефектами развития других органов (ВПС (+))	
<i>n</i> =115	Вне синдрома (ВПС (+))	В составе синдрома (ВПС (с) (+))
	<i>n</i> =23	<i>n</i> =10

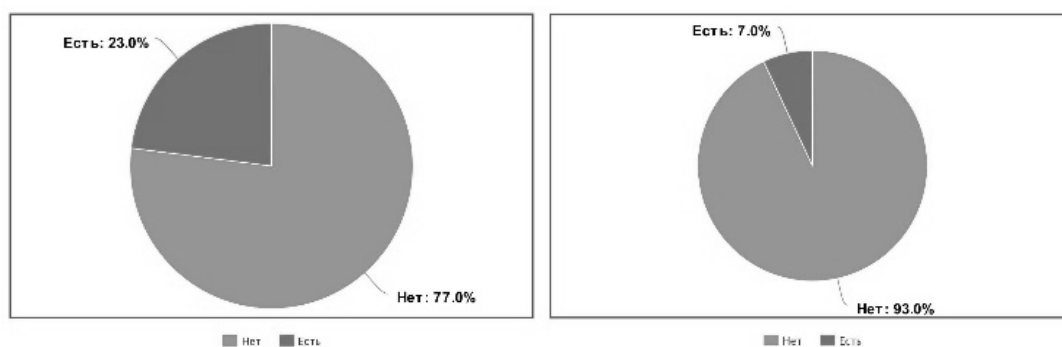


Рисунок 5. – График ВПС и сопутствующих врожденных дефектов развития других органов

Из 33 случаев в одном случае порок сердца ассоциировался с множественными врожденными пороками развития: тетрада Фалло сочеталась с аномалией развития грудной клетки и грудного отдела позвоночника, гипоплазией легких. У 22 детей из группы с ВПС пороки сердца сочетались с аномалиями развития лица, спинного мозга, опорно-двигательного аппарата, дыхательной системы, пищеварительной системы, мочевых органов, половых органов.

В таблице 7 представлена экстракардиальная аномалия, ассоциирующаяся с определенным видом ВПС.

Таблица 7. – Пороки сердца и магистральных сосудов, ассоциирующиеся с экстракардиальной аномалией

Вид порока сердца и магистральных сосудов	Экстракардиальная аномалия (<i>n</i> -количество случаев)
1. Тетрада Фалло	Расщелина мягкого неба и твердого неба (<i>n</i> =2) Расщелина дуги позвонка (<i>n</i> =1) Атрезия пищевода с нижним трахеопищеводным свищом (<i>n</i> =1) Мембрана двенадцатиперстной кишки (<i>n</i> =1) Агенезия желчного пузыря (<i>n</i> =1) Удвоение правой почки (<i>n</i> =1) Гипоплазия левой почки (<i>n</i> =1) Агенезия левой почки (<i>n</i> =1) Мегалоуретер (<i>n</i> =2)
2. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	Эпителиальный копчиковый ход (<i>n</i> =1) Атрезия ануса с ректопромежностным свищом (<i>n</i> =1) Мегалоуретер (<i>n</i> =1)
3. Отхождение аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка	Эпителиальный копчиковый ход (<i>n</i> =1) Мегалоуретер (<i>n</i> =1) Гипоспадия члено-мошоночная (<i>n</i> =1)
4. Атрезия легочной артерии без дефекта межжелудочковой перегородки	Гипоплазия легких (<i>n</i> =1) Мегалоуретер (<i>n</i> =1)
5. Дефект аортолегочной перегородки	Кистозно-аденоматозный порок развития легких (<i>n</i> =1)
6. Общий артериальный ствол	Атрезия ануса с ректопромежностным свищом (<i>n</i> =1)
7. Транспозиция магистральных сосудов	Гипоплазия почки (<i>n</i> =1)

Из данных таблицы 7 видно, что из внесердечных пороков наиболее часто встречались нарушения развития мочевой системы и пищеварительной системы. Также из таблицы 7 следует, что наибольшая частота внесердечных пороков была обнаружена в случаях ТФ, АЛА с ДМЖП, ОМС.

В 10 случаях пороки развития сердца и магистральных артерий были составной частью определенного синдрома. В таблице 8 указаны синдромальные формы пороков.

Таблица 8. – Синдромальные формы пороков сердца и магистральных сосудов

Синдром (численность, <i>n</i>)	ВПС
Дауна (<i>n</i> =4)	Тетрада Фалло
Пьера-Робена (<i>n</i> =1)	Транспозиция магистральных сосудов
Миллера-Дикера (<i>n</i> =1)	Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки
Франческо-Кетти (<i>n</i> =1)	Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки
Ди-Джорджи (<i>n</i> =1)	Атрезия легочной артерии без дефекта межжелудочковой перегородки
Эдвардса (<i>n</i> =1)	Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка
Орбели (<i>n</i> =1)	Отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка

Из данных таблицы 8 следует, что в составе синдромов чаще встречались пороки с веноартериальным сбросом (ТФ, АЛА) и сложные шунты (ОМС), что не совпадает с данными литературы о том, что в этой группе наиболее часто встречаются пороки с артериовенозным сбросом крови (Шарыкин А.С., 2007).

В группе с ВПС малую часть (*n*=11, 7,5%) составили недоношенные дети, родившиеся в результате спонтанных преждевременных родов, что не совпадает с литературными данными, утверждающими о большей доле недоношенных детей среди детей с ВПС в сравнении с общей популяцией (Белозеров Ю.М., 2014; Laas E. et al., 2012).

Изредка в группе с ВПС встречались дети, рожденные от матерей с многоплодной беременностью – 4,5% ($n=7$).

В группе с ВПС только 6% ($n=9$) детей имели отягощенность по порокам развития сердца и магистральных сосудов у родственников первой линии родства, что совпадает с литературными данными (Саперова Е.В., Вахлова И.В., 2017; Oyen N. et al., 2009).

Возраст матерей в группе с ВПС колебался от 19 до 48 до лет, медиана составила $Me=28$ (с 95%-м ДИ от 26 до 29 лет), а в группе без ВПС соответственно, размах от 18 до 31 года и медиана $Me=24$ (с 95%-м ДИ от 22 до 26 лет). Наглядно исходные данные и результаты их статистического анализа представлены в виде коробов с декольте и с усами и вероятностных графиков на рисунке 6.

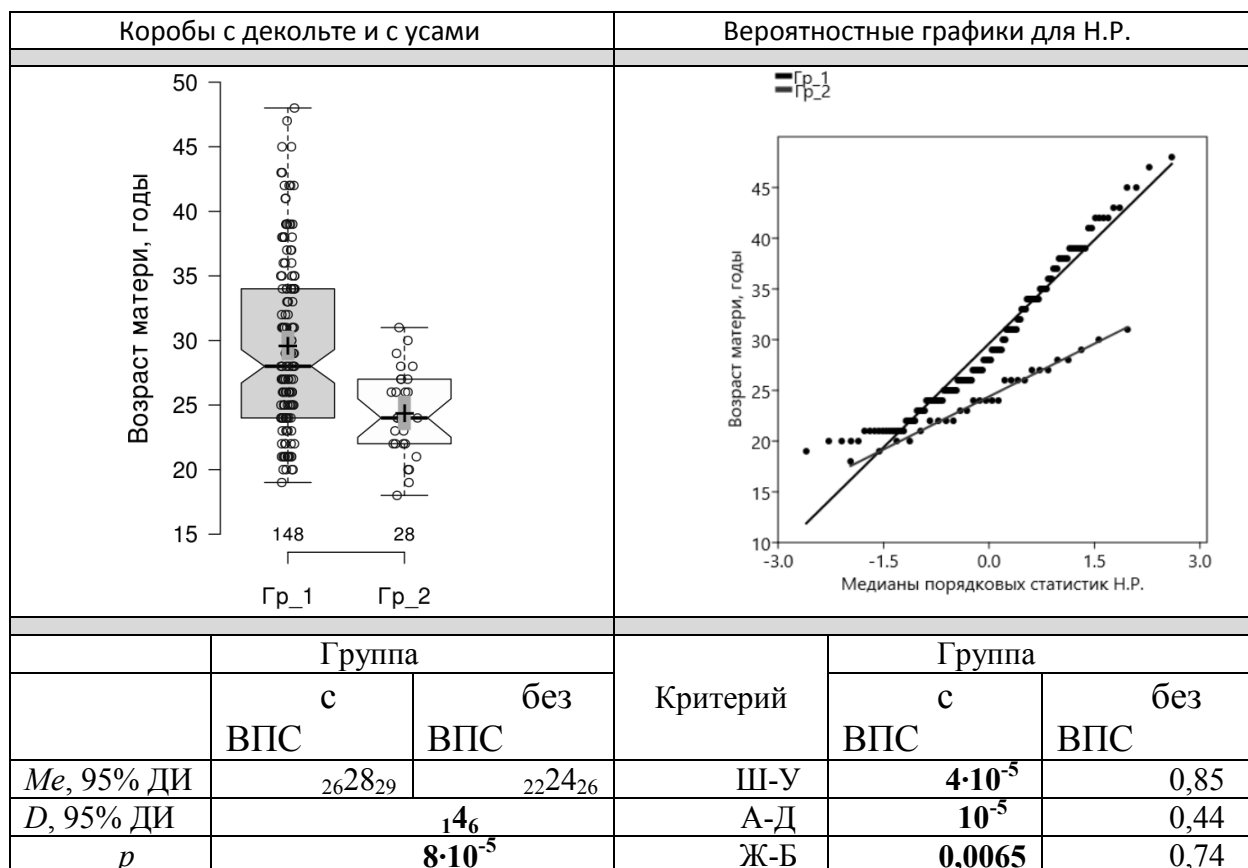


Рисунок 6. – Возраст матерей в группе с ВПС и без ВПС

Обозначения и сокращения: Н.Р. – нормальное распределение; Me – медиана; D - разность медиан; p – p -значение; ДИ – доверительный интервал;

критерии согласия данных с нормальным распределением: Ш-У – Шапиро-Уилка, А-Д – Андерсона-Дарлинга, Ж-Б – Жарка-Бера. Прямые линии - теоретически ожидаемые функции нормального распределения. Жирным шрифтом выделены статистически значимые разности и отклонения от нормального распределения.

На рисунке 6 можно видеть, что 95%-е ДИ для средних (серые вертикальные прямоугольники) и 95%-е ДИ для медиан (ширина декольте) не перекрываются. Это означает, что по крайней мере, на уровне значимости $\alpha=0,05$ возраст матерей в группе с ВПС статистически значимо превышает их возраст в группе без ВПС (для критерия Манна-Уитни $p=8 \cdot 10^{-5}$). Об этом же более наглядно свидетельствует 95%-й ДИ для разности медиан от 1 года до 6 лет, который не накрывает безразличное нулевое значение разности.

Также на рисунке 6 в группе с ВПС среднее (крест) и медиана (перетяжка между декольте) не совпадают, что свидетельствует об отклонении распределения возраста матерей в группе от нормального распределения. Более наглядно об этом свидетельствуют так называемые вероятностные графики. Точки на графике (наблюдаемые значения) сильно отклоняются от ожидаемой прямой для функции нормального распределения (черная прямая). Количественно статистически значимое отсутствие согласия этих данных с нормальным распределением выражается малыми p -значениями для всех трех использованных критериев «нормальности».

В группе без ВПС распределение возраста матерей статистически не отличается от нормального.

У 12 (8%) матерей, родивших детей с конотрункальными пороками, отмечалось ожирение ($\text{ИМТ} > 30 \text{ кг/м}^2$), что совпадает с мнением отдельных авторов (Brite J. et. al., 2014) о повышении риска формирования ВПС при ожирении у матерей.

Из матерей детей группы с ВПС количество женщин, перенесших острые респираторные заболевания (ОРЗ) в первом триместре беременности было 34 (23%), а из группы без ВПС – 1 (3,5%).

Цитомегаловирус (ЦМВ) обнаружен у 24 (16%) женщин, родивших детей с врожденными пороками сердца, вирус простого герпеса — у 9 (6%) женщин.

У 33 (22%) матерей из группы с ВПС был отягощенный акушерский анамнез (ОАА) (мертворождение, преждевременные роды, выкидыши на ранних сроках беременности). В группе без ВПС таких случаев не было. Это подтверждает литературные данные о взаимосвязи отягощенного акушерского анамнеза с пороками развития сердца. В нашем исследовании не выявлена четкая взаимосвязь акушерского анамнеза с определенными видами ВПС, как было показано в отдельных исследованиях (Саперова Е.В., Вахлова И.В., 2017; Jenkins K.J. et al., 2007).

Таблица 9. – Частота встречаемости ОРЗ, ЦМВ, ОАА у матерей в группе с ВПС и без ВПС

Группа	ОРЗ		<i>PD</i>	<i>RR</i>	<i>OR</i>	<i>p</i>	<i>Pow</i>	<i>N</i>
	Нет	Есть						
Без ВПС	27	1	4 17 27 %	1,1 1,2 1,4	1,3 4,7 36	0,018	0,54	320
	82 94 99 %	16 18 %						
С ВПС	114	34						
	70 77 83 %	17 23 30 %						
ЦМВ								
Группа	ЦМВ		<i>PD</i>	<i>RR</i>	<i>OR</i>	<i>p</i>	<i>Pow</i>	<i>N</i>
	Нет	Есть						
Без ВПС	28	0	3 15 21 %	1,0 1,2 1,3	1,4 10 230	0,016	0,71	298
	88 98 100 %	0,0 2 12 %						
С ВПС	124	24						
	77 83 89 %	11 17 23 %						
ОАА								
Группа	ОАА		<i>PD</i>	<i>RR</i>	<i>OR</i>	<i>p</i>	<i>Pow</i>	<i>N</i>
	Нет	Есть						
Без ВПС	28	0	9 20 28 %	1,1 1,3 1,4	2 14 338	0,0028	0,91	205
	88 98 100 %	0,0 2 12 %						
С ВПС	115	33						
	70 78 84 %	16 22 30 %						

Обозначения: *PD* – разность долей; *RR* – отношение долей (отношение рисков); *OR* – отношение шансов за/против; *Pow* – достигнутая статистиче-

ская мощность исследования; N – объем выборки, необходимый для достижения мощности 95% при уровне значимости $\alpha=0,05$.

Из данных таблицы 9 видно, что доля пациентов с ОРЗ в 1,2 раза ($RR = 1,2$ с 95%-м ДИ от 1,1 до 1,4) статистически слегка значимо выше ($p=0,018$) в группе с ВПС (23% с 95%-м ДИ от 17 до 30%), чем в группе без ВПС (6% с 95%-м ДИ от 1 до 18%).

Доля пациентов с ЦМВ также в 1,2 раза ($RR = 1,2$ с 95%-м ДИ от 1,0 до 1,3) статистически слегка значимо ($p=0,016$) выше в группе с ВПС (17% с 95%-м ДИ от 11 до 23%), чем в группе без ВПС (2% с 95%-м ДИ от 0,0 до 12%).

В противоположность предыдущим результатам доля пациентов с ОАА в 1,3 раза ($RR = 1,3$ с 95%-м ДИ от 1,1 до 1,4) статистически значимо ($p=0,0028$) выше в группе с ВПС (22% с 95%-м ДИ от 16 до 30%), чем в группе без ВПС.

Сахарный диабет в группе с ВПС встречался только у трех матерей (2%), что не совпадает с некоторыми данными литературы (Correa A. et al., 2003; Oyen N. et al. 2016), утверждающих, что сахарный диабет у матери является одним из факторов риска развития ВПС у ребенка.

Таким образом, в группе с ВПС преобладали дети мужского пола, что соответствует данным мировой литературы. В нашем исследовании подтвердился тот факт, что большая часть детей с пороками сердца и магистральных сосудов не имеет других врожденных дефектов развития. Наличие у матерей в группе с ВПС отягощенного акушерского анамнеза совпадает с литературными данными о взаимосвязи отягощенного акушерского анамнеза с пороками развития сердца. Дети с ВПС чаще рождались от матерей старшего возраста. В мировой литературе к факторам риска ВПС относятся сахарный диабет и никотиновая зависимость у матери, однако в нашем исследовании это не подтвердилось. Также результаты анализа нашего исследования не

совпадают с литературными данными, утверждающими о большей доле недоношенных детей среди детей с ВПС в сравнении с общей популяцией.

2.2. Методы исследования

2.2.1. Методика компьютерно-томографической ангиокардиографии у детей

КТ-ангиокардиографию выполняли на 128-срезовых КТ-сканерах (Somatom Definition, Siemens; Philips Ingenuity). Исследование детей до 5 лет проводили только с применением седации в присутствии анестезиологической бригады. Изображения у детей до 5 лет были получены на свободном дыхании, у детей старше 5 лет на задержке дыхания. Детей в возрасте от 5 лет и старше перед исследованием обучали технике задержки дыхания.

При КТ-ангиокардиографии использовали следующие параметры сканирования: режим сканирования спиральный; анодный ток, автоматическая регулировка; напряжение на рентгеновской трубке 80 – 120 кВ; время вращения рентгеновской трубки 0,28 с и 0,35 с (в зависимости от модели томографа); шаг спирали 0,2 – 0,5 с.

При КТ-ангиокардиографии применяли неионные контрастные препараты с высокой концентрацией йода (350-370 мг/мл). Объем контрастного препарата рассчитывали перед исследованием из расчета 1,5-2 мл на 1 кг массы тела ребенка. Контрастное вещество вводили через периферические вены верхних и нижних конечностей. При этом у детей катетер чаще устанавливали в вены нижних конечностей, что позволяло исключить артефакты от контрастного вещества в поперечной и верхней полой венах.

Контрастный препарат вводили с помощью двухколбового автоматического иньектора «Stellant D» (Medrad, США). Колбу «А» заполняли контрастным препаратом, колбу «В» заполняли физиологическим раствором. Внутривенную иньекцию производили струйно в две фазы со скоростью 1,0-3,0 мл в зависимости от возраста, веса и состояния периферических вен ре-

бенка. В первую фазу вводили контрастный препарат. Во вторую фазу вводили физиологический раствор в том же объеме, что и контрастный препарат. Сканирование выполняли в положении пациента лежа на спине и поднятыми над головой руками. Пациента фиксировали специальными крепежными лентами. Для новорожденных применялась специализированная «люлька».

Исследование проводили в несколько этапов: топограмма, локатор для болюс-трекера, ранняя артериальная фаза (для оценки малого круга кровообращения), поздняя артериальная фаза (для оценки большого круга кровообращения). Топограмму выполняли только в прямой проекции, на которой определяли область сканирования. Верхняя граница поля сканирования находилась на уровне грудной апертуры, а нижняя граница – на 3-5 см ниже уровня диафрагмы (рисунок 7).

Для запуска сканирования использовали методику отслеживания болюса контрастного вещества. Болюс-трекер устанавливали на полость правого желудочка. Сканирование автоматически запускалось через 5 сек при достижении плотности крови в правом желудочке +100 HU. Первое постконтрастное сканирование проводили в краниокаудальном направлении, второе сканирование без задержки – в каудокраниальном направлении.

Полученные при КТ-ангиокардиографии изображения анализировали на штатных рабочих станциях. Реконструкцию изображений выполняли с помощью программных пакетов мультипланарных реформаций и объемного преобразования.



а

б

Рисунок 7. – Область сканирования при выполнении КТ-ангиокардиографии (а), положение зоны отслеживания болуса (круг) контрастного вещества на аксиальном срезе (б).

2.2.2. Методика построения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, при анализе данных компьютерно-томографической ангиокардиографии

Нами предложена методика последовательного построения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, при анализе данных КТ-ангиокардиографии в оценке внутрисердечных анатомических структур и характера соединения сердца и магистральных артерий, включающая 7 наиболее информативных реформаций. При построении реформаций предшествующая мультипланарная реформация служит основой для построения последующей.

Мультипланарные реформации, ориентированные по осям сердца, следующие:

1. По длинной оси приносящего тракта правого желудочка.
2. Левых камер сердца.
3. Приточных отделов желудочков.

4. По длинной оси магистрального сосуда.
5. По длинной оси левого желудочка.
6. По короткой оси сердца на уровне желудочков.
7. По короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов.

Исходные изображения в аксиальной, сагиттальной и фронтальной плоскостях (рисунок 8), служащие основой для построения мультипланарных реформаций.

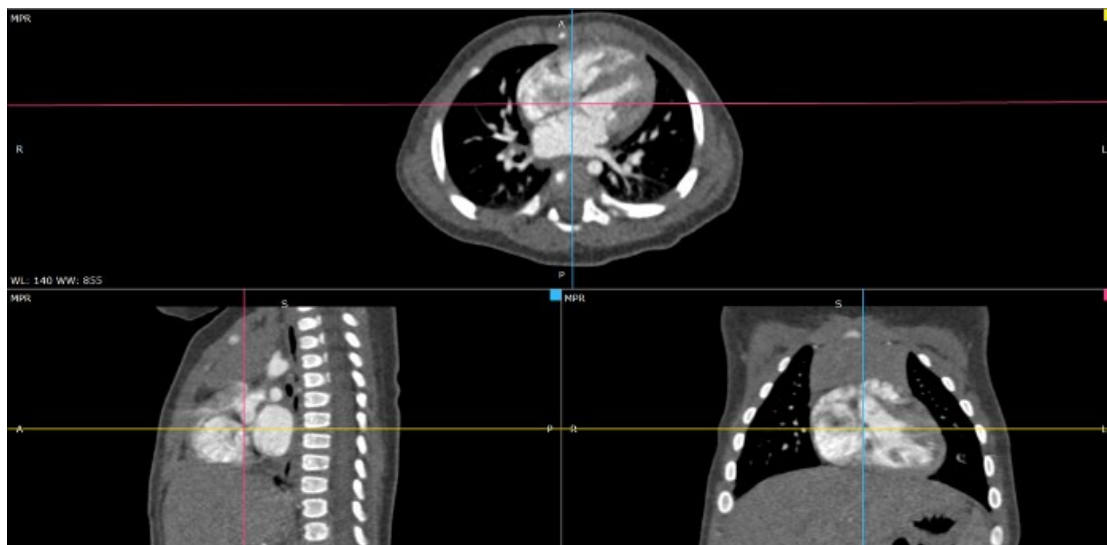
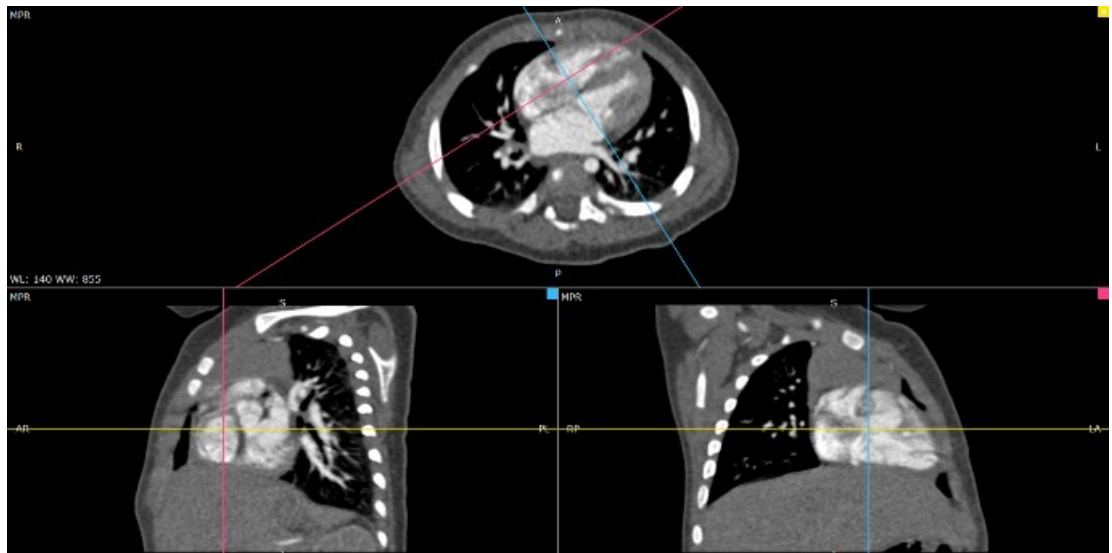
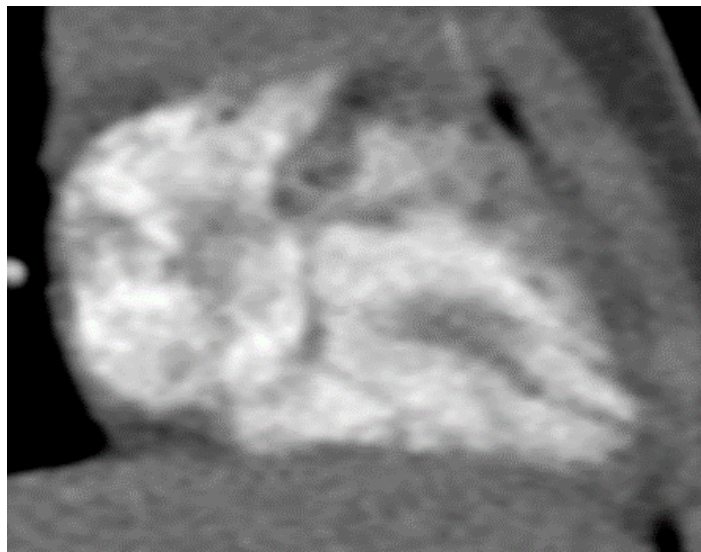


Рисунок 8. – Исходное изображение. Красным цветом на интерфейсе постпроцессорной обработки рабочей станции представлена секущая линия фронтальной плоскости, желтым – аксиальной, голубым – сагиттальной.

Для получения мультипланарной реформации по длинной оси приносящего тракта правого желудочка в аксиальной плоскости линию секущей фронтальной плоскости устанавливали параллельно межжелудочковой перегородке, линия проходила через правое предсердие и правый желудочек. Во фронтальной плоскости получали мультипланарную реформацию по длинной оси приносящего тракта правого желудочка (рисунок 9).



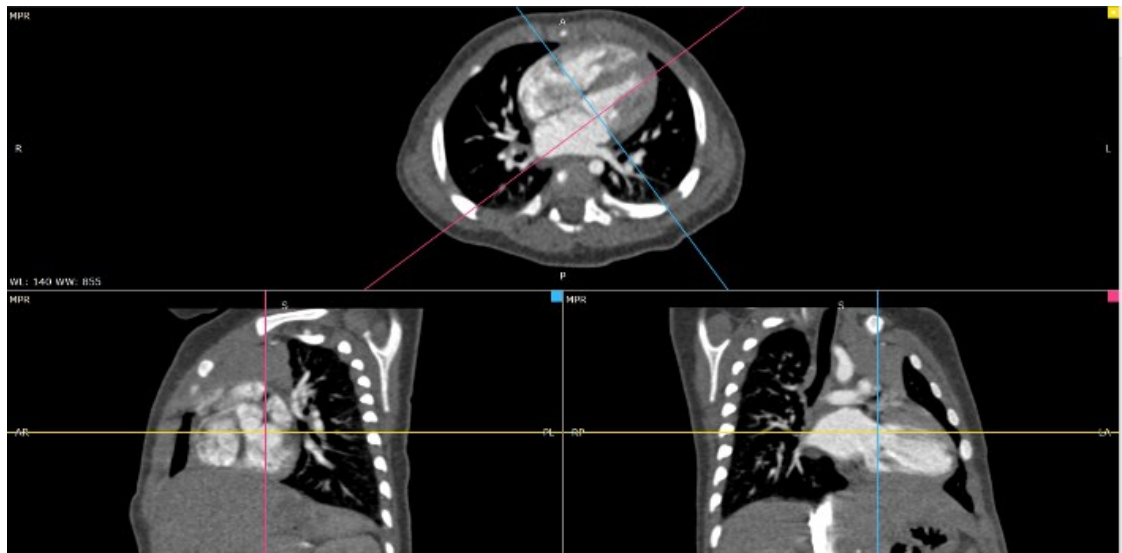
а



б

Рисунок 9. – Построение мультипланарной реформации по длинной оси приносящего тракта правого желудочка (а), соответствующее изображение (б).

Для получения мультипланарной реформации левых камер сердца в аксиальной плоскости линию секущей фронтальной плоскости смещали кзади и устанавливали через левое предсердие и левый желудочек, параллельно межжелудочковой перегородке. Во фронтальной плоскости получали мультипланарную реформацию левых камер сердца (рисунок 10).



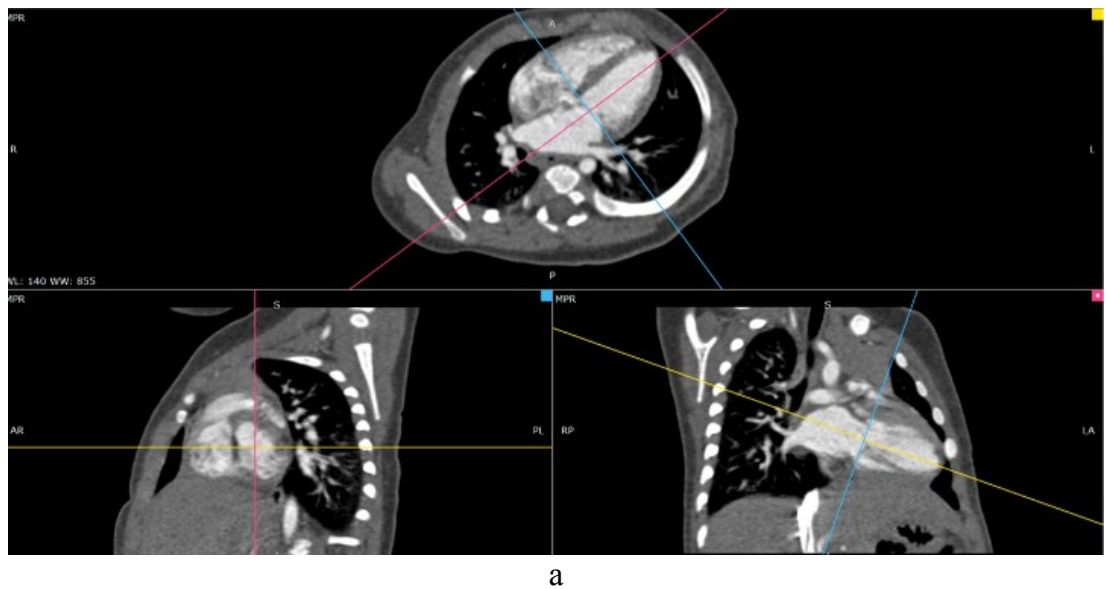
а



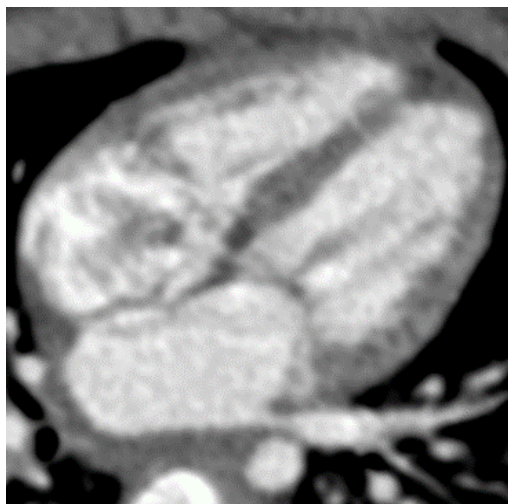
б

Рисунок 10. – Построение мультипланарной реформации левых камер сердца (а), соответствующее изображение (б).

На полученной во фронтальной плоскости мультипланарной реформации левых камер сердца, линию секущей аксиальной плоскости устанавливали через левый желудочек и левое предсердие, проходя через верхушку сердца. В аксиальной плоскости получали мультипланарную реформацию приточных отделов желудочков (рисунок 11).



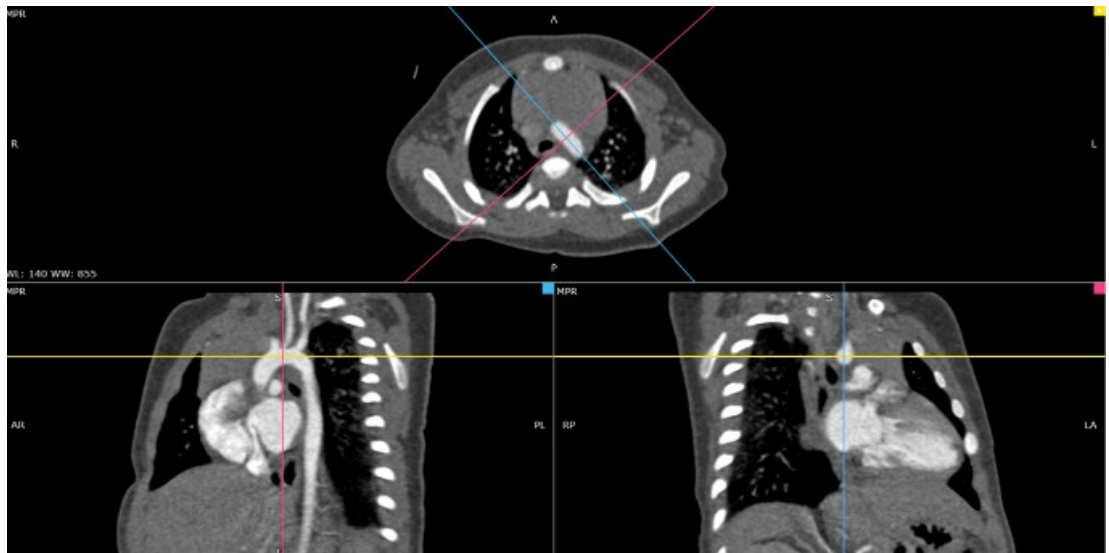
а



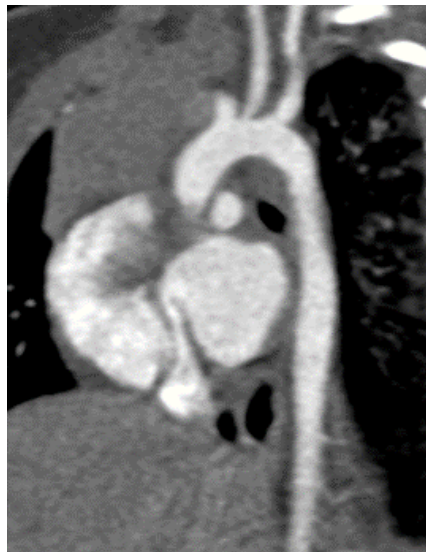
б

Рисунок 11. – Построение мультипланарной реформации приточных отделов желудочков (а), соответствующее изображение (б).

Возвращаясь к исходным данным в аксиальной плоскости, линию сечения сагиттальной плоскости устанавливали параллельно аорте. В сагиттальной плоскости получали мультипланарную реформацию по длинной оси магистрального сосуда (рисунок 12).



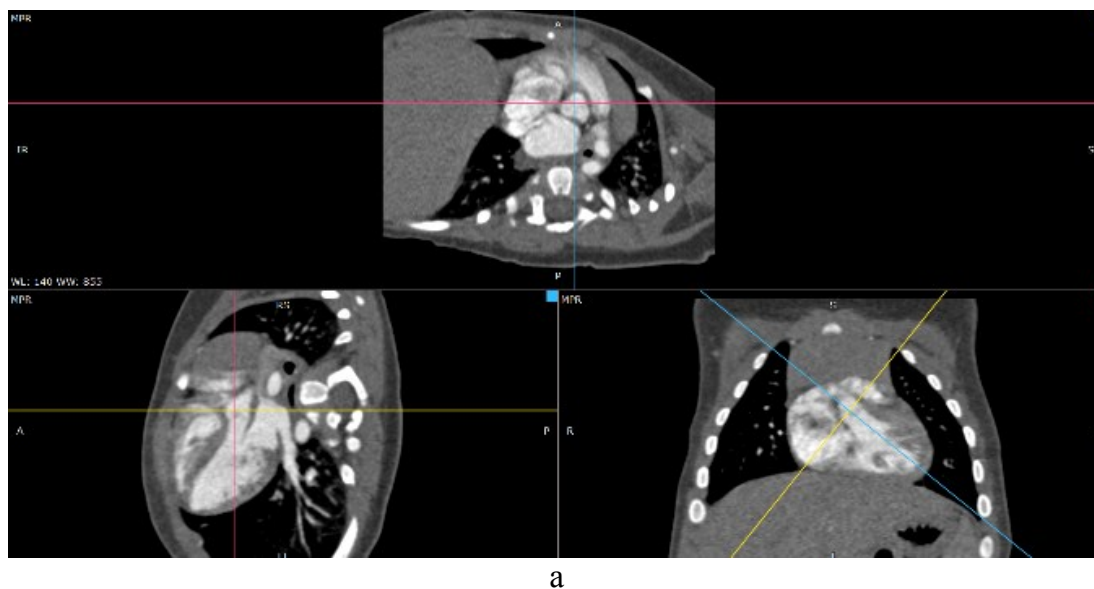
а



б

Рисунок 12. – Построение мультипланарной реформации по длинной оси магистрального сосуда (а), соответствующее изображение (б).

