

Е.В. Николаева, Н.В. Нуднов,
Д.Г. Тарасов, Г.Г. Кармазановский

МСКТ-ангиография в диагностике врожденных пороков сердца

Учебное пособие

Крафт+
Москва
2018

УДК 616.1
ББК 54.101
Н63

*Книга издана при содействии Регионального общественного фонда
«Ветераны Лубянки» и лично В.М. Соимы и В.П. Ларькина*

Рецензенты:

*Синицин В.Е. – д.м.н., профессор, зав. кафедрой лучевой
диагностики и лучевой терапии факультета фундаментальной
медицины МГУ им. М.В. Ломоносова, руководитель направления
лучевой диагностики компании «ПЭТ-Технолоджи»,
Президент Российского общества рентгенологов и радиологов*

*Вишнякова М.В. – д.м.н., профессор, зав. кафедрой лучевой
диагностики факультета усовершенствования врачей,
руководитель рентгенологического отдела
ГУ МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского*

Н63 Николаева, Екатерина Викторовна
Нуднов, Николай Васильевич
Тарасов, Дмитрий Григорьевич
Кармазановский, Григорий Григорьевич

МСКТ-ангиография в диагностике врожденных пороков сердца: Учебное пособие /Е.В. Николаева и др. М.: Крафт+, 2018. – 216 с., ил. – ISBN 978-5-93675-253-7

ISBN 978-5-93675-253-7



© Николаева Е.В., Нуднов Н.В.,
Тарасов Д.Г., Кармазановский Г.Г., 2018
© Издательство «Крафт+», подготовка
оригинал-макета, 2018

Оглавление

Введение. Инструментальные методы диагностики врожденных пороков сердца	5
Глава 1. КТ-ангиография. Параметры сканирования. Постпроцессинг	15
Глава 2. Классификация ВПС	18
Глава 3. Нормальная КТ-анатомия сердца, магистральных артерий и системных вен	21
Глава 4. Основы пошагового анализа врожденных пороков сердца при КТ-ангиографии	40
4.1. Определение висцерального situs и позиции сердца	41
4.2. Морфологическая идентификация камер сердца и магистральных артерий	57
4.3. Анализ атриального situs, атриовентрикулярных, вентрикулоартериальных соединений, взаиморасположения желудочков и магистральных артерий ...	57
Глава 5. Аномалии системного венозного возврата	62
Глава 6. Врожденные пороки сердца с шунтированием крови слева направо	66
Глава 7. Аномалии легочного венозного возврата	76
7.1. Частичный аномальный дренаж легочных вен	76
7.2. Тотальный аномальный дренаж легочных вен	84
7.3. Врожденные стенозы легочных вен	93
7.4. Трехпредсердное сердце	94
Глава 8. Аномалии коронарного синуса	96

Глава 9. Обструктивные поражения дуги аорты	103
9.1. Коарктация аорты	103
9.2. Перерыв дуги аорты	118
Глава 10. Синдром гипоплазии левых отделов сердца	124
Глава 11. Общий артериальный ствол	140
Глава 12. Тетрада Фалло	148
Глава 13. Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки	161
Глава 14. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	173
Глава 15. Транспозиция магистральных артерий	177
Глава 16. Единственный желудочек сердца	187
Глава 17. Аномалии коронарных артерий	191
17.1. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии	191
17.2. Коронарные фистулы	192
Глава 18. Сосудистые кольца. Синдром трахеобронхиальной компрессии сосудистыми структурами	202
Список сокращений	211
Библиография	212

Инструментальные методы диагностики врожденных пороков сердца

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются наиболее часто встречаемыми врожденными пороками развития (6–8 на 1000 новорожденных), распространены по всему миру независимо от уровня социального благополучия населения. Также высока роль врожденных пороков сердца в уровне младенческой смертности. Согласно статистическим данным Российской Федерации, ВПС составляют не менее 30% всех врожденных пороков развития, и их удельный вес возрастает с течением времени [1].

ВПС могут стать симптомными в любое время – как с момента рождения, так и во взрослом состоянии. Повышение частоты встречаемости ВПС во взрослой популяции является результатом лучшей выживаемости пациентов, в том числе со сложными ВПС. Более половины взрослых пациентов с ВПС были ранее оперированы и подвергаются периодическим контрольным обследованиям [2].

По данным европейского кардиорадиологического общества, количество взрослых пациентов с врожденными пороками сердца возрастает ежегодно на 5%, в связи с чем даже введен термин GUCH disease (Grown up Congenital Heart disease), применяемый к взрослым пациентам с ВПС (в том числе скорректированными). Зачастую даже после коррекции ВПС часть пациентов остается под наблюдением в связи с такими клиническими проблемами, как нарушение функции желудочков сердца, аритмия, цианоз, инфекционный эндокардит и др. Кроме того, как у взрослых пациентов, так и у детей с ВПС случаются неотложные проблемы, связанные с травмой и другой острой патологией, требующие хирургического вмешательства.

Таким образом, врожденные пороки сердца давно перестали быть проблемой только педиатров и детских кардиологов, и требуется более детальная осведомленность кардиологов и специалистов по лучевой диагностике в области данной патологии.

Диагностическими процедурами в случае предполагаемого или известного ВПС являются рентгенография органов грудной полости, эхокардиография (трансторакальная и трансэзофагеальная), сцинтиграфия, КТ-ангиография, МСКТ сердца с ЭКГ-синхронизацией, МРТ, катетеризация сердца и ангиография.

Рентгенография органов грудной полости

Рентгенография органов грудной полости, выполненная в прямой и боковой проекциях, является простым и относительно недорогим методом, позволяет оценить соотношение размеров сердца и грудной полости, выявить особенности формы тени сердца, положение дуги аорты, оценить васкуляризацию легких, сопутствующие аномалии грудной клетки, определить наличие патологической кальцификации, имплантированных металлических устройств. Тем не менее посредством только рентгенографии органов грудной клетки установить полный диагноз невозможно [3]. Недостатком метода является лучевая нагрузка.

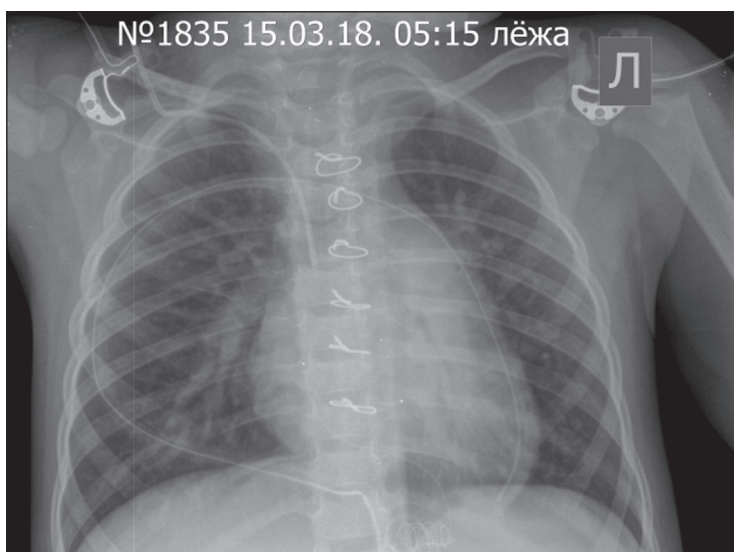


Рис. 1. Рентгенография органов грудной полости в прямой проекции (снимок выполнен в отделении анестезиологии-реанимации)

Первые сутки после операции по коррекции ВПС ДМПП. Признаки артериальной легочной гипертензии: усилен артериальный сосудистый рисунок, расширены корни легких, дилатация ствола легочной артерии. Дилатация правого предсердия.

Дистальный конец центрального венозного катетера в проекции верхней полой вены. Эпикардиальные электроды временной ЭКС в проекции тени сердца. Дренажная трубка расположена срединно и в правой плевральной полости. На грудине металлические лигатуры. Электроды ЭКГ-мониторинга.

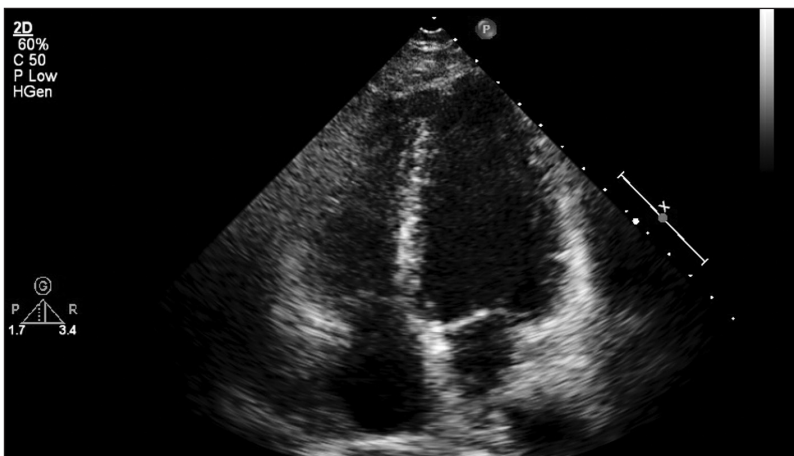


Рис. 2. Трансторакальная эхокардиография, срез в 4-камерной позиции

Трансторакальная эхокардиография

Трансторакальная эхокардиография (ТТЭ) является методом первой линии для пациентов с подозреваемыми или подтвержденными ВПС, во многих случаях полностью оценивает имеющийся ВПС, позволяет избежать катетеризации сердца. При ТТЭ получают двумерные изображения сердца в режиме реального времени, выявляя интракардиальные анатомические и гемодинамические изменения. ТТЭ широко доступна, воспроизводима, безопасна и безболезненна.

Эхокардиография с использованием цветного доплера – важный диагностический инструмент для выявления сброса крови через дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородки, определения регургитации на клапане. При помощи ТТЭ определяют состояние клапанов (анатомию, изменение створок, вычисляют градиент давления), измеряют систолическое давление в правом желудочке [4].

Развитие 3D ТТЭ позволило представлять полученные данные в объемном формате. Исследования выявили превосходство 3D-эхокардиографии над 2D-эхокардиографией для определения объема желудочков, регургитации на трикуспидальном клапане, конфигурации атриовентрикулярных колец [5].

Однако визуализация внутригрудных сосудов при ТТЭ затруднена даже у детей и особенно у взрослых, имеющих «узкое» акустическое окно. 3D-эхокардиография может быть недиагностического качества в 27–48% случаев у взрослых пациентов в результате таких пациент-зависимых факторов, как ожирение, узкие межреберные промежутки, выраженная эмфизема легких. При УЗ-исследованиях также могут быть недооценены объемы правого желудочка [6]. Кроме того, как и все УЗ-методики, эхокардиография является оператор-зависимой методикой.

Трансэзофагеальная эхокардиография

Трансэзофагеальная эхокардиография (ТЭЭ) имеет ряд преимуществ перед трансторакальной эхокардиографией, выявляя «новую» информацию, относящуюся к ВПС: обеспечивает четкую визуализацию межпредсердной перегородки, предсердных ушек, определение особенностей системного и легочного венозного возврата, лучшую визуализацию атриовентрикулярных соединений и клапанов, разграничение причин субаортальной обструкции, лучшую визуализацию восходящей аорты и коронарных артерий [7]. ТЭЭ является точным инструментом для определения размеров вторичного дефекта межпредсердной перегородки перед постановкой окклюдера [8].

К недостаткам ТЭЭ относятся: ограниченное число проекций, неполная/неудовлетворительная визуализация некоторых регионов (верхушечных отделов межжелудочковой перегородки, выводного отдела правого желудочка, клапана легочной артерии, дистальных отделов правой легочной артерии, проксимальных отделов левой легочной артерии), а также «слепые» зоны, обусловленные имплантированными протезами [7].

ТЭЭ – инвазивный метод исследования, проводится после предварительного исследования пищевода (эзофагоскопии) и требует локальной анестезии области глотки. ТЭЭ является контрольной методикой, используемой в до- и послеоперационной кардиохирургии.

Радионуклидные исследования

Методика преимущественно используется для исследования миокардиальной перфузии, функции системного правого желудочка. Миокардиальная ишемия и/или инфаркт в случае аномального отхождения коронарной артерии могут быть выявлены при радиону-

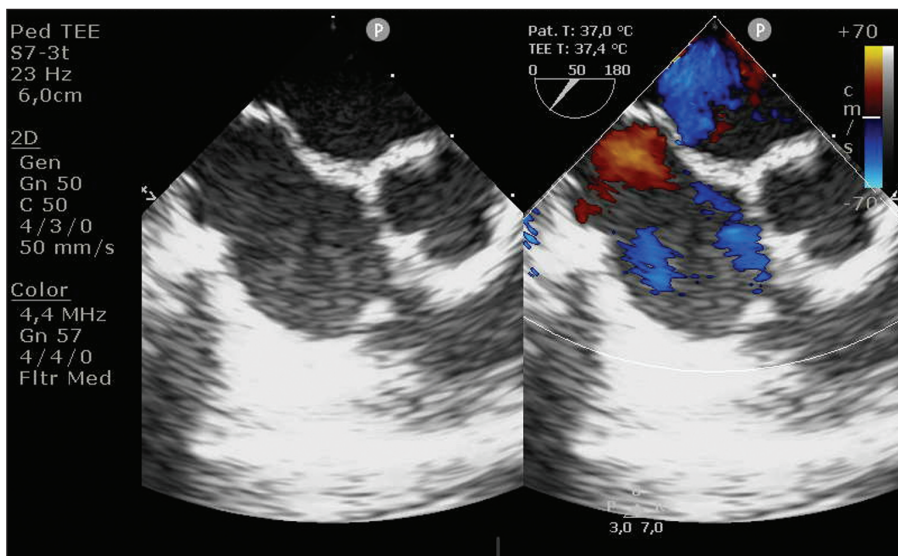


Рис. 3. Трансэзофагеальная эхокардиография

клюдном исследовании однофотонной эмиссионной компьютерной томографии (SPECT).

Недостатком метода является ионизирующая радиация.

Магнитно-резонансная томография сердца, МР-ангиография

Основными достоинствами МРТ являются отсутствие ионизирующего излучения, возможность получения морфологических и функциональных данных, необходимых для постановки диагноза и хирургического планирования. Традиционные спин-эхо изображения («black-blood» – «черная кровь») используют для определения висцерального situs, кардиальной и паракардиальной анатомии.

Импульсные последовательности «bright-blood» («яркая кровь»), а также SSFP-последовательности используют для выявления аномальных потоков (ДМПП, ДМЖП, стенозов и регургитации на клапанах), расчета объемов желудочков, массы миокарда, они демонстрируют нарушения локальной сократимости миокарда (рис. 4, 5).

Исследование магистральных артерий возможно как без контрастного усиления (ЭКГ-синхронизированное исследование высокого разрешения всего сердца и магистральных сосудов,

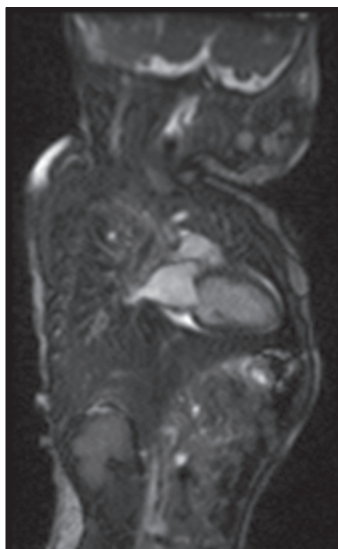
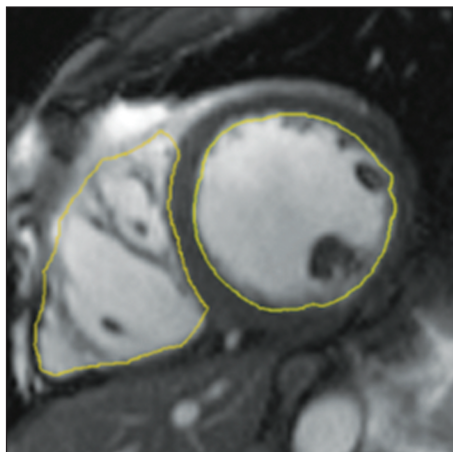


Рис. 4. МРТ сердца без контрастирования в 2-камерной проекции, SSFP-последовательность



*Рис. 5. МРТ сердца, проекция по короткой оси желудочков
Обведены эндокардиальные контуры правого и левого желудочков (фрагмент, иллюстрирующий методику посрезового подсчета объемов желудочков).*

выполняемое при свободном дыхании, – SSFP-импульсная последовательность), так и с контрастированием (МР-ангиография с использованием препаратов гадолиния) (рис. 6) [9, 10].