В исходной аксиальной плоскости точку пересечения линий устанавливали в области аортального клапана. Во фронтальной плоскости линию сечения сагиттальной плоскости устанавливали таким образом, чтобы она проходила через середину аортального клапана и верхушку сердца. В сагиттальной плоскости получали мультипланарную реформацию по длинной оси левого желудочка (рисунок 13)



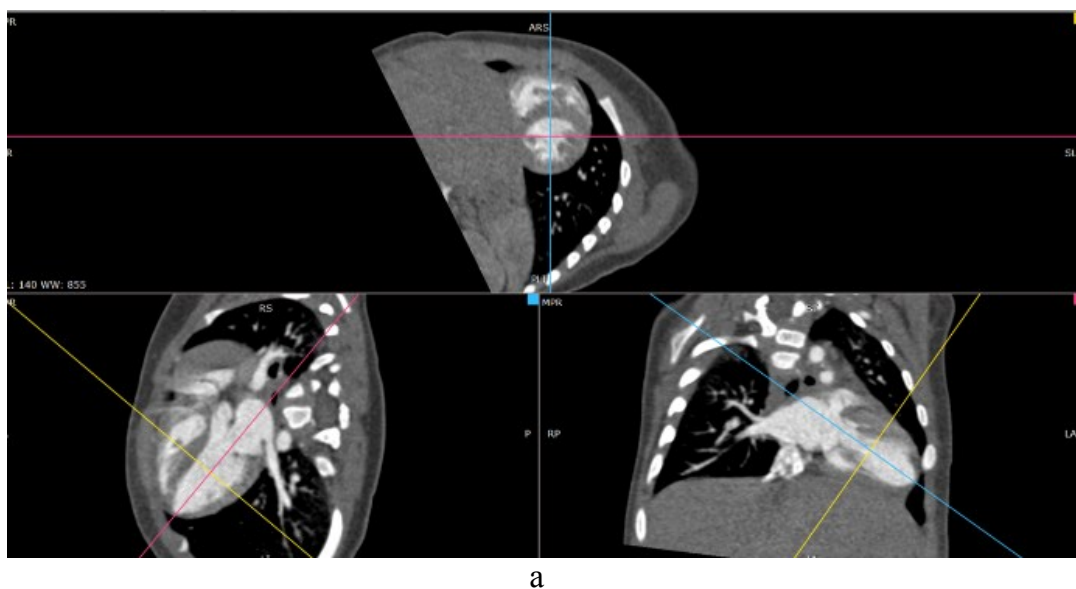
а



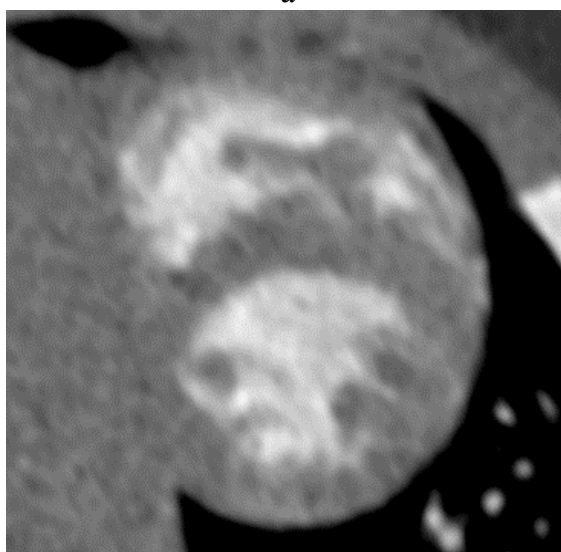
б

Рисунок 13. – Построение мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка (а), соответствующее изображение (б).

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка линию секущей фронтальной плоскости устанавливали параллельно межжелудочковой перегородке и проходили через митральный клапан и верхушку сердца, а линию секущей аксиальной плоскости располагали строго перпендикулярно ей. В аксиальной плоскости получали мультипланарную реформацию по короткой оси сердца на уровне желудочков. Соответствующие уровни получали при перемещении линии секущей аксиальной плоскости от верхушки сердца в направлении к митральному клапану (рисунок 14).



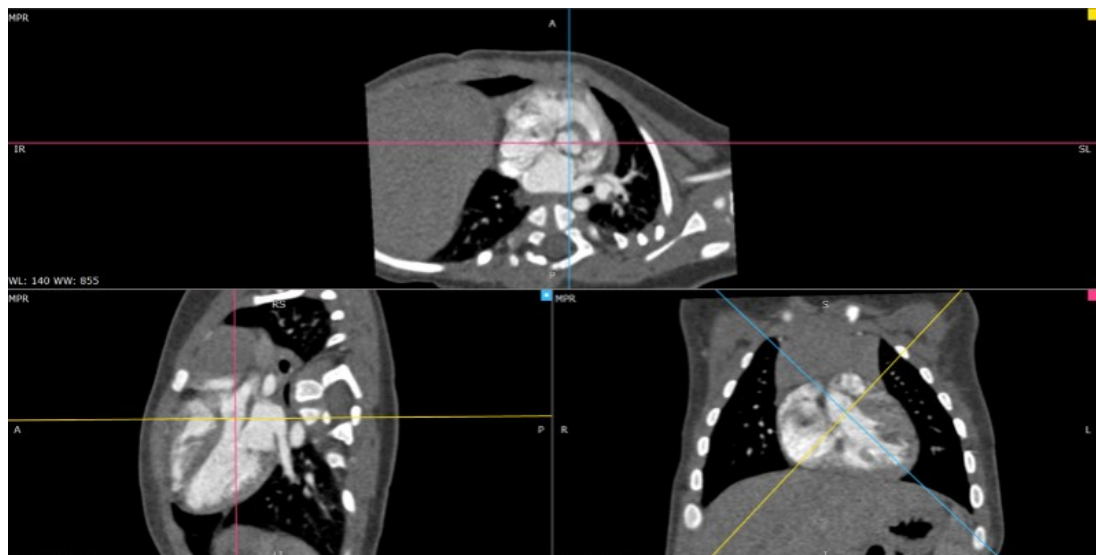
а



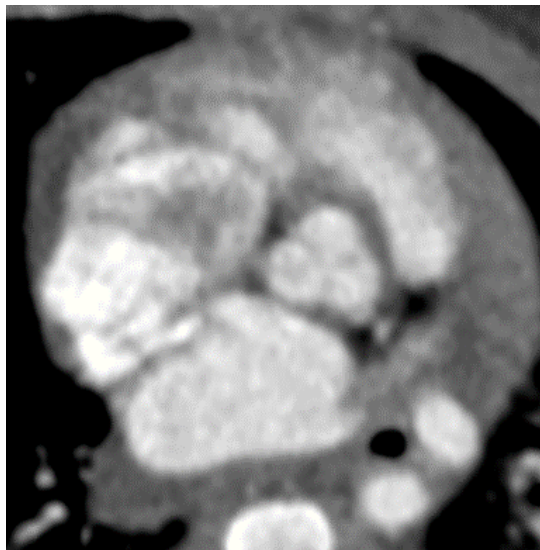
б

Рисунок 14. – Построение мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне желудочков (а), соответствующее изображение (б).

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка линию секущей аксиальной плоскости устанавливали параллельно кольцу аортального клапана и перемещали линию от кольца аортального клапана в направлении к восходящему отделу аорты. В аксиальной плоскости получали мультипланарную реформацию по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов (рисунок 15).



а



б

Рисунок 15. – Построение мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов (а), соответствующее изображение (б).

Таким образом, предлагаемая нами методика при анализе данных КТ-ангиокардиографии в оценке внутрисердечных анатомических структур и характера соединения сердца и магистральных сосудов заключается в последовательном построении мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца в вышеизложенном порядке.

2.3. Статистическая обработка результатов исследования

По результатам обследования была сформирована база данных в формате MS Excel. Для статистического анализа использовали следующие программы: StatXact (точный критерий Фишера), LePAC (интервальное оценивание долей их разностей, их отношений и отношений шансов за/против) и G*Power (анализ мощности и оценка необходимых объемов выборок).

Для определения и сравнения информативности изображений в стандартных плоскостях и в мультипланарных реформациях, построенных и ориентированных по осям сердца, использовались следующие характеристики: чувствительность, специфичность, точность. Показатель чувствительности (относительная величина частоты положительных ответов среди пациентов с истинной конкретной патологией) характеризовал способность методики распознать патологию при ее наличии и рассчитывался в процентах по формуле:

$$\text{Чувствительность} = \text{ИП}/(\text{ИП}+\text{ЛО})\times 100.$$

Показатель специфичности (относительная величина частоты отрицательных ответов среди пациентов без конкретной патологии) характеризовал способность методики давать отрицательный результат при отсутствии патологии и рассчитывался в процентах по формуле:

$$\text{Специфичность} = \text{ИП}/(\text{ИП}+\text{ЛО})\times 100.$$

Показатель точности (относительная величина частоты правильных ответов в общем числе наблюдений) позволял оценить общую диагностическую эффективность методики и рассчитывался в процентах по формуле:

$$\text{Точность} = (\text{ИП}+\text{ИО})/(\text{ИП}+\text{ИО}+\text{ЛП}+\text{ЛО})\times 100;$$

где ИП – уровень истинно положительных ответов (частота положительных ответов в группе с истинной патологией), ИО – уровень истинно отрицательных ответов (частота отрицательных ответов в группе без патологии), ЛП – уровень ложноположительных ответов (частота положительных

ответов в группе без патологии), ЛО – уровень ложноотрицательных ответов (частота отрицательных ответов в группе с истинной патологией).

Оценка значимости различий показателей диагностических эффективностей выполнялась с использованием точного критерия Фишера (двусторонний тест). Гипотеза об отсутствии значимых различий отвергалась при уровне значимости $p < 0,05$.

Для оценки статистической достоверности рассчитанных критериев применялись показатели и таблицы критических значений для приемлемых уровней значимости (p) с определением следующих уровней достоверности: высокий ($p < 0,001$), средний ($p < 0,01$), предельный ($p < 0,05$) и недостоверный ($p > 0,05$).

ГЛАВА 3. НОРМАЛЬНАЯ КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ СЕРДЦА В МУЛЬТИПЛАНАРНЫХ РЕФОРМАЦИЯХ, ОРИЕНТИРОВАННЫХ ПО ОСЯМ СЕРДЦА

Внутрисердечные анатомические структуры и характер соединения сердца и магистральных сосудов в норме в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, были изучены у 28 детей без патологических изменений анатомии сердца и магистральных артерий. Из них 9 (32%) мужского пола и 19 (68%) женского пола, возрастом от 5 дней жизни до 14 лет 7 месяцев.

В каждой мультипланарной реформации получали и анализировали блок изображений, в котором визуализировались различные анатомические структуры. В предлагаемых мультипланарных реформациях делали акцент на ключевые анатомические характеристики нормального строения сердца, взаимоотношения желудочков и магистральных сосудов, взаимоотношения между собой магистральных артерий.

Каждой камере сердца присущи постоянные анатомические характеристики, на основе которых определяется их морфология. Первоначально важно определить морфологию каждой камеры сердца: морфологически правое предсердие, морфологически левое предсердие, морфологически правый желудочек, морфологически левый желудочек.

К анатомическим признакам морфологически правого предсердия относятся: ушко, системный венозный синус (в него впадают верхняя полая вена, нижняя полая вена, коронарный синус), вестибулярный отдел (окружает отверстие трехстворчатого клапана). К анатомическим признакам морфологически левого предсердия относятся: ушко, легочный венозный синус (расположены устья легочных вен), вестибулярный отдел (окружает отверстие митрального клапана). Из всех анатомических признаков предсердий наиболее постоянными являются форма ушек, характер соединения ушек с

предсердной полостью, что позволяет однозначно отнести предсердие к морфологически правому или левому.

В нормальном сердце в мультипланарной реформации по длинной оси приносящего тракта правого желудочка ушко морфологически правого предсердия треугольной формы с тупой вершиной, имеет широкое соединение с предсердной полостью, слабо выраженную дольчатость (рисунок 16а, стрелка). Нижняя полая вена наддиафрагмально и коронарный синус дренируются в морфологически правое предсердие.

В мультипланарной реформации левых камер сердца ушко морфологически левого предсердия имеет узкую вытянутую форму с заостренным концом, узкое соединение с предсердной полостью, хорошо выраженную дольчатость (рисунок 16б, стрелка).

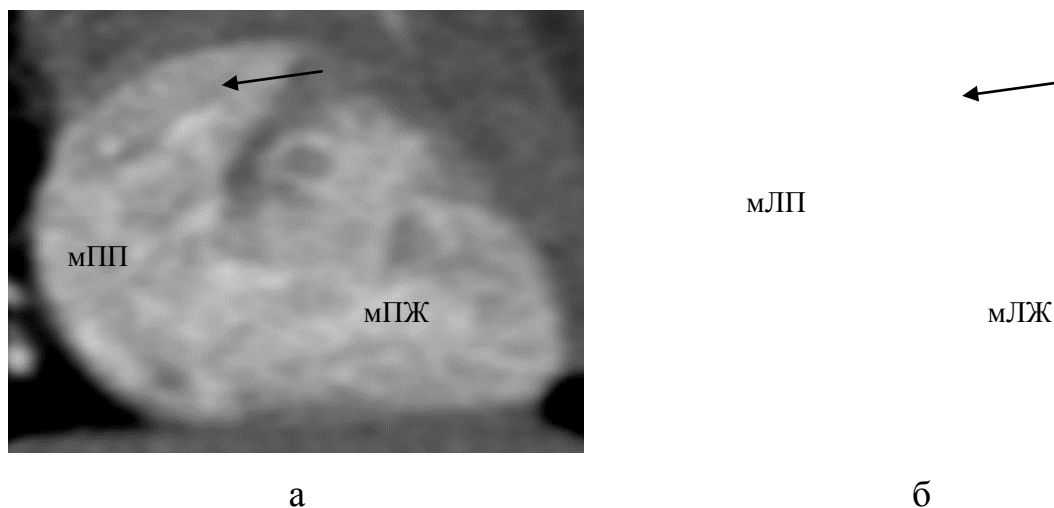


Рисунок 16. – Мультипланарная реформация по длинной оси приносящего тракта (а – ребенок Ф., 1 месяц; 159FRI); мультипланарная реформация левых камер сердца (б – ребенок Л., 1,5 месяца; 165LRO). мЛЖ – морфологически левый желудочек; мЛП – морфологически левое предсердие; мПЖ – морфологически правый желудочек; мПП – морфологически правое предсердие.

В нормально развитых правом и левом желудочках выделяют три отдела: приточный, трабекулярный и выходной. Каждый отдел желудочка имеет

анатомические признаки, характерные для морфологически правого или левого желудочка. Из трех отделов желудочков наиболее постоянной является трабекулярная часть. Поэтому, на основании анатомической характеристики трабекул, в области верхушек разделяют желудочки на морфологически правый и морфологически левый. Атриовентрикулярные клапаны всегда соответствуют желудочкам, на входе которых они расположены, а не предсердиям, у которых они расположены на выходе. Атриовентрикулярный клапан морфологически правого желудочка всегда расположен ближе к верхушке сердца, в сравнении с атриовентрикулярным клапаном морфологически левого желудочка.

В мультипланарной реформации приточных отделов желудочков на основании характерных признаков трабекулярной части желудочков и расположении атриовентрикулярных клапанов мы определяли морфологию желудочков и их взаимное расположение. Трабекулярный отдел морфологически левого желудочка характеризуется многочисленными тонкими трабекулами с толстым плотным слоем миокарда и сглаженной поверхностью перегородки. Трабекулы разделены мелкими желобками, не вдающимися глубоко в миокард. Для морфологически правого желудочка характерны следующие признаки трабекулярного отдела: небольшое количество грубых трабекул с тонким плотным слоем миокарда, при этом трабекулы разделены глубокими желобками, простирающимися вплоть до эпикарда; характерно наличие умеренного пучка (рисунок 17а).

В нормально развитом сердце в мультипланарной реформации приточных отделов желудочков морфологически левый желудочек соединяется с морфологически левым предсердием, морфологически правый желудочек соединяется с морфологически правым предсердием. В норме межжелудочковая и межпредсердная перегородки на пересечении с атриовентрикулярными клапанами формируют «крест» сердца (рисунок 17а, круг).

В вышеперечисленных трех мультипланарных реформациях мы определяли места впадения системных и легочных вен.

В мультипланарной реформации по длинной оси магистрального сосуда в норме визуализируется аорта на уровне фиброзного кольца, синусов Вальсальвы, синотубулярного соединения, восходящего отдела, дуги, нисходящего отдела. В этой мультипланарной реформации визуализируются проксимальные отделы брахиоцефальных артерий, отходящие от дуги аорты (рисунок 17б).

В нормально сформированном сердце выходные отделы желудочков и магистральные артерии при выходе из желудочков перекрещиваются, что не позволяет визуализировать на одном уровне желудочки и сосуды.

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка визуализируются левый желудочек (три отдела) с отходящей от него аортой; правый желудочек (выносящий тракт, передняя стенка); левое предсердие; митральный клапан (передняя створка, задняя створка). Аорта визуализируется на уровне аортального кольца, правого коронарного полулуния (спереди на изображении), некоронарного полулуния (сзади на изображении); синусов Вальсальвы, синотубулярного соединения, восходящий отдел (частично) (рисунок 18а).

В норме фиброзное основание задней (некоронарной) и левой коронарной створок аортального клапана переходит непосредственно в фиброзное основание передней створки митрального клапана в области их соприкосновения с мембранозной частью межжелудочковой перегородки (рисунок 18а, стрелка). Вследствие этого передняя створка митрального клапана и задняя створка аортального клапана имеют общую точку прикрепления, приточный и выводной отделы левого желудочка разделены только передней створкой митрального клапана. Ключевыми анатомическими структурами в этой реформации являются: визуализация всех отделов левого желудочка, митрано-полулунное фиброзное продолжение, непрерывающаяся межжелудочковая перегородка.

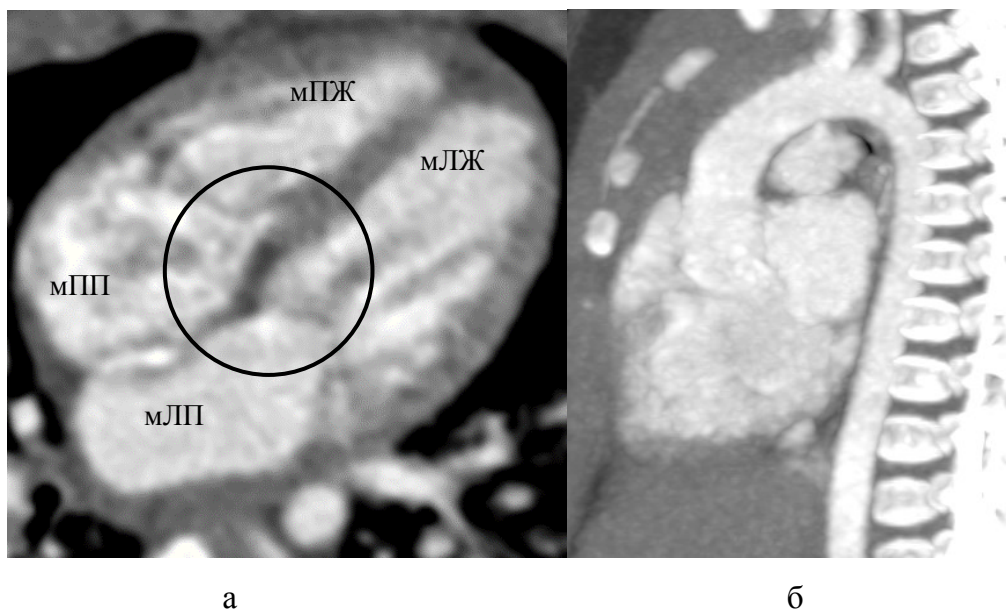


Рисунок 17. – Мультипланарная реформация приточных отделов желудочков (а – ребенок В., 1,5 года; 175VMA), мультипланарная реформация по длинной оси магистрального сосуда (б – ребенок А., 6 месяцев; 163AMV). мЛЖ – морфологически левый желудочек; мЛП – морфологически левое предсердие; мПЖ – морфологически правый желудочек; мПП – морфологически правое предсердие.

В нормальном сердце в реформации по короткой оси сердца на уровне желудочков центральное положение занимает левый желудочек в виде округлой структуры с относительно толстыми стенками. Правый желудочек – серповидной формы, с тонкими стенками, прилежит сверху и справа к левому желудочку. Межжелудочковая перегородка выпуклой стороной обращена в полость правого желудочка (рисунок 18б).

В нормально сформированном сердце клапан аорты расположен сзади и справа от клапана легочной артерии, а ствол легочной артерии огибает аорту спереди и слева до его бифуркации. Поэтому в норме в мультипланарной реформации на уровне магистральных артерий визуализируется единственный сосуд в поперечном сечении, расположенный центрально – аорта. Кзади от аорты расположено морфологически левое предсердие. Вокруг аорты, по окружности за левым предсердием располагаются межпред-

сердная перегородка, морфологически правое предсердие, выходной отдел правого желудочка, клапан легочной артерии, легочный ствол, проксимальные отделы правой и левой легочных артерий (рисунок 19а, б).

В мультипланарной реформации на уровне магистральных сосудов в норме визуализируются три синуса: правое коронарное полулуние (рисунок 19а, обозначено «1»), левое коронарное полулуние (рисунок 19а, обозначено «2»), некоронарное полулуние (рисунок 19а, обозначено «3»). В этой реформации определяем устья и ход проксимальных отделов коронарных артерий. В норме правая коронарная артерия отходит от правого коронарного синуса, левая коронарная артерия отходит от левого коронарного синуса. Ключевыми анатомическими структурами в этой реформации являются: выходной отдел правого желудочка, аорта в поперечном сечении расположена центрально, ствол легочной артерии огибает аорту спереди и слева до уровня его бифуркации.

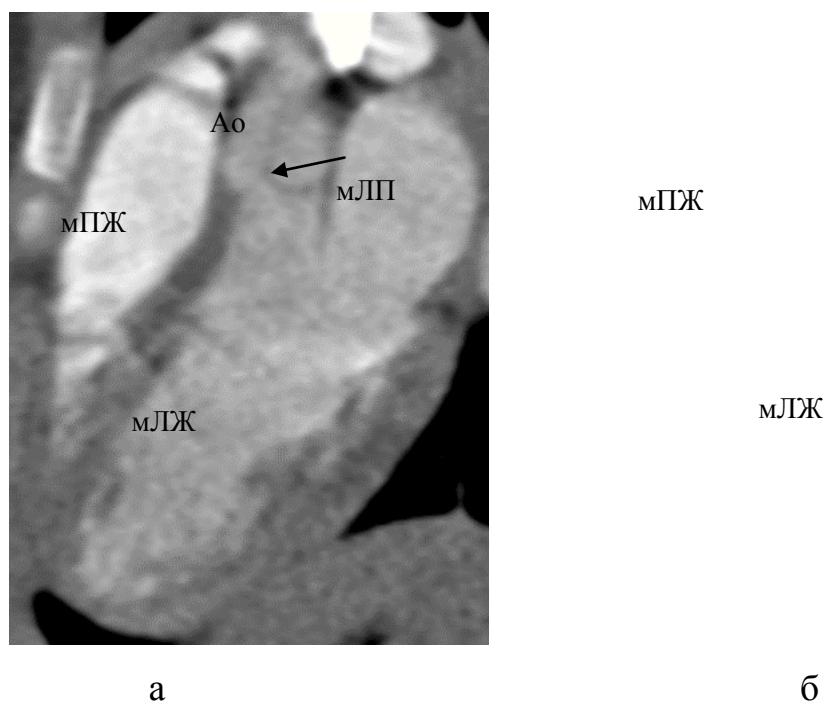
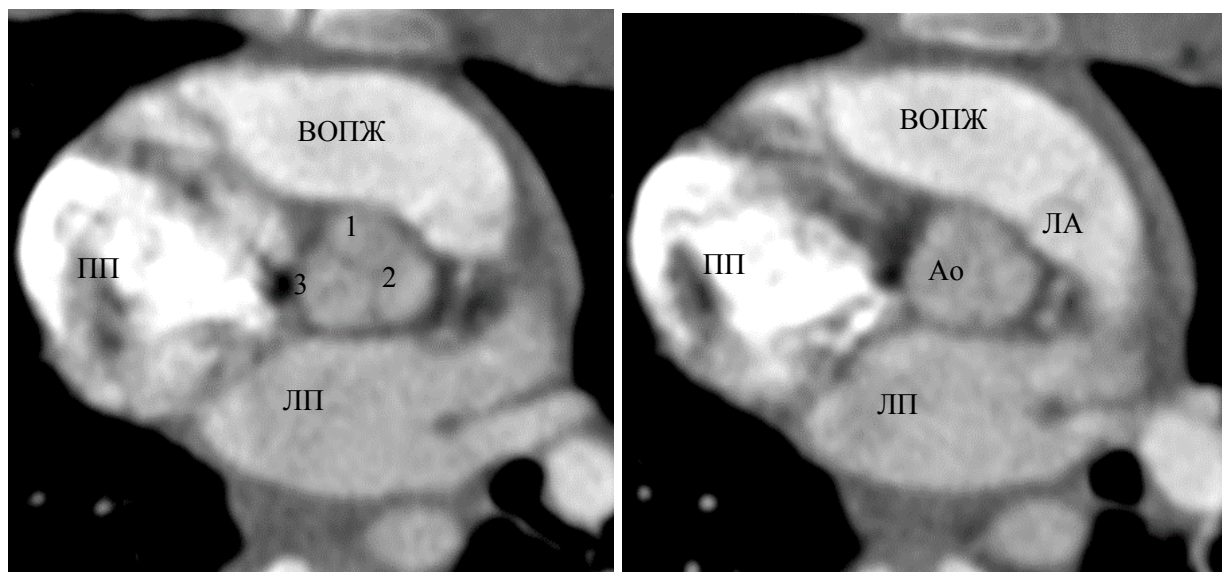


Рисунок 18. – Мультипланарная реформация по длинной оси левого желудочка (б – ребенок М., 3 года; 153MVA); мультипланарная реформация по короткой оси на уровне желудочков (а – ребенок С., 2 года; 173SGK), Ao – аорта; мЛЖ – морфологически левый желудочек; мЛП – морфологически левое предсердие; мПЖ – морфологически правый желудочек.



а

б

Рисунок 19. – Мультипланарная реформация по короткой оси на уровне магистральных артерий (ребенок М., 3 года; 153MVA). Ао – аорта; ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ЛА – легочная артерия; ЛП – левое предсердие; ПП – правое предсердие.

Таким образом, для нормально сформированного и кордантного соединения сердца и магистральных сосудов, взаимоотношения магистральных сосудов в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, выделены ключевые анатомические признаки, выявленные у всех детей в группе без ВПС (100% с 95%-м ДИ от 88 до 100%) в каждой реформации:

- в мультипланарной реформации по длинной оси приносящего тракта правого желудочка – ушко морфологически правого предсердия треугольной формы с тупой вершиной, слабо выраженной дольчатостью, широким соединением сообщается с предсердной полостью; нижняя полая вена (наддиафрагмально) и коронарный синус дренируются в морфологически правое предсердие;

- в мультипланарной реформации левых камер сердца – ушко морфологически левого предсердия узкой вытянутой формы с заостренной верши-

ной, с хорошо выраженной дольчатостью, узким соединением сообщается с предсердной полостью; легочные вены дренируются в морфологически левое предсердие;

– в мультипланарной реформации приточных отделов желудочков – морфологически левый желудочек соединяется с морфологически левым предсердием, морфологически правый желудочек соединяется с морфологически правым предсердием; межжелудочковая и межпредсердная перегородки на пересечении с атриовентрикулярными клапанами формируют «крест» сердца;

– в мультипланарной реформации по длинной оси сосуда – аорта без участков сужений и перерывов;

– в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка – визуализируются все отделы левого желудочка, митрально-полулунное фиброзное продолжение, непрерывающаяся межжелудочковая перегородка;

– в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне желудочков – левый желудочек округлой формы с относительно толстыми стенками расположен центрально, правый желудочек серповидной формы, с относительно тонкими стенками, прилежит сверху и справа к левому желудочку; межжелудочковая перегородка выпуклой стороной обращена в полость правого желудочка;

– в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов – не суженный выходной отдел правого желудочка, аорта в поперечном сечении расположена центрально, ствол легочной артерии, огибающий аорту спереди и слева до уровня его бифуркации.

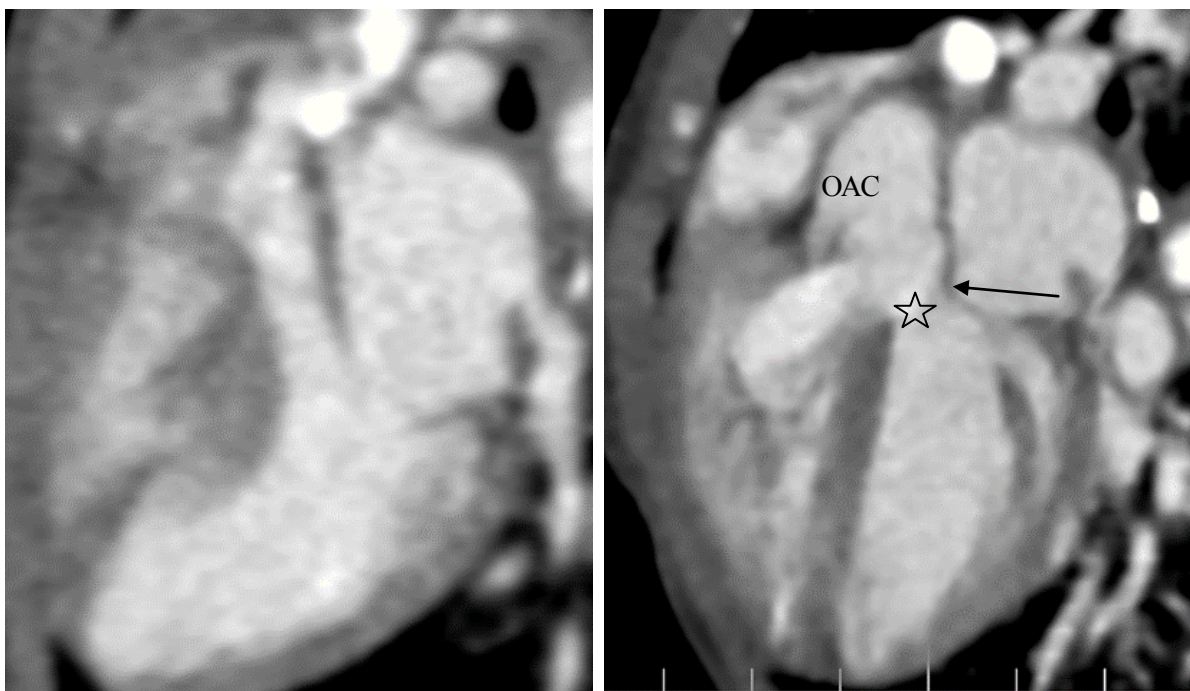
ГЛАВА 4. РЕЗУЛЬТАТЫ АНАЛИЗА МУЛЬТИПЛАНАРНЫХ РЕФОРМАЦИЙ, ОРИЕНТИРОВАННЫХ ПО ОСЯМ СЕРДЦА, ПРИ КОМПЬЮТЕРНО-ТОМОГРАФИЧЕСКОЙ АНГИОКАРДИОГРАФИИ В ДИАГНОСТИКЕ СЛОЖНЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ДЕТЕЙ

Анализ данных КТ-ангиокардиографии детей с врожденными пороками сердца и магистральных артерий с применением мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, проводили без предварительного ознакомления с результатами КТ-ангиокардиографий в стандартных плоскостях, и данными, полученными в ходе оперативных вмешательств, то есть, «вслепую». Полученные результаты «слепого» анализа сравнивали с результатами КТ-ангиокардиографии в стандартных плоскостях; окончательная верификация производилась по данным протоколов оперативных вмешательств.

4.1. Компьютерно-томографическая семиотика общего артериального ствола, дефекта аортолегочной перегородки

Из группы пациентов с врожденными пороками сердца ($n=148$) общий артериальный ствол выявлен у 7 детей (в возрасте от 1 до 19 дня жизни; 4 – мужского пола, 3 – женского пола); дефект аортолегочной перегородки – у 4 пациентов (в возрасте от 20 дня жизни до 8 месяцев; 3 – мужского пола, 1 – женского пола).

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка у всех детей с ДАЛП картина была нормальной (рисунок 20а). В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка у всех пациентов с ОАС визуализировали единый широкий сосуд (трункус), дефект межжелудочковой перегородки (рисунок 20б, звездочка), митрально-фиброзное полулунное продолжение (рисунок 20б, стрелка).

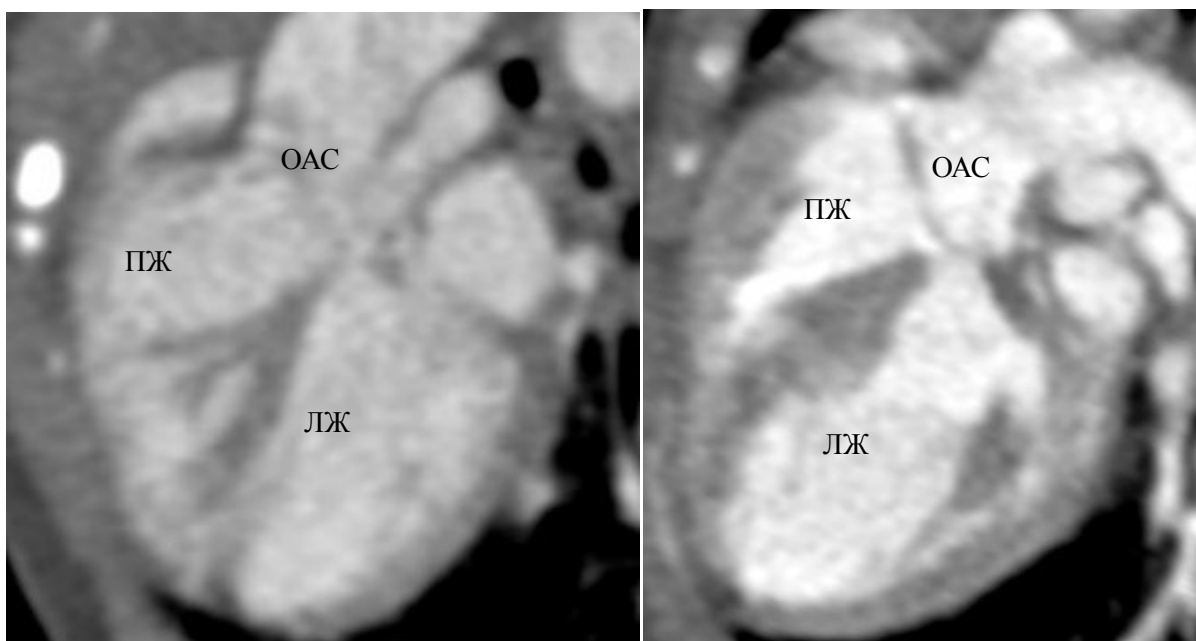


а

б

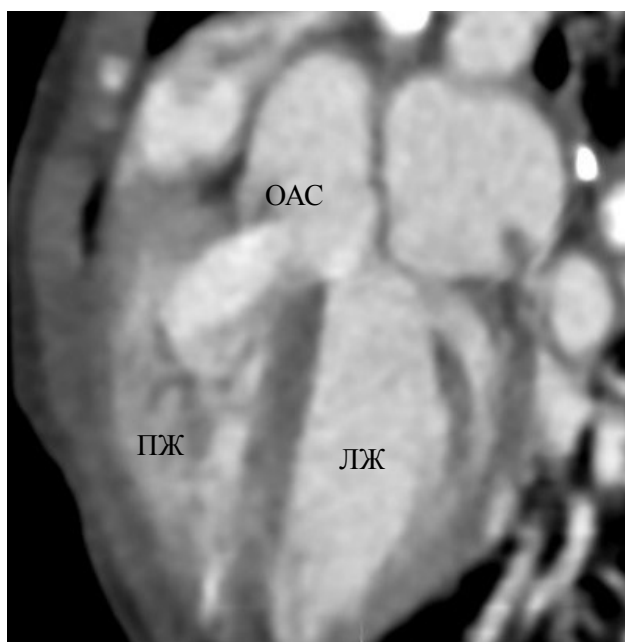
Рисунок 20. – Мультипланарная реформация по длинной оси левого желудочка: а – ребенок К., 20-й день жизни; 009KRE; дефект аортолегочной перегородки; б – новорожденный И., 19-й день жизни; 005NoI; общий артериальный ствол. ОАС – общий артериальный ствол.