Фазово-контрастные методики демонстрируют направление тока крови, давая информацию об интракардиальных и экстракардиальных шунтах, позволяют рассчитывать объем регургитации на клапане, градиент давления, отношение легочного и системного кровотоков ($Q_p:Q_s$) (рис. 7).

Выполнение постконтрастного отсроченного сканирования с подавлением сигнала от миокарда позволяет выявить фиброзные изменения в последнем (рис. 8).

МРТ признана идеальным инструментом для исследования взрослых пациентов с подозреваемыми или известными ВПС [11].

Ограничениями в проведении исследования являются клаустрофобия, невозможность долгое время находиться в горизонтальном положении. Противопоказаниями к МРТ-исследованиям являются



Рис. 6. Магнитно-резонансная ангиография сердца и магистральных сосудов с контрастированием, VRT (3D) реконструкция

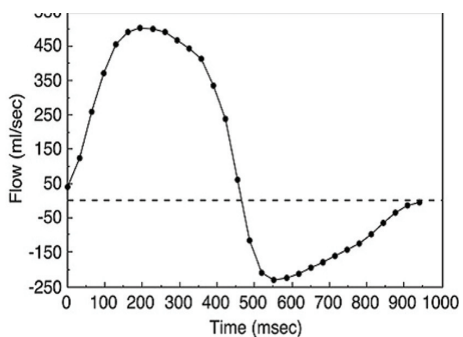
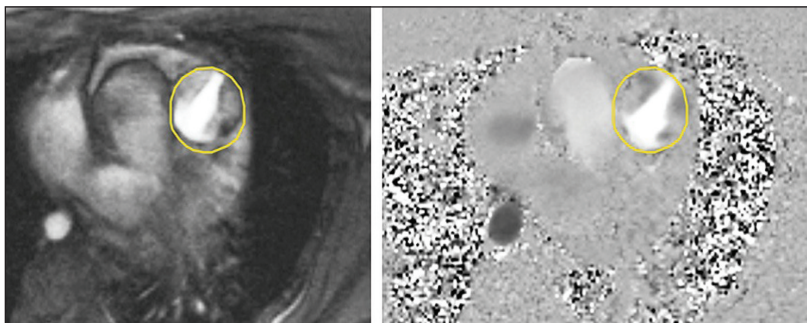


Рис. 7. Фазово-контрастная ангиография

Магнитудное, фазово-контрастное изображения на уровне клапана легочной артерии и результирующая кривая скорости потока на уровне клапана легочной артерии.

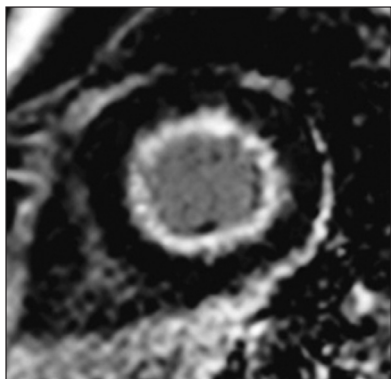


Рис. 8. МРТ сердца с отсроченным контрастным усилением, проекция по короткой оси желудочков

Фиброзные изменения эндокарда и в субэндокардиальном отделе миокарда левого желудочка (интенсивное отсроченное накопление контрастного вещества).

наличие кардиостимуляторов и дефибрилляторов, кохлеарных имплантов.

Кроме того, полноценное исследование сердца и крупных внутригрудных сосудов с выполнением программ, позволяющих рассчитывать функциональные параметры, и проведением ангиографии и отсроченного сканирования занимает значительное время, что неприемлемо для пациентов, находящихся в критическом состоянии. Из ограничений метода стоит отметить нечувствительность МРТ к кальцификации, а также возможность получения томограмм неудовлетворительного качества с двигательными и дыхательными артефактами.

КТ-ангиография органов грудной полости

Современные КТ-сканеры способны за одно исследование охватить все сердце и магистральные артерии и позволяют построить объемное изображение.

Огромным достоинством метода является быстрота проведения процедуры, что делает возможным ее выполнение даже у пациентов, находящихся в тяжелом состоянии.

Для исследования крупных внутригрудных сосудов ЭКГ-синхронизация требуется не всегда, но необходима в случае оценки интракардиальных структур и коронарных артерий. Огромным преимуществом КТ является возможность при одном исследовании наряду с сердцем и внутригрудными сосудами оценить средостение, трахею, бронхи, паренхиму легкого, что важно, так как при ВПС встречается компрессия воздухоносных путей сосудами, имеющими аномаль-

ный ход либо патологически дилатированными. Благодаря высокому пространственному разрешению КТ превосходно оценивает сосуды малого диаметра, а также патологически извитые сосуды, которые зачастую определяются при атрезии легочной артерии с ДМЖП, аномальном дренаже легочных вен [12].

ЭКГ-синхронизированная КТ сердца, КТ коронарных артерий

ЭКГ-синхронизированное исследование сердца и коронарных артерий дает важную информацию об интракардиальной анатомии, включая послеоперационные изменения, позволяет оценить особенности отхождения коронарных артерий и наличие сужений их просвета. Применение ретроспективной ЭКГ-синхронизации делает возможным сбор данных во все фазы сердечного цикла с последующим расчетом объемов желудочков, фракции изгнания, массы миокарда. Следует помнить, что расчет параметров фракции изгнания и ударного объема производится исходя из конечно-диастолического и конечно-систолического объемов желудочков, а не путем прямого измерения объема кровотока (ударного объема).

Практически все типы врожденных аномалий сердца могут быть определены посредством КТ сердца [13]. Однако возможности метода в оценке межпредсердной перегородки и мембранозной части межжелудочковой перегородки ограничены.

Существенными моментами, ограничивающими более широкое применение КТ-ангиографии, КТ сердца, являются необходимость использования контрастных препаратов, вводимых внутривенно, и ионизирующая радиация.

Снижение побочных эффектов от введения контрастного вещества возможно при использовании низкоосмолярных растворов, а также путем уменьшения количества контрастного препарата [14].

Снижение дозы радиации при проведении исследования возможно при использовании низких параметров напряжения на рентгеновской трубке (80 кВ) и изменении питча [15].

Последние технические достижения в области кардиальной КТ, включающие использование проспективного ЭКГ-триггеринга [16], адаптивную статистическую итеративную реконструкцию [17], спиральное сканирование с высоким питчем [18], позволяют снижать дозу излучения, получаемую пациентом при проведении исследования.

В некоторых клиниках на основе данных КТ сердца высокого разрешения и МР-ангиографии на 3D-принтерах распечатываются объемные модели сердца и сосудов, которые используются для хирургического планирования [19].

Катетеризация сердца и ангиокардиография

Катетеризация сердца и ангиокардиография на протяжении последних 50 лет традиционно считаются «золотым» стандартом в диагностике ВПС, но в течение последних десятилетий многие диагностические процедуры успешно заменены неинвазивными методиками, включающими ультразвуковые исследования, компьютерную и магнитно-резонансную томографии.

В 2008 году было опубликовано руководство Американского колледжа радиологии по определению роли диагностической катетеризации сердца у взрослых пациентов с ВПС в случаях преоперативного исследования коронарных артерий, определения степени легочной гипертензии и реакции легочных сосудов на вазоактивные агенты перед трансплантацией сердца и/или легких, для определения венозной и артериальной анатомии у пациентов с гетеротаксией, у кандидатов на операцию Фонтена.

Катетерные интервенции (лечебные) являются методом выбора при коррекции стеноза клапана легочной артерии, стенозах ветвей легочной артерии, резидуальном стенозе после коррекции коарктации аорты, артериовенозных фистулах, а также используются для постановки окклюдированных устройств при ДМПП, открытом артериальном протоке, больших аортолегочных коллатералях [20].

Таким образом, на сегодняшний день нам доступен достаточно широкий спектр методов визуализации, опираясь на которые, кардиологи могут принять обоснованное, своевременное и верное решение о тактике ведения пациента с врожденным пороком сердца.

КТ-ангиография. Параметры сканирования. Постпроцессинг

Особенности проведения КТ-ангиографии у детей включают в себя применение оптимальных параметров сканирования с учетом высокой чувствительности детского организма к ионизирующему излучению, расчет количества вводимого контрастного вещества и параметров болюса, выбор оптимального времени начала сканирования.

Схема 1. Особенности выполнения КТ-ангиографии у детей



Исследования у детей проводятся как с седацией, так и без нее. Применение седации зависит как от возраста ребенка (исследования у детей младше 5 лет выполняются, как правило, с седацией), его способности сохранять неподвижность во время исследования, так и от расчета риска наркоза.

Рекомендуемые параметры спирального сканирования для 64-срезового компьютерного томографа: уменьшение кВ до 80–100, мАс – до 40–80, коллимация – 0,75 мм, скорость ротации трубки – от 0,33 до 0,5 с.

Внутривенное введение йодсодержащего неионного контрастного вещества концентрацией 300 ммоль/л в дозе от 1 до 2 мл/кг массы тела со скоростью 0,8–2 мл/с производится болюсно автоматическим шприцем-инъектором. Для введения контрастного вещества используются как центральные, так и периферические венозные катетеры. Минимальный размер периферического венозного катетера – 24G, допустима его установка в вены тыла стопы, кисти. Для предотвращения экстравазации контрастного вещества рекомендуется промывать катетер физраствором с оценкой его проходимости непосредственно перед подключением линии от инъектора.

Прибытие болюса контрастного вещества в область интереса определяется при помощи автоматической программы путем измерения изменения плотности структур в единицах Хаунсфилда (ед.Х). Расположение триггера может быть затруднительным ввиду малых размеров структур сердца у детей. Кроме того, малый объем болюса контрастного вещества, длительность задержки сканирования после программы отслеживания болюса, высокая частота сердечных сокращений (ЧСС) у детей способствуют быстрому вымыванию контраста из полостей сердца и магистральных сосудов, особенно в условиях патологических сообщений между камерами сердца при ВПС. Мы получали оптимальное контрастирование одновременно правых и левых камер сердца у детей при положении триггера на область правого желудочка с порогом +100 ед.Х, минимальной задержкой сканирования (4 с). При КТ-ангиографии аорты допустимо расположение триггера на левое предсердие с порогом +100 ед.Х и минимальной задержкой сканирования (4 с). Для определения венозных аномалий необходимо повторное сканирование с задержкой старта в среднем до 7 с.

После проведения сканирования выполняется построение как минимум двух реконструкций толщиной среза 1 мм и менее в мягкотканном и легочном окнах.



Рис. 9



Рис. 10

Рис. 9–10. КТ-ангиография у ребенка возрастом 9 месяцев

Исследование проводится под седацией, в условиях ингаляционного наркоза. Периферический венозный катетер 24G установлен в правую кубитальную вену, подключен к автоматическому шприцу-иньектору для введения контрастного вещества. Мониторинг состояния пациента во время исследования осуществляется по пульсоксиметрии (портативный монитор на рис. 9).

Постпроцессинг включает в себя построение мультипланарных реформаций для предварительной оценки сосудистых структур, камер сердца, воздушных путей, легких. Проекции максимальной интенсивности полезны для оценки сосудистых структур, но могут скрадывать просветы бронхов.

Объемные реконструкции с построением как сердца и сосудистых структур, так и бронхов очень демонстративны, кроме того, незаменимы в оценке извитых сосудов малого диаметра.

Классификация ВПС

Существует множество классификаций врожденных пороков сердца. Согласно одной из последних клинических классификаций, ВПС принято делить на цианотические и нецианотические, которые в свою очередь подразделяются в соответствии с клинико-морфологическими критериями (см. схемы 2, 3).

Схема 2. Классификация ацианотических пороков сердца

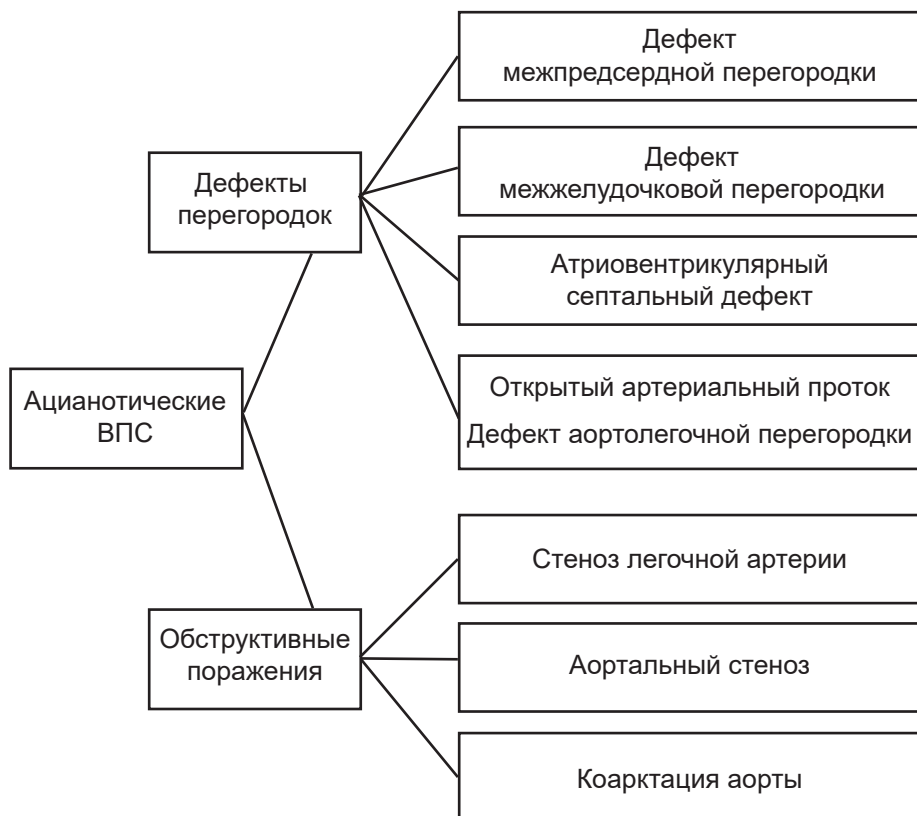


Схема 3. Классификация цианотических пороков сердца



Морфологически аномалии развития сердца можно разделить на две большие категории. К первой относятся ВПС, при которых камеры сердца и крупные внутригрудные артерии имеют нормальные соотношения и соединения (например, дефекты перегородок, стенозы клапанов); ко второй группе относятся более сложные анома-

лии, характеризующиеся абнормальными соотношениями или соединениями между сегментами сердца. Эти комплексные аномалии требуют системного пошагового анализа. Концепция сегментарного анализа была впервые введена Van Praagh'ом в 1964 году. С тех пор идут дискуссии, касающиеся особенностей подхода к сегментарному анализу и терминологии: по одну сторону барьера стоят сторонники Van Praagh'a, по другую – последователи Anderson'на. Тем не менее в повседневной практике удается находить компромисс, употребляя терминологию, понятную кардиохирургам, кардиологам и диагностам.

Нормальная КТ-анатомия сердца, магистральных артерий и системных вен

Как известно, сердце состоит из трех морфологически и функционально различных сегментов: предсердий (правого и левого), желудочков (правого и левого), магистральных артерий (ствола легочной артерии, аорты). Между предсердиями и желудочками – атриовентрикулярные соединения, между желудочками и магистральными артериями – вентрикулоартериальные.

Каждый компонент сегмента имеет свои функциональные и морфологические характеристики (см. рис. 11–31).

Правое предсердие в норме расположено правее и впереди от левого предсердия. В правое предсердие впадают верхняя полая вена (собирает венозную кровь от головы, шеи и верхней части туловища), нижняя полая вена (собирает кровь от нижних конечностей, органов брюшной полости и забрюшинного пространства), коронарный синус (место слияния вен сердца).

Левое предсердие является камерой сердца, расположенной сзади сверху. Позади левого предсердия находится пищевод, сзади и левее – нисходящая аорта. Бифуркация трахеи расположена над левым предсердием. В левое предсердие впадают правые и левые легочные вены (несут кровь, обогащенную кислородом, от легких).

Предсердия отделены друг от друга межпредсердной перегородкой.

Правое и левое предсердия состоят из собственно полости предсердия и ушка. Полость предсердий тонкостенная и гладкая, внутренняя поверхность ушек – трабекулярная (с множественными тонкими мышечными структурами). Ушко правого предсердия треугольной формы и имеет широкое основание. Ушко левого предсердия имеет вид изогнутой узкой «трубки», основание ушка левого предсердия также узкое.

Полость левого предсердия в норме гладкая, без мышечных борозд и мембран. С каждой стороны в левое предсердие впадают легочные вены (чаще по 2, реже – по 3).

В полости правого предсердия конfluence (слияние) верхней и нижней полых вен формирует структуру, напоминающую тоннель и носящую название *sinus venarum*, медиально он ограничен межпредсердной перегородкой, латерально – основанием ушка правого предсердия. С-образный мышечный гребень, который разграничивает *sinus venarum* и основание ушка правого предсердия называется терминальным гребнем – *crista terminalis*, его можно увидеть на компьютерных томограммах как линейный пристеночный дефект контрастирования. В нижней части терминальный гребень трансформируется в тонкую мембрану, которая распространяется до нижней части межпредсердной перегородки к устью нижней полых вен, – Евстахийев клапан. Евстахийев клапан, как правило, на компьютерных томограммах четко не определяется. В случае если эта соединительнотканная структура достигает устья верхней полых вен, имея вид перфорированной мембраны, она носит название сети Хиари. Устье коронарного синуса расположено сзади и ниже устья нижней полых вен.

Коронарный синус собирает кровь от большинства вен сердца и расположен в задних отделах атриовентрикулярной борозды. Устье коронарного синуса со стороны правого предсердия также покрыто мембраной, называемой Тибезиевым клапаном.

Овальная ямка (углубление в центральной части межпредсердной перегородки), а также открытое овальное окно (сообщение между правым и левым предсердиями, необходимое в эмбриональном периоде и остающееся у части людей), как правило, на КТ не определяются. В случае истончения и резкого отклонения межпредсердной перегородки в сторону полости правого или левого предсердия говорят об аневризме межпредсердной перегородки.

Правый желудочек в норме расположен спереди справа от левого желудочка. Форма правого желудочка ближе к пирамидальной. **Левый желудочек** по форме ближе к эллипсоиду. Поперечное сечение левого желудочка округлой формы. Поперечное сечение правого желудочка напоминает полумесяц. Мышечная стенка левого желудочка как минимум в 3 раза толще стенки правого желудочка. В каждом желудочке выделяют три части: приточную, апикальную трабекулярную и выводной отдел, хотя между ними нет четко определяемых границ.

Предсердия и желудочки разделены **атриовентрикулярными клапанами**, левое предсердие и левый желудочек – митральным клапаном, правое предсердие и правый желудочек – трикуспидаль-

ным клапаном. Каждый клапан поддерживается хордами (соединительнотканными тяжами) и папиллярными мышцами. Митральный клапан состоит из двух створок – передней и задней. Основание передней створки митрального клапана занимает до $\frac{1}{3}$ его окружности, задней – до $\frac{2}{3}$, но передняя створка длиннее примерно в 2 раза – таким образом, площади передней и задней створок практически равные. Места соединения створок называют комиссурами, в митральном клапане две комиссуры, которые поддерживаются папиллярными мышцами: антеролатеральной и инферомедиальной. Следует отметить, что папиллярные мышцы левого желудочка в норме не крепятся в области межжелудочковой перегородки.

Три створки **трикуспидального клапана** (передняя, задняя, септальная) поддерживаются папиллярными мышцами. Внутренняя поверхность правого желудочка трабекулярная, папиллярные мышцы прикрепляются к стенкам правого желудочка, в том числе и к межжелудочковой перегородке. На томограммах в полости правого желудочка можно определить модераторный пучок (мышечный тяж, идущий от свободной стенки правого желудочка к межжелудочковой перегородке), от модераторного пучка берет начало передняя папиллярная мышца.

Выводные отделы желудочков также имеют морфологические различия. Выводной отдел правого желудочка состоит из мышечного конуса (инфундибулум), таким образом трикуспидальный и легочный клапаны разделены мышечной структурой. Выводной отдел левого желудочка, напротив, не полностью мышечный, так как имеется контакт фиброзных колец митрального и аортального клапанов.

Межжелудочковая перегородка состоит из мышечной и мембранозной частей. Мембранозная часть межжелудочковой перегородки является продолжением так называемого центрального фиброзного тела, поэтому она находится в прямом контакте с передней створкой митрального клапана, септальной створкой трикуспидального клапана и комиссурой между некоронарной и правой коронарной створками аортального клапана. Небольшая часть перегородки остается между левым желудочком и правым предсердием и называется атриовентрикулярной перегородкой.

Аорта – магистральная артерия, в норме отходящая от левого желудочка. Аортальный клапан в норме представлен тремя створками, имеющими форму полулуний, места соединения створок называют комиссурами. Створки аортального клапана: правая коронарная (от нее отходит правая коронарная артерия), левая коро-

нарная (от нее отходит левая коронарная артерия) и некоронарная. В грудной аорте выделяют следующие части: синусы Вальсальвы (часть аорты выше места прикрепления створок клапанов), синотубулярное соединение (место перехода синусов в тубулярную часть), восходящую аорту (проксимальную, среднюю и дистальную трети), проксимальные отделы дуги аорты (между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией), дистальную часть дуги аорты (между устьями левой общей сонной артерии и левой подключичной артерии), перешеек (переход дуги аорты в нисходящую часть), нисходящую часть аорты (проксимальную, среднюю и дистальную трети), определяемую от места артериального протока (артериальной связки).

Дуга аорты определяется как праволежащая или леволежащая в зависимости от расположения по отношению к трахее.

Клапан **легочной артерии** также представлен тремя створками: правой, левой, передней. Клапанный аппарат аорты и легочной артерии лишен хорд.

Легочная артерия оканчивается бифуркацией, разделяясь на правую и левую ветви.

В норме ствол легочной артерии расположен спереди слева от восходящей аорты.

Нормальная **артериальная коронарная система** представлена правой и левой коронарными артериями и их ветвями. Существует общепринятая схема классификации коронарных артерий и их ветвей, но нужно принимать во внимание множественные варианты ветвей коронарных артерий [21].

Системные вены. Внутренняя яремная и подключичная вены сливаются в безымянную вену (правую и левую). Левая безымянная вена расположена горизонтально и впереди от дуги аорты. Правая и левая брахиоцефальные вены, сливаясь, образуют верхнюю полую вену. Верхняя полая вена расположена справа сзади от восходящей аорты.

Грудная и брюшная стенки дренируются в систему непарной и полунепарной вен. Притоки непарной и полунепарной вен являются «мостами», соединяющими систему верхней и нижней полых вен. *V.azygos* (непарная вена) расположена справа от позвоночного столба, дренирует большую часть правых межреберных вен и, образуя дугу в области верхушки плевральной полости, дренируется в верхнюю полую вену.

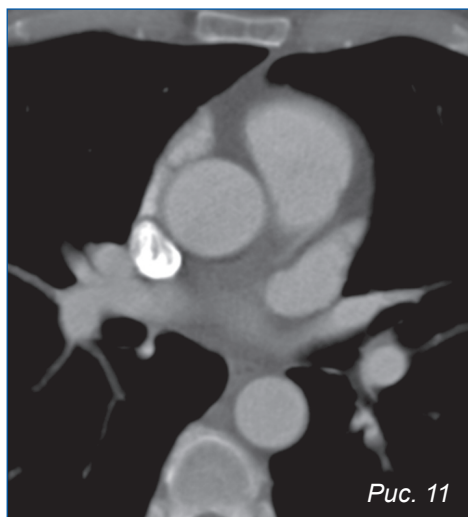


Рис. 11

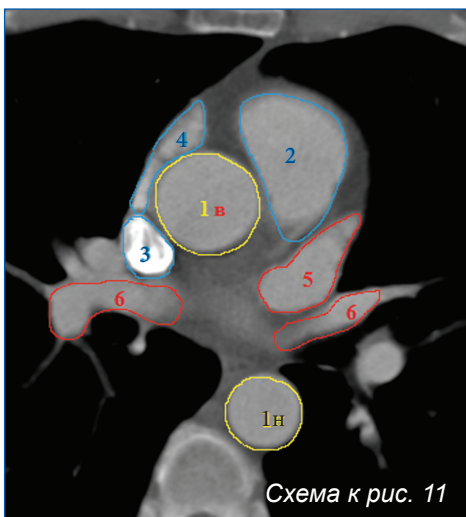


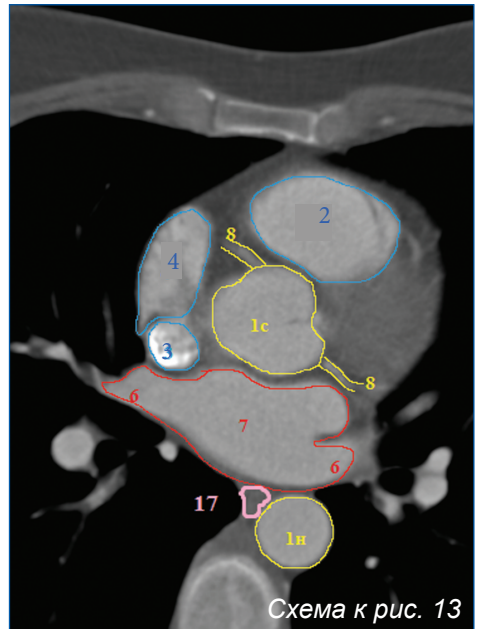
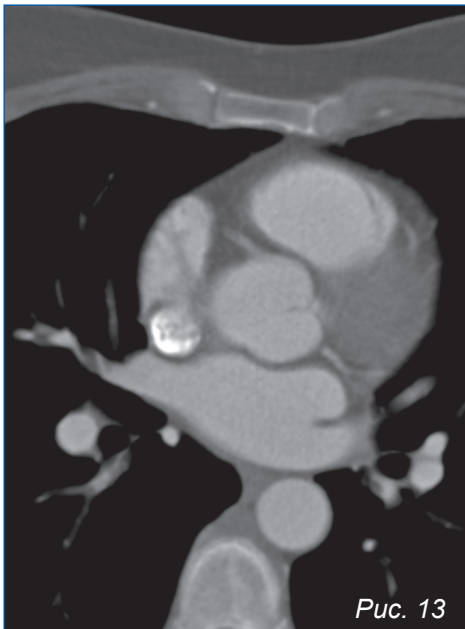
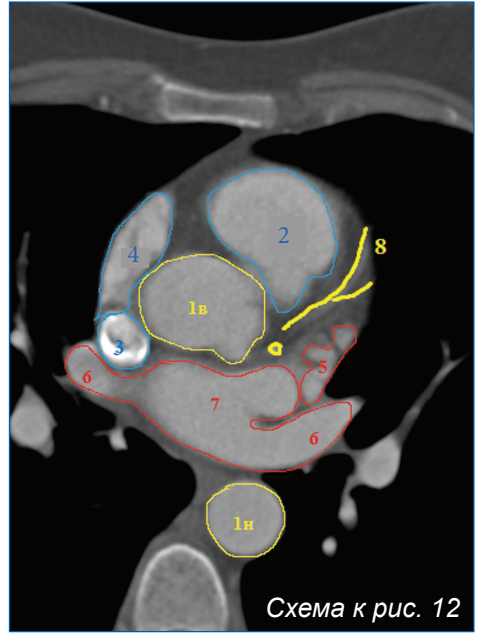
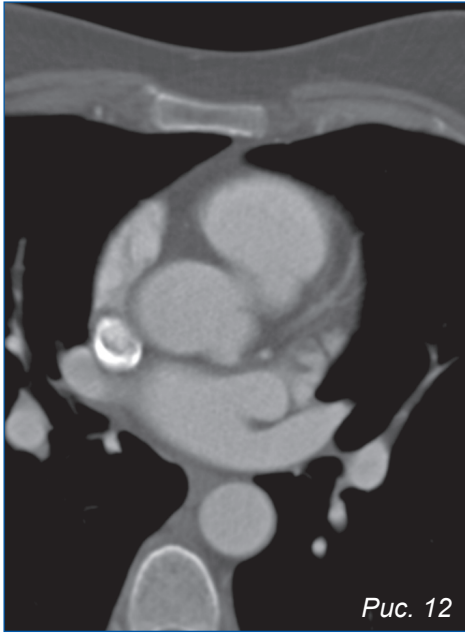
Схема к рис. 11

Рис. 11–20. КТ сердца, аксиальные реконструкции

Схемы к рис. 11–27: **1с** – аорта на уровне синусов Вальсальвы; **1в** – восходящая аорта; **1н** – нисходящая аорта; **2** – легочная артерия; **3** – верхняя полая вена; **4** – ушко правого предсердия; **5** – ушко левого предсердия; **6** – легочные вены; **7** – левое предсердие; **8** – коронарные артерии; **9** – левый желудочек; **9в** – выводной отдел левого желудочка; **10** – правое предсердие; **11** – правый желудочек; **11в** – выводной отдел правого желудочка; **12** – митральный клапан; **13** – папиллярные мышцы; **14** – *crista terminalis*; **15** – межпредсердная перегородка; **16** – межжелудочковая перегородка; **17** – пищевод; **18** – непарная вена; **19** – полунепарная вена; **20** – коронарный синус; **21** – перикард; **22** – нижняя полая вена.

V. hemiazygos (полунепарная вена) расположена слева от позвоночного столба. Только часть левых межреберных вен дренируется в непарную вену. Верхние левые межреберные вены, сливаясь в единую вену, дренируются в левую брахиоцефальную (безымянную вену). Полунепарная вена, пересекая срединную линию, дренируется в непарную вену.

Нижняя полая вена образуется слиянием общих подвздошных вен, далее в нее дренируются почечные вены, а на уровне гепатического сегмента – печеночные вены. Наддиафрагмальный сегмент нижней полой вены дренируется в правое предсердие по его задне-нижней поверхности.