При ОАС в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка удалось локализовать дефект межжелудочковой перегородки, от какого желудочка отходит трункус. Трункус отходил: преимущественно от правого желудочка у пятерых детей (рисунок 21а), у одного ребенка – полностью от правого желудочка (рисунок 21б), у одного ребенка – от обоих желудочков (рисунок 21в).



а

б



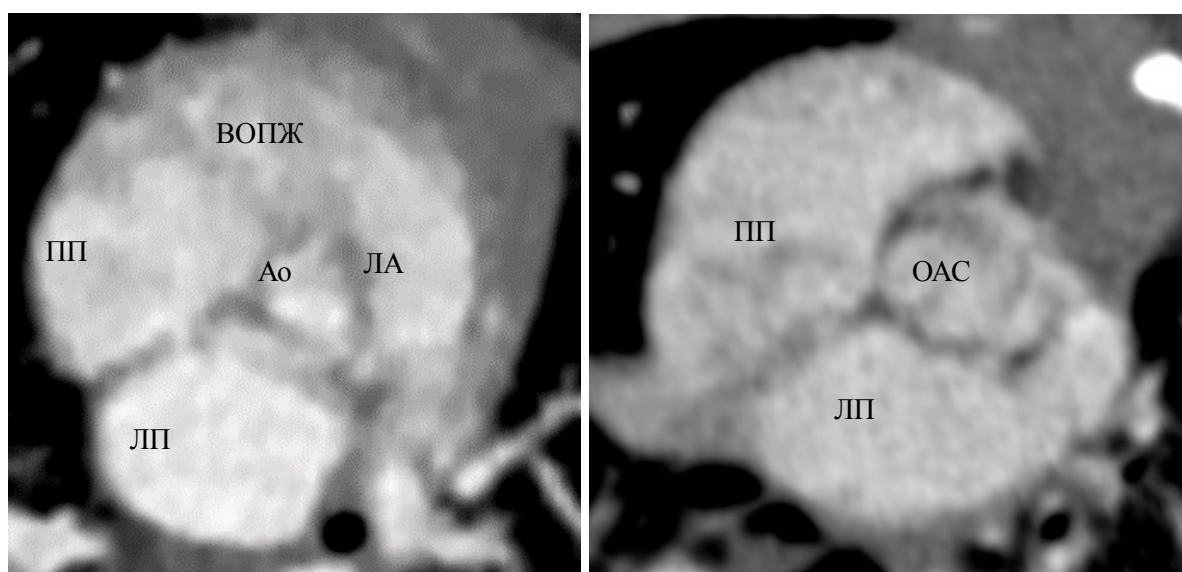
в

Рисунок 21. – Мультипланарная реформация по длинной оси левого желудочка (а– новорожденный Р., 1-й день жизни; 001NoP; б– ребенок Д., 3-й день жизни; 002DVA; в – новорожденный И., 19-й день жизни; 005NoI). ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ОАС – общий артериальный ствол.

В мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов при ДАЛП у всех пациентов центральное положение за-

нимала аорта в поперечном сечении, визуализировали выходной отдел морфологически правого желудочка, ствол легочной артерии (рисунок 22а).

Во всех случаях ОАС в реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов выходной отдел правого желудочка, клапан и ствол легочной артерии не определяли. В этой реформации при ОАС визуализировали правое и левое предсердия с хорошо определяемыми ушками; единственный эксцентрично расположенный сосуд в поперечном сечении (рисунок 22б).



а

б

Рисунок 22. – Мультипланарная реформация по короткой оси на уровне магистральных сосудов:

а – ребенок Д., 1 месяц; 008DAM; дефект аортолегочной перегородки;

б – новорожденный Р., 1-й день жизни, 001NoP; общий артериальный ствол.

Ао – аорта; ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка; ЛА – легочная артерия; ЛП – левое предсердие; ПП – правое предсердие; ОАС – общий артериальный ствол.

В мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов при ОАС визуализировали отхождение легочных артерий от тункуса: единым стволом – у 4 детей (57%) (рисунок 23 а-в), отдельными устьями – у 3 детей (43%) (рисунок 24а, б). В этой реформации определяли морфологию клапана общего артериального ствола, место отхождения и ход коронарных артерий в проксимальных отделах. Число створок клапана общего артериального ствола составляло 3 в четырех случаях, 2 – в двух случаях, 4 – в одном случае.

Дефект аортолегочной перегородки лучше всего визуализировали в мультипланарной реформации приточных отделов желудочков и по короткой оси на уровне магистральных сосудов. В мультипланарной реформации приточных отделов желудочков оценивали конфигурацию сообщения между смежными отделами восходящей аорты и легочного ствола в виде четко отграниченного короткого канала (рисунок 25а, б), отверстия (рисунок 26 а, б).

В реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов определяли расположение дефекта между смежными отделами аорты и легочного ствола (рис 27, а-в).

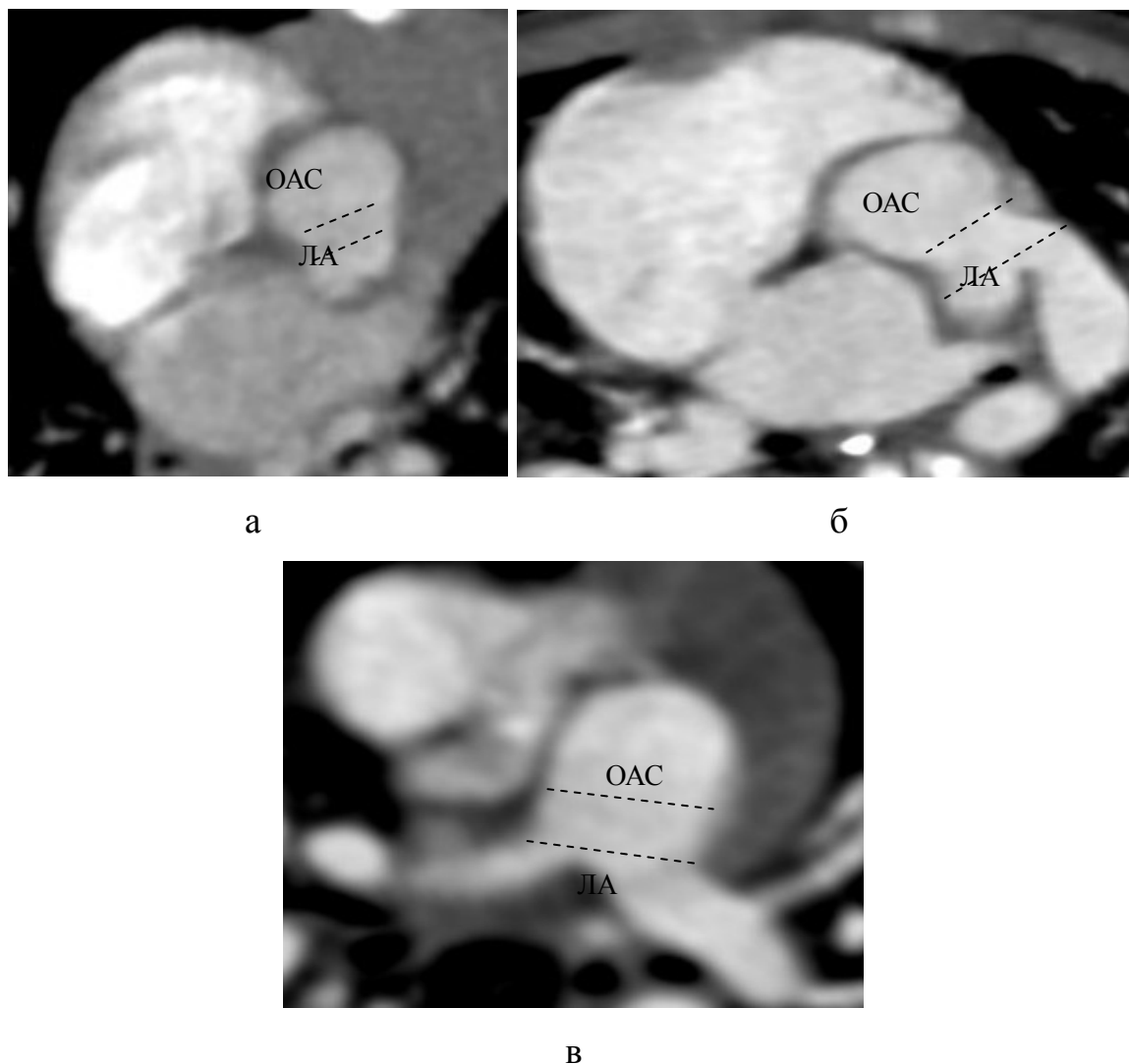


Рисунок 23. – Мультипланарная реформация по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов легочный ствол (между штрих-линиями) отходит от: левой задне-боковой стенки общего артериального ствола (а – новорожденный Ш., 11-й день жизни; 003NoSH), от левой боковой стенки (б – новорожденный И., 19-й день жизни; 005NoI), от правой задне-боковой (в – новорожденный М., 7-й день жизни; 006NoM). ЛА – легочная артерия; ОАС – общий артериальный ствол.

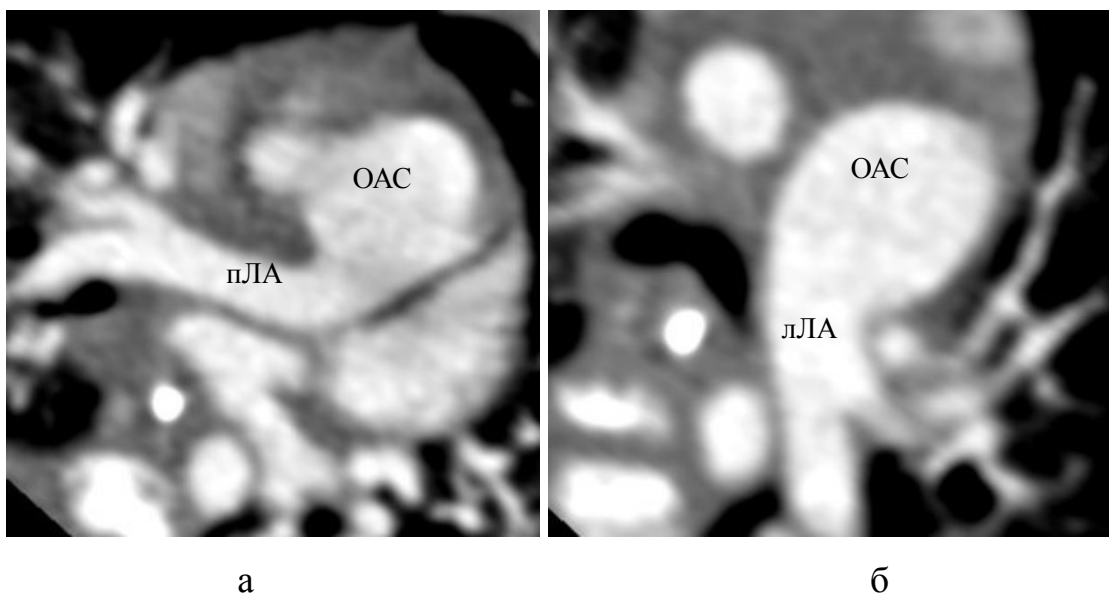


Рисунок 24. – Ребенок Д., 3-й день жизни, 002DVA. Мультипланарная реформация по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов (а, б): легочные артерии отходят раздельными устьями от правой боковой стенки общего артериального ствола на расстоянии друг от друга. лЛА – левая легочная артерия; пЛА – правая легочная артерия; ОАС – общий артериальный ствол.

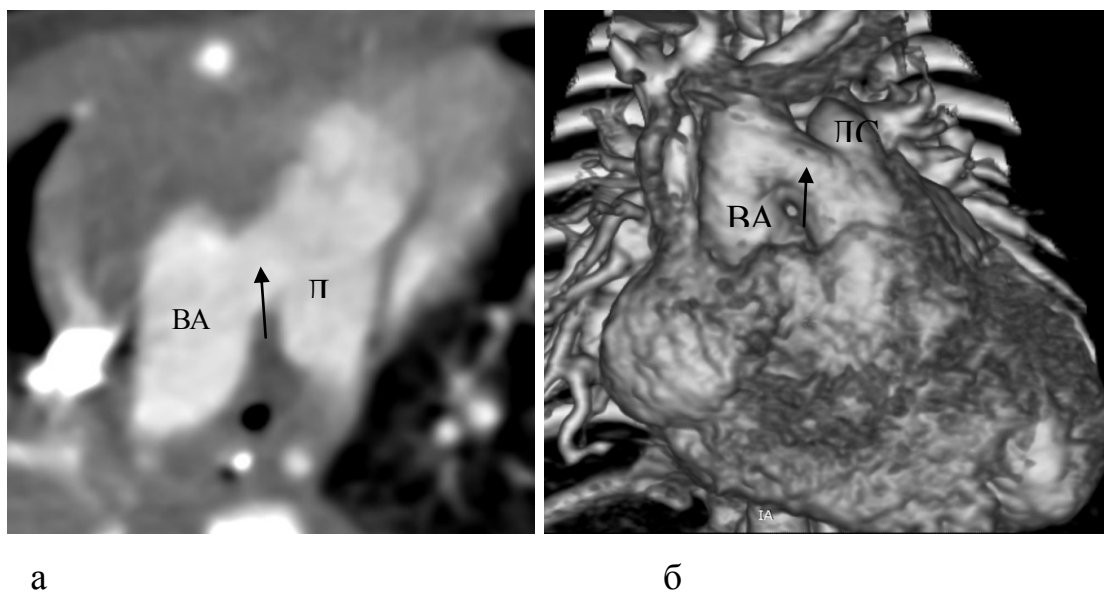
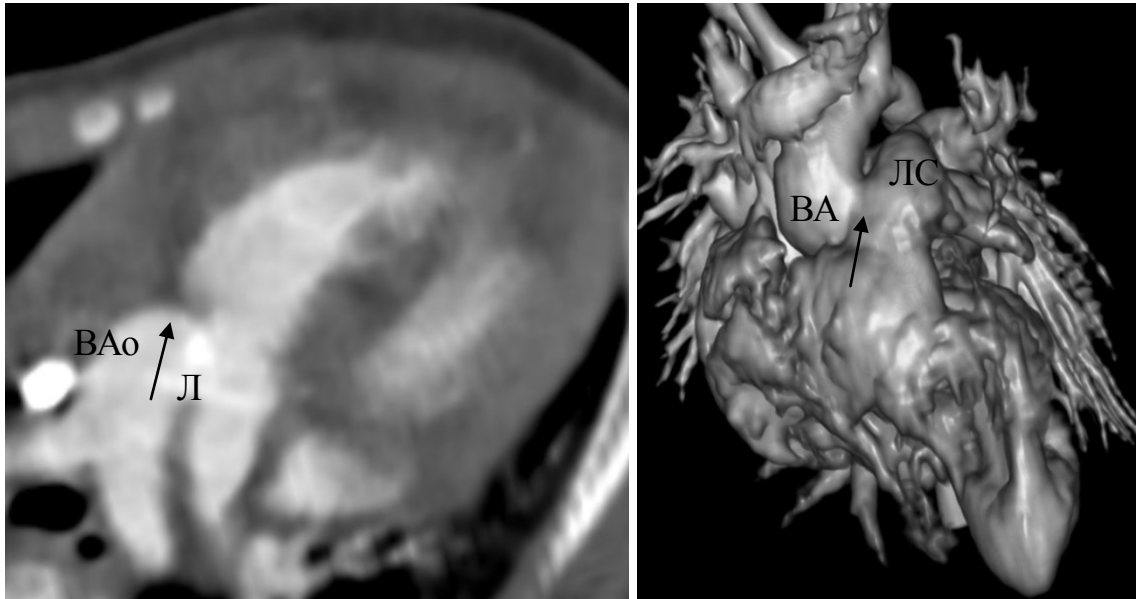


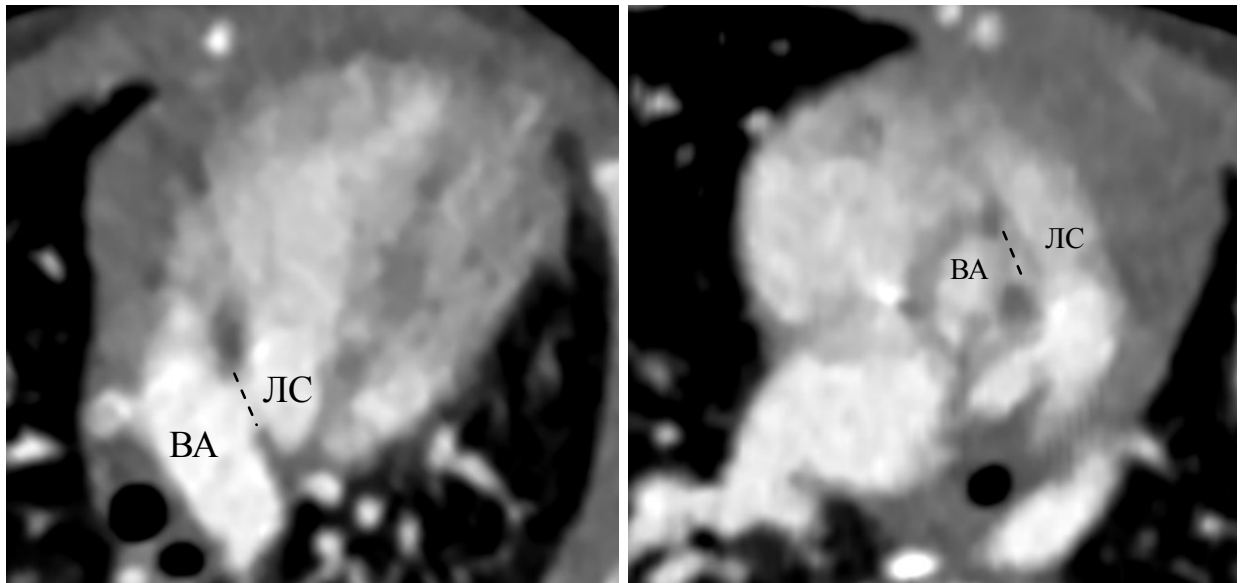
Рисунок 25. – Ребенок К., 20-й день жизни, 009KRE. Мультипланарная реформация приточных отделов желудочков (краниально) (а), VRT (б): сообщение между смежными отделами восходящей аорты и легочного ствола в виде короткого канала (стрелк). ВА – восходящая аорта; ЛС – легочный ствол.



а

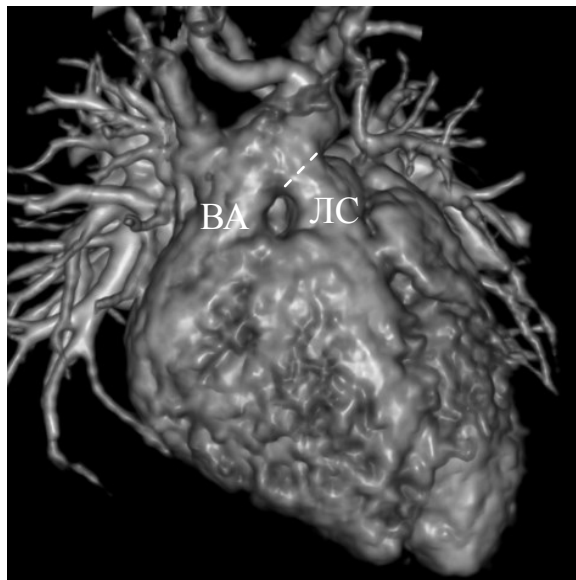
б

Рисунок 26. – Ребенок М., 3 месяца, 010MRS. Мультипланарная реформация приточных отделов желудочков (краниально) (а), VRT (б): сообщение между смежными отделами восходящей аорты и легочного ствола в виде окноподобного сообщения (стрелки). ВА – восходящая аорта; ЛС – легочный ствол.



а

б



в

Рисунок 27. – Ребенок Д., 1 месяц; 008DAM; дефект аортолегочной перегородки (штрих-линия): а – мультипланарная реформация приточных отделов желудочков (краниально); б – мультипланарная реформация по короткой оси на уровне магистральных сосудов; в – VRT. ВА – восходящая аорта; ЛС – легочный ствол.

В мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов и по длинной оси левого желудочка определяли расстояние от фиброзного кольца аортального клапана до нижнего края дефекта аортолегочной перегородки. Размеры самого дефекта определяли в реформации приточных отделов желудочков.

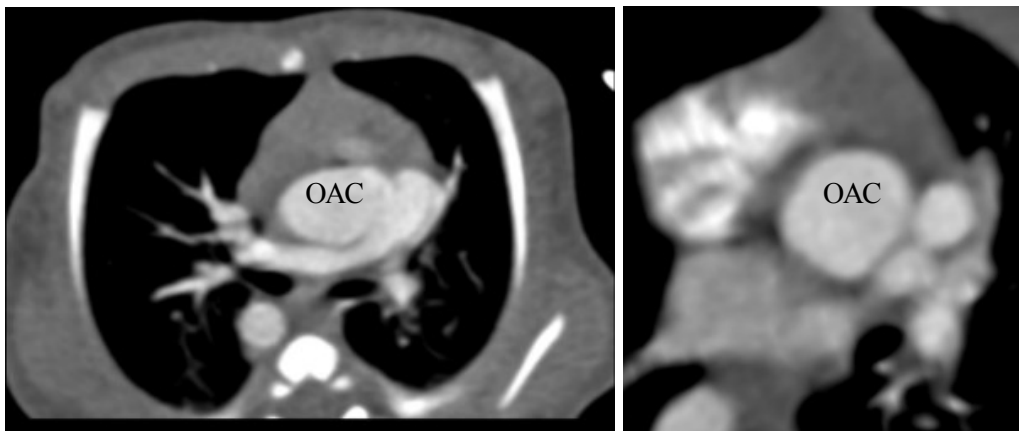
У всех детей с ОАС и ДАЛП в мультипланарных реформациях по длинной оси приносящего тракта правого желудочка, левых камер сердца, по короткой оси сердца на уровне желудочков картина соответствовала нормальной.

Нами проведен сравнительный анализ изображений в стандартных плоскостях с изображениями в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца. У 2 детей с ДАЛП локализация дефекта была правильно определена только в мультипланарных реформациях по осям сердца, что было подтверждено данными оперативного вмешательства (клинический пример 1). В сравнении с изображениями в стандартных плоскостях у всех детей с ОАС в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца было определено количество створок в клапане общего артериального ствола, от какого желудочка отходит общий артериальный ствол и митрально-полулунное фиброзное продолжение, у трех детей правильно определен вариант и место отхождения легочных артерий (клинический пример 2).

Таким образом, характерные анатомические признаки дефекта аортолегочной перегородки определяются в мультипланарных реформациях приточных отделов желудочков и по короткой оси на уровне магистральных сосудов. Характерные анатомические признаки общего артериального ствола определяются в мультипланарных реформациях приточных отделов желудочков, по длинной оси левого желудочка, по короткой оси на уровне магистральных сосудов.

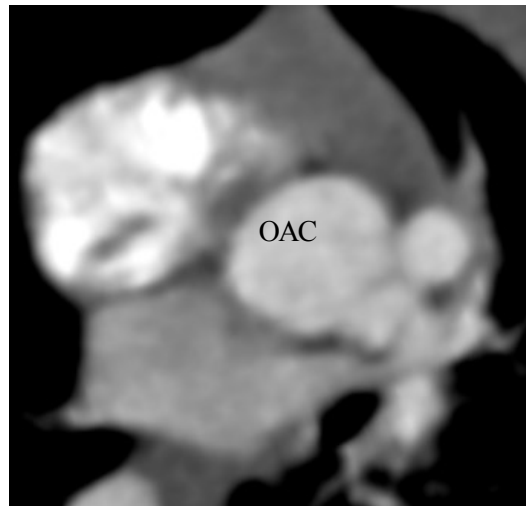
Клинический пример № 1.

Ребенок С., 12-й день жизни, диагноз «ВПС: общий артериальный ствол, дефект межжелудочковой перегородки» был диагностирован антенатально и постнатально подтвержден по данным ЭхоКГ. Ребенок сразу после рождения был консультирован кардиохирургом. По результату консилиума врачей была запланирована радикальная коррекция общего артериального ствола в 2-3 недели жизни ребенка. На 12-й день жизни проведена КТ-ангиокардиография (рисунок 28).



а

б



в

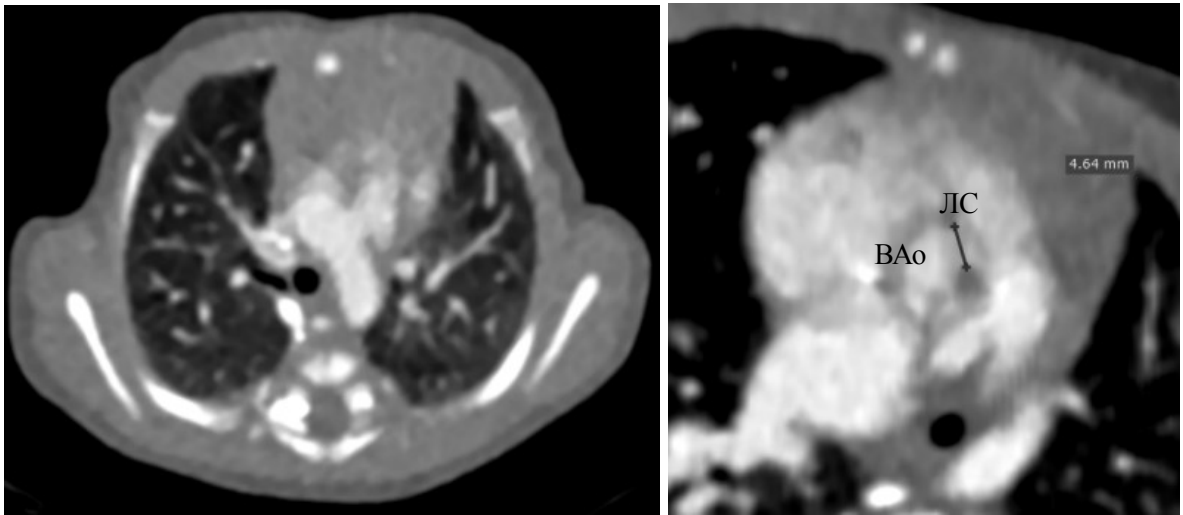
Рисунок 28. – Ребенок С., 12-й день жизни; 004SIA. На КТ-ангиокардиограмме в аксиальной плоскости сложно определить характер отхождения легочных артерий от общего артериального ствола. По данным анализа в аксиальной плоскости «правая и левая легочная артерии отходят от

общего артериального ствола самостоятельными устьями по переднелевой его поверхности» (а). В мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов четко определяется отхождение от левой задне-боковой стенки общего артериального ствола легочных артерий (без признаков стеноза) единым устьем, в проксимальных отделах ветви тесно прилегают друг к другу (б, в). Полученные данные при анализе в мультипланарной реформации подтверждаются записью протокола операции на сердце: «легочные артерии отходят от артериального тункуса единым устьем диаметром 10 мм от задне-левой полуокружности, ЛЛА расположена несколько выше ПЛА».

Таким образом, в сравнении с анализом в аксиальной плоскости, в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов, был правильно определен характер отхождения легочных артерий от общего артериального ствола. ОАС – общий артериальный ствол

Клинический пример № 2.

Ребенок Д., 1 месяц, диагноз «ВПС: дефект аорто-легочной перегородки, умеренный клапанный стеноз аорты» был диагностирован только на 12-ый день жизни по данным ЭХО-КГ. Ребенок доставлен бортом гражданских авиалиний и бригадой "скорой помощи" в сопровождении матери с целью оказания высотехнологичной медицинской помощи. На 30-й день жизни проведена КТ-ангиокардиография (рисунок 29).



а

б

Рисунок 29. – Ребенок Д., 1 месяц; 008DAM. На КТ-ангиокардиограмме в аксиальной плоскости визуализируется сообщение, локализованное как соустье между дугой аорты и легочным стволом, что подтверждается записью в протоколе КТ-исследования: «определяется общее соустье между дугой аорты и легочным стволом на уровне бифуркации d до 5-6мм» (а). В мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов четко видно, что сообщение локализуется между левой боковой стенкой восходящей аорты и легочным стволом (б). Полученные данные при анализе в мультипланарной реформации подтверждаются записью протокола операции на сердце: «при внешнем осмотре на 5 мм выше фиброзного кольца аортального клапана выявлено соединение легочного ствола и восходящей аорты».

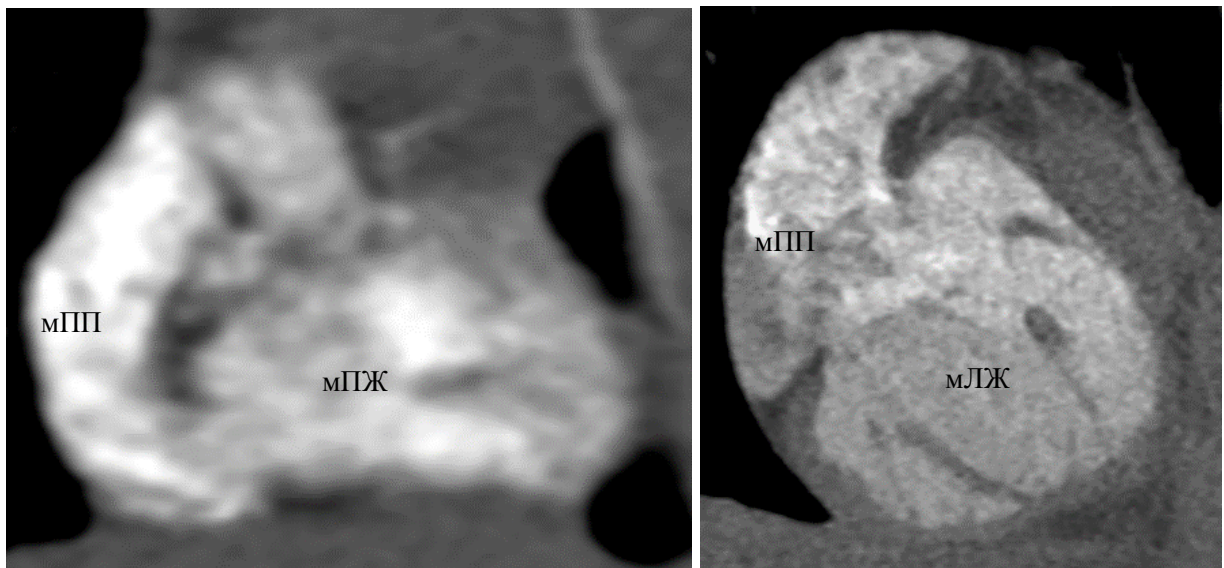
Таким образом, в сравнении с анализом в аксиальной плоскости, в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов, была правильно определена локализация сообщения между аортой и легочной артерией. ВАо–восходящая аорта; ЛС–легочный ствол.

4.2. Компьютерно-томографическая семиотика транспозиции магистральных сосудов, корригированной транспозиции магистральных сосудов

Из группы пациентов с врожденными пороками сердца (n=148) транспозиция магистральных сосудов выявлена у 13 детей (в возрасте от 1 до 144 дня жизни; 9 – мужского пола, 4 – женского пола), корригированная транспозиция магистральных сосудов у 4 пациентов (в возрасте от 6 мес. до 15 лет 6 мес.; 2 – мужского пола, 2 – женского пола).

В мультипланарной реформации по длинной оси приносящего тракта правого желудочка у всех детей с ТМС морфологически правое предсердие соединялось с морфологически правым желудочком (рисунок 30а), а при КТМС морфологически правое предсердие соединялось с морфологически левым желудочком (рисунок 30б).

В мультипланарной реформации левых камер сердца у всех пациентов при ТМС морфологически левое предсердие соединялось с морфологически левым желудочком (рисунок 31а), а при КТМС морфологически левое предсердие соединялось с морфологически правым желудочком (рисунок 31б).



а

б

Рисунок 30. – Мультипланарная реформация по длинной оси приносящего тракта правого желудочка:

а – ребенок А., 1-й день жизни; 012AYAA; транспозиция магистральных сосудов;

б – ребенок Д., 12 лет; 026DYUA; корригированная транспозиция магистральных сосудов.

мЛЖ – морфологически левый желудочек; мЛП – морфологически левое предсердие; мПЖ – морфологически правый желудочек; мПП – морфологически правое предсердие.

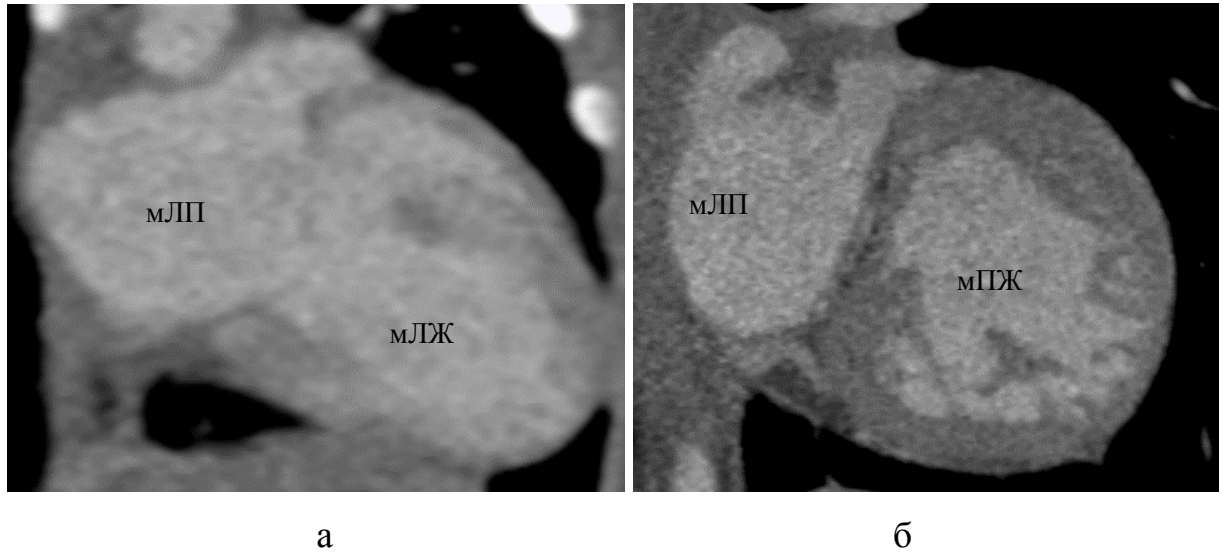


Рисунок 31. – Мультипланарная реформация левых камер сердца:
 а – новорожденный Ш., 4-й день жизни; 023NoSH; транспозиция магистральных сосудов;

б – ребенок Д., 12 лет; 026DYUA; корригированная транспозиция магистральных сосудов.