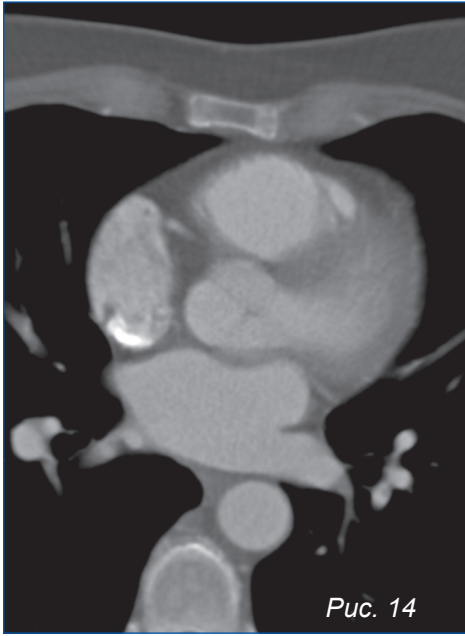


Рис. 14

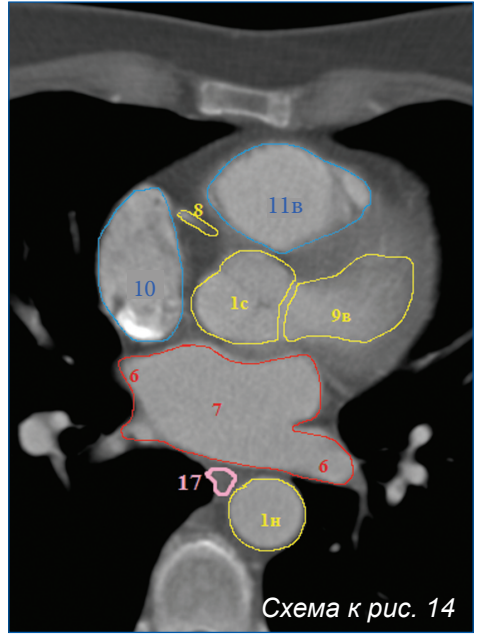


Схема к рис. 14

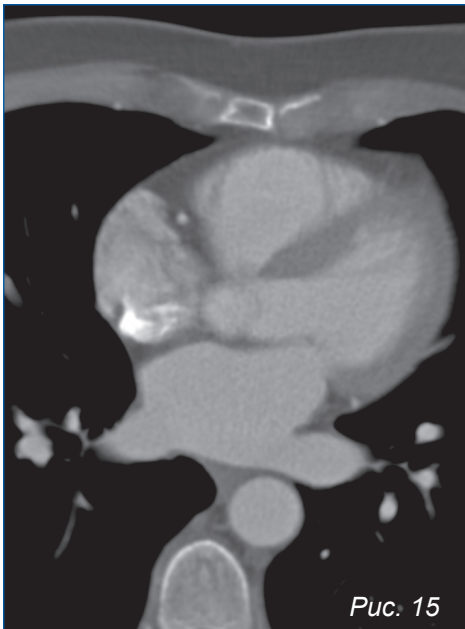


Рис. 15

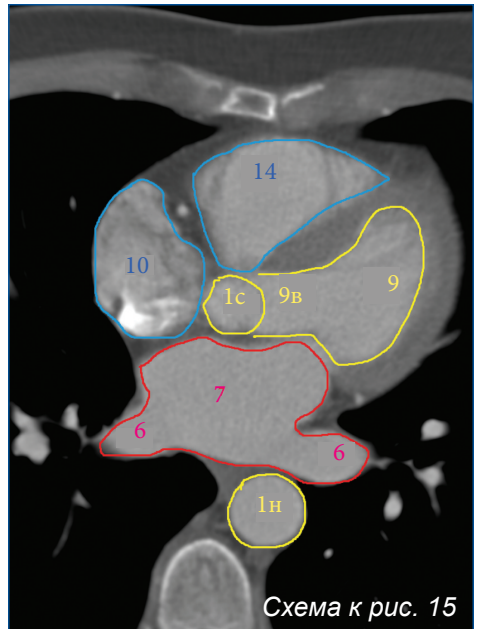
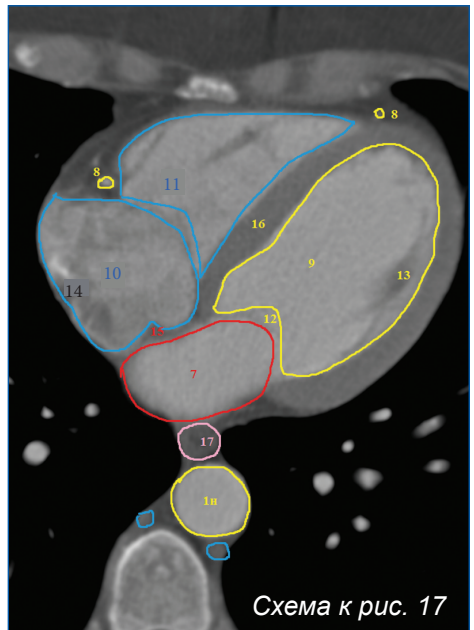
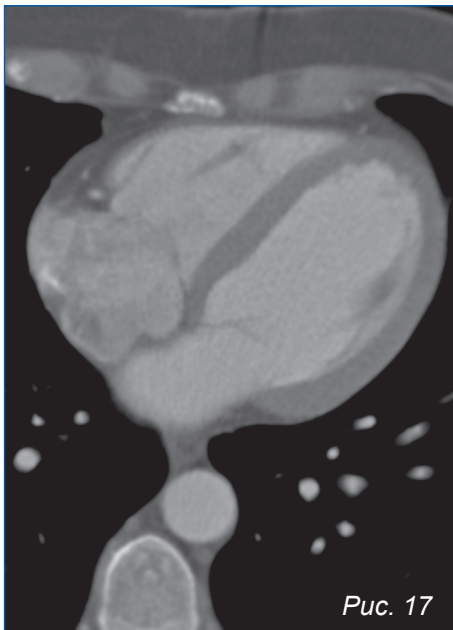
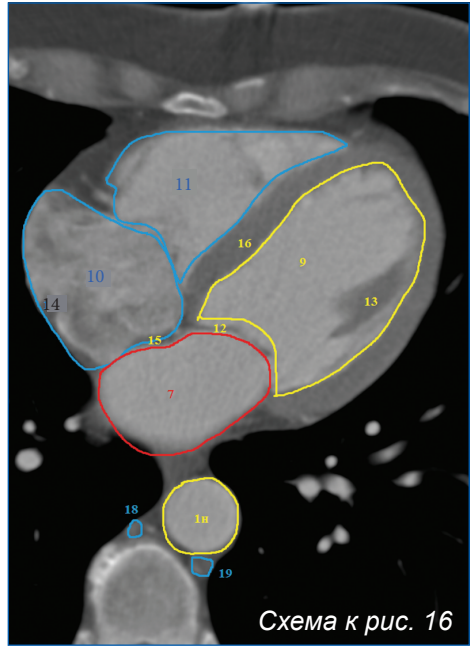
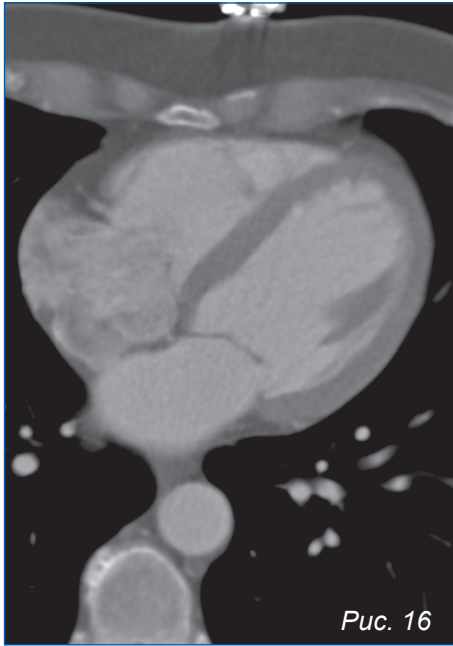
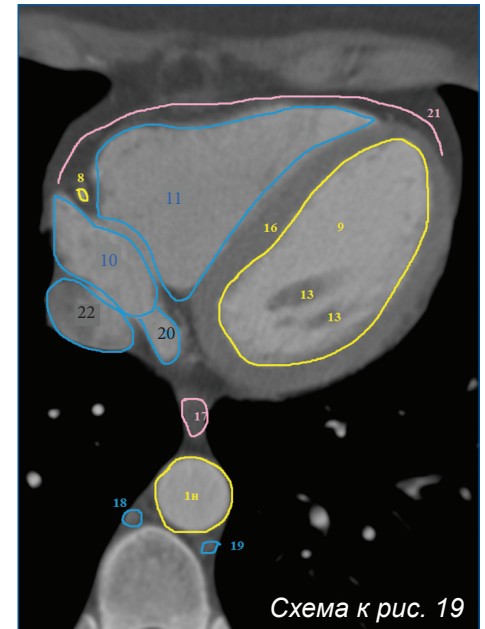
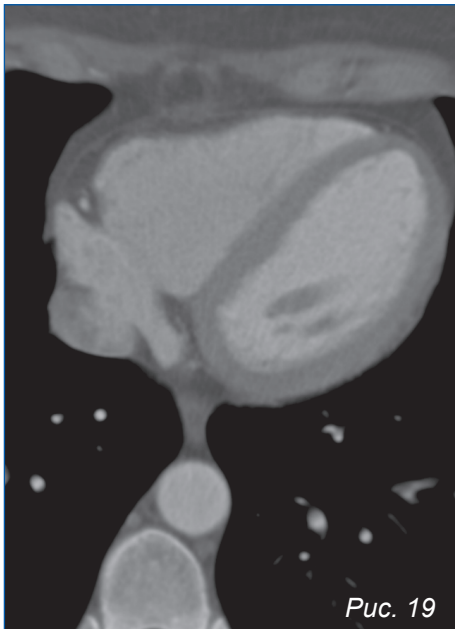
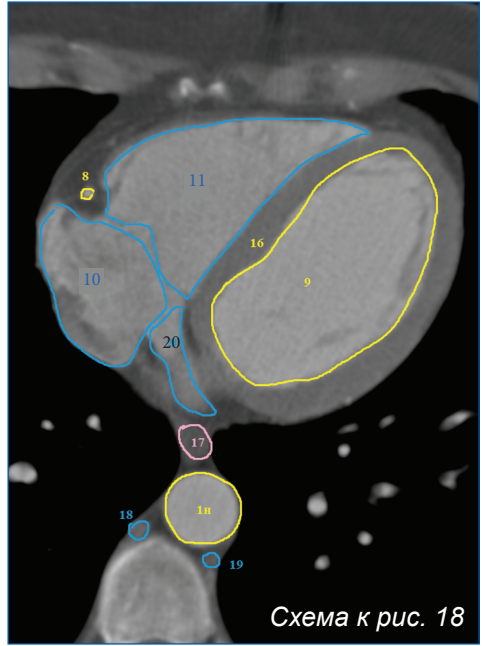
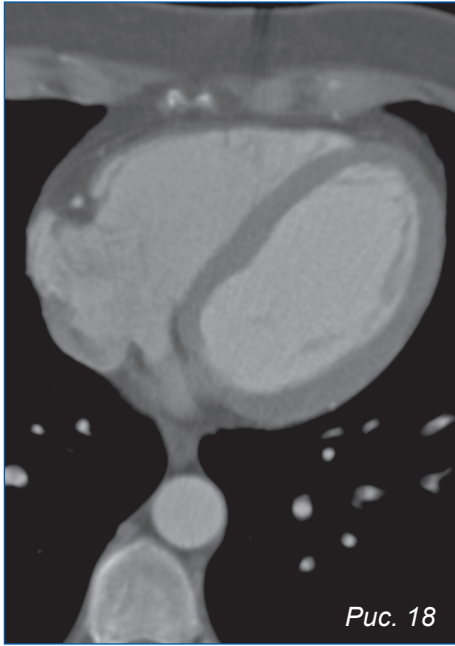


Схема к рис. 15





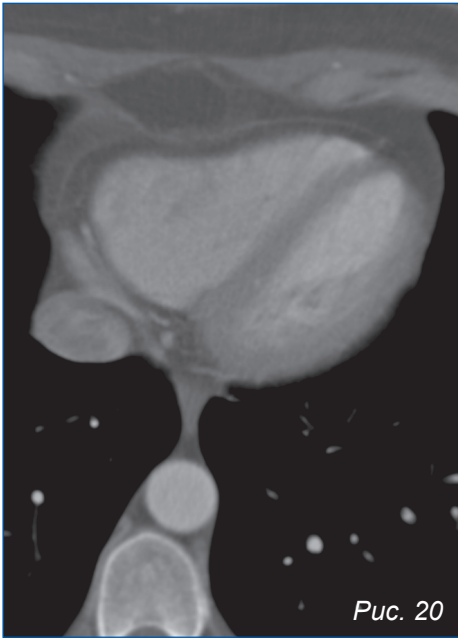


Рис. 20

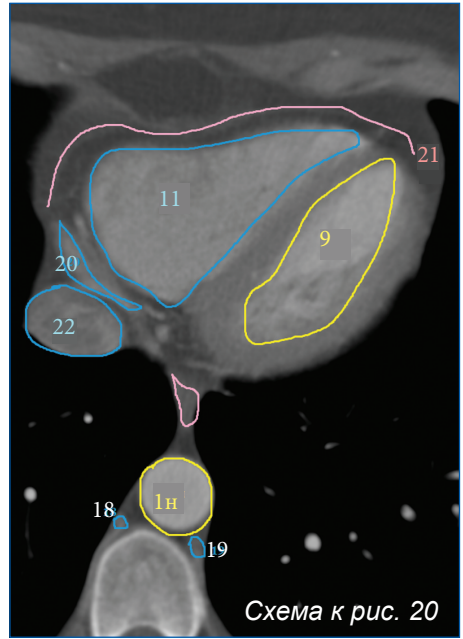


Схема к рис. 20

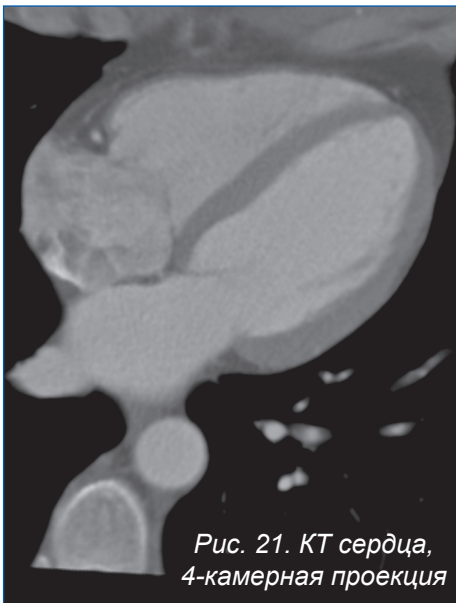


Рис. 21. КТ сердца,
4-камерная проекция

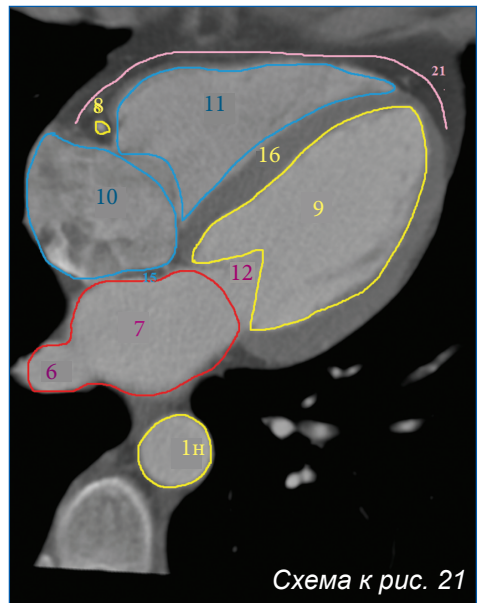


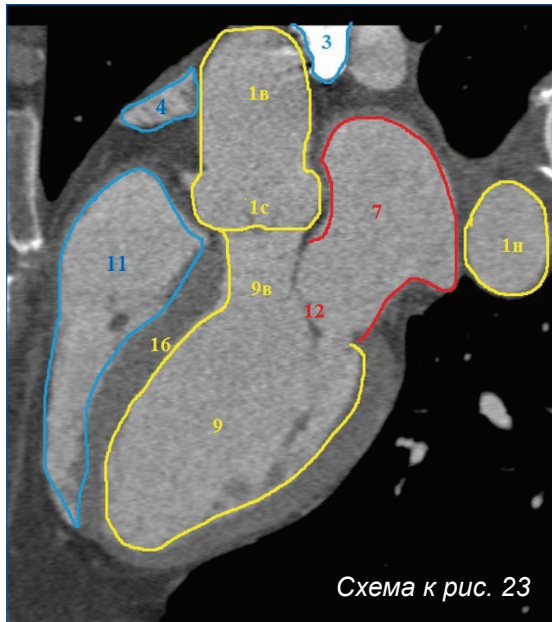
Схема к рис. 21

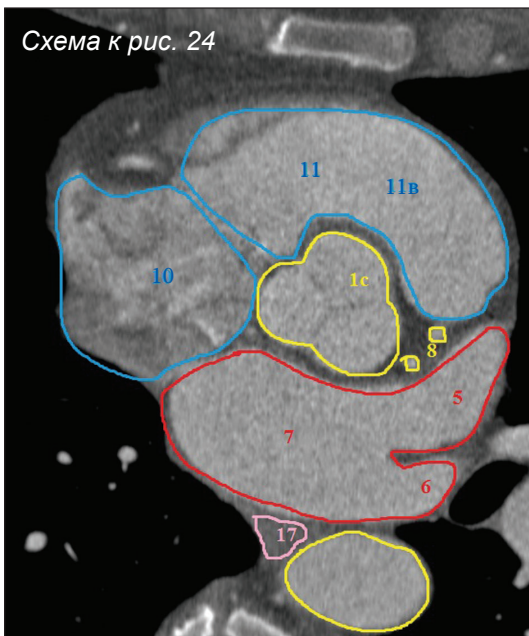
Рис. 22. КТ сердца,
2-камерная проекция



Схема к рис. 22







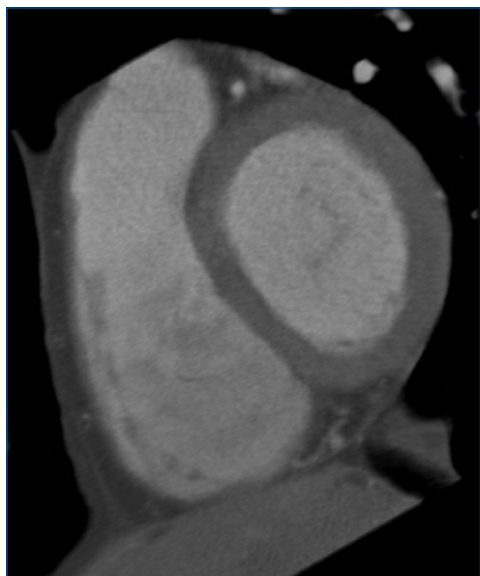


Рис. 25

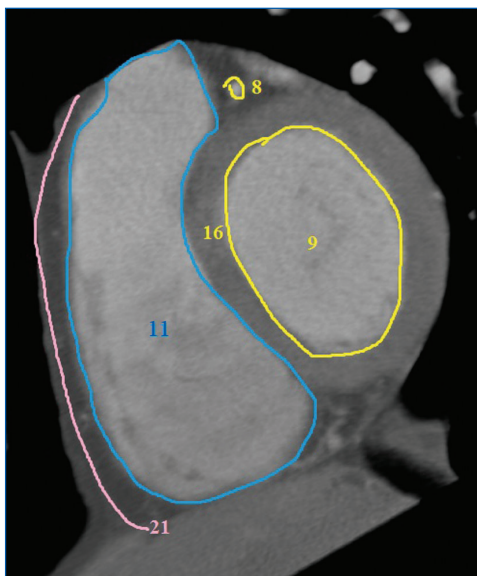


Схема к рис. 25

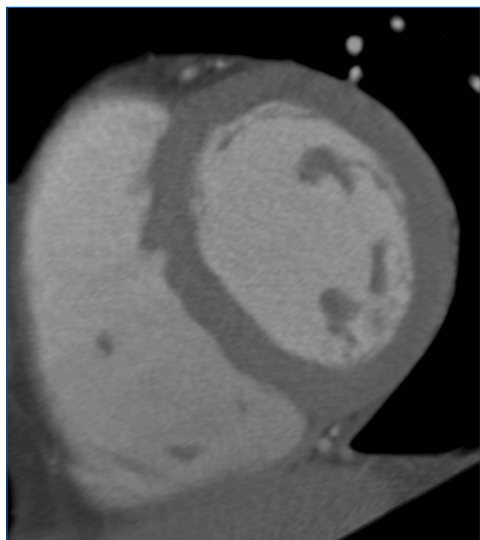


Рис. 26

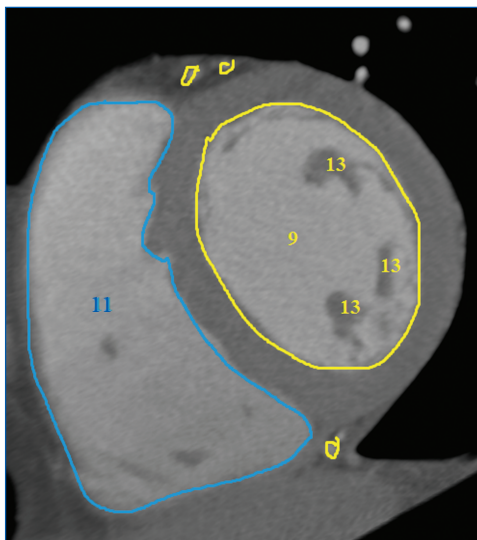


Схема к рис. 26

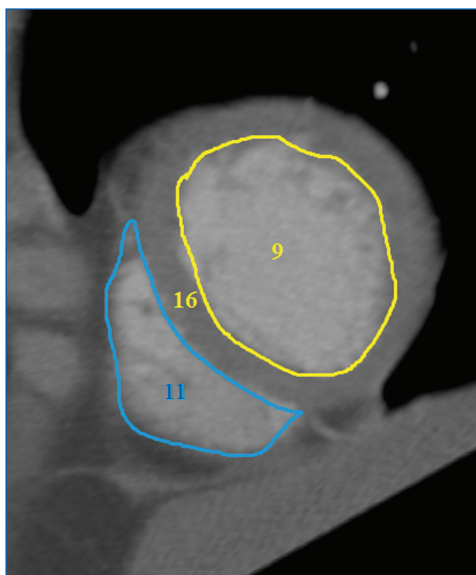
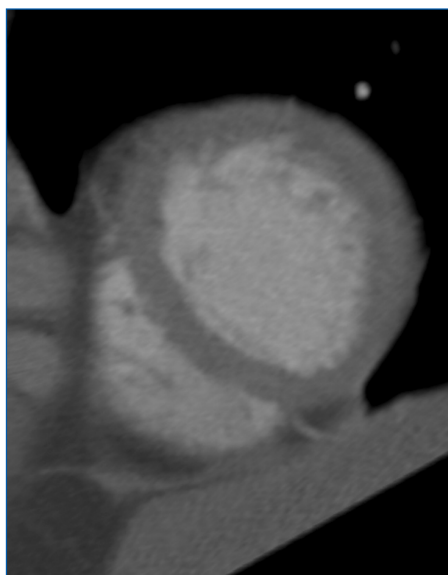
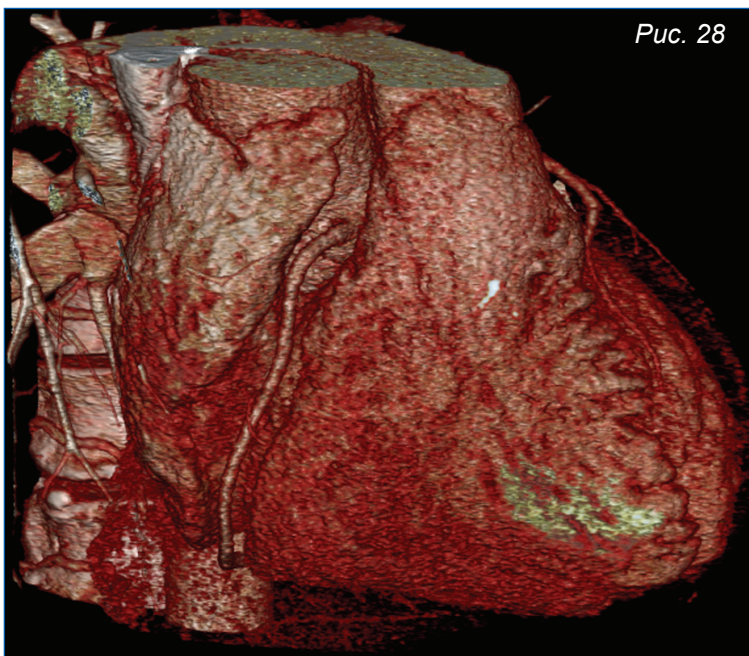


Рис. 27

Схема к рис. 27

Рис. 25–27. КТ сердца, реконструкции по короткой оси желудочков на уровне базальных, средних и верхушечных отделов

Схемы к рис. 11–27: **1с** – аорта на уровне синусов Вальсальвы; **1в** – восходящая аорта; **1н** – нисходящая аорта; **2** – легочная артерия; **3** – верхняя полая вена; **4** – ушко правого предсердия; **5** – ушко левого предсердия; **6** – легочные вены; **7** – левое предсердие; **8** – коронарные артерии; **9** – левый желудочек; **9в** – выводной отдел левого желудочка; **10** – правое предсердие; **11** – правый желудочек; **11в** – выводной отдел правого желудочка; **12** – митральный клапан; **13** – папиллярные мышцы; **14** – *crista terminalis*; **15** – межпредсердная перегородка; **16** – межжелудочковая перегородка; **17** – пищевод; **18** – непарная вена; **19** – полунепарная вена; **20** – коронарный синус; **21** – перикард; **22** – нижняя полая вена.



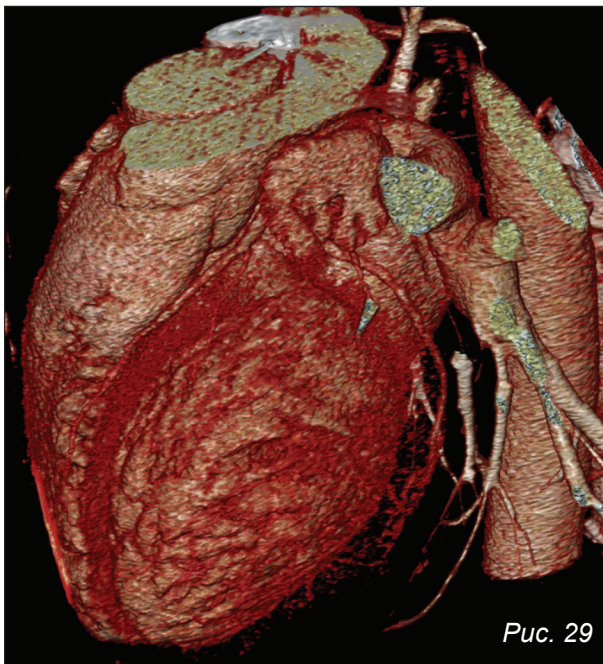


Рис. 29

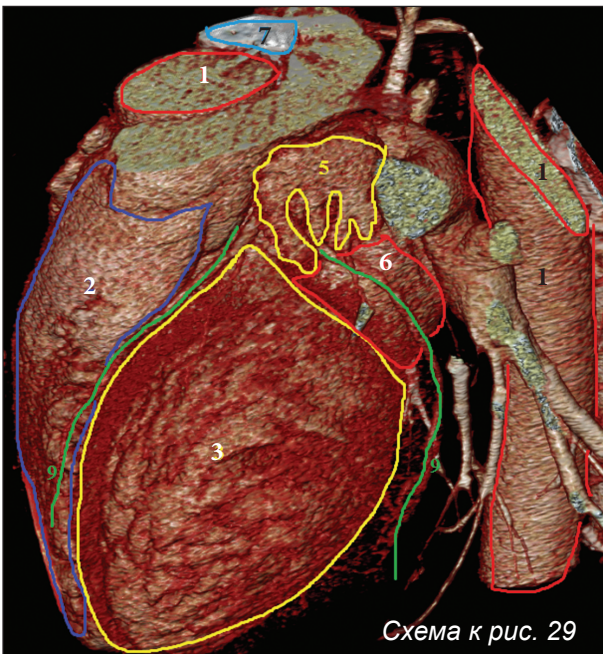
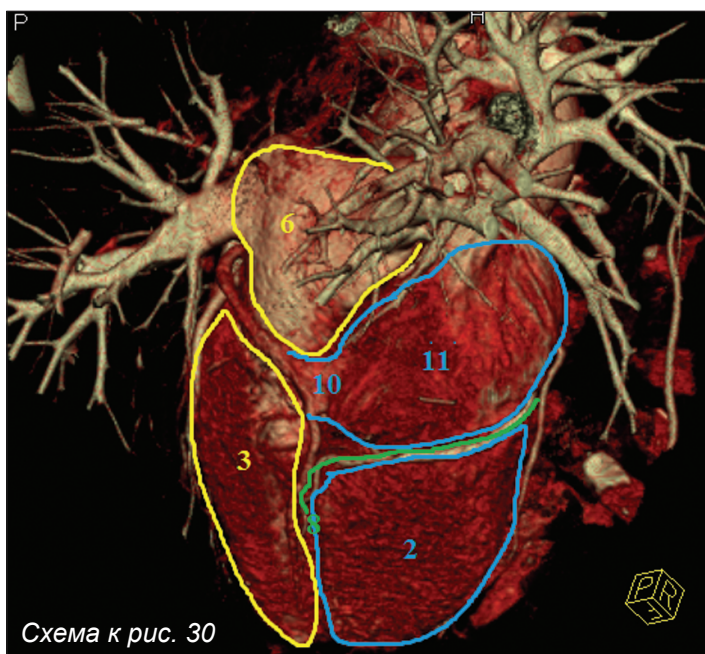
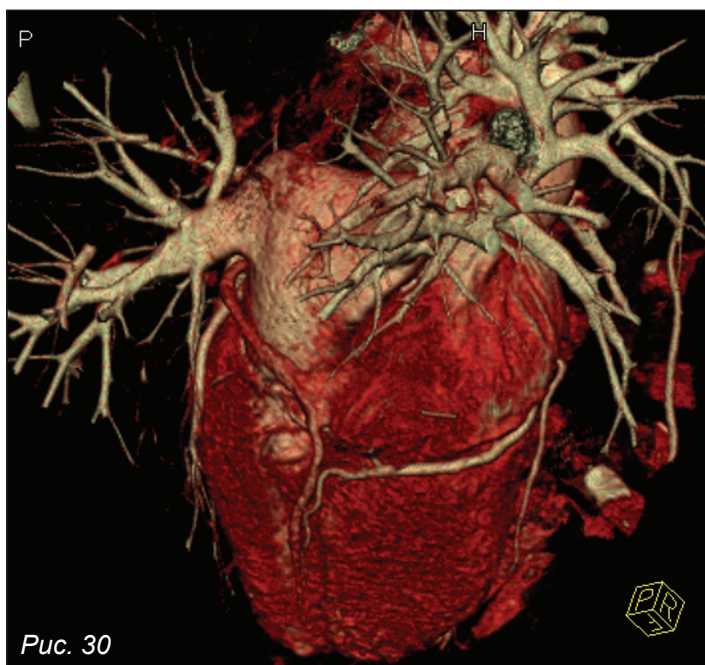


Схема к рис. 29



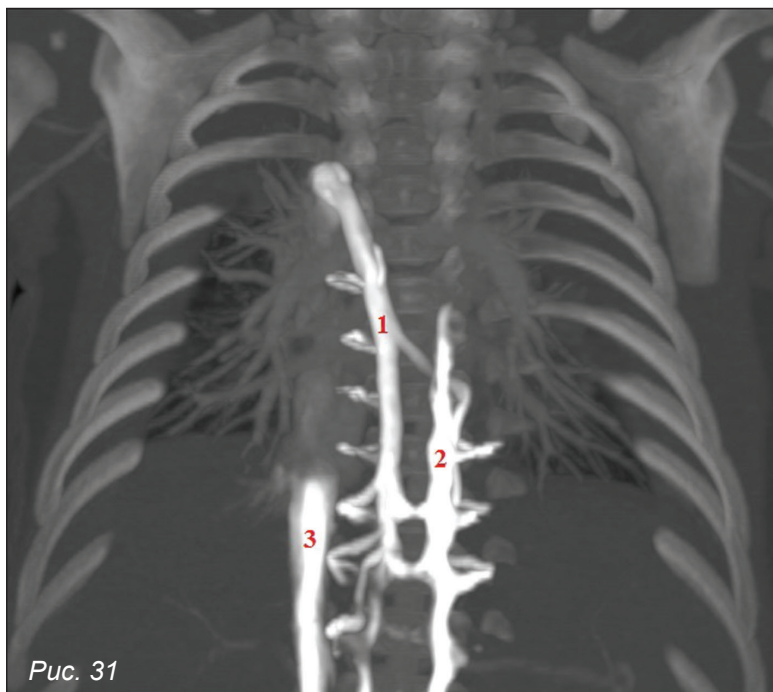


Рис. 31

*Рис. 31. КТ органов грудной полости,
MIP реконструкция в коронарной плоскости*

1 – непарная вена и ее притоки; 2 – полунепарная вена и ее притоки; 3 – нижняя полая вена.