мЛЖ – морфологически левый желудочек; мЛП – морфологически левое предсердие; мПЖ – морфологически правый желудочек; мПП – морфологически правое предсердие.

В мультипланарной реформации приточных отделов желудочков у всех детей с ТМС топология желудочков относительно расположения сердца в грудной полости была следующей: морфологически правый желудочек располагался справа, спереди и снизу относительно морфологически левого желудочка (рисунок 32а). При КТМС у всех детей морфологически правый желудочек располагался слева и сзади от морфологически левого желудочка (рисунок 32б).

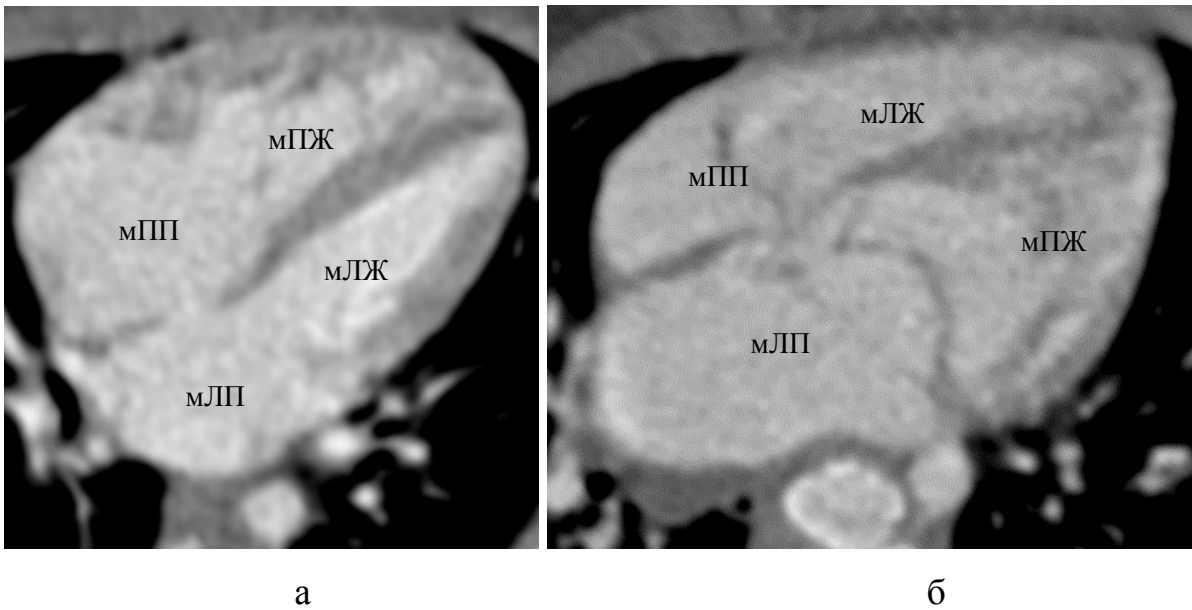


Рисунок 32. – Мультипланарная реформация приточных отделов желудочков:

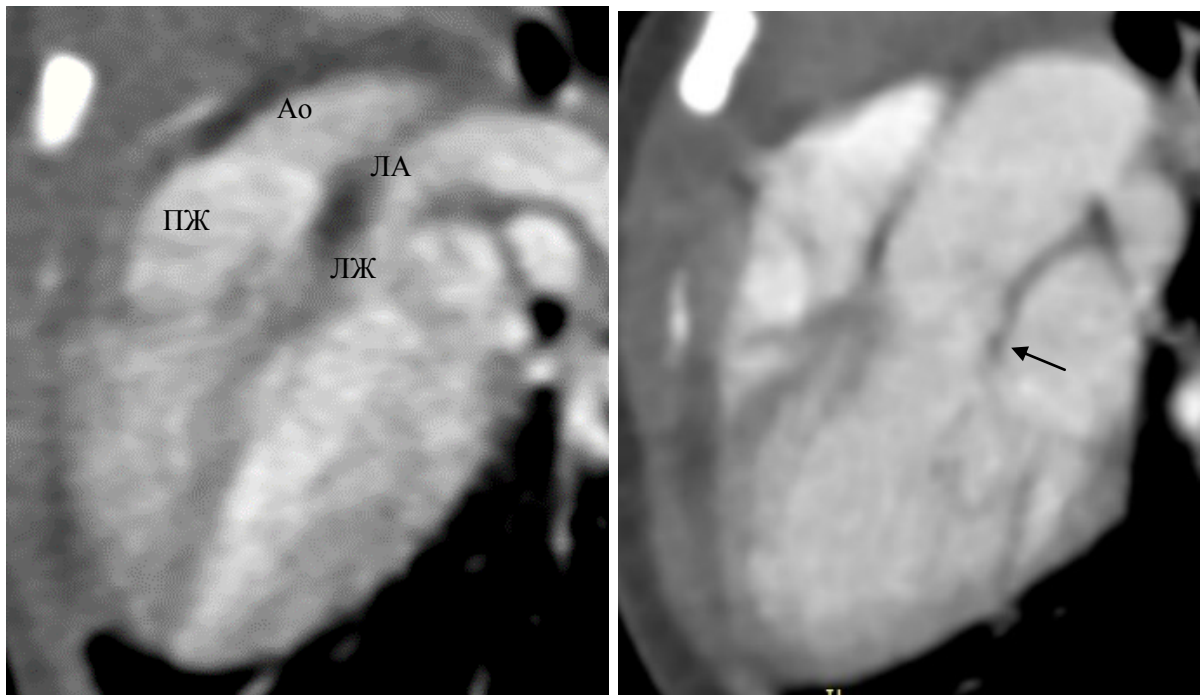
а – новорожденный А., 1-й день жизни; 014NoA; транспозиция магистральных сосудов;

б – ребенок Д., 6 месяцев; 027DSD; корригированная транспозиция магистральных сосудов.

МЛЖ – морфологически левый желудочек; МЛП – морфологически левое предсердие; МПЖ – морфологически правый желудочек; МПП – морфологически правое предсердие.

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка у всех детей с ТМС выходные тракты и магистральные артерии были расположены параллельно. При этом визуализировали два параллельно расположенных сосуда: аорта спереди от легочной артерии и являлась продолжением правого желудочка; легочная артерия – кзади от аорты и являлась продолжением левого желудочка (рисунок 33а). В этой реформации при ТМС у 10 детей (77%) визуализировали митрально-полулунное фиброзное продолжение, представляющее собой фиброзный контакт легочного клапана с митральным клапаном (рисунок 33б, стрелка); дефект межжелудочковой перегородки – у 7 (54%) (рисунок 33в, стрелка). Стеноз

выходного тракта левого желудочка был выявлен только в реформации по длинной оси левого желудочка у одного ребенка.



а

б



в

Рисунок 33. – Мультипланарная реформация по длинной оси левого желудочка при транспозиции магистральных сосудов:

а – новорожденный А., 1-й день жизни; 014NoA; выходные тракты и магистральные артерии расположены параллельно;

б – новорожденный М., 2-й день жизни; 019NoM; митральное-полулунное фиброзное продолжение (стрелка);

в – ребенок Ч., 16-й день жизни; 022CHSV; дефект межжелудочковой перегородки(стрелка).

Ао – аорта; ЛА – легочная артерия; ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек.

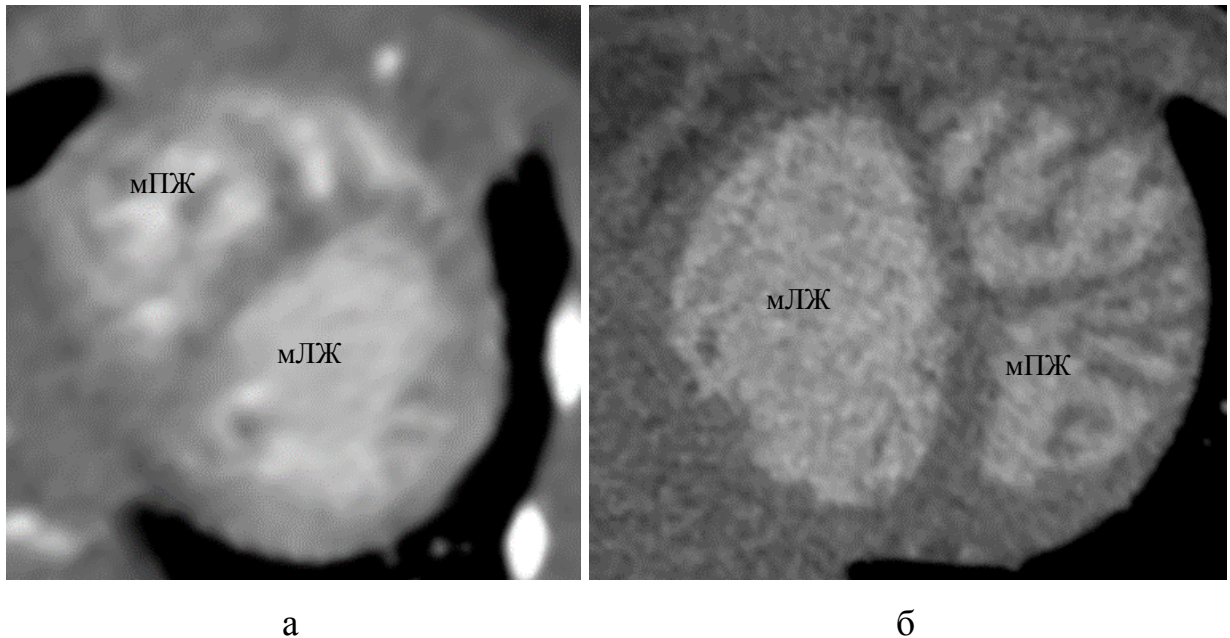


Рисунок 34. – Мультипланарная реформация по короткой оси сердца на уровне желудочков:

а – новорожденный М., 2-й день жизни; 019NoM; транспозиция магистральных сосудов;

б – ребенок Д., 12 лет; 026DYUA; корригированная транспозиция магистральных сосудов.

мЛЖ – морфологически левый желудочек; мПЖ – морфологически правый желудочек.

В мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов во всех случаях ТМС (рисунок 35а) и КТМС (рисунок 35б) не визуализировали выходной тракт желудочка, ствол легочной артерии. В этой реформации при ТМС и КТМС визуализировали правое и левое предсердия с хорошо определяемыми ушками, аорту и легочную артерию в поперечном сечении на уровне клапанов. Центральное положение занимала легочная артерия, а аорта располагалась кпереди по отношению к легочной артерии.

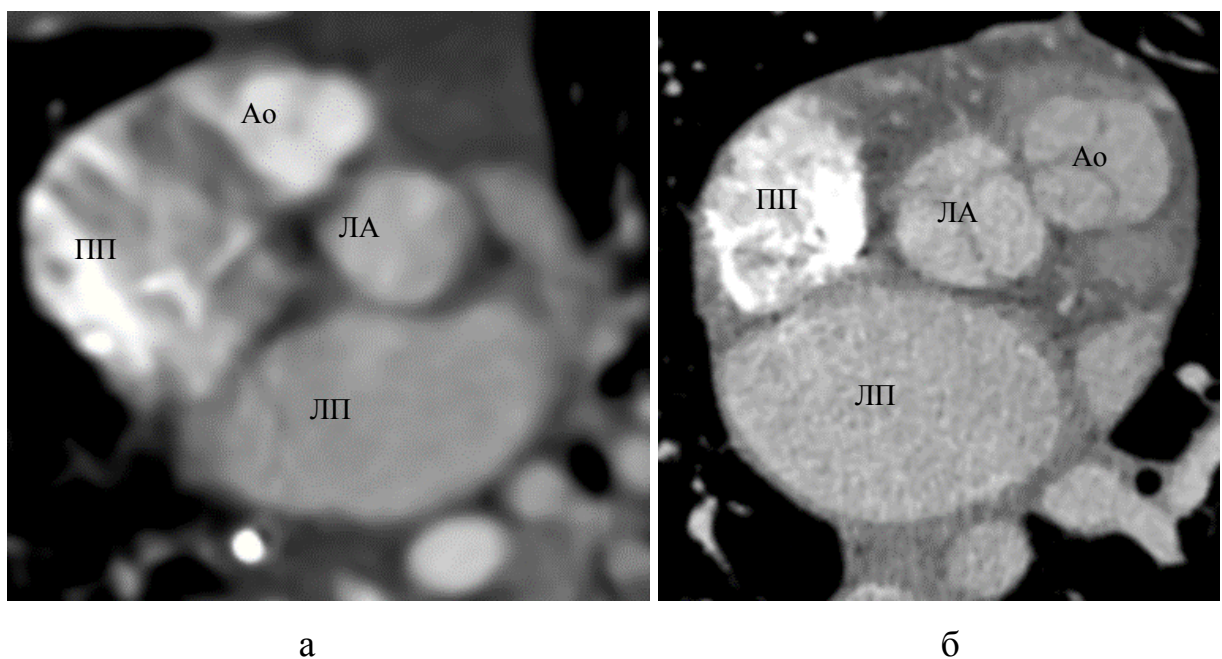


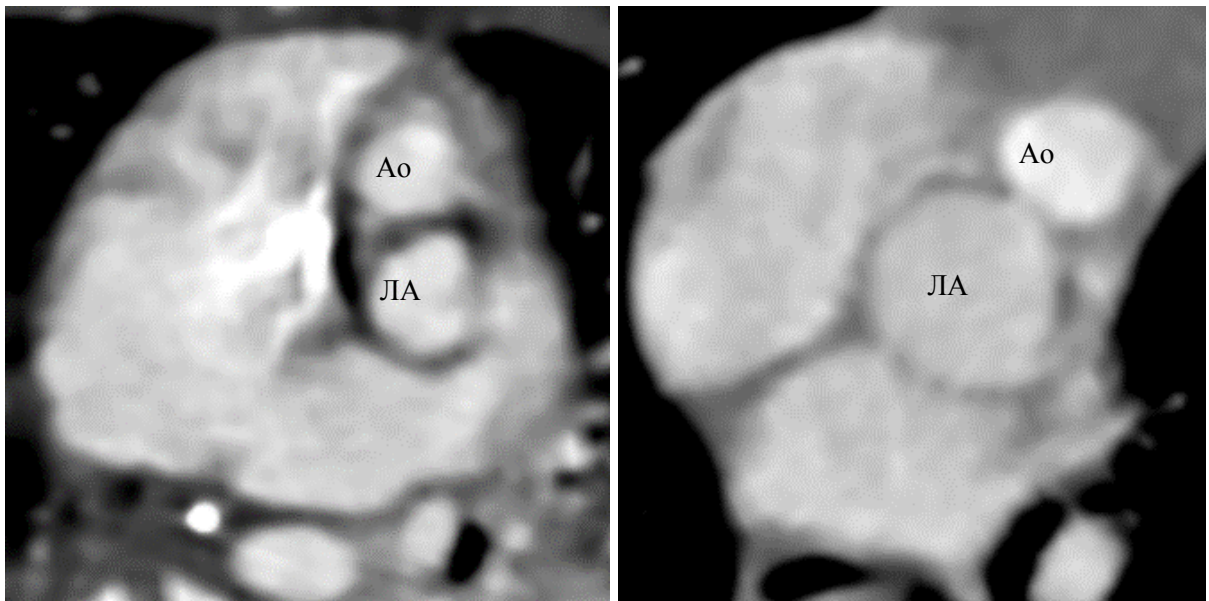
Рисунок 35. – Мультипланарная реформация по короткой оси на уровне магистральных сосудов

а – новорожденный Щ., 3-й день жизни; 024NoSCH; транспозиция магистральных сосудов;

б – ребенок Д., 12 лет; 026DYUA; корригированная транспозиция магистральных сосудов.

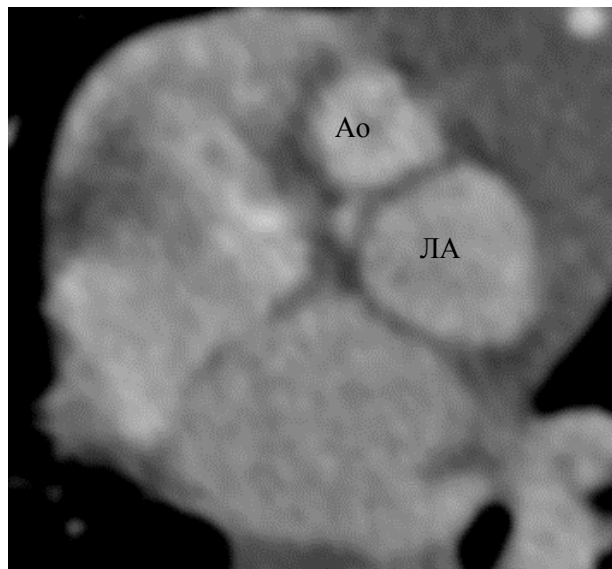
Ао – аорта; ЛА – легочная артерия; ЛП – левое предсердие; ПП – правое предсердие.

В реформации по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов определяли следующие варианты пространственного взаимоотношения аорты с легочной артерией: аорта расположена прямо перед легочной артерией (рисунок 36а); спереди и слева от легочной артерии (рисунок 36б); спереди и справа от легочной артерии (рисунок 36в).



а

б



в

Рисунок 36. – Пространственное взаимоотношение аорты с легочной артерией в реформация по короткой оси на уровне магистральных сосудов:

а – новорожденный Г., 5-й день жизни; 016NoG; напротив;

б – новорожденный М., 2-й день жизни; 019NoM; спереди и слева;

в – ребенок Ч., 16-й день жизни; 022CHSV; спереди и справа.

Ао – аорта; ЛА – легочная артерия.

Нами проведен сравнительный анализ изображений, полученных в аксиальной плоскости с изображениями в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца. У 3 детей с ТМС при анализе в аксиальной плоскости был ошибочно выявлен дефект межжелудочковой перегородки, при анализе в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка у этих детей четко визуализировали непрерывающуюся межжелудочковую перегородку (клинический пример 3). У 1 ребенка с ТМС был правильно локализован дефект межжелудочковой перегородки. В одном случае ТМС при анализе в аксиальной плоскости неправильно было определено место отхождения легочного ствола и не выявлен стеноз выходного отдела левого желудочка, но были верно определены в мультипланарных реформациях по осям сердца, что было подтверждено данными оперативного вмешательства (клинический пример 4). В сравнении с анализом в аксиальной плоскости у всех детей с КТМС, у 8 детей с ТМС в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, получена дополнительная информация о пространственном взаимоотношении аорты и легочной артерии, о количестве створок в полулунных клапанах.

Таким образом, характерные анатомические признаки транспозиций определяются в мультипланарных реформациях: по длинной оси приносящего тракта правого желудочка, левых камер сердца, приточных отделов желудочков, по длинной оси левого желудочка, по короткой оси сердца на уровне желудочков и на уровне магистральных сосудов.

Клинический пример № 3.

Новорожденный М., 2-й день жизни, пренатально ВПС не диагностирован. Ухудшение состояния ребенка через 2 часа после родов, кислородозависимость, снижение сатурации. На фоне дачи кислорода сатурация 88-89 %, систолический шум. На рентгенограмме расширение тени сердца, пневматизация легких не нарушена. Проведена ЭхоКГ, по результатам которой диагностирован ВПС: транспозиция магистральных сосудов. Госпитализирован для оперативного лечения. На 2-й день жизни проведена КТ-ангиокардиография (рисунок 37).

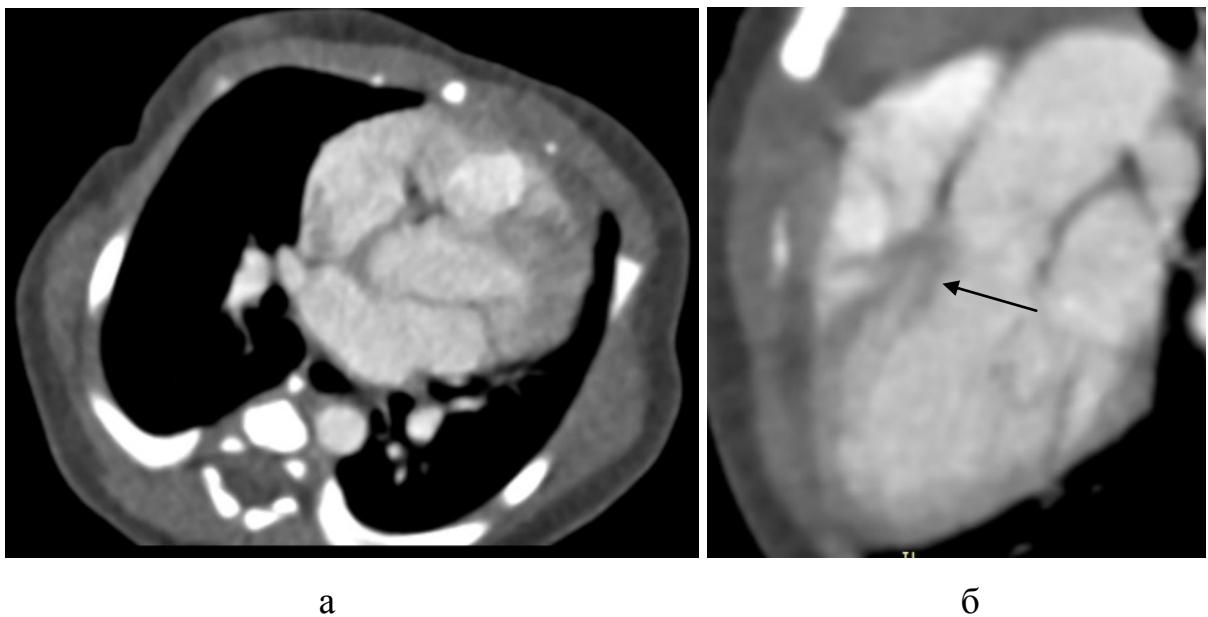


Рисунок 37. – Новорожденный М., 2-й день жизни; 019NoM. На КТ-ангиокардиограмме в аксиальной плоскости по данным анализа «легочный ствол отходит от обоих желудочков над дефектом МЖП, дефект МЖП – 5мм» (а). В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка визуализировали целостную межжелудочковую перегородку (стрелка), легочный ствол отходит от левого желудочка, аорта отходит от правого желудочка (б). Полученные данные при анализе в мультипланарной реформации были подтверждены данными, полученными при операции на сердце. Таким образом, в сравнении с аксиальными изображениями, в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка были

правильно визуализированы целостная межжелудочковая перегородка, отхождение аорты и легочной артерии от желудочков.

Клинический пример № 4.

Ребенок П., 20-й день жизни, антенатально по УЗИ на сроке 26-27 нед. диагностирован ВПС: транспозиция магистральных сосудов. Степень зрелости при рождении: доношенный. С рождения состояние ребенка тяжелое за счет ВПС. В первые сутки жизни проведена ЭхоКГ, по результатам которой «ВПС: ТМС. ДМЖП 6-7 мм, ОАП закрыт». По рекомендации кардиохирурга проведена КТ-ангиокардиография (рисунок 38).

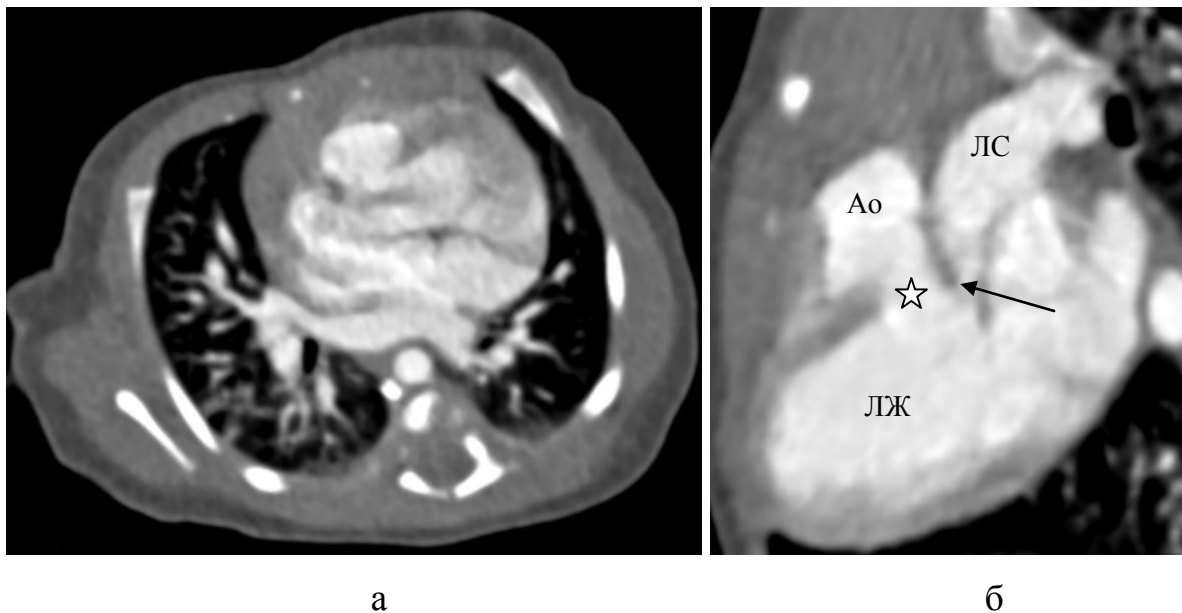


Рисунок 38. – Ребенок П., 20-й день жизни; 020PPN. На КТ-ангиокардиограмме в аксиальной плоскости по данным анализа «легочный ствол отходит от ПЖ в непосредственной близости от устья аорты» (а). В реформации по длинной оси левого желудочка (б) визуализируется суженный выходной отдел левого желудочка (стрелка) и отходящий от него легочный ствол, под аортой располагается дефект межжелудочковой перегородки (звездочка). Эти данные подтверждены записью протокола операции на сердце: «аорта отходит от правого желудочка, легочный ствол отходит от левого желудочка, трансвентрикулярно и трансатриально ревизована анатомия левого желудочка, стеноз ВОЛЖ представлен за счет

гипертрофированных аномальных септо-париетальных трабекул, выполнено рассечение, частичное иссечение аномальных септо-париетальных трабекул, фиброзных напластований». Таким образом, в сравнении с аксиальными изображениями, в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка было правильно определено отхождение легочного ствола от левого желудочка, стеноз выходного отдела левого желудочка. Ао – аорта, ЛЖ – левый желудочек, ЛС – легочный ствол.

4.3. Компьютерно-томографическая семиотика атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой

Из группы пациентов с врожденными пороками сердца ($n=148$) атрезия легочной артерии выявлена у 33 пациентов (в возрасте от 1 дня жизни до 9 лет). Из 33 пациентов с атрезией легочной артерии вариант с дефектом межжелудочковой перегородки (АЛА с ДМЖП) определен у 21 пациента (8 – мужского пола, 13 – женского пола), с интактной межжелудочковой перегородкой (АЛА с ИМЖП) – у 12 пациентов (9 – мужского пола, 3 – женского пола).

В мультипланарной реформации приточных отделов желудочков у 7 детей с АЛА с ИМЖП визуализировали гипоплазированный правый желудочек (рисунок 39а), увеличенные правый желудочек и правое предсердие встречались при недостаточности аномального правого атриовентрикулярного клапана у 4 детей (рисунок 39б).

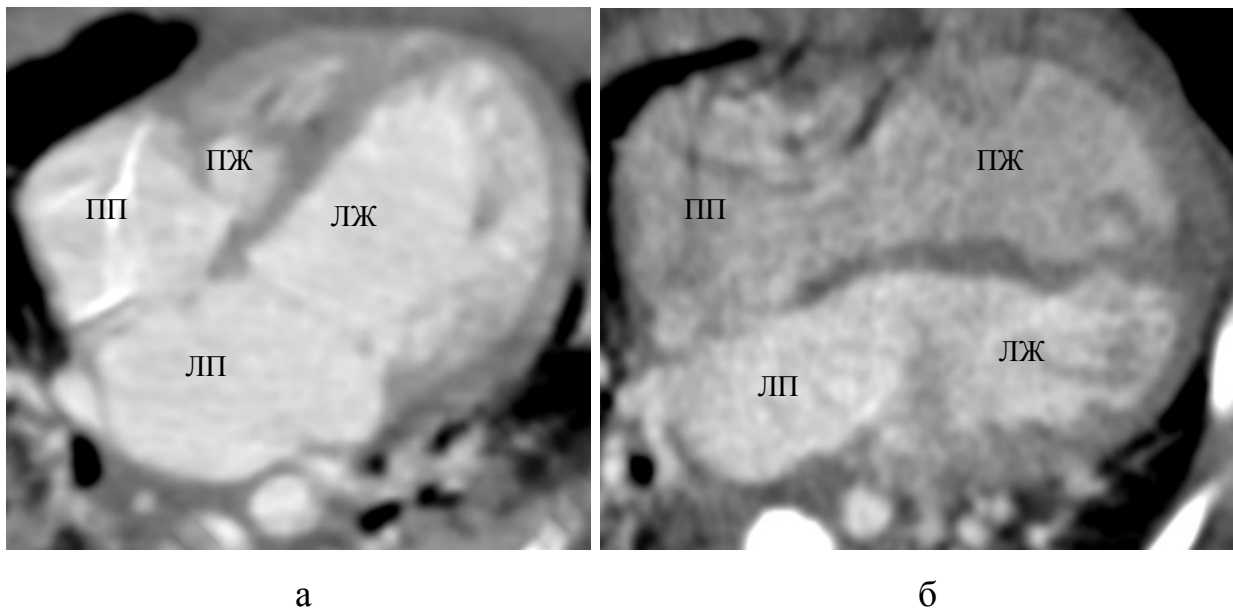


Рисунок 39. – Мультипланарная реформация приточных отделов желудочков при АЛА с ИМЖП:

а – ребенок Я., 8-й день жизни; 124YAVS; гипоплазия правого желудочка;

б – ребенок З., 7-й день жизни; 116ZOI; увеличенные правые отделы сердца.

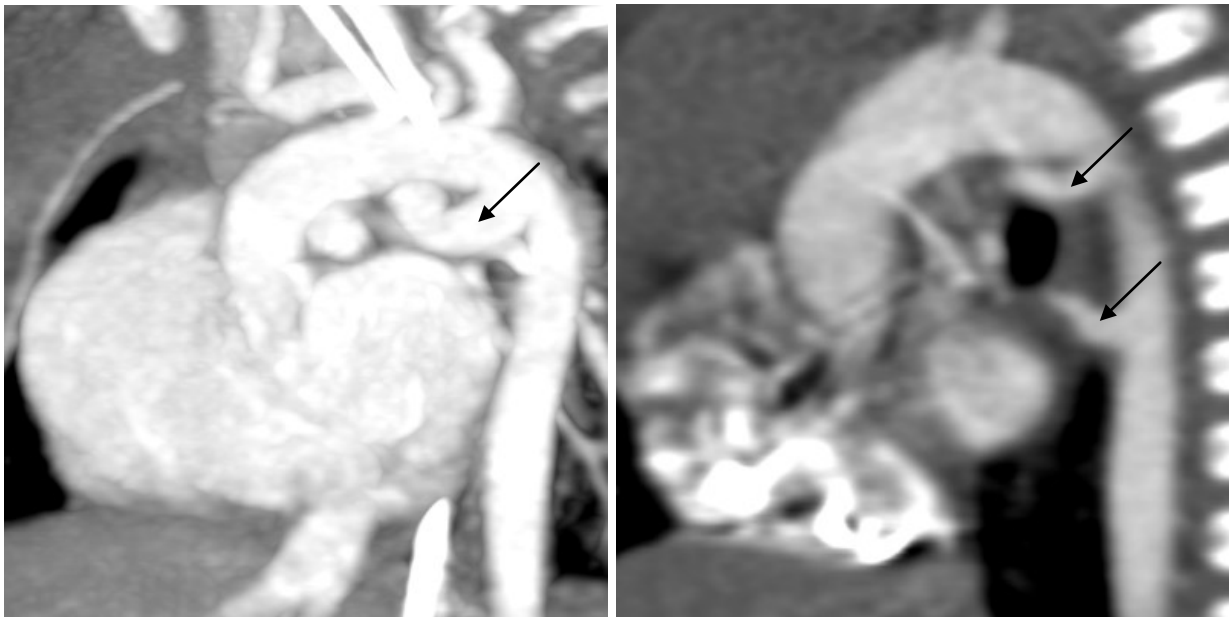
ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие.

В мультипланарной реформации приточных отделов желудочков у всех детей при АЛА с ДМЖП визуализировали нормально развитый правый желудочек, при этом у 12 детей правые отделы были больше левых отделов, у 7 детей преобладали размеры левых отделов, у двоих детей правые отделы были равны левым.

В мультипланарной реформации по длинной оси сосуда хорошо визуализировали открытый артериальный проток (рисунок 40а). В случаях праворасположенной дуги аорты открытый артериальный проток лучше был виден в мультипланарной реформации приточных отделов желудочков.

При АЛА с ДМЖП наличие и ход коллатеральных артерий возможно было определить в мультипланарной реформации по длинной оси сосуда

(рисунок 40б), в мультипланарной реформации приточных отделов желудочков.



а

б

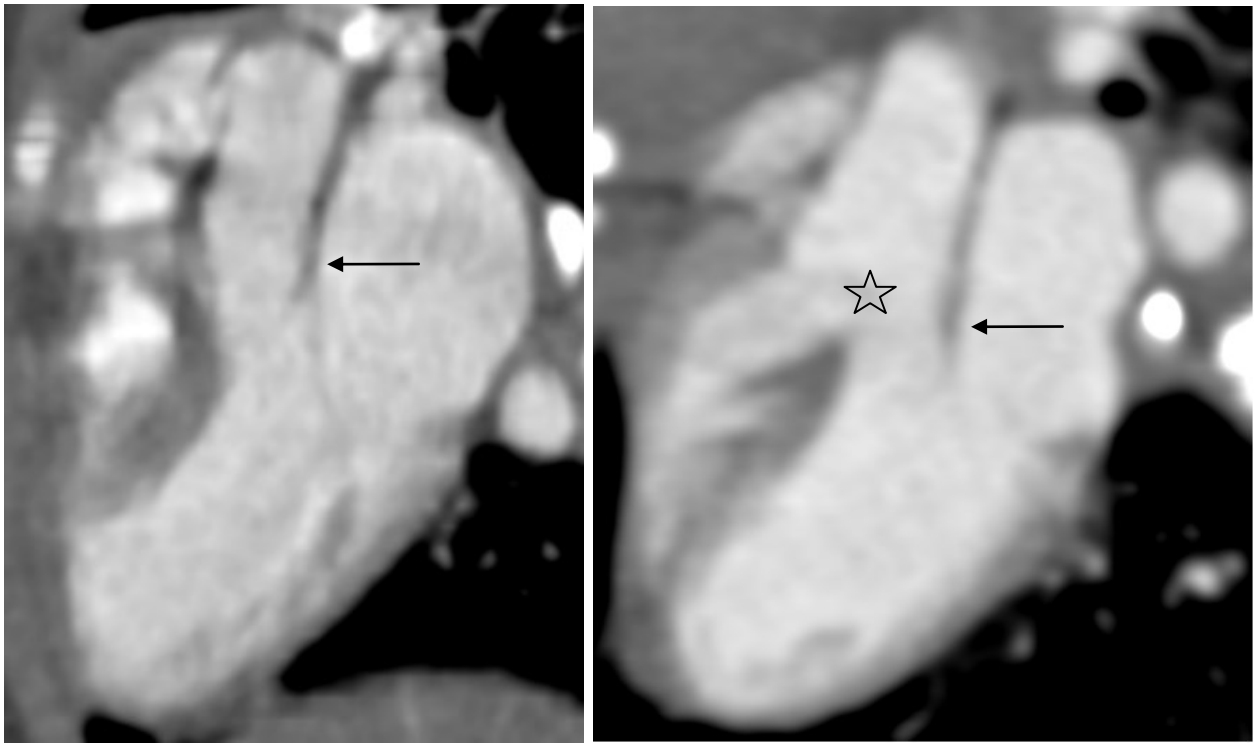
Рисунок 40. – Мультипланарная реформация по длинной оси сосуда:

а – новорожденный Ч., 2-й день жизни; 100NoK; открытый артериальный проток (стрелка);

б – новорожденный Д., 2-й день жизни; 96NoD; большие аорто-легочные коллатерали (стрелки).