Рис. 28–30. Объемные реконструкции сердца

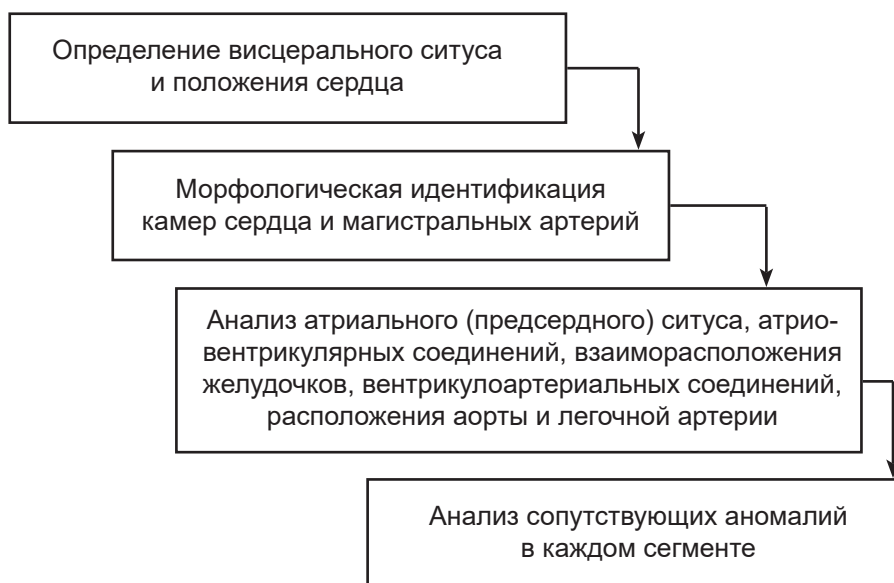
1 – аорта; 2 – правый желудочек; 3 – левый желудочек; 4 – ушко правого предсердия; 5 – ушко левого предсердия; 6 – левое предсердие; 7 – верхняя полая вена; 8 – правая коронарная артерия и ее ветви; 9 – левая коронарная артерия и ее ветви; 10 – коронарный синус, 11 – правое предсердие.

Основы пошагового анализа врожденных пороков сердца при КТ-ангиографии

Компоненты каждого сегмента сердца могут как соотноситься друг с другом различно, так и соединяться нормально или абнормально. Таким образом, в случае посегментного анализа аномалий сердца пользуются терминами: **морфология** (например, морфологически правый желудочек), **соединения** (имея в виду атриовентрикулярные и вентрикулоартериальные соединения) и **соотношения** (пространственное расположение сегментов).

Пошаговую сегментарную оценку аномалий сердца можно представить следующим образом (см. схему 4):

Схема 4. Пошаговая оценка аномалий сердца



4.1. Определение висцерального situs и позиции сердца

Выделяют:

- *situs solitus* (правильное/обычное расположении внутренних органов);
- *situs inversus* (инвертированное, обратное расположение внутренних органов);
- висцеральную гетеротаксию с правосторонним грудным изомеризмом;
- висцеральную гетеротаксию с левосторонним грудным изомеризмом.

Структурами, помогающими определить situs по рентгенограммам и компьютерным томограммам, являются газовый пузырь желудка, большая доля печени, селезенка, бронхи и легочная артерия, малая междолевая плевра, непарная вена.

При *situs solitus* большая доля печени расположена справа, желудок и селезенка – слева, брюшная аорта – левее и кзади от позвоночника, нижняя полая вена – справа. В норме левый главный бронх в 1,5–2 раза длиннее правого главного бронха. Правая легочная артерия расположена под правым главным бронхом, левая легочная артерия – над левым главным бронхом. Малая междолевая плевра определяется справа (в правом легком три доли, в левом – две) (рис. 32–35).

При инвертированном situs описанная картина – зеркальная (рис. 36–38).

Реже расположение внутренних органов не соответствует ни *situs solitus*, ни *situs inversus*, в таком случае речь идет о висцеральной гетеротаксии (рис. 39).

При синдроме гетеротаксии с правым грудным изомеризмом печень расположена справа и слева под диафрагмой, отсутствует селезенка (аспления). Газовый пузырь желудка определяется ближе к срединной линии. Главные бронхи короткие («правые»), легочные артерии расположены под бронхами. Синдром висцеральной гетеротаксии с правым грудным (бронхо-атриальным) изомеризмом всегда сочетается со сложными врожденными пороками сердца, чаще всего с атрезией легочной артерии, аномальным дренажом легочных вен. Термин бронхо-атриальный изомеризм означает соответствие морфологии предсердных ушек и морфологии главных бронхов (рис. 40–46).

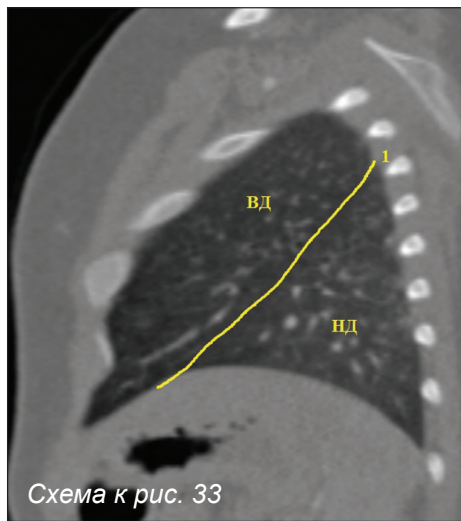
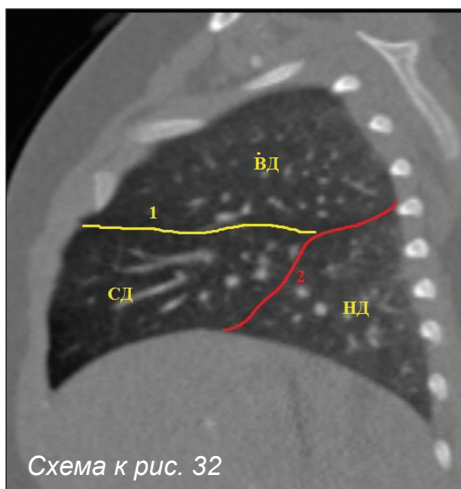
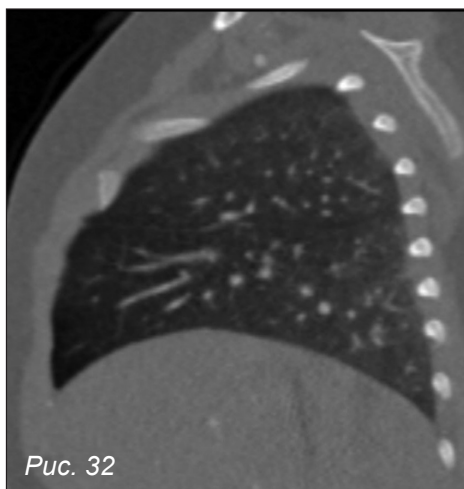


Рис. 32–33. КТ-ангиография грудной полости. Легочное окно.
Situs solitu.

Рис. 32. В правом легком три доли, две междолевые плевры.

Рис. 33. В левом легком две доли, одна междолевая плевра.

ВД – верхняя доля; СД – средняя доля; НД – нижняя доля; 1 – малая междолевая плевра; 2 – главная междолевая плевра.

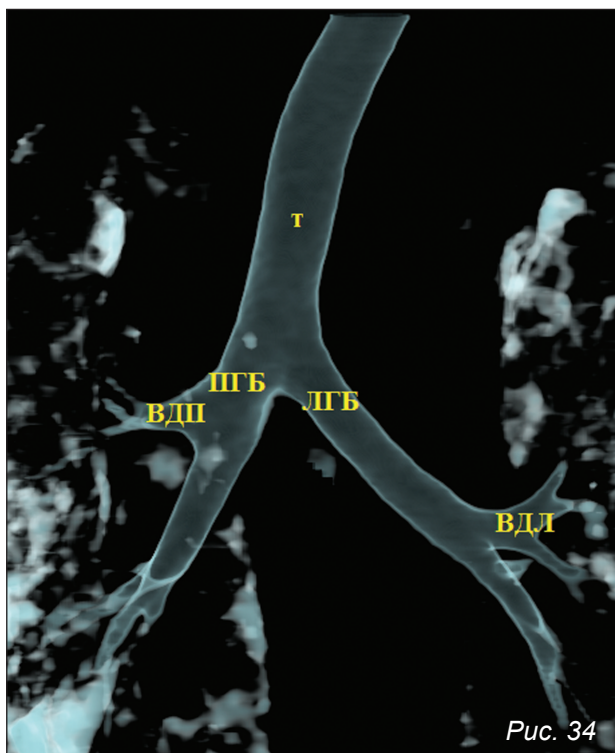


Рис. 34. КТ ОГК. Объемная реконструкция трахеобронхиального дерева. *Situs solitus*

Правый главный бронх (ПГБ) более чем в 2 раза короче левого главного бронха (ЛГБ).

ВДП – верхнедолевой бронх правого легкого; ВДЛ – верхнедолевой бронх левого легкого.

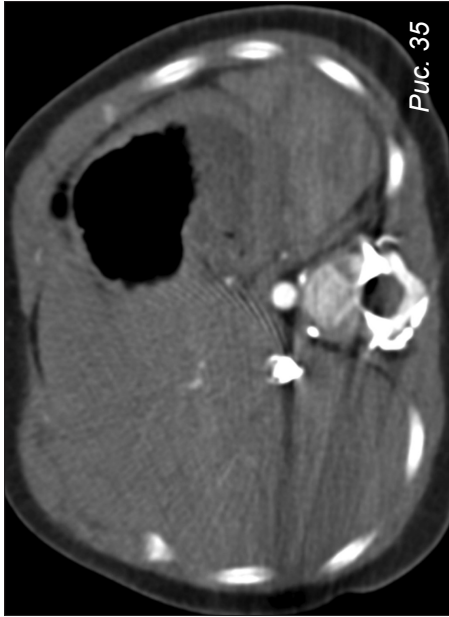


Рис. 35

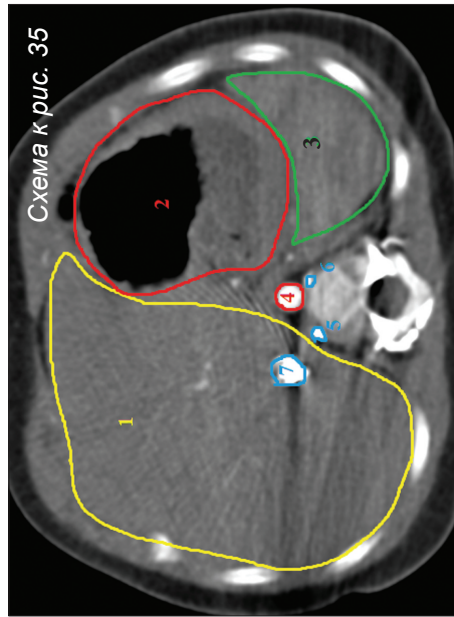


Схема к рис. 35

1 – печень; 2 – желудок; 3 – селезенка; 4 – брюшная аорта; 5 – непарная вена; 6 – полунепарная вена; 7 – нижняя полая вена.

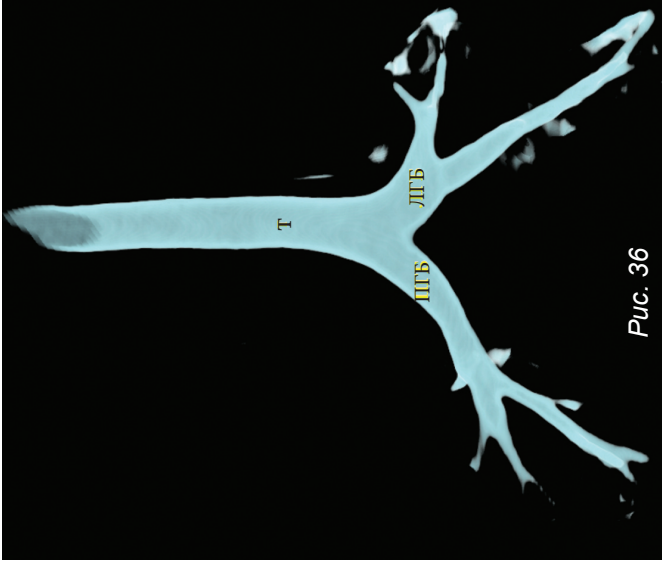


Рис. 36

Рис. 36. Объемная реконструкция

трахеобронхиального дерева. *Situs inversus*

Правый главный бронх (ПГБ) более чем в 2 раза длиннее левого главного бронха (ЛГБ).

Рис. 35. КТ органов брюшной полости с

контрастированием, аксиальный срез. *Situs solitus*

Печень расположена справа, селезенка и желудок – слева, аорта – впереди и слева от позвоночника. Нижняя

полая вена не прервана; 3 – селезенка; 4 – брюшная аорта; 5 – непарная вена;

6 – полунепарная вена; 7 – нижняя полая вена.



Рис. 37

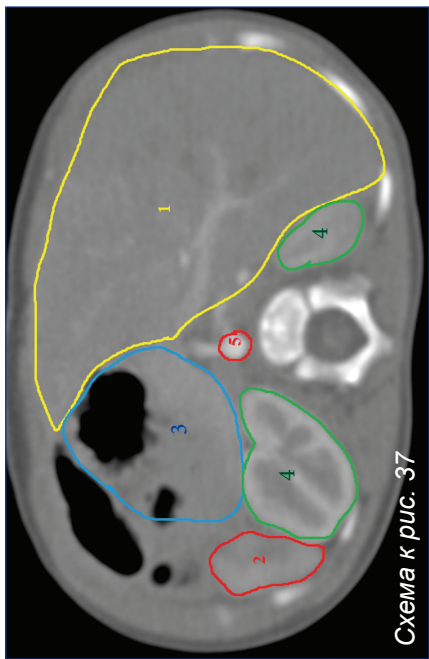


Схема к рис. 37

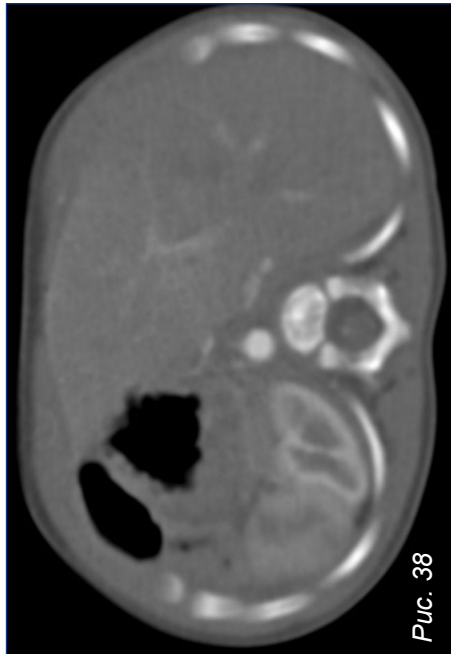


Рис. 38

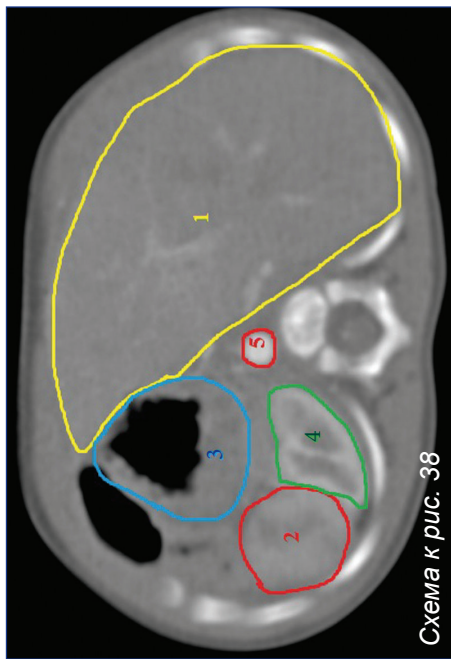


Схема к рис. 38

Рис. 37–38. КТ органов брюшной полости с контрастированием, аксиальный срез. *Situs inversus*. Печень расположена слева, селезенка и желудок – справа, аорта – спереди и справа от позвоночника. Нижняя полая вена не прервана. 1 – печень; 2 – селезенка; 3 – желудок; 4 – почки; 5 – брюшная аорта.