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка у всех 12 детей с АЛА с ИМЖП визуализировали непрерывающуюся межжелудочковую перегородку, митрально-аортальное фиброзное продолжение (рисунок 41а, стрелка).

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка у всех детей ($n=21$) АЛА с ДМЖП визуализировали дефект межжелудочковой перегородки (рисунок 41б, звездочка), митрально-аортальное фиброзное продолжение (рисунок 41б, стрелка).



а

б

Рисунок 41. – Мультипланарная реформация по длинной оси левого желудочка:

а – новорожденная А., 4-й день жизни; 115NoA; АЛА с ИМЖП;

б – ребенок Р., 1 месяц; 106RRS; при АЛА с ДМЖП.

В мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне желудочков при АЛА с ИМЖП выявлена зависимость взаимного расположения желудочков от степени гипоплазии правого желудочка. У 7 детей с выраженной гипоплазией правого желудочка отмечали зигзагообразную деформацию межжелудочковой перегородки (рисунок 42 б, в).

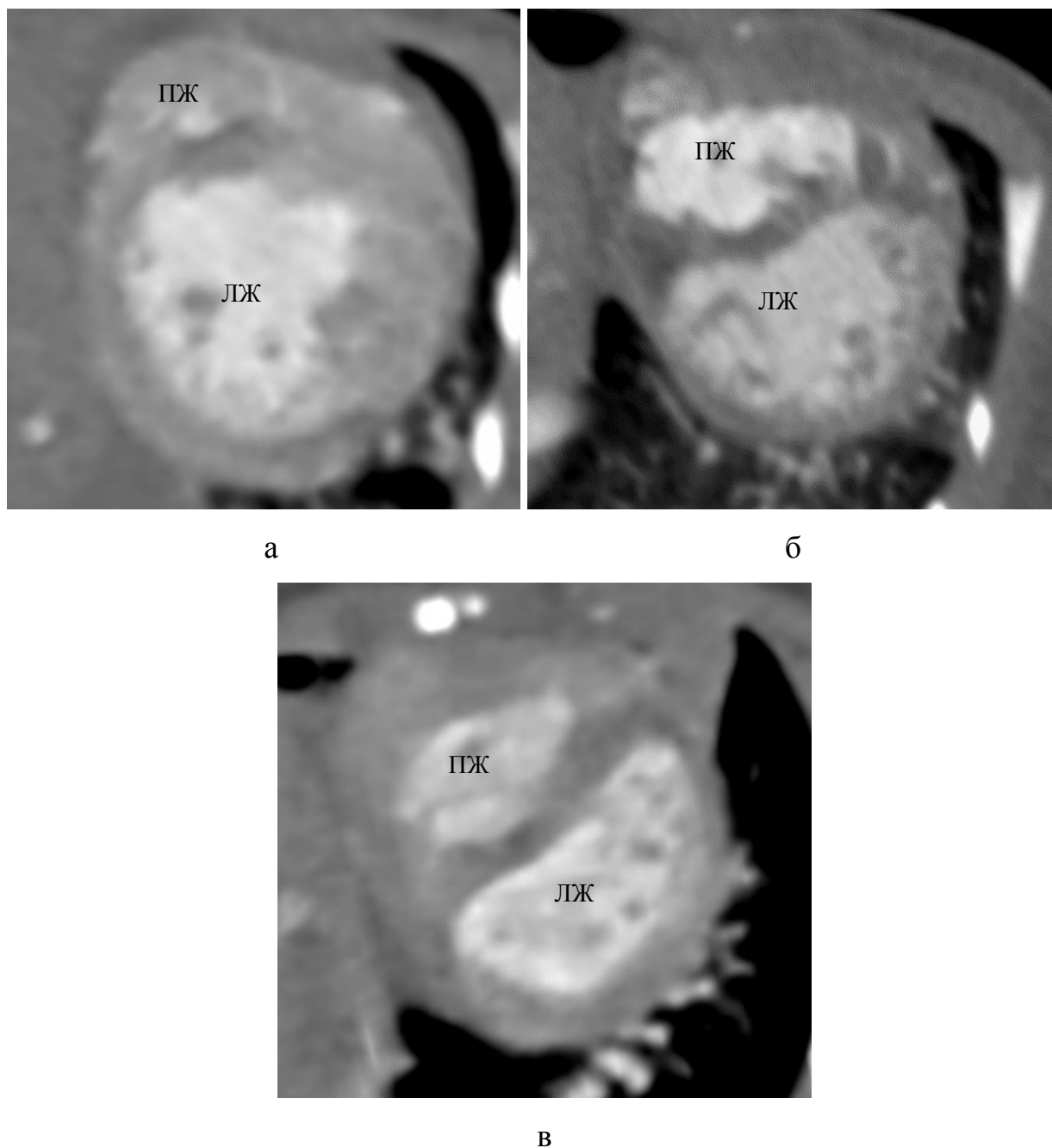


Рисунок 42. – Реформация по короткой оси сердца при АЛА с ИМЖП при гипоплазии правого желудочка.

а – ребенок Я., 8-й день жизни; 124YAVS;

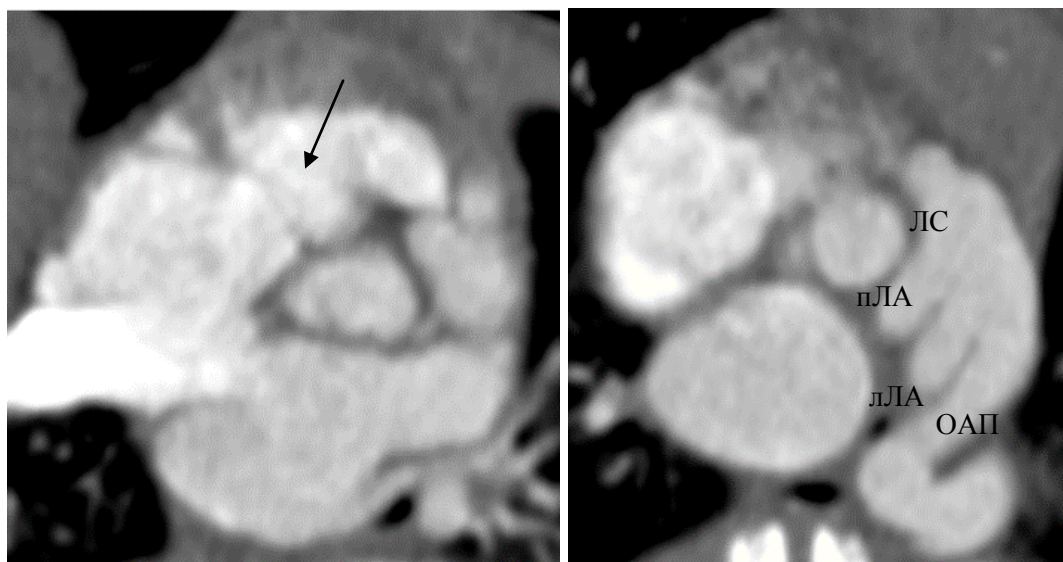
б – новорожденная Р., 2-й день жизни; 121NoR;

в – новорожденная А., 2-й день жизни; 113NoA.

ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек.

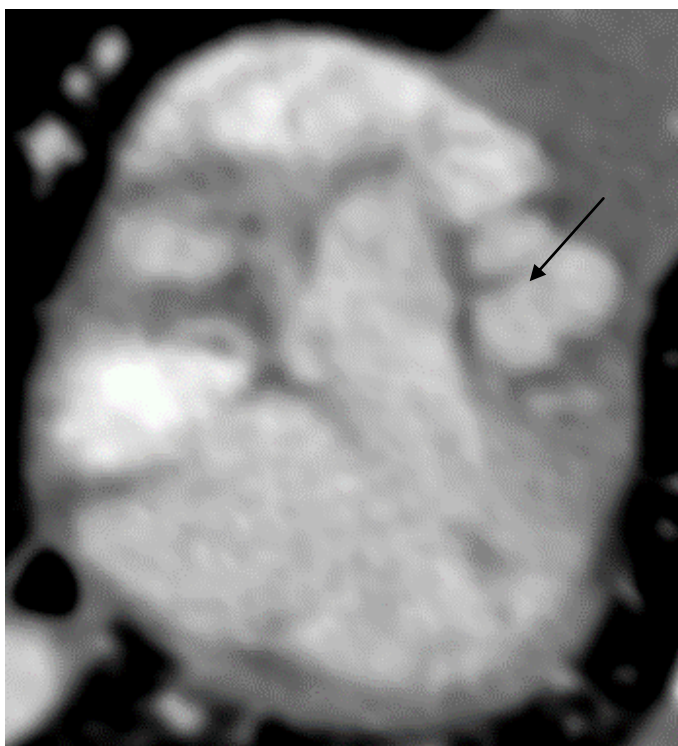
При АЛА с ИМЖП в реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов у всех 12 детей определяли выходной отдел правого же-

лудочка (рисунок 43а, стрелка), хорошо развитые легочный ствол и ветви легочных артерий, визуализировали широкий открытый артериальный проток, расположенный кнаружи от левой легочной артерии (рисунок 43б). В этой реформации визуализировали клапан легочной артерии с хорошо различимыми синусами и комиссурами, с расположенной в центре уплотненной точкой (рисунок 43в, стрелка).



а

б



в

Рисунок 43. – Новорожденная С., 3-й день жизни; 123NoS. Мультипланарная реформация по короткой оси на уровне магистральных сосудов при АЛА с ИМЖП. ЛС-легочный ствол; лЛА - левая легочная артерия; пЛА – правая легочная артерия; ОАП – открытый артериальный проток.

При КТ-ангиокардиографии можно косвенно судить об отсутствии прямого кровотока из правого желудочка в легочную артерию и соответственно о ретроградном заполнении легочного ствола, ветвей легочной артерии по плотности контрастного вещества в легочном стволе, в ветвях легочных артерий в сравнении с правыми и левыми отделами сердца. Это возможно при разной плотности контрастного вещества в правых и в левых отделах сердца (рисунок 44а) и невозможно при одинаковой плотности (рисунок 44б). Так при АЛА с ИМЖП плотность контрастного вещества в легочной артерии и в ветвях легочной артерии одинаковая с левыми отделами сердца, аортой. Это объясняется ретроградным заполнением легочного ствола, ветвей легочной артерии из аорты через открытый артериальный проток.

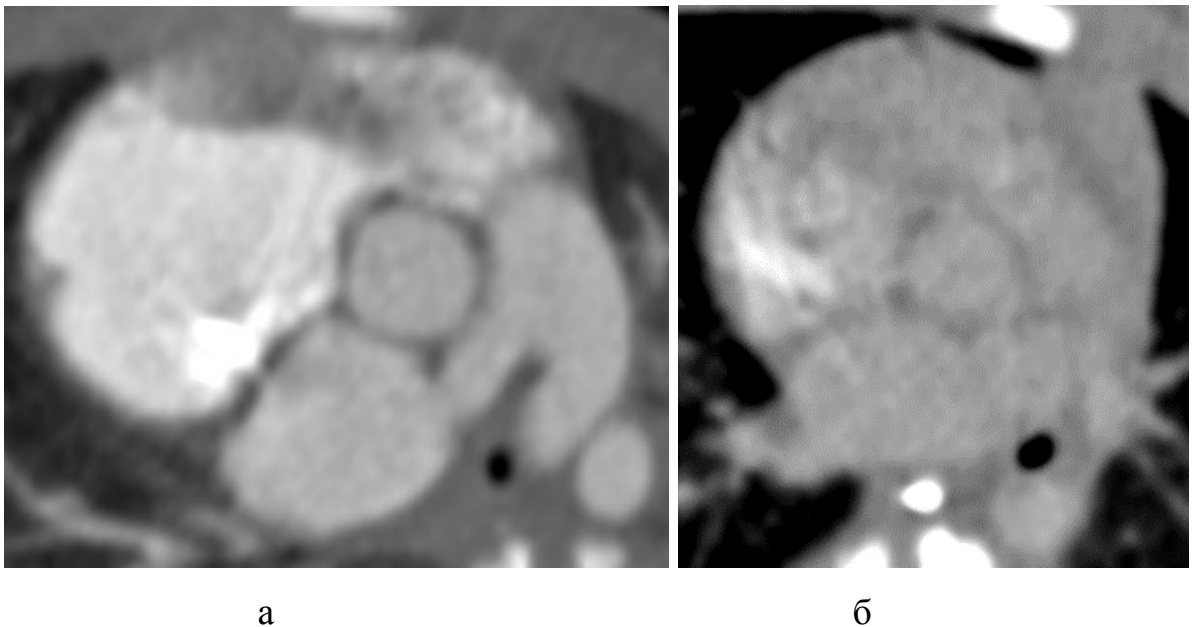


Рисунок 44. – Реформация по короткой оси на уровне магистральных сосудов при АЛА с ИМЖП:

а – ребенок Я., 8-й день жизни; 124YAVS; разная плотность контрастного вещества в правых и в левых отделах сердца;

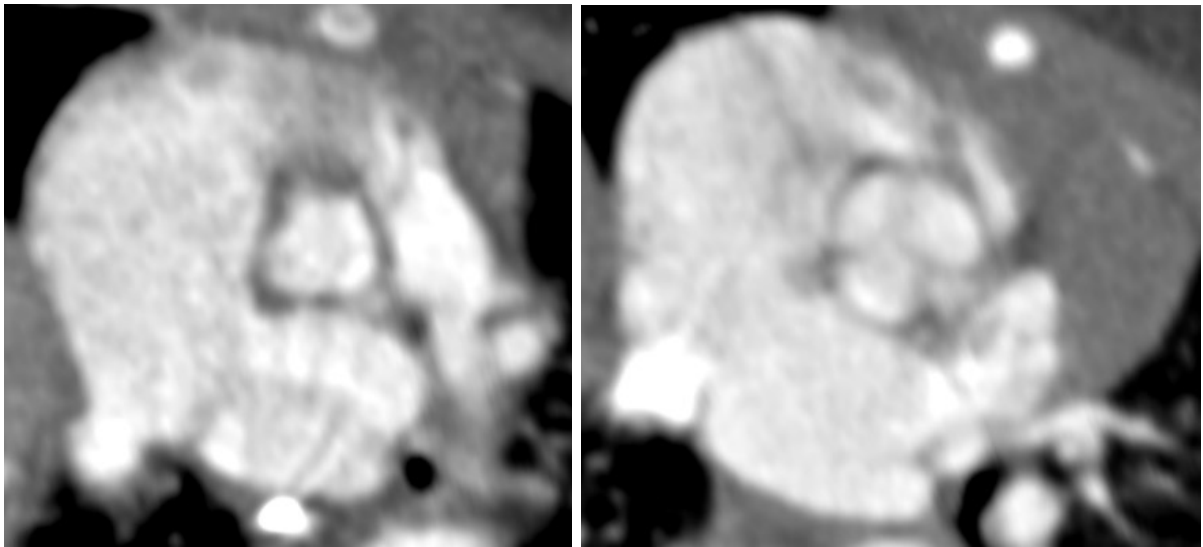
б – ребенок А., 15-й день жизни; 114ANKH; одинаковая плотность контрастного вещества в правых и в левых отделах сердца.

При АЛА с ДМЖП в реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов выявлены три варианта визуализации выходного отдела правого желудочка:

1) визуализируется без признаков стенозирования (n=6): атрезия определяется на уровне клапана легочной артерии (n=3), на уровне клапана легочной артерии, проксимальной части легочного ствола (n=2), на уровне легочной артерии и обеих легочных артерий (n=1) (рисунок 45а);

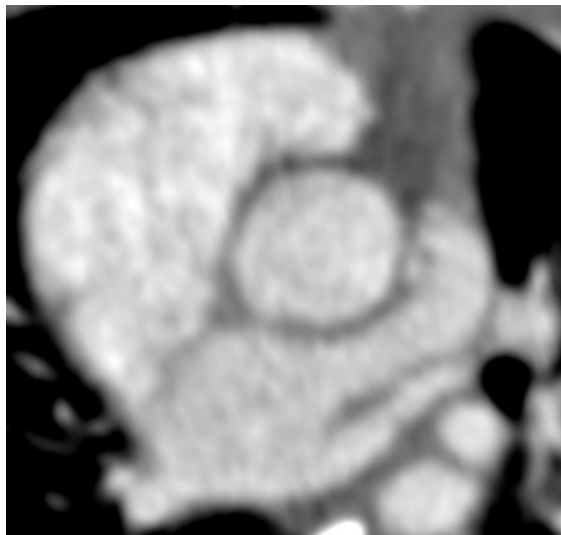
2) визуализируется с признаками стенозирования (n=4): атрезия определяется на уровне клапана легочной артерии (n=2), на уровне клапана легочной артерии, легочного ствола с наличием конfluence ветвей (n=2) (рисунок 45б);

3) не визуализируется (n=11): атрезия определяется на уровне клапана легочной артерии, легочного ствола с наличием конfluence ветвей (n=8); на уровне клапана легочной артерии (n=3) (рисунок 45в).



а

б



в

Рисунок 45. – Мультипланарная реформация по короткой оси на уровне магистральных сосудов при АЛА с ДМЖП:

а – новорожденный К., 2-й день жизни; 100NoK; выходной отдел правого желудочка без признаков стенозирования;

б – новорожденный Ч., 2-й день жизни; 111NoCH; выходной отдел правого желудочка со стенозом;

в – ребенок Р., 1 месяц; 106RRS; выходной отдел правого желудочка не визуализируется.

Оценить сужение легочных артерий возможно в мультипланарных реформациях приточных отделов желудочков, по короткой оси на уровне магистральных сосудов.

В мультипланарной реформации по длинной оси приносящего тракта правого желудочка и в мультипланарной реформации левых камер сердца при двух вариантах атрезии легочной артерии картина соответствовала нормальной.

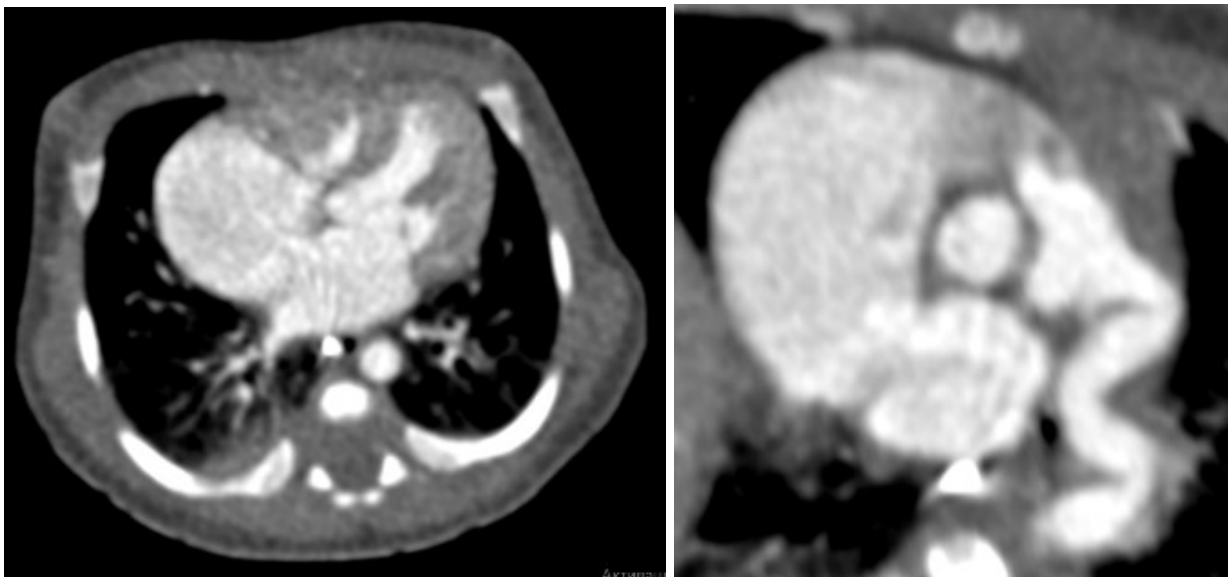
Нами проведен сравнительный анализ аксиальных изображений с изображениями в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца. У 2 больных с АЛА с ДМЖП при анализе в аксиальной плоскости не был выявлен дефект межжелудочковой перегородки, был неправильно установлен уровень атрезии легочной артерии. При анализе в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка, приточных отделов, по короткой оси на уровне магистральных сосудов у этих детей был выявлен дефект межжелудочковой перегородки, сомкнутые и утолщенные полулуния легочной артерии (клинический пример 5). В сравнении саксиальными изображениями у 6 детей с АЛА с ДМЖП в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, был точно локализован уровень атрезии легочной артерии. Также у 2 больных с АЛА с ИМЖП по аксиальным изображениям был ошибочно диагностирован дефект межжелудочковой перегородки. При анализе в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка, приточных отделов визуализировали непрерывающуюся межжелудочковую перегородку (клинический пример 6). У 1 ребенка исключена гипоплазия левой легочной артерии, выставленная по аксиальным изображениям. В сравнении с аксиальными изображениями у 5 детей с АЛА с ИМЖП в реформациях, ориентированных по осям сердца, заподозрена атрезия на уровне клапана легочной артерии благодаря разной плотности контрастного вещества в правых и левых отделах сердца, визуализации по короткой оси неизмененного выходного отдела правого желудочка, нормального диаметра ствола легочной артерии и ее ветвей. В сравнении с аксиальными изображе-

ниями у 5 детей с АЛА с ИМЖПв реформациях, ориентированных по осям сердца получена дополнительная информация о морфологии клапана легочной артерии, гипоплазии правого желудочка, подтвержденная интраоперационно.

Таким образом, характерные анатомические признаки атрезии легочной артерии определяются в мультипланарных реформациях приточных отделов желудочков, по длинной оси левого желудочка, по короткой оси на уровне магистральных сосудов.

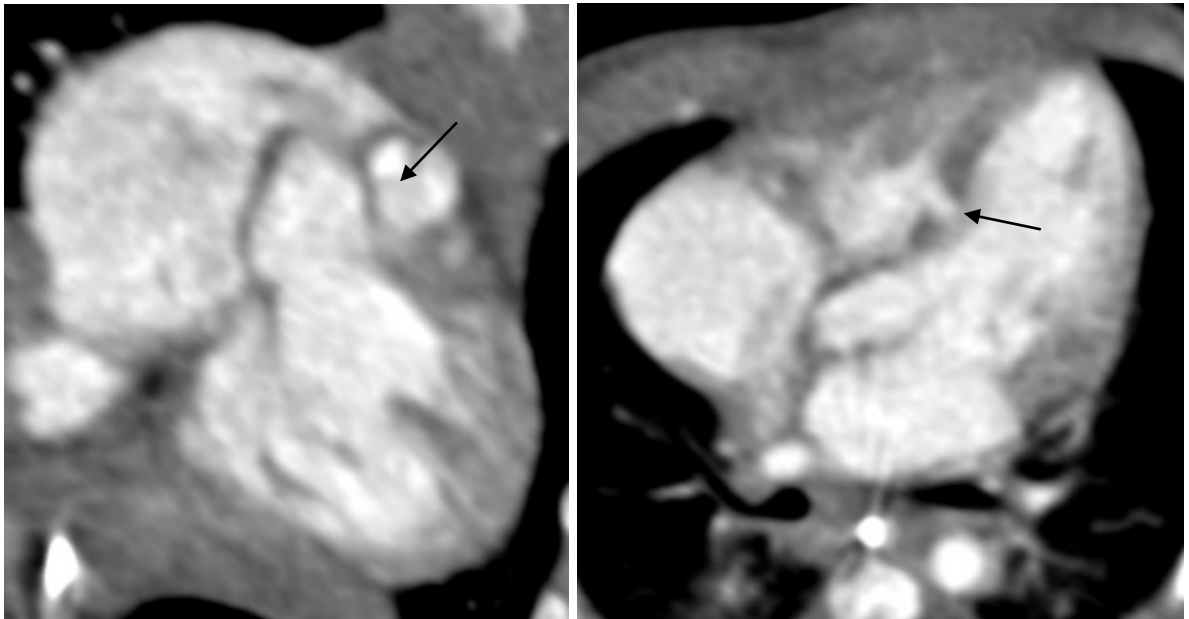
Клинический пример № 5.

Новорожденный К., 2-й день жизни, пренатально порок не выявлен. Состояние после рождения расценено как удовлетворительное. Через час после рождения ухудшение состояния в виде десатурации до 78%. Ребенок переведен на искусственную вентиляцию легких. Заподозрен ВПС, ребенок переведен в Центр для обследования. Учитывая выраженную десатурацию при поступлении, начата инфузия вазопростана, состояние с положительной динамикой. По данным ЭхоКГ установлен диагноз «ВПС: атрезия легочной артерии». На 2-й день жизни проведена КТ-ангиокардиография (рисунок 46).



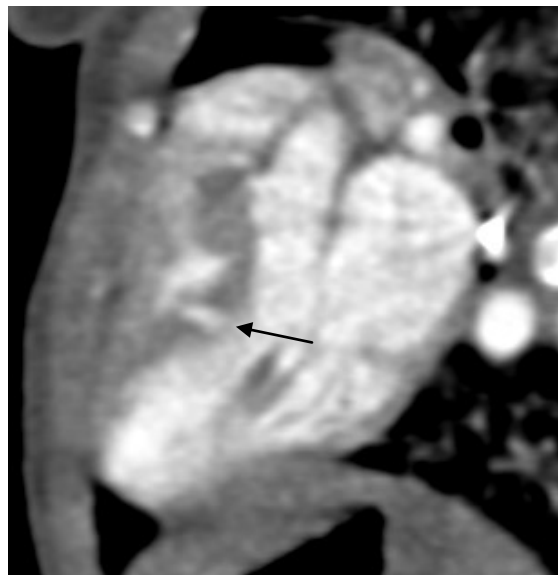
а

б



В

Г



Д

Рисунок 46. – Новорожденный К., 2-й день жизни; 100NoK. На КТ-ангиокардиограмме в аксиальной плоскости по данным анализа «дефект межжелудочковой перегородки не дифференцируется, в проксимальных отделах ствола легочной артерии на протяжении 3мм артерия прослеживается нитевидно, с шириной просвета до 1 мм» (а). По данным ЭхоКГ «правый желудочек гипоплазирован, створки клапана ЛА плотно сомкнуты-атрезия, прямого потока не визуализируется; МЖП: толщина миокарда 4 мм, дефектов нет». В мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных артерий по разной плотности контрастного вещества можно гово-

речь о заполнении легочной артерии и ее ветвей из открытого артериального протока (б), четко визуализируется клапан легочной артерии, состоящий из трех плотно сомкнутых полулуний (в, стрелка). В мультипланарной реформации приточных отделов желудочков (г, стрелка) и по длинной оси левого желудочка (д, стрелка) в средней трети межжелудочковой перегородки визуализируется дефект небольших размеров. Из записи протокола операции на сердце «при ревизии полости ПЖ — полость резко гипоплазирована, верхушки желудочка практически нет, выраженная гипертрофия папиллярной мышцы, стеноза на уровне ВОПЖ нет, выявлен мышечный ДМЖП в средней части перегородки (межтрабекулярный) ... вскрыт ствол ЛА продольным разрезом — клапан ЛА имеет три рудиментарные полностью сросшиеся между собой створки по типу мембраны, сообщение между ПЖ и ЛА отсутствует». Таким образом, в сравнении с анализом в аксиальной плоскости, в мультипланарных реформациях были правильно определены анатомические признаки порока.

Клинический пример № 6.

Новорожденный А., 4-й день жизни, порок был заподозрен пренатально: «ВПС плода – стеноз? атрезия? клапана легочной артерии». В первые сутки жизни выполнено ЭхоКГ и установлен диагноз «ВПС: атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой». На 4-ый день жизни проведена КТ-ангиокардиография (рисунок 47).

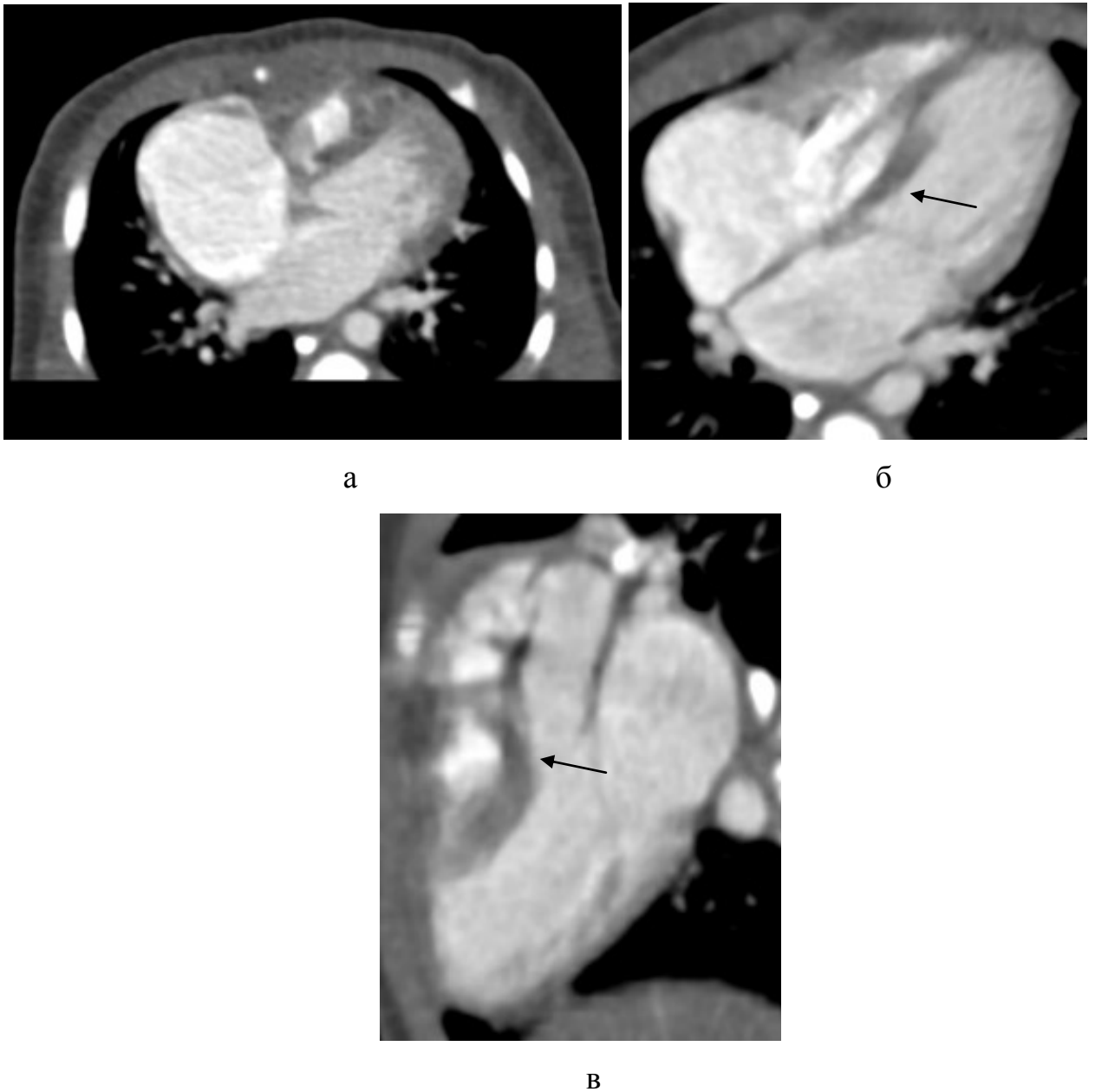


Рисунок 47. – Новорожденный А., 4-й день жизни; 115NoA. На КТ-ангиокардиограмме в аксиальной плоскости по данным анализа определен «дефект межжелудочковой перегородки 0,3см» (а). В мультипланарных реформациях приточных отделов желудочков (б, стрелка) и по длинной оси левого желудочка (в, стрелка) визуализировали непрерывающуюся межжелудочковую перегородку, что было подтверждено результатами оперативного вмешательства. Таким образом, в сравнении с аксиальными изображениями, в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, была правильно оценена межжелудочковая перегородка.

4.4. Компьютерно-томографическая семиотика тетрады Фалло, отхождения аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка

Из группы пациентов с врожденными пороками сердца ($n=148$) ТФ диагностирована у 64 пациентов (в возрасте от 5 дня жизни до 13 лет; 40 – мужского пола, 24 – женского пола), отхождение аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка у 23 пациентов (в возрасте от 1 дня жизни до 10 мес.; 11 – мужского пола, 12 – женского пола).

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка у всех детей при тетраде Фалло визуализировали аорту, расположенную над дефектом межжелудочковой перегородки (рисунок 48а, звездочка), митрально-аортальное фиброзное продолжение (рисунок 48а, стрелка).

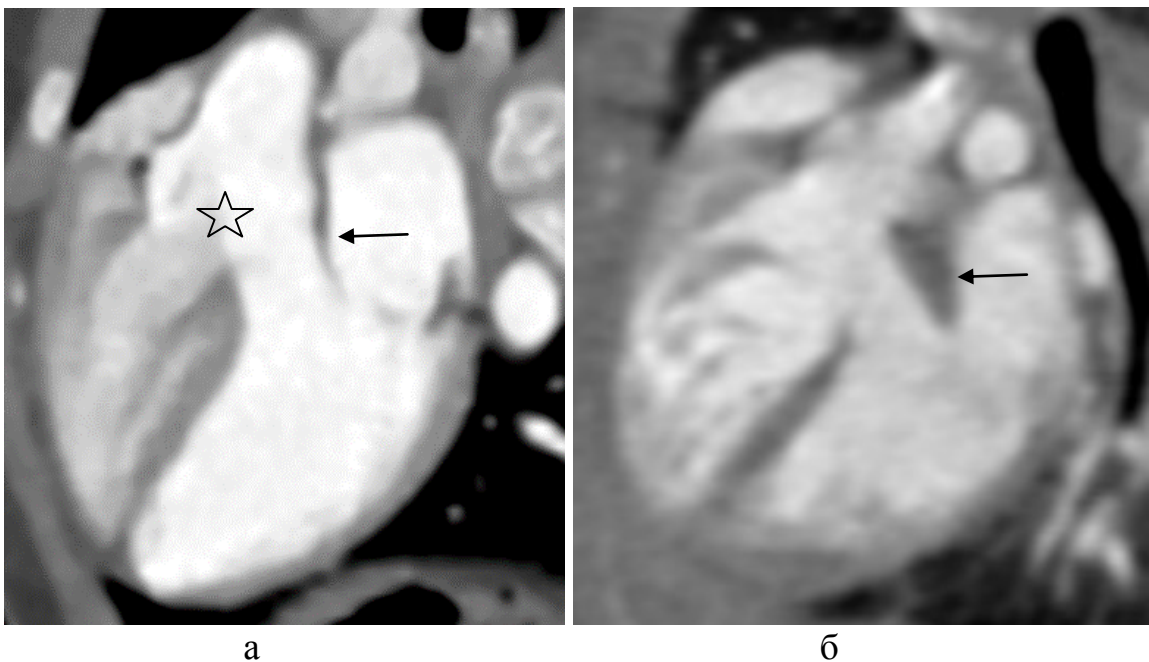


Рисунок 48. – Мультипланарная реформация по длинной оси левого желудочка: а – ребенок Б., 2-й день жизни; 032BDA; тетрада Фалло; б – ребенок Г., 8-й день жизни; 129GAA; отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка.

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка при отхождении аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка

митрально-полулунное фиброзное продолжение не определялось, а визуализировалась бульбовентрикулярная складка (рисунок 48б, стрелка). При нормальных взаимоотношениях магистральных сосудов в реформации по длинной оси левого желудочка визуализировали только аорту в продольном сечении (рисунок 49а), а при мальпозиции магистральных артерий визуализировались одновременно два сосуда: аорта и легочная артерия, расположенные параллельно (рисунок 49б).

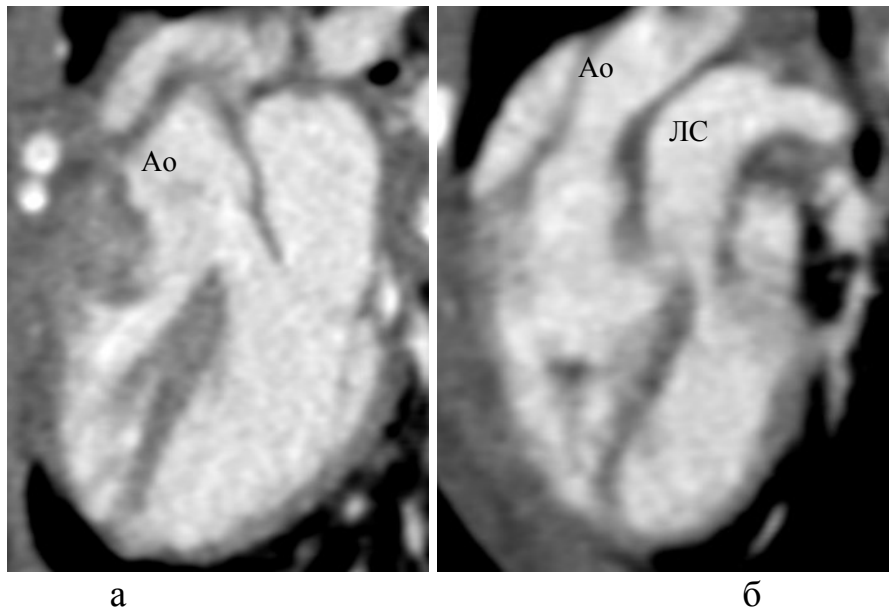


Рисунок 49. – Мультипланарная реформация по длинной оси левого желудочка при отхождении аорты и легочной артерии от правого желудочка:

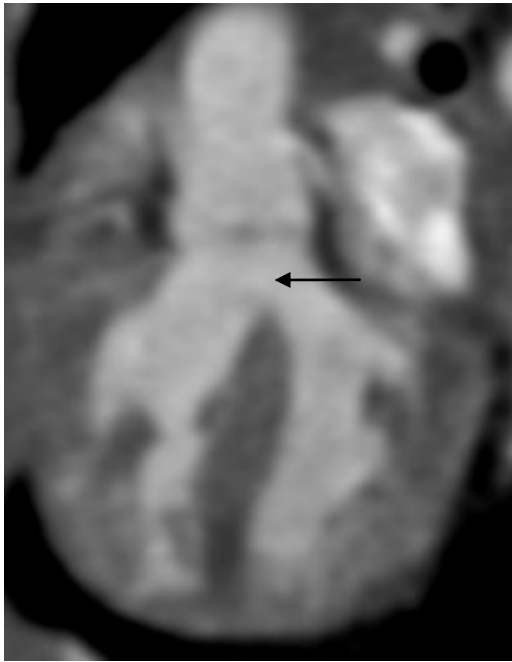
а – новорожденный З., 6-й день жизни; 132NoZ; с нормальным взаимным положением магистральных артерий;

б – новорожденный Б., 3-й день жизни; 127NoB; при мальпозиции.

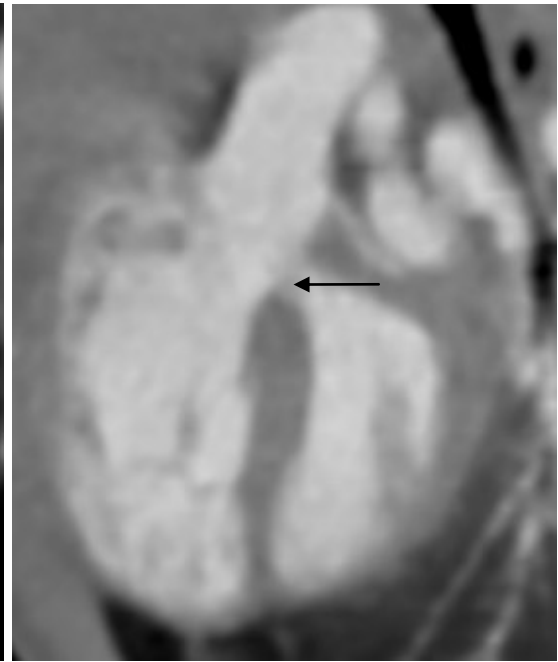
Ао – аорта; ЛС – легочный ствол.

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка был точно определен характер межжелудочкового сообщения. У всех больных с ТФ был субаортальный дефект межжелудочковой перегородки. При отхождении аорты и легочной артерии от правого желудочка определены следующие дефекты межжелудочковой перегородки: субаортальный (n=12) (рисунок 50а), из которых один рестриктивный (рисунок 50 б);

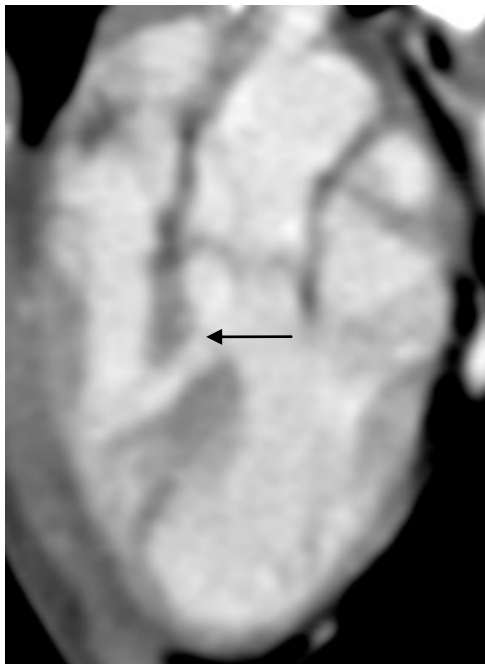
субпульмональный (n=6) (рисунок 50 в), некоммутированный (n=5) (рисунок 50 г, д).



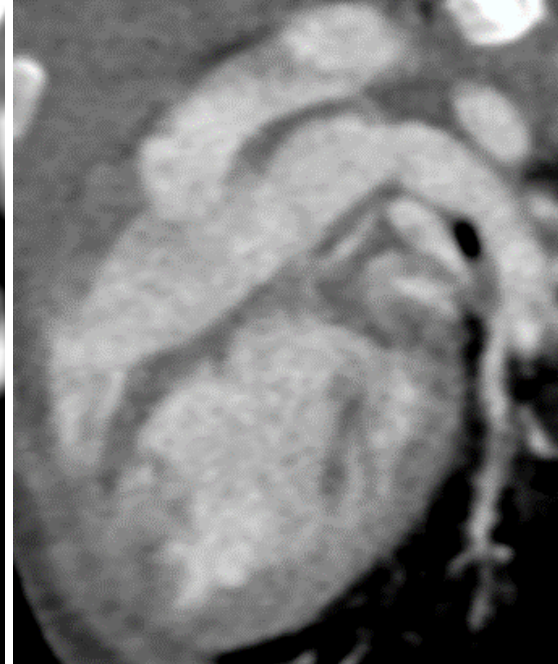
а



б



в



г



Д

Рисунок 50. – Мультипланарная реформация по длинной оси левого желудочка при отхождении аорты и легочной артерии от правого желудочка варианты межжелудочкового сообщения (стрелка):

- а – ребенок К., 1 месяц; 133КМД; субаортальный;
- б – ребенок М., 8-й день жизни; 136МАЕ; рестриктивный;
- в – ребенок К., 1 месяц; 134КІА; субпульмональный;
- г, д – ребенок С., 3 месяца; 142SAV; некоммутированный.

При ТФ в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов у всех больных определяли выходной отдел правого желудочка с разной степенью стеноза (рисунок 51 а-в, стрелка).

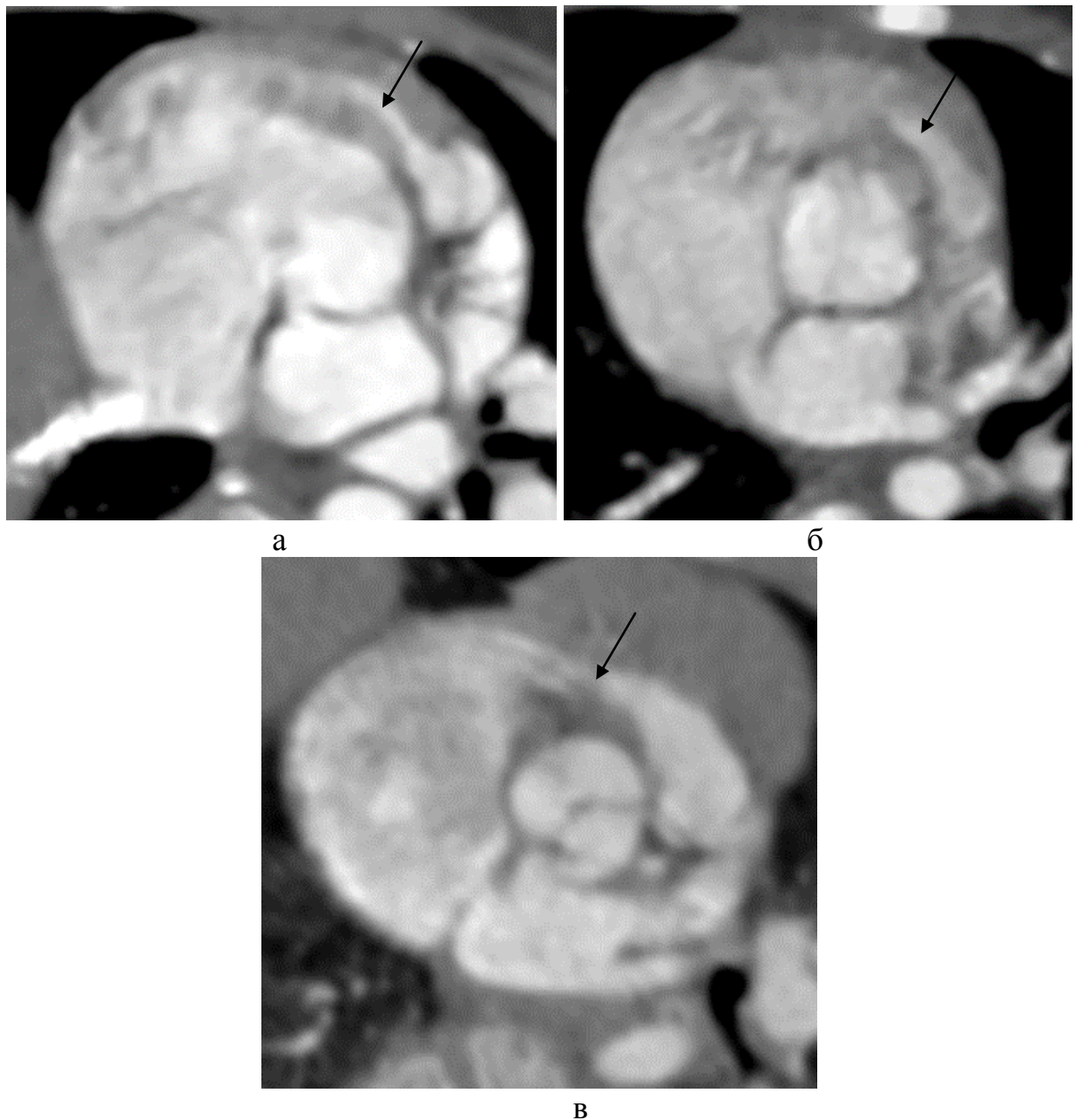


Рисунок 51. – Мультипланарная реформация по короткой оси на уровне магистральных сосудов при тетраде Фалло (а – ребенок Б., 8 месяцев; 036BTD; б – ребенок Е., 5 месяцев; 049EIM; в – ребенок И., 4 месяца; 052IMA).

При отхождении аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка в реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов выявлены три варианта визуализации выходного отдела правого желудочка:

1) без признаков стенозирования ($n=3$) (рисунок 52а);

2) с признаками стенозирования ($n=8$), при этом определялся стеноз легочной артерии (рисунок 52б);

3) не визуализируется ($n=12$), при мальпозиции магистральных артерий (рисунок 52в).

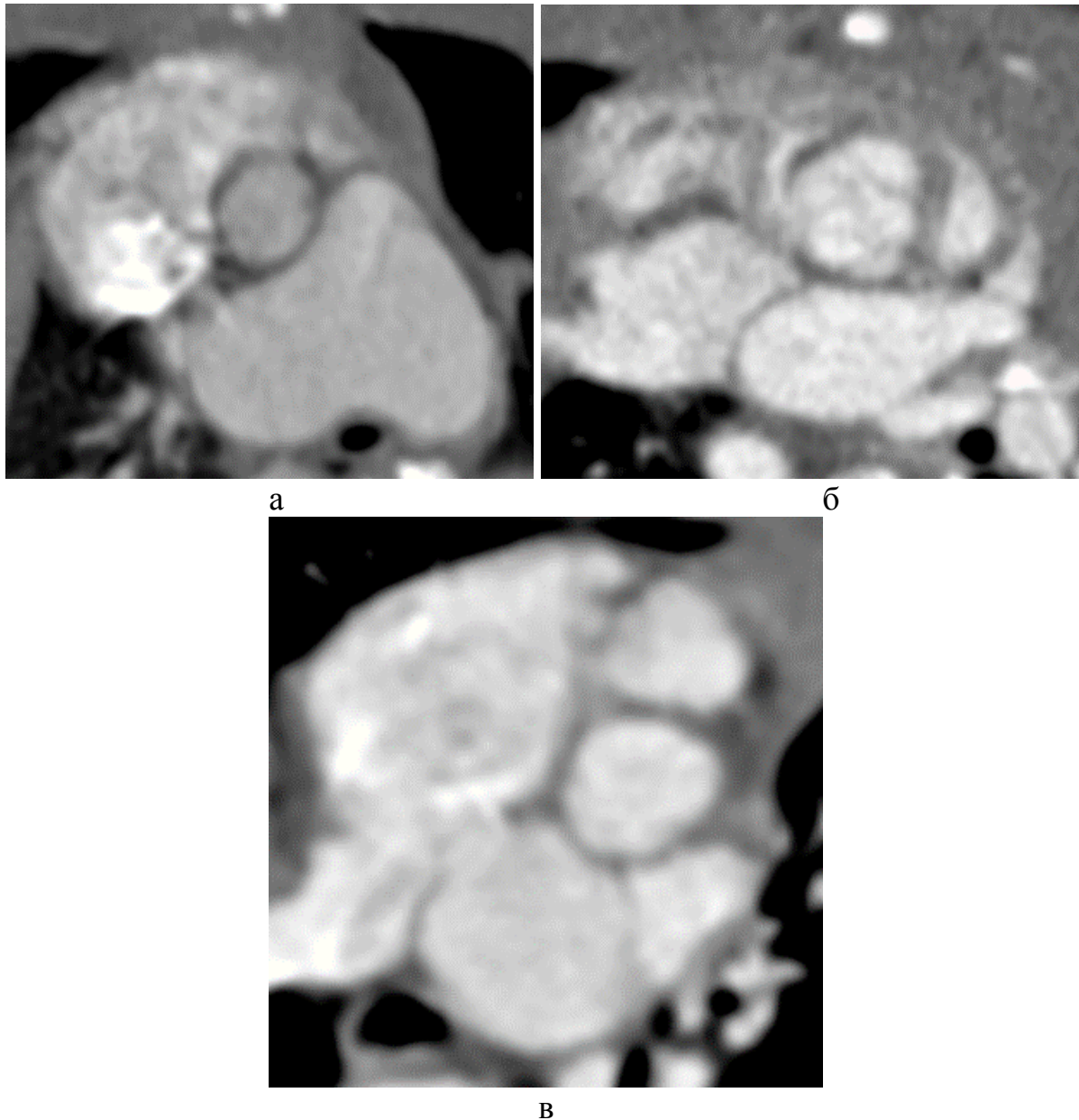


Рисунок 52. – Мультипланарная реформация по короткой оси на уровне магистральных сосудов при отхождении аорты и легочной артерии от правого желудочка (а – новорожденная Б., 17-й день жизни; 128NoB; б – ребенок К., 5 месяцев; 135KGD; в – новорожденная Х., 3-й день жизни; 145NoKH).

У всех детей с ТФ и при отхождении аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка в мультипланарных реформациях по длинной оси приносящего тракта правого желудочка, левых камер сердца, по короткой оси сердца на уровне желудочков картина соответствовала нормальной.

Нами проведен сравнительный анализ аксиальных изображений с изображениями в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца. У 16 детей с ТФ при анализе аксиальных изображений не был установлен стеноз выходного отдела правого желудочка. При анализе в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов у этих больных был определен суженный выходной отдела правого желудочка. У 1 ребенка с ТФ в реформациях, ориентированных по осям сердца, была выявлена агенезия левой легочной артерии. У 1 ребенка с ТФ не был определен субаортальный дефект межжелудочковой перегородки. При отхождении аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка на изображениях в аксиальной плоскости не были установлены: транспозиция магистральных артерий у 9 детей (клинический пример 7); стеноз выходного отдела правого желудочка у 1 ребенка; стеноз выходного отдела левого желудочка у 1 ребенка. У 4 детей при отхождении аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка при анализе в аксиальной плоскости дефект межжелудочковой перегородки был локализован неправильно (клинический пример 8).

Таким образом, характерные анатомические признаки тетрады Фалло и отхождения аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка определялись в мультипланарных реформациях приточных отделов желудочков, по длинной оси левого желудочка, по короткой оси на уровне магистральных сосудов.

Клинический пример № 7.

Новорожденный Б., 3-й день жизни, о пороке известно пренатально, установлен диагноз «ВПС плода: аномалия Тауссиг-Бинг». Состояние при

рождении средней степени тяжести за счет ВПС. Из родильного зала переведен в отделение интенсивной терапии подключен к монитору, сатурация 80-82%, в связи с чем начата инфузия алпростана до проведения ЭхоКГ. По данным ЭхоКГ «транспозиционное положение магистральных сосудов, аорта отходит от ПЖ, ЛА над ДМЖП, аномалия магистрального клапана. Двустворчатый клапан ЛА». На 3-й день жизни проведена КТ-ангиокардиография (рисунок 53).

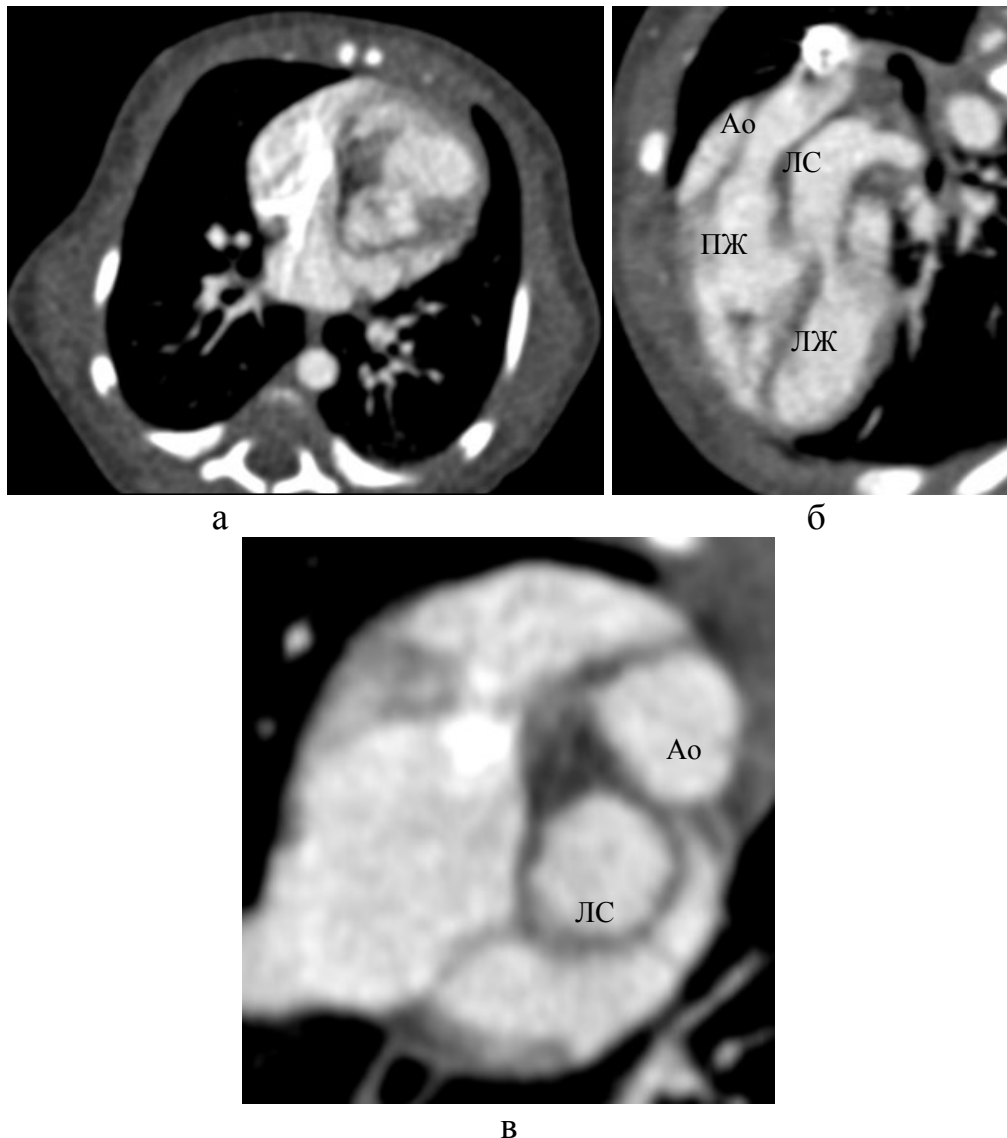


Рисунок 53. – Новорожденный Б., 3-й день жизни; 127NoB. На КТ-ангиокардиограмме в аксиальной плоскости по данным традиционного анализа при отхождении аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка не была выявлена транспозиция магистральных артерий (а). В мультипланарных реформациях по осям сердца выявлены признаки,

позволившие однозначно определить транспозицию аорты и легочной артерии: по длинной оси левого желудочка – параллельно расположены выходные отделы желудочков и два сосуда, отходящие от правого желудочка (б); по короткой оси на уровне магистральных сосудов – визуализируются два сосуда в поперечном сечении: центрально расположенная легочная артерия и аорта, расположенная спереди и слева от легочной артерии (в). Полученные данные при анализе в мультипланарных реформациях подтверждены данными, полученными при операции на сердце. Таким образом, в мультипланарных реформациях была правильно определена транспозиция магистральных артерий, не выявленная при анализе в аксиальной плоскости. Ао – аорта, ЛЖ – левый желудочек, ЛС – легочный ствол, ПЖ – правый желудочек.

Клинический пример № 8.

Ребенок С., 3 месяца, антенатально по УЗИ диагностирован «ВПС плода: ТМС, ДМЖП». В 1-е сутки жизни переведен в ДГБ №1, где по данным ЭХО-КГ: ДОМС от ПЖ с Д-ТМА без стеноза ЛА, ДМЖП 7 мм, ДМПП. Была рекомендована этапная коррекция ВПС: в 1 месяц – суживание ствола ЛА, но не проведена из-за отсутствия квот. На 3-ем месяце жизни проведена КТ-ангиокардиография (рисунок 54).

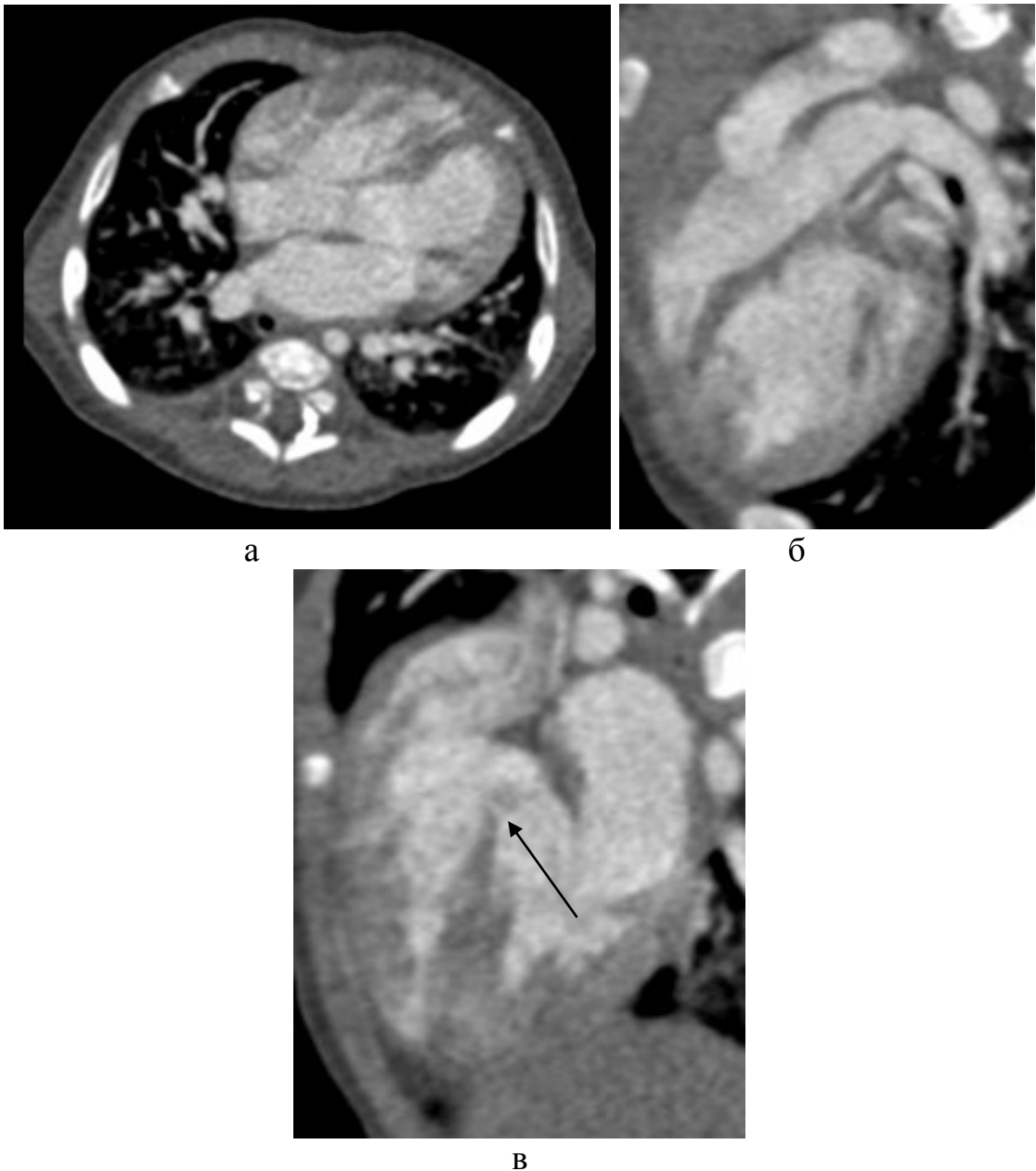


Рисунок 54. – Ребенок С., 3 месяца; 142SAV. На КТ-ангиокардиограмме по данным анализа в аксиальной плоскости при отхождении аорты и легочной артерии от правого/левого желудочка «аорта и легочная артерия отходят от правого желудочка, дефект МЖП расположен под аортой» (а). В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка визуализируются два сосуда полностью отходящие от правого желудочка и на уровне их отхождения целостность межжелудочковой перегородки не нарушена (б), в приточно-мембранозной части мы видим дефект межжелудочковой перегородки (в, стрелка). Полученные данные при анализе в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка

подтверждены данными, полученными при операции на сердце. Из записи протокола операции на сердце – «при ревизии выявлен приточно-мембранозный ДМЖП размерами 6x7 мм, декстропозиция аорты на 100%». Таким образом, в мультипланарной реформации, ориентированной по оси сердца, был правильно локализован дефект межжелудочковой перегородки.

При анализе данных КТ-ангиокардиографии детей со сложными ВПС в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, при оценке внутрисердечных анатомических структур и характера соединения сердца и магистральных сосудов мы выделили пять анатомических признаков, каждый из которых оценивали в определенной мультипланарной реформации: выходной отдел правого желудочка, сосуды, митрально-полулунное фиброзное продолжение, дефект межжелудочковой перегородки, желудочки (таблица 10).

Таблица 10. – Анатомические показатели в диагностике сложных ВПС

Анатомический показатель		Численности, <i>n</i>	Доли, <i>f</i> (%) с 95%-ми ДИ
1. ВОПЖ	нет	47	23 32 41 %
	есть, не сужен	25	10 17 25 %
	есть, сужен	76	41 51 61 %
2. Сосуды	Нормальное положение	94	54 64 73 %
	Один сосуд	25	10 16 25 %
	Два сосуда	29	12 20 28 %
3. МФП	нет	30	15 20 28 %
	есть	118	72 80 85 %
4. ДМЖП	нет	23	11 16 22 %
	есть	125	78 84 89 %
5. Желудочки	обычное	144	63 97 99 %
	«бок-о-бок»	4	1 3 7 %

Для диагностики сложных ВПС из 5 анатомических признаков наиболее важными оказались два, оцениваемые в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных артерий. Первый показатель – выходной отдел правого желудочка (ВОПЖ). Второй показатель – количество

сосудов в поперечном сечении и наличие легочного ствола, огибающего аорту спереди и слева.

Как известно, в норме выходные отделы желудочков и магистральные сосуды пересекаются. Это объясняет невозможность одновременной визуализации на одном уровне выходных отделов желудочков и магистральных сосудов. В нормально сформированном сердце в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных артерий визуализируется единственный сосуд в поперечном сечении, расположенный центрально — аорта. ВОПЖ расположен кпереди от аорты. Непосредственным продолжением ВОПЖ является ствол легочной артерии. Легочный ствол огибает аорту спереди и слева до уровня его бифуркации.

ВОПЖ без признаков стенозирования визуализировали у 25 (17%) детей со сложными ВПС: во всех случаях ДАЛП ($n=4$) и АЛА с ИМЖП ($n=12$); АЛА с ДМЖП ($n=6$); ОМС ($n=3$). ВОПЖ с разной степенью стеноза визуализировали у 76 (51%) детей со сложными ВПС: во всех случаях ТФ ($n=64$); ОМС ($n=8$); АЛА с ДМЖП ($n=4$).

В случаях визуализации ВОПЖ в независимости от наличия или отсутствия его сужения, магистральные артерии в реформации по короткой оси на уровне магистральных артерий, определялись, как и в норме: аорта в поперечном сечении занимала центральное положение, а легочный ствол огибал аорту спереди и слева до уровня его бифуркации. Исключением была АЛА с ДМЖП ($n=7$), при которой визуализировался один сосуд в поперечном сечении: все случаи с сужением ВОПЖ ($n=4$), половина случаев без сужения ВОПЖ ($n=3$).

Таблица 11. – Выходной отдел правого желудочка

ВПС	ВОПЖ		<i>PD</i>	<i>RR</i>	<i>OR</i>	<i>p</i>	<i>Pow</i>	<i>N</i>
	Нет	Есть						
Нет	<i>n</i>	28	54 65 84 %	2,4 3,0 6,7	15 189 2480	$6 \cdot 10^{-13}$	0,99	79
	<i>f</i>	88 98 100 %						
Есть	<i>n</i>	47	54 65 84 %	2,4 3,0 6,7	15 189 2480	$6 \cdot 10^{-13}$	0,99	79
	<i>f</i>	25 32 40 %						

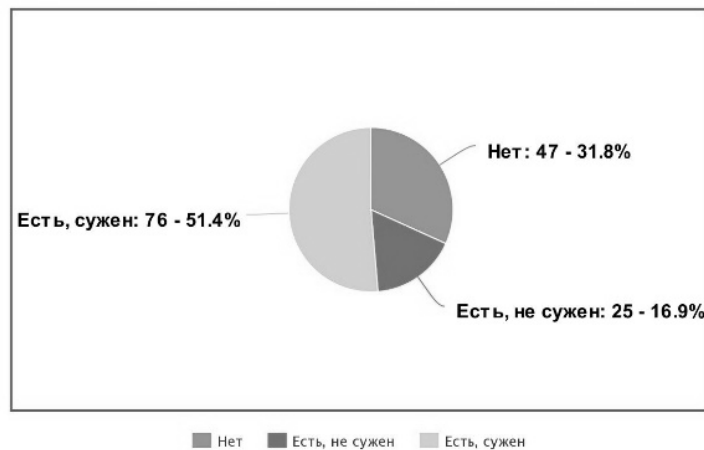


Рисунок 55. – Выходной отдел правого желудочка

При отсутствии визуализации ВОПЖ у детей со сложными ВПС ($n=47$, 32%) были выделены два варианта. В первом варианте у 18 (12%) детей: во всех случаях ОАС ($n=7$), в половине случаев АЛА с ДМЖП ($n=11$), определялся только один сосуд в поперечном сечении; во втором варианте у 29 (20%) детей: у всех пациентов с ТМА ($n=13$) и КТМА ($n=4$), а также у половины пациентов с ОМС с мальпозицией магистральных артерий ($n=12$), визуализировались два сосуда в поперечном сечении.

Таблица 12. – Магистральные сосуды

ВПС	Сосуды		<i>PD</i>	<i>RR</i>	<i>OR</i>	<i>p</i>	<i>Pow</i>	<i>N</i>
	Нормальное положение	Патологическое						
Нет	<i>n</i>	28	22 34 43 %	1,3 1,5 1,8	4,1 24 670	$1,6 \cdot 10^{-5}$	0,99	35
	<i>f</i>	88 98 100 %						
Есть	<i>n</i>	54	72 37 44 %					
	<i>f</i>	56 63 28 %						

Из данных таблицы 12 видно, что доля пациентов с патологическим расположением магистральных артерий в 1,5 раза ($RR = 1,5$ с 95%-м ДИ от 1,3 до 1,8) статистически значимо ($p=1,6 \cdot 10^{-5}$) выше в группе с ВПС (37% с 95%-м ДИ от 72 до 44%), чем в группе без ВПС (95%-м ДИ от 0 до 12%).

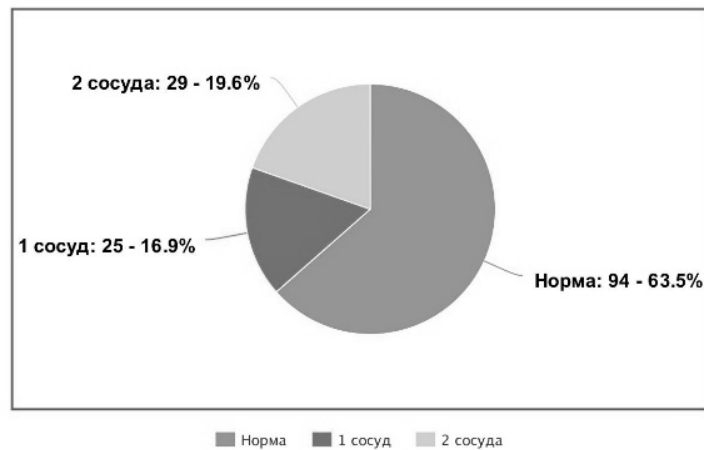


Рисунок 56. – Магистральные сосуды

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка оценивали наличие ДМЖП, МФП.