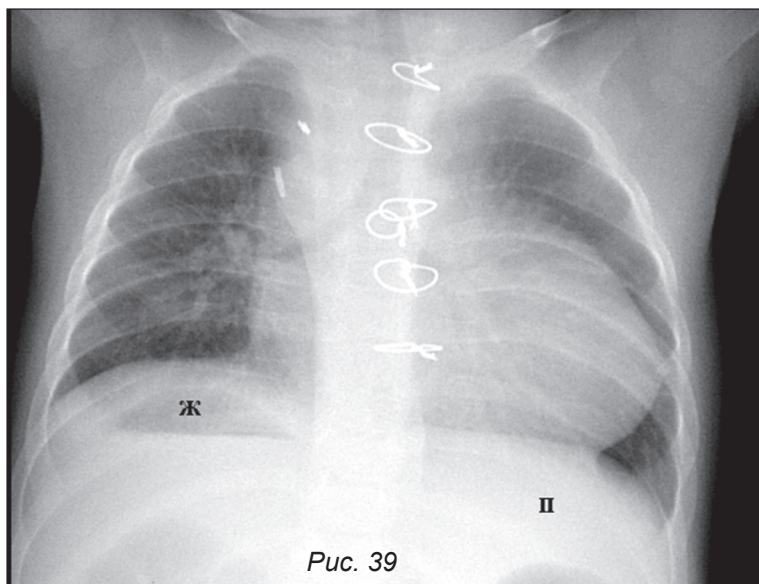


Рис. 39



Рис. 40



Рис. 41. КТ органов брюшной полости с контрастированием, срез в коронарной проекции

Синдром висцеральной гетеротаксии с правосторонним грудным изомеризмом. Печень расположена справа и слева под диафрагмой. Аспления. 1 – печень.

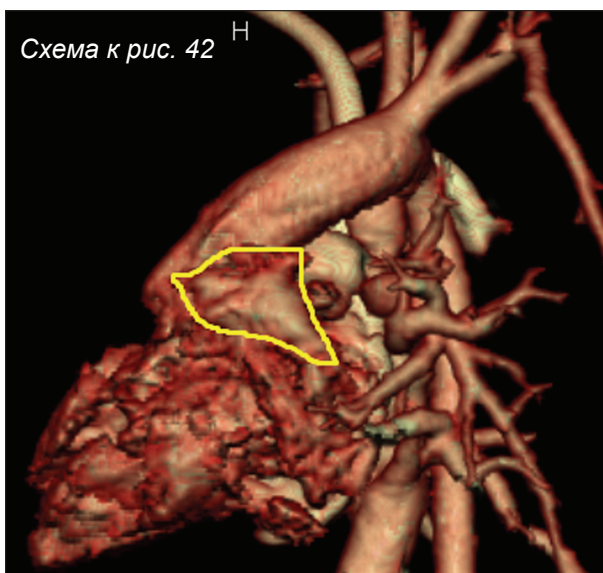
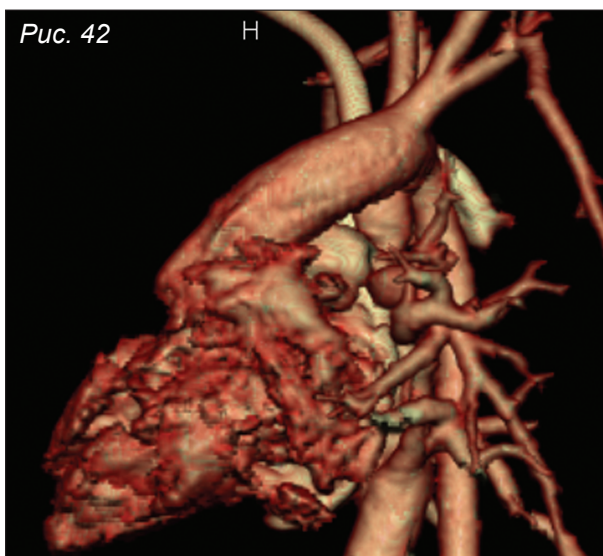
Рис. 39. Синдром висцеральной гетеротаксии

Желудок расположен слева, тень печени – справа. Правый главный бронх длинный, левый – короткий и широкий. Дуга аорты – справа.

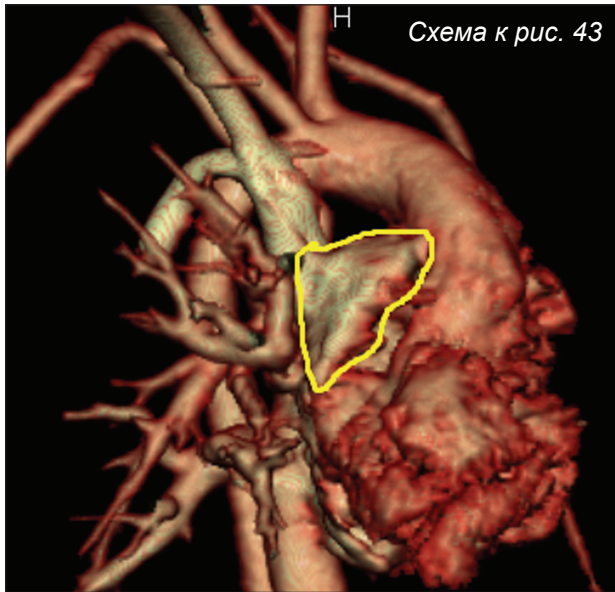
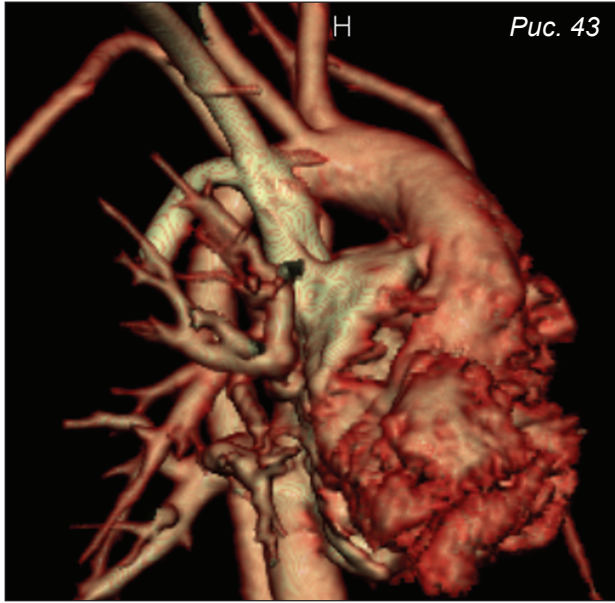
Рис. 40. КТ органов грудной полости.

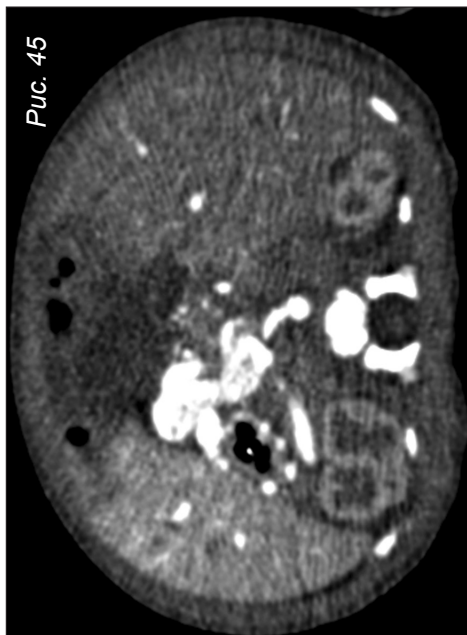
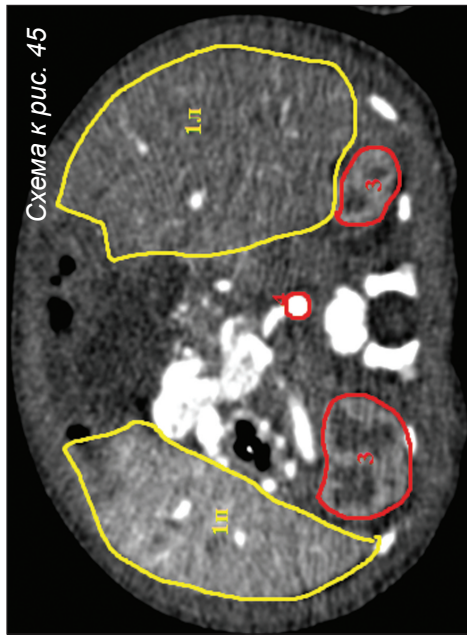
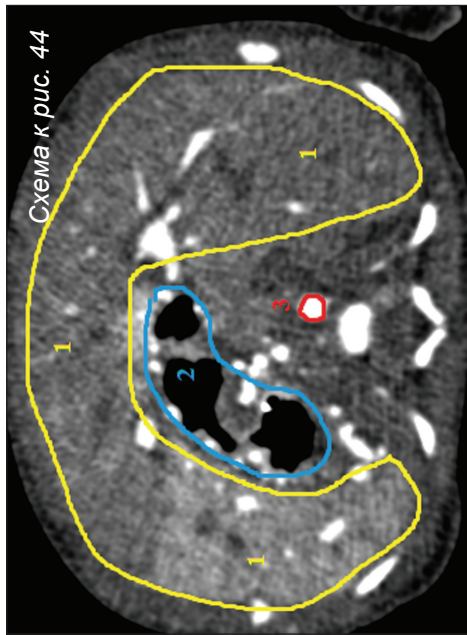
Объемная реконструкция трахеобронхиального дерева

Правосторонний грудной изомеризм. Правый и левый главные бронхи короткие и широкие, с равными углами отхождения верхнедолевых бронхов.



К рис. 42–43. КТ-ангиография сердца и магистральных сосудов
Правосторонний грудной изомеризм. Морфология ушек предсердий (правого и левого) соответствует морфологии ушка правого предсердия: треугольной формой, широким основанием, маловыраженной трабекулярностью.





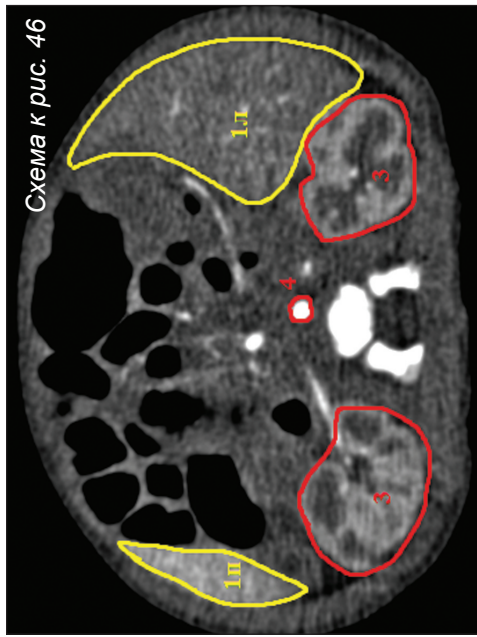
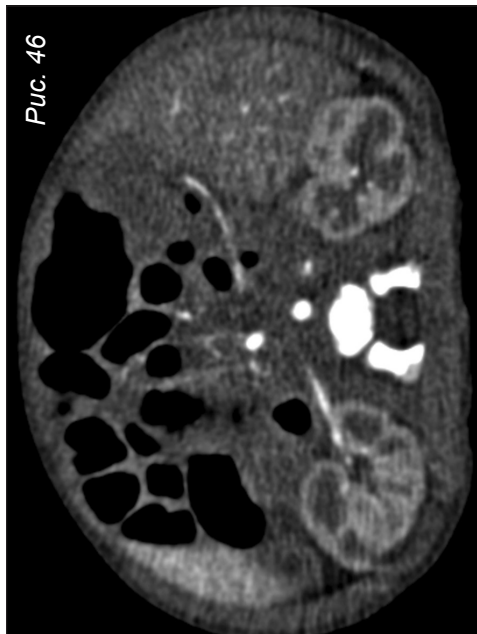


Рис. 44–46. КТ органов брюшной полости с контрастированием, аксиальные срезы

Синдром висцеральной гетеротаксии с правосторонним грудным изомеризмом. Печень расположена справа и слева, желудок – справа, аорта – впереди от позвоночника. Аспления.

1 – печень; 2 – желудок; 3 – почки; 4 – брюшная аорта.

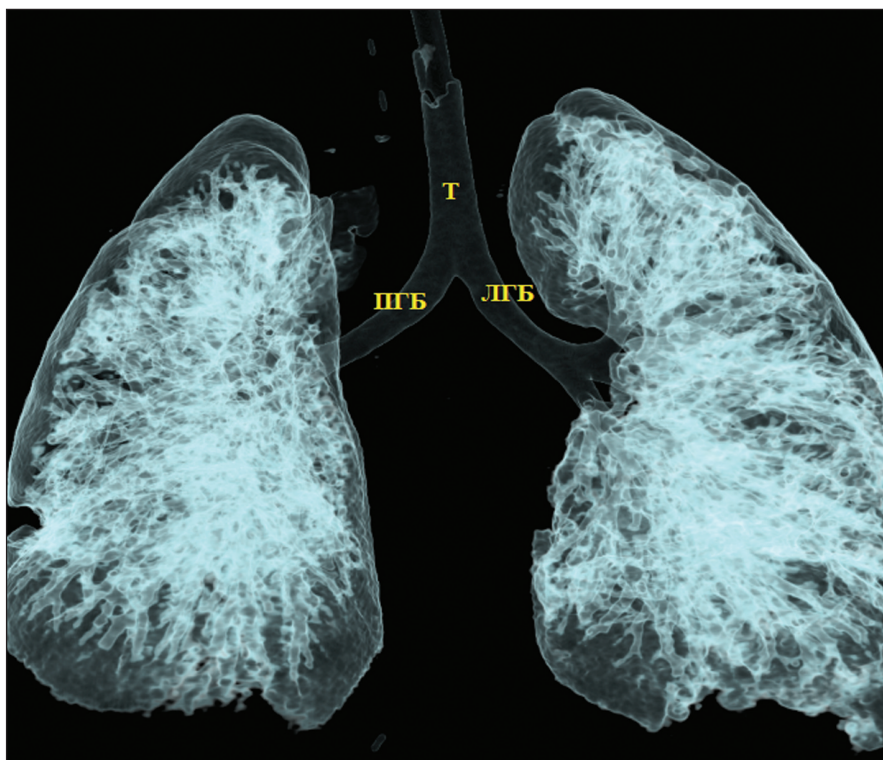


Рис. 47. КТ органов грудной полости.

Объемная реконструкция трахеобронхиального дерева

Левосторонний грудной изомеризм. Правый и левый главные бронхи длинные, с равными углами отхождения верхнедолевых бронхов.

При синдроме висцеральной гетеротаксии с левым грудным изомеризмом доли печени менее симметричны, чем при правом изомеризме. Желудок может быть расположен как справа, так и слева и срединно. Оба главных бронха «левые»: длинные, угол отхождения острый, легочные артерии расположены над бронхами. В правом и левом легких по две доли (по одной междолевой борозде). В 80% случаев при левом изомеризме встречается перерыв нижней полой вены (на уровне пострениального прегепатического сегмента) с продолженной веной *azygos* или *hemiazygos* [22]. Левый грудной изомеризм не во всех случаях ассоциируется с врожденными пороками сердца (рис. 47–56).