Отсутствие МФП в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка отмечалось у 30 (20%) пациентов со сложными ВПС.

Таблица 13. – Митрально-полулунное фиброзное продолжение

ВПС		МФП		<i>PD</i>	<i>RR</i>	<i>OR</i>	<i>p</i>	<i>Pow</i>	<i>N</i>
		Нет	Есть						
Нет	<i>n</i>	0	28	67 18 26 %	2,2 3,1 4,4	4,0 6,7 11,4	0,0034	0,74	236
	<i>f</i>	0,0 2 12 %	88 98 100 %						
Есть	<i>n</i>	30	118	67 18 26 %	2,2 3,1 4,4	4,0 6,7 11,4	0,0034	0,74	236
	<i>f</i>	13 20 28 %	73 80 85 %						

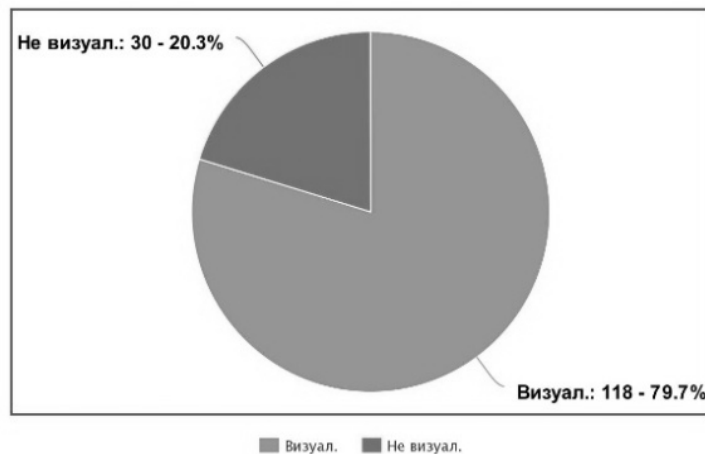


Рисунок 57. – Митрально-полулунное фиброзное продолжение

Из данных таблицы 13 видно, что доля пациентов с отсутствием МФП в 3,1 раз (RR с 95%-м ДИ от 2,2 до 4,4) статистически значимо ($p=0,0034$) выше в группе с ВПС (20% с 95%-м ДИ от 13 до 28%), чем в группе без ВПС (95%-м ДИ от 0 до 12%). При этом обнаружены статистически достоверные различия.

В мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка ДМЖП выявлен у 125 (84%) пациентов со сложными ВПС.

Таблица 14. – Дефект межжелудочковой перегородки

ВПС	ДМЖП		<i>PD</i>	<i>RR</i>	<i>OR</i>	<i>p</i>	<i>Pow</i>	<i>N</i>
	Нет	Есть						
Нет	<i>n</i>	28	71 82 88 %	4 6 9	36 257 6267	10^{-18}	1,00	298
	<i>f</i>	88 98 100 %						
Есть	<i>n</i>	23	78 84 89 %					
	<i>f</i>	11 16 22 %						

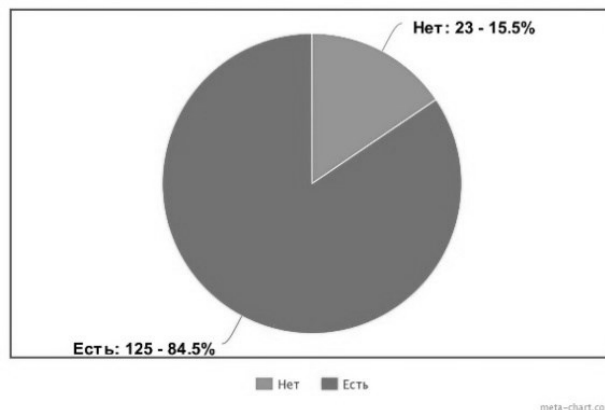


Рисунок 58. – Дефект межжелудочковой перегородки

Из таблицы 14 видно, что доля пациентов с ДМЖП в 6 раз ($RR = 6$ с 95%-м ДИ от 4 до 6) статистически значимо ($p=10^{-18}$) выше в группе с ВПС (84% с 95%-м ДИ от 78 до 89%), чем в группе без ВПС (95%-м ДИ от 0 до 12%). Результат следует признать убедительным: достигнутая мощность составила 100%.

Отдельно выделенный нами признак: расположение желудочков «бок-о-бок» в мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне желудочков определен только у 4 (3%) пациентов со сложным ВПС.

Таблица 15. – Желудочки

ВПС	Желудочки		<i>PD</i>	<i>RR</i>	<i>OR</i>	<i>p</i>	<i>Pow</i>	<i>N</i>
	обычное	бок-о-бок						
Нет	<i>n</i>	28	0,9 0,7 5 %	0,9 1,0 1,1	0,2 1,5 40	0,75	10 ⁻⁶	20300
	<i>f</i>	88 98 100 %						
Есть	<i>n</i>	4						
	<i>f</i>	93 97 99 %						

Из данных таблицы 15 видно, что доля пациентов с расположением желудочков по типу «бок-о-бок» в группе с ВПС статистически незначима ($p=0,75$). Но этот признак встречался у всех пациентов только одного сложного порока сердца: корригированной транспозиции магистральных сосудов.

На рисунке 59 представлен предлагаемый нами алгоритм дифференциальной диагностики сложных пороков развития сердца и магистральных артерий, основанный на характеристике выходного отдела правого желудочка и магистральных сосудов в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов.

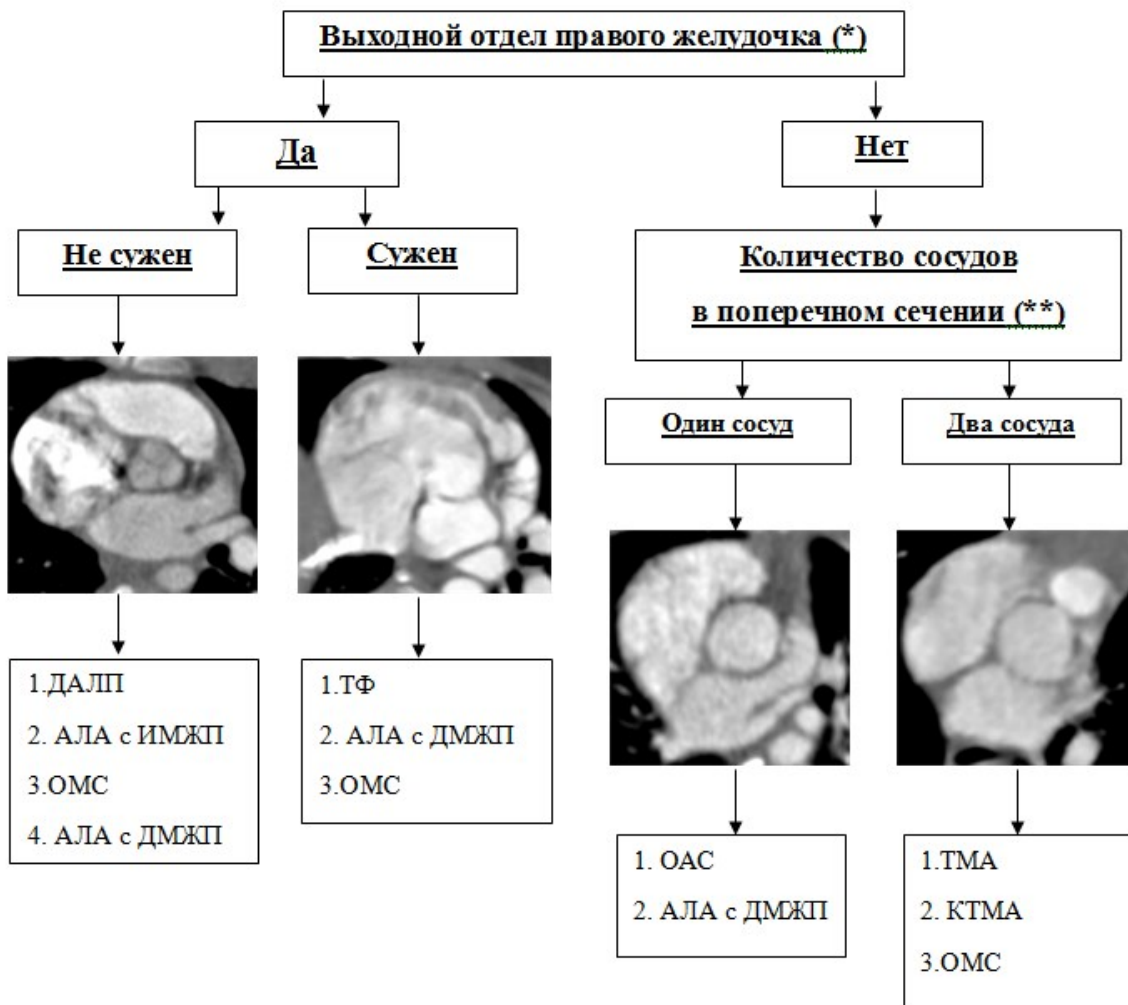


Рисунок 59. – Алгоритм дифференциальной диагностики сложных врождённых пороков сердца и магистральных сосудов у детей. Выходной отдел правого желудочка (*) – оценивается наличие («Да») или отсутствие («Нет») в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов. Количество сосудов в поперечном сечении (**) определяется в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов.

Таким образом, исследование показало, что группы с ВПС и без ВПС значительно различались по следующим анатомическим показателям: характеристике ВОПЖ ($p=6 \cdot 10^{-13}$) и магистральных сосудов ($p=1,6 \cdot 10^{-5}$) в мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов; наличию МФП ($p=0,0034$), ДМЖП ($p=10^{-18}$) в мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов.

мации по длинной оси левого желудочка. Группы значимо не различались по расположению желудочков в мультипланарной реформации по короткой оси сердца ($p=0,75$), но этот показатель также был включен в исследование как значимый фактор патологии.

Нами был проведен сравнительный анализ диагностической эффективности мультипланарных реформаций в стандартных плоскостях и реформаций, ориентированных на собственные оси сердца, в визуализации изменений внутрисердечных структур, характерных для сложных ВПС.

В том случае, если все изменения структур сердца по изображениям в стандартных плоскостях и по реформациям, ориентированным на оси сердца, были оценены верно и однозначно, в зависимости от наличия или отсутствия признаков ВПС результат считали истинно положительным или истинно отрицательным. В случаях, если хоть одно изменение при применении каждой методики анализа изображений было оценено неверно, что было подтверждено результатами оперативных вмешательств, либо однозначная трактовка изменений была невозможна вследствие особенностей их отображения, в зависимости от пропущенного наличия или отсутствия патологии результат считали ложноотрицательным или ложноположительным соответственно.

При уровне достоверности $p<0,05$ были получены значения для следующих пороков: стеноз выходного отдела желудочков, дефект межжелудочковой перегородки и мальпозиция магистральных сосудов.

При визуализации изменений, характерных для стеноза выходного отдела желудочков ($n=76$), чувствительность, специфичность и точность для реформаций, ориентированных по осям сердца, составили 94,7%, 97,2% и 97,3% соответственно, тогда как для реформаций в стандартных плоскостях эти показатели составили 76,3%, 90,3% и 83,1% соответственно.

При ДМЖП ($n=125$) чувствительность, специфичность и точность для реформаций, ориентированных по осям сердца, составили 99,2%, 91,3% и 98,0% соответственно, тогда как для реформаций в стандартных плоскостях эти показатели составили 97,6%, 78,3% и 94,6% соответственно.

При мальпозиции магистральных сосудов (n=29) чувствительность, специфичность и точность для реформаций, ориентированных по осям сердца, составили 91,7%, 97,8% и 97,3% соответственно, тогда как для реформаций в стандартных плоскостях эти показатели составили 58,6%, 90,8% и 77,7% соответственно.

Полученные результаты объясняются тем, что сечение полостей и стенок сердца под углом относительно межпредсердной и межжелудочковой перегородок в стандартных плоскостях затрудняют визуализацию структур и определение точного анатомического и пространственного взаимоотношения желудочков и магистральных сосудов. Необходимо отметить, что в отдельных случаях точная идентификация изменений может быть затруднена и в реформациях, ориентированных по осям сердца, из-за артефактов от движения сердца, а ЭКГ-синхронизация не всегда позволяет значительно улучшить качество изображений вследствие высокой частоты сердечных сокращений у новорожденных. При этом применение препаратов, урежающих сердечные сокращения, для лучевого обследования новорожденных является крайне нежелательным. Всё вышеуказанное осложняет точную интерпретацию лучевых изображений, тем не менее, использование мультипланарных реформаций, ориентированных на оси сердца в подавляющем большинстве случаев является более эффективным, чем анализ изображений в стандартных плоскостях.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На сегодняшний день врожденные пороки сердца и магистральных сосудов (ВПС) занимают лидирующее место и являются частой причиной смерти и инвалидизации новорождённых и детей первого года жизни (Jenkins K.J. et al., 2007; Rosamond W. et al., 2007; Krasuski R.A., Bashore T.M., 2016). Частота ВПС в Российской Федерации за период 2005–2015 увеличилась на 62,3% среди детей до 14 лет и на 55,3% среди детей 15–17 лет; при этом частота впервые выявленных ВПС за 10 лет возросла на 87,1% и 31% соответственно (Бокерия Л.А. и соавт., 2016).

Большинство авторов считают, что визуализационные методы являются ведущими в диагностике ВПС (Prakash A. et al., 2010; Zoghbi W.A., 2014). Компьютерно-томографическая ангиокардиография (КТ-ангиокардиография) является одной из основных модальностей, используемых для неинвазивной визуализации ВПС (Bu G. et al., 2016, Kulkarni A. et al., 2016; Raimondi F. et al., 2016). В настоящее время анализ данных КТ-ангиокардиографии в диагностике ВПС осуществляется в стандартных ортогональных плоскостях (аксиальной, фронтальной, сагиттальной), в произвольных реформациях. Ортогональные срезы грудной клетки вдоль плоскостей тела полезны для общей оценки морфологии сердца и магистральных сосудов, лёгких (Faletra F. et al., 2008, Al-Mousily F. et al., 2011; Pache G. et al., 2011; Nie P. et al., 2012; Bu G. et al., 2016). Однако томографические срезы в ортогональных плоскостях не ориентированы по осям сердца, что неизбежно приводит к «искажению» полостей, клапанных структур и стенок камер сердца с затруднением анализа полученных данных. Для достоверной оценки анатомии и морфометрии сердца и магистральных артерий необходимы срезы, ориентированные по осям сердца (Faletra F. et al., 2008; Goo H.W., 2011).

Однако в отечественной и зарубежной литературе нет работ, посвященных изучению применения мультипланарных реформаций, ориентиро-

ванных по осям сердца, в оценке нормальной и патологической анатомии сердца и магистральных сосудов при КТ-ангиокардиографии.

В связи с этим, нами были обследованы 176 детей, из которых 148 детей с подтвержденным диагнозом ВПС и 28 детей с нормальной анатомией сердца и магистральных сосудов. Инструментальные методы визуализации включали трансторакальную ЭхоКГ и КТ-ангиокардиографию. Клинический диагноз ВПС, который был установлен на основании данных комплексного клинического и инструментального обследования, верифицировался при хирургическом вмешательстве.

В результате обследования выявлено, что в обеих группах основную часть составляли дети периода новорожденности и младенчества. Частоты новорожденности и младенчества были статистически неразличимы. Прочие периоды в группе без ВПС наблюдались раза статистически значимо чаще, чем в группе с ВПС (с 95%-м ДИ от 1,4 до 8,4). В группе с ВПС малую часть ($n=11$, 7,5%) составили недоношенные дети, что не совпадает с литературными данными, утверждающими о большей доле недоношенных детей среди детей с ВПС в сравнении с общей популяцией (Белозеров Ю.М., 2014; Laas E. et al., 2012).

Среди детей в группе с ВПС антенатально диагноз был поставлен у 97 (65%), а постнатально у 51 (35%). АЛА с ИМЖП, установленная антенатально, наблюдалась в 5 раз статистически значимо чаще, чем установленная постнатально (с 95%-м ДИ от 1,2 до 19). ОМС, установленное антенатально, наблюдалось в 4 раза статистически значимо чаще, чем установленное постнатально (с 95%-м ДИ от 1,7 до 13). Частоты других пороков были статистически неразличимы. Только у 6% ($n=9$) детей имелась отягощенность по порокам развития сердца и магистральных сосудов у родственников первой линии родства.

В нашем исследовании у 115 (77%) детей с ВПС других пороков выявлено не было. Частота пороков других органов в сочетании с врожденными дефектами сердца составила 23% ($n=33$). Наибольшая частота внесердечных

пороков была обнаружена в случаях ТФ, АЛА с ДМЖП, ОМС. В 10 случаях (7%) ВПС были составной частью определённого синдрома, при этом чаще встречались пороки с веноартериальным сбросом (ТФ, АЛА с ДМЖП) и сложные шунты (ОМС), что не совпадает с данными литературы о том, что в этой группе наиболее часто встречаются пороки с артериовенозным сбросом крови (Шарыкин А.С., 2007).

По нашим данным возраст матерей в группе с ВПС колебался от 19 до 48 до лет, медиана составила $Me=28$ (с 95%-м ДИ от 26 до 29 лет), а в группе без ВПС соответственно, размах от 18 до 31 года и медиана $Me=24$ (с 95%-м ДИ от 22 до 26 лет).

В нашем исследовании у 33 (22%) матерей из группы с ВПС был отягощенный акушерский анамнез (ОАА) (мертворождение, преждевременные роды, выкидыши на ранних сроках беременности). В группе без ВПС таких случаев не было. Это подтверждает литературные данные о взаимосвязи отягощенного акушерского анамнеза с пороками развития сердца. В нашем исследовании не выявлена четкая взаимосвязь акушерского анамнеза с определенными видами ВПС, как было показано в отдельных исследованиях (Сапорова Е.В., Вахлова И.В., 2017; Jenkins K.J. et al., 2007). По нашим результатам доля пациентов с ОАА в 1,3 раза ($RR = 1,3$ с 95%-м ДИ от 1,1 до 1,4) статистически значимо ($p=0,0028$) выше в группе с ВПС (22% с 95%-м ДИ от 16 до 30%), чем в группе без ВПС.

Всем детям обследование проводили на 128-срезовых КТ-сканерах (Somatom Definition, Siemens; Philips Ingenuity) в положении лежа на спине и поднятыми над головой руками. Применялось внутривенное введение неионных контрастных препаратов с концентрацией йода 350-370 мг/мл из расчёта 1,5-2 мл на 1 кг массы тела ребенка со скоростью 1,0-3,0 мл.

В ходе исследования нами была разработана методика последовательного построения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, при анализе данных КТ-ангиокардиографии, заключается в последовательном построении 7 наиболее информативных реформаций, при этом

предшествующая мультипланарная реформация служит основой для построения последующей:

1. По длинной оси приносящего тракта правого желудочка.
2. Левых камер сердца.
3. Приточных отделов желудочков.
4. По длинной оси магистрального сосуда.
5. По длинной оси левого желудочка.
6. По короткой оси сердца на уровне желудочков.
7. По короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов.

В ходе нашего исследования для нормально сформированного и кордантного соединения сердца и магистральных сосудов, нормального взаимоотношения магистральных сосудов в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, выделены ключевые анатомические признаки, выявленные у всех детей в группе без ВПС (100% с 95%-м ДИ от 88 до 100%) в каждой реформации:

– в мультипланарной реформации по длинной оси приносящего тракта правого желудочка – ушко морфологически правого предсердия треугольной формы с тупой вершиной, слабо выраженной дольчатостью, широким соединением сообщается с предсердной полостью; НПВ (наддиафрагмально) и коронарный синус дренируются в морфологически правое предсердие;

– в мультипланарной реформации левых камер сердца – ушко морфологически левого предсердия узкой вытянутой формы с заостренной вершиной, с хорошо выраженной дольчатостью, узким соединением сообщается с предсердной полостью; легочные вены дренируются в морфологически левое предсердие;

– в мультипланарной реформации приточных отделов желудочков – морфологически левый желудочек соединяется с морфологически левым предсердием, морфологически правый желудочек соединяется с морфологически правым предсердием; МЖП и МПП на пересечении с атриовентрикулярными клапанами формируют «крест» сердца;

– в мультипланарной реформации по длинной оси сосуда – аорта без участков сужений и перерывов;

– в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка – визуализируются все отделы левого желудочка, митрально-полулунное фиброзное продолжение, непрерывающаяся МЖП;

– в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне желудочков – левый желудочек округлой формы с относительно толстыми стенками расположен центрально, правый желудочек серповидной формы, с относительно тонкими стенками, прилежит сверху и справа к левому желудочку; МЖП выпуклой стороной обращена в полость правого желудочка;

– в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов – не суженный выходной отдел правого желудочка, аорта в поперечном сечении расположена центрально, ствол легочной артерии, огибающий аорту спереди и слева до уровня его бифуркации.

При анализе данных КТ-ангиокардиографии детей со сложными ВПС в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, мы выделили пять анатомических признака, каждый из которых оценивали в определённой мультипланарной реформации: выходной отдел правого желудочка (ВОПЖ), сосуды, митрально-полулунное фиброзное продолжение (МФП), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), желудочки.

Для диагностики сложных ВПС из 5 анатомических показателей наиболее важными оказались два, оцениваемые в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов. Первый показатель – ВОПЖ. Второй показатель – количество сосудов в поперечном сечении и наличие лёгочного ствола, огибающего аорту спереди и слева.

ВОПЖ без признаков стенозирования визуализировали у 25 (17%) детей со сложными ВПС: во всех случаях ДАЛП (n=4) и АЛА с ИМЖП (n=12); АЛА с ДМЖП (n=6); ОМС (n=3). ВОПЖ с разной степенью стеноза визуализировали у 76 (51%) детей со сложными ВПС: во всех случаях ТФ (n=64); ОМС (n=8); АЛА с ДМЖП (n=4).

При отсутствии визуализации ВОПЖ у детей со сложными ВПС ($n=47$, 32%) были выделены два варианта. В первом варианте у 18 (12%) детей: во всех случаях ОАС ($n=7$), в половине случаев АЛА с ДМЖП ($n=11$), определялся только один сосуд в поперечном сечении; во втором варианте у 29 (20%) детей: у всех пациентов с ТМА ($n=13$) и КТМА ($n=4$), а также у половины пациентов с ОМС с мальпозицией магистральных артерий ($n=12$), визуализировались два сосуда в поперечном сечении.

При сложных ВПС в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка отсутствие МФП встречалось у 30 (20%) пациентов, ДМЖП выявлен у 125 (84%) пациентов. Расположение желудочков «бок-о-бок» в мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне желудочков определено только у 4 (3%) пациентов со сложным ВПС.

В ходе исследования нами разработан алгоритм дифференциальной диагностики сложных пороков развития сердца и магистральных сосудов, основанный на характеристике выходного отдела правого желудочка и магистральных сосудов в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов.

Таким образом, исследование показало, что группы с ВПС и без ВПС значительно различались по следующим анатомическим показателям: характеристике ВОПЖ ($p=6 \cdot 10^{-13}$) и магистральных сосудов ($p=1,6 \cdot 10^{-5}$) в мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов; наличию МФП ($p=0,0034$), ДМЖП ($p=10^{-18}$) в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка. Группы значительно не различались по расположению желудочков в мультипланарной реформации по короткой оси сердца ($p=0,75$), но этот показатель также был включен в исследование как значимый фактор патологии.

Нами был проведен сравнительный анализ диагностической эффективности изображений в стандартных плоскостях и мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, в визуализации изменений внутрисердечных структур и характере соединения сосудов с сердцем, характерных

для сложных ВПС. При уровне достоверности $p < 0,05$ были получены следующие результаты: чувствительность, специфичность и точность визуализации изменений, характерных для стеноза выходного отдела желудочков ($n=76$), составили 94,7%, 97,2% и 97,3% для реформаций, ориентированных по осям сердца, по сравнению с 76,3%, 90,3% и 83,1% в стандартных плоскостях, соответственно; для ДМЖП ($n=125$) данные показатели составили 99,2%, 91,3% и 98,0% по сравнению с 97,6%, 78,3% и 94,6% соответственно; для мальпозиции магистральных сосудов – 91,7%, 97,8% и 97,3% по сравнению с 58,6%, 90,8% и 77,7% соответственно. Полученные результаты объясняются тем, что сечение полостей и стенок сердца под углом относительно межпредсердной и межжелудочковой перегородок в стандартных плоскостях затрудняют визуализацию структур и определение точного анатомического и пространственного взаимоотношения желудочков и магистральных сосудов. Необходимо отметить, что в отдельных случаях точная идентификация изменений может быть затруднена и в реформациях, ориентированных по осям сердца, из-за артефактов от движения сердца, а ЭКГ-синхронизация не всегда позволяет значительно улучшить качество изображений вследствие высокой частоты сердечных сокращений у новорожденных. Всё вышеуказанное осложняет точную интерпретацию лучевых изображений, тем не менее, использование мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца в подавляющем большинстве случаев является более эффективным, чем анализ изображений в стандартных плоскостях.

Таким образом, на основании проведенного исследования разработан новый методический подход к интерпретации КТ-изображений сердца, имеющий значение для оптимизации лучевой диагностики ВПС у детей, что позволяет рекомендовать его к использованию в практическом здравоохранении.

ВЫВОДЫ

1. Разработанная методика последовательного построения мультипланарных реформаций изображений, ориентированных по осям сердца, при анализе данных компьютерно-томографической ангиокардиографии, позволяет точнее оценить внутрисердечные анатомические структуры и характер соединения сердца и магистральных сосудов за счет визуализации в сечениях по соответствующим осям сердца и сосудов.

2. В каждой мультипланарной реформации, построенной по оси сердца, при компьютерно-томографической ангиокардиографии выделены признаки нормально сформированного сердца и кордантного соединения сердца и магистральных сосудов.

3. К значимым факторам патологии относятся: характеристика ВОПЖ ($p=6 \cdot 10^{-13}$) и магистральных сосудов ($p=1,6 \cdot 10^{-5}$) в мультипланарной реформации по короткой оси сердца на уровне магистральных сосудов; наличие МФП ($p=0,0034$), ДМЖП ($p=10^{-18}$) в мультипланарной реформации по длинной оси левого желудочка. Выявлена связь расположения желудочков по типу «бок-о-бок» при КТМС, в то время как при остальных пороках этот показатель был незначим.

4. Разработан дифференциально-диагностический алгоритм распознавания сложных пороков развития сердца и магистральных сосудов, основанный на характеристике выходного отдела правого желудочка и магистральных сосудов в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов.

5. Сравнительный анализ диагностической информативности изображений в различных реформациях при КТ-ангиокардиографии показал, что визуализация изменений сердца и магистральных сосудов, характерных для сложных ВПС, более достоверна в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца, по сравнению с изображениями в стандартных плоскостях. Чувствительность, специфичность и точность визуализации изменений, характерных для стеноза выходного отдела желудочков, составили

94,7%, 97,2% и 97,3% для реформаций, ориентированных по осям сердца, по сравнению с 76,3%, 90,3% и 83,1% в стандартных плоскостях, соответственно; для ДМЖП – 99,2%, 91,3% и 98,0% по сравнению с 97,6%, 78,3% и 94,6% соответственно; для мальпозиции магистральных сосудов – 91,7%, 97,8% и 97,3% по сравнению с 58,6%, 90,8% и 77,7% соответственно.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Анализ данных КТ-ангиокардиографии у детей со сложными врожденными пороками сердца и магистральных сосудов рекомендуется проводить путем последовательного построения мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца.
2. В каждой мультипланарной реформации, ориентированной по оси сердца, рекомендуется оценить анатомические признаки нормально сформированного сердца.
3. Дифференциальную диагностику сложных врожденных пороков сердца и магистральных сосудов у детей целесообразно начинать с двух анатомических показателей в мультипланарной реформации по короткой оси на уровне магистральных сосудов: выходного отдела правого желудочка, магистральных сосудов.
4. Рекомендуется использовать разработанный алгоритм в дифференциальной диагностике сложных врожденных пороков сердца и магистральных артерий у детей.

ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШЕЙ РАЗРАБОТКИ ТЕМЫ

Перспективы дальнейшей разработки темы заключаются в изучении КТ-семиотики других сложных врожденных пороков сердца и магистральных сосудов у детей в мультипланарных реформациях, ориентированных по осям сердца. Дальнейшая разработка и усовершенствование дифференциально-диагностического алгоритма сложных врожденных пороков сердца и магистральных сосудов у детей. Широкое распространение и внедрение анализа данных КТ-ангиокардиографии с помощью мультипланарных реформаций, ориентированных по осям сердца, во всех учреждениях, занимающихся сердечно-сосудистой патологией.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Банкл, Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов: пер. с англ. / Г. Банкл. – М.: Медицина, 1980. – 312 с.
2. Баранов, А.А. Федеральные клинические рекомендации по оказанию медицинской помощи детям с врожденными пороками сердца / А.А. Баранов. – М.:, 2015. – 21 с.
3. Белозеров, Ю.М. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе / Ю.М. Белозеров, Л.В. Брегель, В.М. Субботин // Российский вестник перинатологии и педиатрии. – 2014. – № 6. – С. 7–11.
4. Бокерия, Л.А. Итоги научных исследований по проблеме сердечно-сосудистой хирургии в 2012 г. / Л.А. Бокерия, Р.Г. Гудкова // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2013. – № 1. – С. 35–44.
5. Бокерия, Л.А. Компьютерная томография в диагностике врожденных пороков сердца / Л.А. Бокерия, В.Н.Макаренко, Л.А. Юрпольская. – М., 2009. – 52 с.
6. Бокерия, Л.А. Хирургическая помощь при врожденных пороках сердца и сосудов в Российской Федерации (2005-2015 гг.) / Л.А. Бокерия, Р.Г. Гудкова, Ю.Е. Иванова // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. – 2016. – Т. 17, № 6. – С. 34–41.
7. Зиньковский, М.Ф. Врожденные пороки сердца / М.Ф. Зиньковский; под ред. А.Ф. Возианова. – К.: Книга плюс, 2008. – 1168 с.
8. Кадурина, Т.И. Наследственные коллагенопатии / Т.И. Кадурина. – СПб.: Невский диалект, 2000. – 270 с.
9. Кадурина, Т.И. Поражение сердечно-сосудистой системы у детей с различными клиническими вариантами наследственных болезней соединительной ткани / Т.И. Кадурина // Вестник аритмологии. – 2000. – № 18. – С. 87.

10. Клайнман, Ч.С. Гемодинамика и кардиология. Проблемы и противоречия в неонатологии / Ч.С. Клайнман. – М.: Логосфера, 2015. – 512 с.
11. Коков, А.Н. Мультиспиральная компьютерная томография в диагностике врожденных пороков сердца у детей первых лет жизни / А.Н. Коков, С.Е. Семенов, В.Л. Масенко и соавт. // Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. – 2013. – № 4. – С. 42–49.
12. Левченко, Е.Г. Генетические синдромы у детей с ВПС / Е.Г. Левченко, В.А. Тоболин, Н.П. Котлукова и соавт. // Вестник аритмологии. – 2000. – № 18. – С.102–103.
13. Маркина, Ю.А. Рентгеновская компьютерная томография у детей с врожденными пороками сердца / Ю.А. Маркина // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 1 – С. 28–38.
14. Миролубов, Л.М. Врожденные пороки сердца у новорожденных и детей первого года жизни / Л.М. Миролубов. – Казань: Медицина, 2008. – 150 с.
15. Митина, И.Н. Неинвазивная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца / И.Н. Митина, Ю.И. Бондарев. – М.: Видар-М, 2004. –304 с.
16. Мутафьян, О.А. Детская кардиология. Руководство для врачей / О.А. Мутафьян. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 504 с.
17. Мутафьян, О.А. Пороки сердца у детей и подростков. Руководство для врачей / О.А. Мутафьян. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. – 560 с.
18. Прокоп, М. Спиральная и многослойная компьютерная томография: Учебное пособие. В 2 т. пер. с англ. / М. Прокоп, М. Галански. – М.: МЕДпресс-информ, 2006. – Т. 1. - 413 с.
19. Саперова, Е.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность / Е.В. Саперова, И.В. Вахлова // Вопросы современной педиатрии. – 2017. – № 16 (2). – С. 126–133.

20. Сухарева, Г.Э. Врожденные пороки сердца у детей с генными синдромами / Г.Э. Сухарева // Здоровье ребенка. – 2008. – № 4. – С. 22–30.
21. Шарыкин, А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. - 2-е изд.– М.: Издательство БИНОМ, 2009. – 394 с.
22. Шарыкин, А.С. Перинатальная кардиология / А.С. Шарыкин. – М.: Волшебный фонарь, 2007. – 264 с.
23. Шестопалова, Е.А. Клинико-генеалогический и цитологический анализ пороков сердца / Е.А. Шестопалова, Н.М. Дышева, Е.Н. Лукаш и соавт. // Бюллетень Российского общества медицинские генетиков. – 2000. – № 2 (11). – С. 6.
24. Юрпольская, Л.А. Компьютерная и магнитно-резонансная томография в диагностическом алгоритме врожденных пороков сердца: что? когда? кому? – «за» и «против» / Л.А. Юрпольская, В.Н. Макаренко, Л.А. Бокерия // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. – 2014. – № 3. – С. 4–13.
25. Юрпольская, Л.А. Лучевая диагностика врожденных пороков сердца и сосудов. Этапы эволюции от классической рентгенологии до современных методов компьютерной томографии. Часть 1 / Л.А. Юрпольская, В.Н. Макаренко, Л.А. Бокерия // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 2. – С. 9–27.
26. Юрпольская, Л.А. Лучевая диагностика врожденных пороков сердца и сосудов. Этапы эволюции от классической рентгенологии до современных методов компьютерной томографии. Часть 2 / Л.А. Юрпольская, В.Н. Макаренко, Л.А. Бокерия // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 3. – С. 17–29.
27. Юрпольская, Л.А. Лучевая диагностика врожденных пороков сердца и сосудов. Этапы эволюции от классической рентгенологии до современных методов компьютерной томографии. Часть 3. / Л.А. Юрпольская, В.Н. Макаренко, Л.А. Бокерия // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 4. – С. 25–38.

28. Achenbach, S. Noninvasive coronary angiography by retrospectively ECG-gated multislice spiral CT / S. Achenbach, S. Ulzheimer, U. Baum et al. // *Circulation*. – 2000. – Vol. 102. – P. 2823–2828.
29. Al-Mousily, F. Use of 320-detector computed tomographic angiography for infants and young children with congenital heart disease / F. Al-Mousily, R.Y. Shifrin, F.J. Fricker et al. // *Pediatr cardiol*. – 2011. – Vol. 32. – P. 426–432.
30. Asim, A. Frequency of congenital heart defects in indian children with down syndrome / A. Asim, S. Agarwal, I. Panigrahi // *Austinn j genet genomic res*. – 2016. – Vol. 3, № 1. – P. 1–3.
31. Beier, U.H. Cardiac Computed Tomography Compared to Transthoracic Echocardiography in the Management of Congenital Heart Disease / U.H. Beier, V. Jelnin, S. Jain et al. // *Catheter cardiovasc interv*. – 2006. – Vol. 68. – P. 441–449.
32. Bernstein, D. Evaluation of the cardiovascular system / D. Bernstein // Ed by R.E. Behrman, R.M. Kliegman, H.B. Jenson // *Nelson Textbook Pediatrics*. - Philadelphia, Saunders, 2004. – P. 1481–1488.
33. Blue, G.M. Congenital heart disease: current knowledge about causes and inheritance / G.M. Blue, E.P. Kirk, G.F. Sholler et al. // *Med j Aust*. – 2012. – Vol. 197. – P. 155–159.
34. Botto, L.D. Congenital heart defects after maternal fever / L.D. Botto, J.D. Panichello, M.L. Browne et al. // *Am j obstetrics gynecol*. – 2014. – Vol. 210, № 4. – P. 359.
35. Botto, L.D. Congenital heart defects, maternal febrile illness, and multivitamin use: a populationbased study / L.D. Botto, M.C. Lynberg, J.D. Erickson // *Epidemiology*. – 2001. – Vol. 12, № 5. – P. 485–490.
36. Brite, J. Maternal overweight and obesity and risk of congenital heart defects in offspring / J. Brite, S.K. Laughon, J. Troendle et al. // *Int j obes (Lond)*. – 2014. – Vol. 38, № 6. – P. 878–882.

37. Browne, L. ALCAPA: the role of myocardial viability studies in determining prognosis / L. Browne, D. Kearney, M.D. Taylor et al. // *Pediatr radiol.* – 2010. – Vol. 40. – P. 163–167.
38. Bu, G. Comparison of 128-Slice Low-Dose Prospective ECG-Gated CT Scanning and Trans Thoracic Echocardiography for the Diagnosis of Complex Congenital Heart Disease / G. Bu, Y. Miao, J. Bin et al. // *PLoS One.* – 2016. – Vol. 11, № 10. – P. 1–12.
39. Busch, S. Quantitative assessment of left ventricular function with dual-source CT in comparison to cardiac magnetic resonance imaging: initial findings / S. Busch, T.R. Johnson, B.J. Wintersperger et al. // *Eur radiol.* – 2008. – Vol. 18. – P. 570–575.
40. Charakida, M. 3D echocardiography in congenital heart disease: a valuable tool for the surgeon / M. Charakida, K. Pushparajah, J. Simpson // *Future cardiol.* – 2014. – Vol.10. – P. 497–509.
41. Cheng, Z. Low-dose prospective ECG-triggering dualsource CT angiography in infants and children with complex congenital heart disease: first experience / Z. Cheng, X. Wang, Y. Duan et al. // *Eur radiol.* – 2010. – Vol. 20. – P. 2503–2511.
42. Chew, C. Population-based study of antenatal detection of congenital heart disease by ultrasound examination / C. Chew, J.L. Halliday, M.M. Riley et al. // *Ultrasound obstet gynecol.* – 2007. – Vol. 29. – P. 619–624.
43. Chung, I.M. Genetics of Congenital Heart Defects: The NKX2-5 Gene, a Key Player / I.M. Chung, G. Rajakumar // *Genes (Basel).* – 2016. – Vol. 7, № 2. –E6.
44. Cooper, W.O. Major congenital malformations after first-trimester exposure to ACE inhibitors / W.O. Cooper, S. Hernandez-Diaz, P.G. Arbogast et al. // *New Engl j med.* – 2006. – Vol. 354, № 23. – P. 2443–2451.
45. Correa, A. Do multivitamin supplements attenuate the risk for diabetes-associated birth defects? / A. Correa, L. Botto, Y. Liu et al. // *Pediatrics.* – 2003. – № 111. – P. 1146–1151.

46. Czeizel, A.E. Folate deficiency and folic acid supplementation: the prevention of neural-tube defects and congenital heart defects / A.E. Czeizel, I. Dudas, A. Vereczkey et al. // *Nutrients*. – 2013. – Vol. 5, № 11. – P. 4760–4775.
47. Desir, A. Congenital abnormalities of intrathoracic airways / A. Desir, B. Ghaye // *Radiol clin North. Am.* – 2009. – № 47. – P. 203–225.
48. Dillman, J.R. Imaging of pulmonary venous developmental anomalies / J.R. Dillman, S.G. Yarram, R.J. Hernandez // *Am j roentgenol.* – 2009. – Vol. 192. – P. 1272–1285.
49. Dorfman, A.L. Accuracy of echocardiography in low birth weight infants with congenital heart disease / A.L. Dorfman, J.C. Levine, S.D. Colan et al. // *Pediatrics*. – 2005. – Vol. 115. – P. 102–107.
50. Driessen, M.M. Advances in cardiac magnetic resonance imaging of congenital heart disease / M.M. Driessen, J.M. Breur, R.P. Budde et al. // *Pediatr radiol.* – 2015. – Vol. 45. – P. 5–19.
51. Edwards, W.D. Standardized nomenclature and anatomic basis for regional tomographic analysis of the heart / W.D. Edwards, A.J. Tajik, J.B. Seward // *Mayo clin proc.* – 1981. – Vol. 56. – P. 479–497.
52. El Malti, R. A systematic variant screening in familial cases of congenital heart defects demonstrates the usefulness of molecular genetics in this field / R. El Malti, H. Liu // *Eur j hum genet.* – 2016. – Vol. 24 (2). – P. 228–236.
53. Ericson, A. Nonsteroidal anti-inflammatory drugs in early pregnancy / A. Ericson, B.A. Kallen // *Reprod toxicol.* – 2001. – Vol.15, № 4. – P. 371–375.
54. Faletra, F. *Anatomy of the Heart by Multislice Computed Tomography* / F. Faletra, N. Pandian, Yen Siew Ho. – Wiley-Blackwell, 2008. – 136 p.
55. Feigenbaum, H. *Feigenbaum's Echocardiography* / H. Feigenbaum, W. F. Armstrong, T. Ryan. – Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins, 2005. – 1577 p.
56. Feinstein, J.A. Hypoplastic left heart syndrome: current considerations and expectations / J.A. Feinstein, D.W. Benson, A.M. Dubin et al. // *J Am coll cardiol.* – 2012. – Vol. 59. – P. 1–42.

57. Feltes, T.F. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association Endorsed by the American Academy of Pediatrics and Society for Cardiovascular Angiography and Intervention / T.F. Feltes, E. Bacha, R.H. Beekman III et al. // *Circulation*. – 2011. – Vol. 123. – P. 2607–2652.
58. Feng, Y. Maternal folic acid supplementation and the risk of congenital heart defects in offspring: a meta-analysis of epidemiological observational studies / Y. Feng, S. Wang, R. Chen et al. // *Sci rep*. – 2015. – Vol. 5. – P. 8506.
59. Firpo, C. Evaluation of fetal heart dimensions from 12 weeks to term / C. Firpo, J.I.E. Hoffman, N.H. Silverman // *Am j cardiol*. – 2001. – Vol. 87. – P. 594–600.
60. Frakes, D.H. [New techniques for the reconstruction of complex vascular anatomies from MRI images](#) / D.H. Frakes, M.J. Smith, J. Parks et al. // *J cardiovasc magn reson*. – 2005. – Vol. 7, № 2. – P. 425–432.
61. Fratz, S. More accurate quantification of pulmonary blood flow by magnetic resonance imaging than by lung perfusion scintigraphy in patients with Fontan circulation / S. Fratz, J. Hess, M. Schwaiger et al. // *Circulation*. – 2002. – Vol. 106, № 12. – P. 1510–1513.
62. Fujii, K. Comparative evaluation of organ and effective doses for pediatric patients with those for adults in chest and abdominal CT examinations / K. Fujii, T. Aoyama, S. Koyama et al. // *Brit j radiol*. – 2007. – P. 657–667.
63. Galea, N. Right ventricular cardiovascular magnetic resonance imaging: normal anatomy and spectrum of pathological findings / N. Galea, I. Carbone, D. Cannata et al. // *Insights imag*. – 2013. – Vol. 4. – P. 213–223.
64. Geiger, J.M. Teratogenic risk with etretinate and acitretin treatment / J.M. Geiger, M. Baudin, J.H. Saurat // *Dermatology*. – 1994. – Vol. 189, № 2. – P. 109–116.

65. Goitein, O. The Role of Cardiac Computed Tomography in Infants with Congenital Heart Disease / O. Goitein, I. Salem, J. Jacobson et al. // IMAJ. – 2014. – Vol. 16. – P. 147–152.
66. Goo, H.W. Evaluation of the airways in patients with congenital heart disease using multi-slice CT / H.W. Goo // J Korean pediater cardiol soc. – 2004. – Vol. 8. – P. 37–43.
67. Goo, H.W. Cardiac MDCT in children: CT technology overview and interpretation / H.W. Goo // Radiol clin. – 2011. – Vol. 49. – P. 997–1010.
68. Goo, H.W. Comparison of Chest Pain Protocols for Electrocardiography – Gated Dual-Source Cardiothoracic CT in Children and Adults: The Effect of Tube Current Saturation on Radiation Dose Reduction / H.W. Goo // Korean j cardiol. – 2018. – Vol. 1. – P. 23–31.
69. Goo, H.W. Computed tomography for the diagnosis of congenital heart disease in pediatric and adult patients / H.W. Goo, I.S. Park, J.K. Ko et al. // Int j cardiovasc imag. – 2005. – Vol. 21. – P. 347–365.
70. Goo, H.W. Coronary artery anomalies and clinically important anatomy in patients with congenital heart disease: multislice CT findings / H.W. Goo, D.M. Seo, T.J. Yun et al. // Pediatr radiol. – 2009. – Vol. 39. – P. 265–273.
71. 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. – P. 1670–1680.
72. Goo, H.W. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions / H.W. Goo, I.S. Park, J.K. Ko et al. // Radiographics. – 2003. – Vol. 23. – P. 147–165.
73. Goo, H.W. [Current trends in cardiac CT in children](#) / H.W. Goo // Acta radiol. – 2013. – Vol. 54, № 9. – P. 1055–1062.
74. Goo, H.W. Haemodynamic findings on cardiac CT in children with congenital heart disease / H.W. Goo // Pediatr radiol. – 2011. – Vol. 41, № 2. – P. 250–261.

75. Goo, H.W. Horseshoe lung: useful angiographic and bronchographic images using multidetector-row spiral CT in two infants / H.W. Goo, Y.H. Kim, J.K. Ko et al. // *Pediatr radiol.* – 2002. – Vol. 32. – P. 529–532.
76. Goo, H.W. State-of-the-Art CT imaging techniques for congenital heart disease / H.W. Goo // *Korean j radiol.* – 2010. – Vol. 11. – P. 4–18.
77. Goo, H.W. 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. – P. 792–798.
78. Greil, G.F. Imaging of aortopulmonary collateral arteries with high-resolution multidetector CT / G.F. Greil, M. Schoebinger, A. Kuettner et al. // *Pediatr radiol.* – 2006. – Vol. 36. – P. 502–509.
79. Guo, Y.K. Accuracy and reproducibility of assessing right ventricular function with 64-section multi-detector row CT: comparison with magnetic resonance imaging / Y.K. Guo, H.L. Gao, X.C. Zhang et al. // *Int j radiol.* – 2010. – Vol. 139. – P. 254–262.
80. Guser, S. Noncardiac malformations in congenital heart disease: a retrospective analysis of 305 pediatric autopsies / S. Guser, T. Ince, G. Kale et al. // *Turk j pediatr.* – 2005. – Vol. 47, № 2. – P. 159–166.
81. Hartman, R.J. The contribution of chromosomal abnormalities to congenital heart defects: a population-based study / R.J. Hartman, S.A. Rasmussen, L.D. Botto et al. // *Pediatr radiol.* – 2011. – Vol. 32, № 8. – P. 1147–1157.
82. Hernandez-Diaz, S. Folic acid antagonists during pregnancy and the risk of birth defects / S. Hernandez-Diaz, M.M. Werler, A.M. Walker et al. // *New Engl j med.* – 2000. – Vol. 343, № 22. – P. 1608–1614.
83. Herskind, A.M. Increased prevalence of congenital heart defects in monozygotic and dizygotic twins / A.M. Herskind, D. Almind Pedersen, K. Christensen // *Circulation.* – 2013. – Vol. 128, № 11. – P. 1182–1188.
84. Hirsch, R. Computed tomography angiography with three-dimensional reconstruction for pulmonary venous definition in high-risk infants with congenital

heart disease / R. Hirsch, W. Gottliebson, E. Crotty et al. // *Congen heart dis.* – 2006. – Vol. 1. – P. 104–110.

85. Hoffman, J.I. Prevalence of congenital heart disease / J.I. Hoffman, S. Kaplan, R.R. Liberthson // *Am heart j.* – 2004. – Vol. 147. – P. 425–439.

86. Hoffman, J.I. The incidence of congenital heart disease / J.I. Hoffman, S. Kaplan // *J Am coll cardiol.* – 2002. – Vol. 39. – P. 1890–1900.

87. Hrusca, A. Congenital heart defects and associated comorbidities – 5 years of experience / A. Hrusca, S. Cainap, A.L. Rachisan et al. // *HVM Bioflux.* – 2013. – Vol. 5, № 2. – P. 62–65.

88. Hu, B. Assessment of tetralogy of Fallot-associated congenital extracardiac vascular anomalies in pediatric patients using lowdose dual-source computed tomography / B. Hu, K. Shi, Y.P. Deng et al. // *BMC Cardiovascular dis.* – 2017. – Vol. 17, № 285. – P. 1–8.

89. Huang, M.P. Evaluation of image quality and radiation dose at prospective ECG-triggered axial 256-slice multi-detector CT in infants with congenital heart disease / M.P. Huang, C.H. Liang, Z.J. Zhao et al. // *Pediatr radiol.* – 2011. – Vol. 41. – P. 858–866.

90. Jenkins, K.J. Noninherited risk factors and congenital cardiovascular defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young: endorsed by the American Academy of Pediatrics / K.J. Jenkins, A. Correa, J.A. Feinstein et al. // *Circulation.* – 2007. – Vol. 115, № 23. – P. 2995–3014.

91. Jin, K.N. Retrospective versus prospective ECG-gated dual-source CT in pediatric patients with congenital heart diseases: comparison of image quality and radiation dose / K.N. Jin, E.A. Park, C.I. Shin // *Int j cardiovasc imag.* – 2010. – Vol. 26. – P. 63–73.

92. Junqueira, F.P. Pulmonary arterial hypertension: an imaging review comparing MR pulmonary angiography and perfusion with multidetector CT angiography / F.P. Junqueira, C.M.A.O. Lima, A.C. Coutinho // *Brit j cardiol.* – 2012. – Vol. 85. – P. 1446–1456.

93. Kawano, T. Three-dimensional helical computed tomographic angiography in neonates and infants with complex congenital heart disease / T. Kawano, M. Ishii, J. Takagi // *Am heart j.* – 2000. – Vol. 139. – P. 654–660.
94. Krasuski, R.A. Congenital heart disease epidemiology in the United States: blindly feeling for the charging elephant / R.A. Krasuski, T.M. Bashore // *Circulation.* – 2016. – Vol. 134, № 2. – P. 110–113.
95. Kulkarni, A. Computed Tomography in Congenital Heart Disease: Clinical Applications and Technical Considerations / A. Kulkarni, H.H. Hsu, P. Ou, et al. // *Echocardiography.* – 2016. – Vol. 33, № 4. – P. 629–640.
96. Laas, E. Preterm birth and Congenital Heart Defects: A population based study / E. Laas, N. Lelong, A.C. Thiéulin et al. // *Pediatrics.* – 2012. – Vol. 4. – P. 829–837.
97. Lee, E.Y. Tracheobronchomalacia in infants and children: multidetector CT evaluation / E.Y. Lee, P.M. Boiselle // *Radiology.* – 2009. – Vol. 252. – P. 7–22.
98. Listijono, D.R. Complementary Use of Imaging modalities in Diagnosis of Complex Congenital Heart Disease / D.R. Listijono, M.B. Rubens, M.L. Rigby // *ASEAN Heart j.* – 2014. – Vol. 22. – P. 55–59.
99. Lombardi, M. MRI of the Heart and Vessels / M. Lombardi, C. Bartolozzi. – Italia: Springer, 2005. – 394 p.
100. [McKie, S.J.](#) Features of cardiac disease demonstrated on CT pulmonary angiography / [S.J. McKie](#), [D.J. Hardwick](#), [J.H. Reid](#) et al. // [Clin radiol.](#) – 2005. – Vol. 60, № 1. – P. 31–38.
101. Meberg, A. Congenital heart defects – chromosomal anomalies, syndromes and extracardiac malformations / A. Meberg, J. Hals, E. Thaulow // *Acta paediatr.* – 2007. – Vol. 96, № 8. – P.1142–1145.
102. Mertens, L. The gold standard for noninvasive imaging in congenital heart disease: echocardiography / L. Mertens, M.K. Friedberg // *Curr opin cardiol.* – 2009. – Vol. 24. – P. 119–124.

103. Meyer-Wittkopf, M. Correlation between fetal cardiac diagnosis by obstetric and pediatric cardiologist sonographers and comparison with postnatal findings / M. Meyer-Wittkopf, S. Cooper, G. Sholler // *Ultrasound obstet gynecol.* – 2001. – Vol. 17. – P. 392–397.
104. Miller, A. Congenital heart defects and major structural noncardiac anomalies, Atlanta, Georgia, 1968 to 2005 / A. Miller, T. Riehle-Colarusso, C.J. Alverson et al. // *J pediatr.* – 2011. – Vol. 159, № 1. – P. 70–78.
105. Miller, A. Maternal age and prevalence of isolated congenital heart defects in an urban area of the United States / A. Miller, T. Riehle-Colarusso, C. Siffel et al. // *Am j med genet a.* – 2011. – Vol. 155. – P. 2137–2145.
106. Miranovic, V. The incidence of congenital heart disease: previous findings and perspectives / V. Miranovic // *Srp arh celok lek.* – 2014. – Vol. 142. – P. 243–248.
107. Molgaard-Nielsen, D. Use of oral fluconazole during pregnancy and the risk of birth defects / D. Molgaard-Nielsen, B. Pasternak, A. Hviid // *New Engl j med.* – 2013. – Vol. 369, № 9. – P. 830–839.
108. Montani, D. Pulmonary arterial hypertension / D. Montani, S. Günther, P. Dorfmuüller et al. // *Orphanet j care dis.* – 2013. – Vol. 8. – P. 97.
109. Mozaffarian, D. Heart Disease and Stroke Statistics-2016 Update: a report from the American Heart Association / D. Mozaffarian, E.J. Benjamin, A.S. Go et al. // *Circulation.* – 2016. – Vol. 133, № 4. – P. 338–360.
110. Nagel, E. Cardiovascular Magnetic Resonance / E. Nagel, A.C. Rossem, E. Fleck. – Springer, 2003. – 270 p.
111. Nie, P. Accuracy, image quality and radiation dose comparison of high-pitch spiral and sequential acquisition on 128-slice dual-source CT angiography in children with congenital heart disease / P. Nie, X. Wang, Z. Cheng et al. // *Eur radiol.* – 2012. – Vol. 22. – P. 2057–2066.
112. Nie, P. Application of prospective ECG-gated high-pitch 128-slice dual-source CT angiography in the diagnosis of congenital extracardiac vascular

anomalies in infants and children / P. Nie, G. Yang, X. Wang et al. // PloS One. – 2014. – Vol. 9, № 12. – P. 1–14.

113. Ntsinjana, H.N. The role of cardiovascular magnetic resonance in pediatric congenital heart disease / H.N. Ntsinjana, M.L. Hughes, A.M. Taylor // J cardiovasc magn reson. – 2011. – Vol. 13. – P. 51.

114. Ou, P. Detection of coronary complications after the arterial switch operation for transposition of the great arteries: first experience with multislice computed tomography in children / P. Ou, E. Mousseaux, A. Azarine et al. // J thorac cardiovasc surg. – 2006. – Vol. 131. – P. 639–643.

115. Oyen, N. Prepregnancy diabetes and offspring risk of congenital heart disease: a nationwide cohort study / N. Oyen, L.J. Diaz, E. Leirgul et al. // Circulation. – 2016. – Vol. 133, № 23. – P. 2243–2253.

116. Oyen, N. Recurrence of congenital heart defects in families / N. Oyen, G. Poulsen, H.A. Boyd et al. // Circulation. – 2009. – Vol. 120, № 4. – P. 295–301.

117. Pache, G. Prospective electrocardiography-triggered CT angiography of the great thoracic vessels in infants and toddlers with congenital heart disease: feasibility and image quality / G. Pache, J. Grohmann, S. Bulla et al. // Eur j radiol. – 2011. – Vol. 80. – P. 440–445.

118. Pang, K.-J. Echocardiographic Classification and Surgical Approaches to Double Outlet Right Ventricle for Great Arteries Arising Almost Exclusively from the Right Ventricle / K.-J. Pang // Texas heart institute j. – 2017. – Vol. 44, № 4. – P. 245–251.

119. Paul, J.F. Radiation dose for thoracic and coronary step-and-shoot CT using a 128-slice dual-source machine in infants and small children with congenital heart disease / J.F. Paul, A. Rohnean, E. Elfassy et al. // Pediatr radiol. – 2011. – Vol. 41. – P. 244–249.

120. Pierpont, M.E. Genetic basis for congenital heart defects: current knowledge: a scientific statement from the American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee, Council on Cardiovascular Disease in the Young:

endorsed by the American Academy of Pediatrics / M.E. Pierpont, C.T. Basson, D.W. Benson et al. // *Circulation*. – 2007. – Vol. 115. – P. 3015–3038.

121. Prakash, A. Multimodality noninvasive imaging for assessment of congenital heart disease / A. Prakash, A.J. Powell, T. Geva // *Circ cardiovasc imag*. – 2010. – Vol. 3. – P. 112–125.

122. Raimondi, F. Computed tomography imaging in children with congenital heart disease: indications and radiation dose optimization / F. Raimondi, K. Warin-Fresse // *Arch cardiovasc dis*. – 2016. – Vol. 109. – P. 150–157.

123. Rajeshkannan, R. Role of 64-MDCT in evaluation of pulmonary atresia with ventricular septal defect / R. Rajeshkannan, S. Moorthy, K.P. Sreekumar et al. // *Am j roentgenol*. – 2010. – Vol. 194. – P. 110–118.

124. Rajiah, Pr. The role of computed tomography in pre-procedural planning of cardiovascular surgery and intervention / Pr. Rajiah, P. Schoenhagen // *Insight imag*. – 2013. – Vol. 4. – P. 671–689.

125. Rao, P.S. Diagnosis and management of cyanotic congenital heart disease: part I / P.S. Rao // *Indian j pediatr*. – 2009. – Vol. 76, № 1. – P. 57–70.

126. Razavi, R.S. Three - dimensional magnetic resonance imaging of congenital cardiac anomalies / R.S. Razavi, D.L. Hill, V. Muthurangu et al. // *Cardiol young*. – 2003. – Vol. 13, № 5. – P.461–465.

127. Roest, A.A. Imaging of patients with congenital heart disease / A.A. Roest, A. de Roos // *Nat rev cardiol*. – 2012. – Vol. 9. – P. 101–115.

128. Rosamond, W. Heart disease and stroke statistics – 2007 update / W. Rosamond, K. Flegal, G. Friday et al. // *Circulation*. – 2007. – Vol. 115, № 5. – P. 169–171.

129. Saleem, S.N. Feasibility of MRI of the fetal heart with balanced steady-state free precession sequence along fetal body and cardiac planes / S.N. Saleem // *AJR*. – 2008. – Vol. 191. – P. 1208–1215.

130. Schoepf, U.J. CT of the Heart. Principles and Applications / U.J. Schoepf. - Springer, 2005. – 407 p.

131. Shaw, G.M. Maternal occupational chemical exposures and biotransformation genotypes as risk factors for selected congenital anomalies / G.M. Shaw, V. Nelson, D.M. Iovannisci et al. // *Am j epidemiol.* – 2003. – Vol. 157, № 6. – P. 475–484.
132. Shi, K. Assessment of double outlet right ventricle associated with multiple malformations in pediatric patients using retrospective ECG-gated dual-source computed tomography / K. Shi, Z.G. Yang, J. Chen et al. // *PLoS ONE.* – 2015. – Vol. 10, № 6. – P. 1–12.
133. Shi, K. Dual-source computed tomography for evaluating pulmonary artery in pediatric patients with cyanotic congenital heart disease: comparison with transthoracic echocardiography / K. Shi, Z.G. Yang, X. Hy et al. // *Eur j radiol.* – 2016. – Vol. 85, № 1. – P. 187–192.
134. Shih, M.C. Surgical and endovascular repair of aortic coarctation: normal findings and appearance of complications on CT angiography and MR angiography / M.C. Shih, A. Tholpady, C.M. Kramer et al. // *AJR.* – 2006. – Vol. 187. – P. 302–312.
135. Shin, J.H. Tracheomalacia in infants and children: detection by free-breathing cine CT [abstract VP32-11] / J.H. Shin, H.W. Goo // Program brief 96th Scientific Assembly Annual Meeting Radiological Society North America. - Chicago, IL: RSNA, 2010. – 164 p.
136. Shirali, G.S. Three-dimensional echocardiography in congenital heart disease / G.S. Shirali // *Echocardiography.* – 2012. – Vol. 29. – P. 242–248.
137. Steinmetz, M. Non-invasive imaging for congenital heartdisease – recent progress in Cardiac MRI / M. Steinmetz, H.C. Preuss, J. Lotz // *J clin exp cardiol.* – 2012. – Vol. 8. – P. 1–10.
138. Su, X.J. Paternal age and offspring congenital heart defects: a national cohort study / X.J. Su, W. Yuan, G.Y. Huang et al. // *PLoS One.* – 2015. – Vol. 10, № 3. – P. 121–130.
139. Tangcharoen, T. Detection of coronary artery anomalies in infants and young children with congenital heart disease by using MR imaging / T.

Tangcharoen, A. Bell, S. Hegde et al. // *Radiology*. – 2011. – Vol. 259, № 1. – P. 240–247.

140. Thadani, S.R. Echocardiographic Evaluation in Transposition of the Great Arteries in the Adult / S.R. Thadani, M. Eng, E. Foster. // *Echocardiography*. – 2015. – Vol. 32. – P. 49 – 57.

141. Tsai, I.C. 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. – P. 818–825.

142. Tuller, D. Systolic right ventricular function assessment by pulsed wave tissue Doppler imaging of the tricuspid annulus / D. Tuller, M. Steiner, A. Wahl et al. // *Swiss med wkly*. – 2005. – Vol. 135, № 31-32. – P. 461–468.

143. Valsangiacomo Buechel, E.R. 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 imag*. – 2015. – Vol. 16. – P. 281–297.

144. Van der Linde, D. 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.

145. Waller, B.F. Tomographic views of normal and abnormal hearts: the anatomic basis for various cardiac imaging techniques, Part I / B.F. Waller, C.P. Taliercio, J.D. Slack et al. // *Clin cardiol*. – 1990. – Vol. 13. – P. 804–812.

146. Waller, B.F. Tomographic views of normal and abnormal hearts: the anatomic basis for various cardiac imaging techniques, Part II / B.F. Waller, C.P. Taliercio, J.D. Slack et al. // *Clin cardiol*. – 1990. – Vol. 13. – P. 877–884.

147. Wang, T.L. Multiple anomalous left pulmonary venous connections detected with transthoracic echocardiography / T.L. Wang, H.F. Hung, C. Lin et al. // *J cardiothorac surg*. – 2013. – Vol. 8. – P. 130.

148. Weiss, F. MRI in postoperative assessment of univentricular heart disease: correlation with echocardiography and angiograph / F. Weiss, C.R. Habermann, C. Lilje et al. // *Rofo.* – 2002. – Vol. 174, № 12. – P. 1537–1543.
149. Xie, L.-J. 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. – P. 1–11.
150. Yang, D.H. Multi-slice CT angiography of interrupted aortic arch / D.H. Yang, H.W. Goo, D.M. Seo et al. // *Pediatr radiol.* – 2008. – Vol. 38. – P. 89–100.
151. Young, C. Pediatric multi-detector row chest CT: what you really need to know / C. Young, Ch. Xie, C.M. Owens // *Insights imag.* – 2012. – Vol. 3. – P. 229–246.
152. Zoghbi, W.A. Cardiovascular imaging: a glimpse the future / W.A. Zoghbi // *Methodist debakey cardiovasc.* – 2014. - № 10 (3). – P. 139–145.
153. Zoghbi, W.A. President's page: cardiovascular imaging: a look to the past, present and future / W.A. Zoghbi // *J Am coll cardiol.* – 2012. – Vol. 60, № 22. – P. 2331–2334.

Список пациентов

Номер п/п	ФИО	Код	Номер п/п	ФИО	Код
1	П-ов	001NoP	25	Ар-ева Д.А.	025ADA
2	Де-ев В.А.	002DVA	26	Доб-ий Ю.А	026DYUA
3	Ше-ев	003NoSH	27	Дю-ва С.Д.	027DSD
4	См-ов И.А.	004SIA	28	Пуш-ий А.В.	028PAV
5	Ис-на	005NoI	29	Ав-ва А.А.	029AAA
6	Ми-ва	006NoM	30	Ар-ов А.А.	030 AAA
7	Дж-ва	007NoD	31	Ба-ов	031NoB
8	Дж-ва А.М.	008DAM	32	Ба-ва Д.А.	032BDA
9	Ки-ев Р.Е.	009KRE	33	Бат-ва А.Б.	033BAB
10	Мал-ев Р.С.	010MRS	34	Бе-ва В.Д.	034BVD
11	Шир-в М.В.	011SHMV	35	Бис-ва	034NoB
12	Ар-ин Я.А.	012AYAA	36	Бо-ов Т.Д.	036BTD
13	Ас-ов	013NoA	37	Бус-ина А.М.	037BAM
14	Ат-ов	014 NoA	38	Вас-ина А.М.	038VAM
15	Вы-ина	015NoV	39	Ве-ин Р.А.	039VRA
16	Га-ев	016NoG	40	Га-аза М.И.	040GMI
17	Ко-ик Е.В.	017KEV	41	Го-ев М.И.	041GMI
18	Ку-ов Е.И.	018KEI	42	Гр-ова Е.Н.	042GEN
19	Ма-ов	019NoM	43	Гур-их М.А.	043GMA
20	Па-ов П.Н.	020PPN	44	Да-ов	044 NoD
21	Со-ёв И.О.	021SIO	45	Дед-ва В.Ю.	045DVYU
22	Чи-ева С.В.	022CHSV	46	Джа-ва	046NoD
23	Ше-ов	023NoSH	47	Ду-б Р.Д.	047DRD
24	Ще-ин	024NoSCH	48	Ег-ов	048EVV

Номер п/п	ФИО	Код	Номер п/п	ФИО	Код
49	Ел-ин И.М.	049EIM	76	Се-ов Б.Р.	076SBR
50	Жел-ий В.А.	050ZHVA	77	Скв-ов В.Н.	077SVN
51	За-ина В.А.	051ZVA	78	Сух-ий Р.А.	078SRA
52	Ив-ов М.А.	052IMA	79	Сух-ов В.А.	079SVA
53	Иг-ев А.Е.	053IAE	80	Та-ин М.И.	080TMI
54	Кар-ов	054NoK	81	Те-ов М.С.	081TMS
55	Кол-ев Д.Н.	055KDN	82	Ти-ко И.С.	082TIS
56	Кон-ов И.А.	056KIA	83	Ту-ол А.Б.	083TAB
57	Кон-ов М.А.	057KMA	84	Хал-ов	084NoKH
58	Кор-ва А.С.	058KAS	85	Хач-ян	085NoKH
59	Корш-ов В.А.	059KVA	86	Цв-ов М.М.	086TSMМ
60	Кум-ов А.З.	060KAZ	87	Ше-ст К.В.	087SHKV
61	Ку-ич	061NoK	88	Шес-ва В.А.	088SHVA
62	Мар-ин М.С.	062MMS	89	Ши-ин А.С.	089SHAS
63	Лищ-ва А.М.	063LAM	90	Ши-их Д.Е.	090SHDE
64	Лун-ов Б.М.	064LBM	91	Эмир-ва Ф.И.	091EFI
65	Ман-ов А.М.	065MAM	92	Яп-к Ю.И.	092YAYUI
66	Мош-ев А.Д.	066MAD	93	Ба-ва	093NoB
67	Мус-ва У.А.	067MUA	94	Бу-ва	094NoB
68	Но-ов	068NoN	95	Джа-ва С.А.	095DSA
69	Ол-ва К.Е.	069OKE	96	Дж-о	096NoD
70	Пе-ва А.Н.	070PAN	97	Жир-ва	097NoZH
71	Пе-к Р.Ш.	071PRSH	98	Ис-ов А.Г.	098IAG
72	Ра-ич Ж.Д.	072RZHD	99	Ки-ва	099NoK
73	Ря-ко К.А.	073RKA	100	Кос-ва	100 NoK
74	Сел-ов А.П.	074SAP	101	Лап-ер А.В.	101LAV
75	Се-ва	075NoS	102	Ми-д Д.А.	102MDA

Номер	ФИО	Код	Номер	ФИО	Код
п/п			п/п		
103	Мун-ов А.Т.	103МАТ	130	Гу-ко	130NoG
104	По-ва	104NoP	131	Ду-ва	131NoD
105	Поп-ва А.О.	105РАО	132	Зу-ва	132NoZ
106	Ру-в Р.С.	106RRS	133	Ка-на М.Д.	133KMD
107	Соз-ва А.О.	107SAO	134	Кос-ов И.А.	134KIA
108	Су-ва В.А.	108SVA	135	Ку-ин Г.Д.	135KGD
109	Фо-ко	109NoF	136	Мак-ов	136 MAE
110	Чуж-ва	110NoCH	137	Мих-ов	137NoM
111	Чун-ий	111NoCH	138	Мих-ов С.Д.	138MSD
112	Мех-ен	112NoM	139	Мур-ва Э.А.	139МЕА
113	Аг-ев	113NoA	140	Поп-ов Е.В.	140PEV
114	Ал-в Н.Х.	114ANKH	141	Рыбко	141NoR
115	Арс-ва	115NoA	142	Слаб-ов А.В.	142SAV
116	Зам-ук О.И.	116ZOI	143	Фед-ва А.Е.	143FAE
117	Ив-ов	117NoI	144	Фр-ва	144NoF
118	Мар-ов	118NoM	145	Хах-ва	145NoKH
119	Пау-н	119NoP	146	Юз-ов	146NoYU
120	Пой-ов	120NoP	147	Яс-ов	147NoYA
121	Рум-ев	121NoR	148	Бу-в М.Д.	148BMD
122	Сив-ов Д.С.	122SDS	149	Ко-в Р.И.	149KRI
123	Сол-ва	123NoS	150	Па-ин В.С.	150PVS
124	Яс-ов В.С.	124YAVS	151	Жур-в Н.Б.	151ZHNB
125	Ка-ко	125NoK	152	Хау-ов С.С.	152KHSS
126	Бай-ва	126NoB	153	Мих-ов В.А.	153MVA
127	Бил-ая	127NoB	154	Пет-ва С.М.	154PSM
128	Бу-ина	128NoB	155	Лео-ва В.С.	155LVS
129	Га-ша А.А.	129GAA	156	Ка-ва Л.С.	156KLS

Номер п/п	ФИО	Код	Номер п/п	ФИО	Код
157	Мур-ва Х.Ф.	157MKHF	167	Сту-ва Р.К.	167SRK
158	Рус-ва З.М.	158RZM	168	Пе-ва А.В.	168PAV
159	Фе-о Р.И.	159FRI	169	Ще-ых Г.И.	169SHCGI
160	Ди-ва А.З.	160DAZ	170	Кул-ва А.Ф.	170KAF
161	Хох-ва О.И.	161KHOI	171	Фи-на И.М.	171FIM
162	Се-ва Т.М.	162STM	172	Ив-ва Н.Е.	172INE
163	Ан-ва М.В.	163AMV	173	Сид-ов Г.К.	173SGK
164	Щерб-ва О.И.	164SHCOI	174	Вет-ов В.В.	174VVV
165	Ле-ва П.О.	165LPO	175	Во-в М.А.	175VMA
166	Хор-на Н.С.	166KHNS	176	Ерм-ова А.В.	176EAV