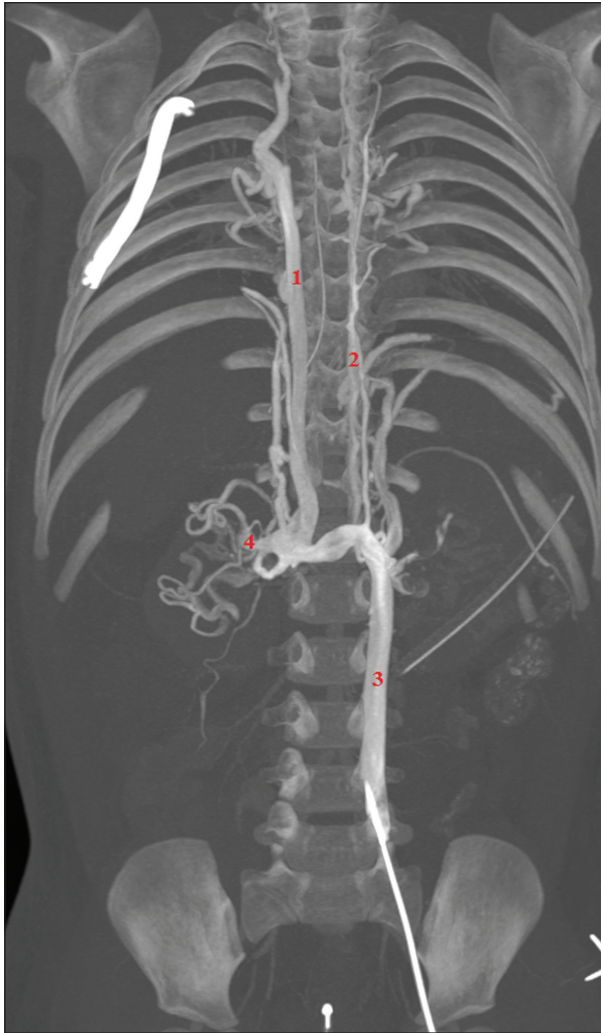


Рис. 48. КТ-ангиография органов грудной и брюшной полостей в фазу контрастирования системных вен (контраст введен через катетер, установленный через левую бедренную вену).

MIP реформация (проекция максимальной интенсивности) в коронарной плоскости

Синдром висцеральной гетеротаксии с левосторонним грудным изомеризмом. Подпеченочный сегмент нижней полой вены продолжается в *v.azygos*.

1 – непарная вена (в *v.azygos*); 2 – полунепарная вена; 3 – подпеченочный сегмент нижней полой вены; 4 – почечные вены.

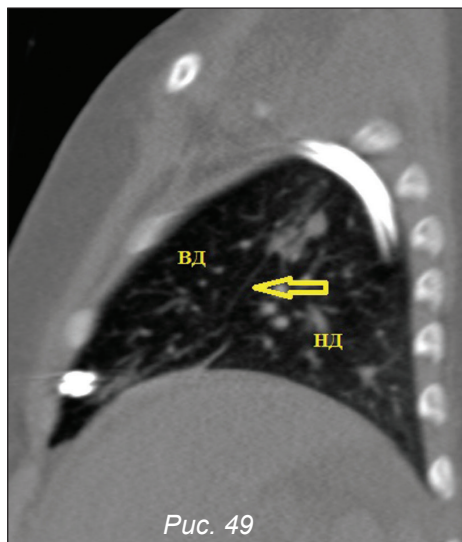


Рис. 49

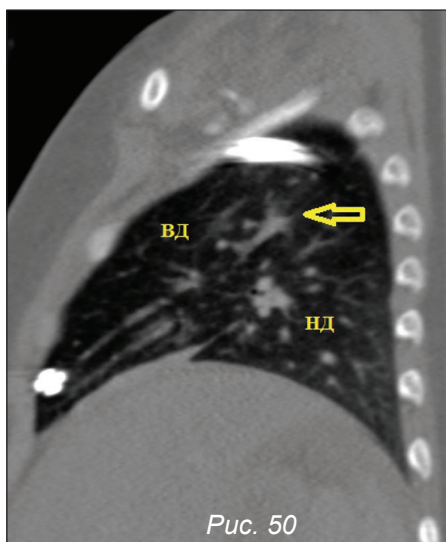


Рис. 50

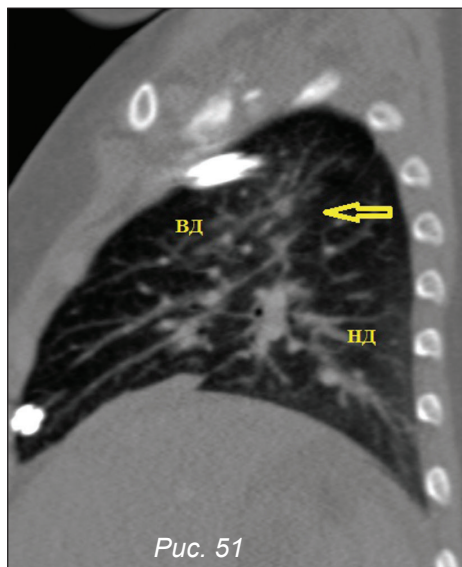


Рис. 51

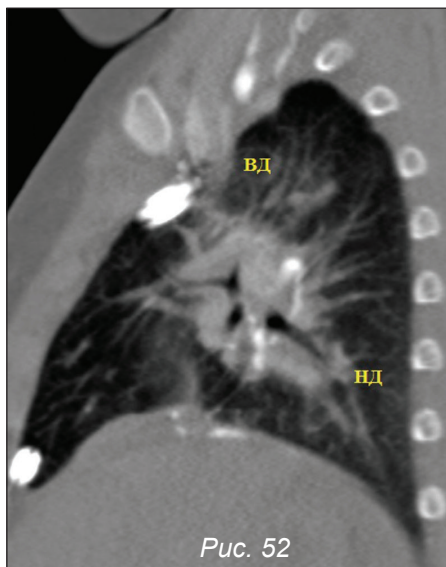
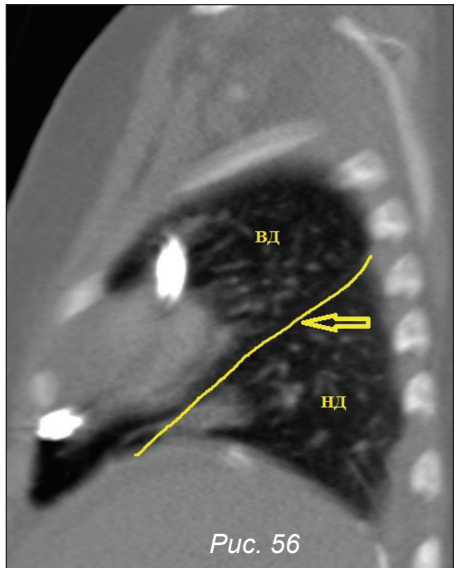
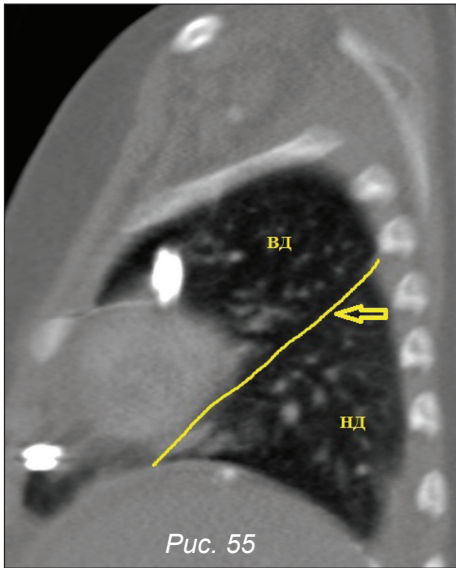
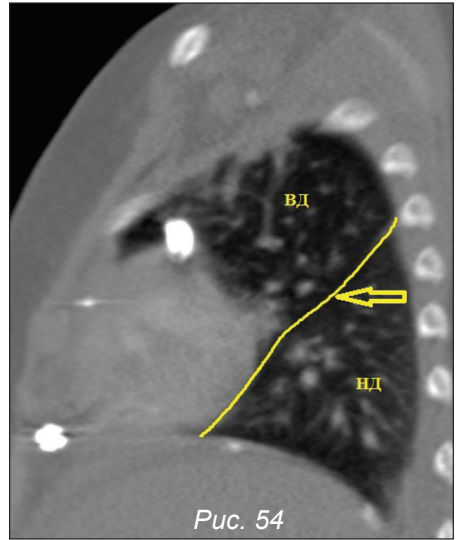
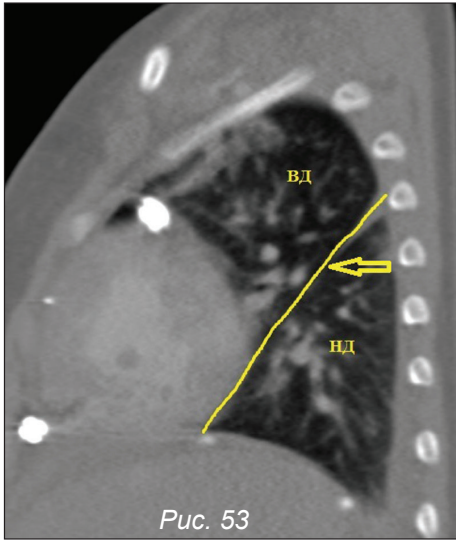


Рис. 52

Рис. 49–56. КТ-ангиография грудной полости

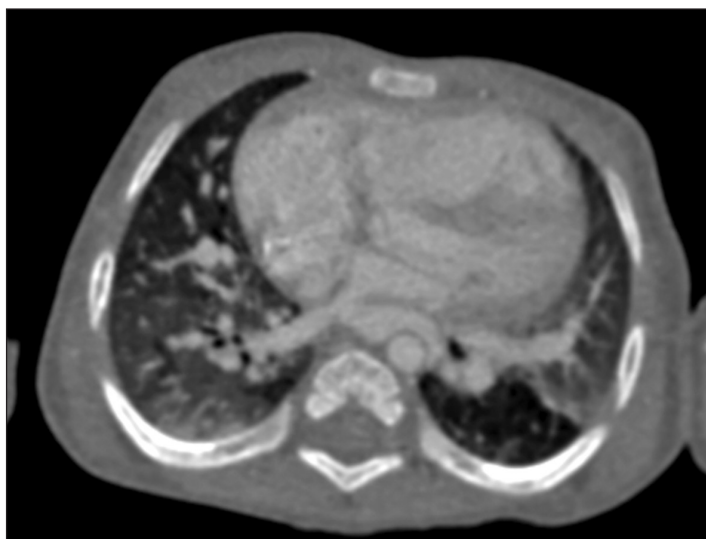
Левосторонний грудной изомеризм. Правое и левое легкое билобарные, в каждом легком определяется по одной междолевой плевре.

ВД – верхняя доля; НД – нижняя доля. Междолевая плевра указана стрелкой.





*Рис. 57. КТ-ангиография органов грудной полости.
Аксиальный срез. Декстрокардия*



*Рис. 58. КТ-ангиография органов грудной полости.
Аксиальный срез. Левокардия*

Положение сердца в грудной клетке определяется как левокардия, мезокардия или декстрокардия в зависимости от того, где расположена большая часть сердца. Эти термины не используются, когда сердце смещено в результате экстракардиальной патологии (например, в случае гипоплазии легкого или деформации грудной клетки). В случае если сердце частично или полностью расположено не в грудной полости, имеет место эктопия сердца (рис. 57, 58).

4.2. Морфологическая идентификация камер сердца и магистральных артерий

Камеры сердца (предсердия, желудочки) и магистральные артерии (аорта, легочная артерия) имеют определенные морфологические характеристики. В определении морфологии предсердий особую роль играет идентификация формы и строения ушка, в морфологии желудочков – строение клапана и определение основных частей полости, трабекулярности.

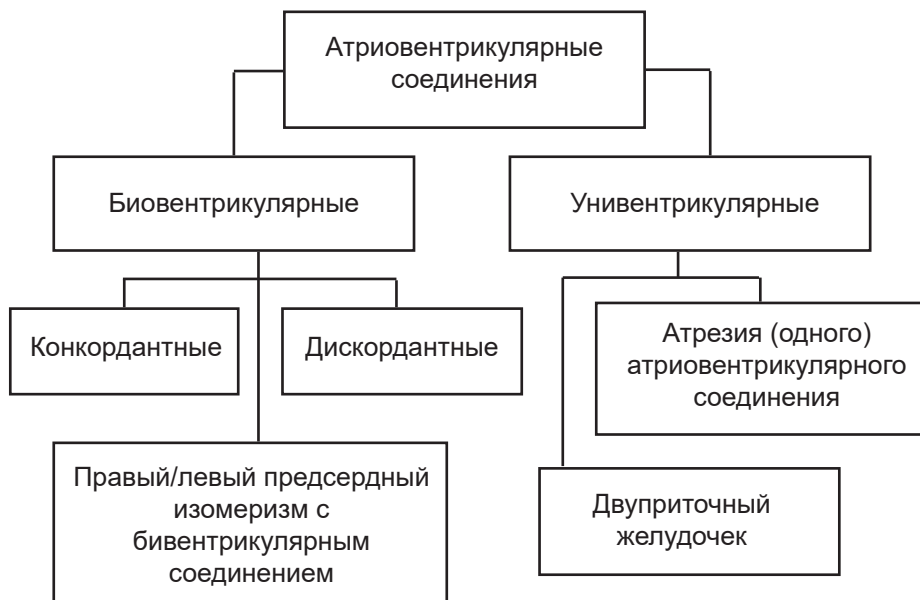
4.3. Анализ атриального situs, атриовентрикулярных, вентрикулоартериальных соединений, взаиморасположения желудочков и магистральных артерий

Атриальный (предсердный) situs подразумевает взаиморасположение предсердий относительно срединной линии и может быть определен как:

- *situs solitis* (предсердия расположены обычно, их ушки имеют нормальную морфологию);
- *situs inversus* (зеркальное расположение предсердий);
- правый изомеризм (оба предсердия имеют «правую морфологию», в том числе оба ушка с широким основанием треугольной формы, трабекулярность распространяется от ушка до атриовентрикулярного соединения);
- левый изомеризм (оба предсердия имеют «левую морфологию», оба ушка с узким основанием неправильной формы).

Под **атриовентрикулярным соединением** подразумевают тип соединения предсердий и желудочков (см. схему 5).

Схема 5. Типы атриовентрикулярных соединений



Выделяют **бивентрикулярные** и **унивентрикулярные** соединения.

Унивентрикулярное соединение: оба предсердия соединяются с одним желудочком (независимо от того, имеются два желудочка или один).

Бивентрикулярное соединение подразумевает соединение каждого предсердия с одним желудочком. В случае, если один или два атриовентрикулярных клапана расположены над межжелудочковой перегородкой, применяется другое правило – «правило **50%**»: предсердие считается соединенным с тем желудочком, который несет на себе более 50% площади соответствующего атриовентрикулярного клапана.

Бивентрикулярные атриовентрикулярные соединения бывают **конкордантными** (морфологически правое предсердие соединяется с морфологически правым желудочком, морфологически левое предсердие – с морфологически левым желудочком) или **дискордантными** (правое предсердие соединяется с левым желудочком, левое предсердие – с правым желудочком).

При правом и левом изомеризме о конкордантности/дискордантности не говорят, применяя терминологию: **правый/левый предсердный изомеризм с бивентрикулярным соединением**.

Унивентрикулярные предсердно-желудочковые соединения включают **двуприточный желудочек** и отсутствие (**атрезия**) одного **атриовентрикулярного соединения**.

В случае двуприточного желудочка оба предсердия соединяются с одним желудочком посредством двух атриовентрикулярных клапанов или единого атриовентрикулярного клапана. Отсутствие одного атриовентрикулярного соединения обусловлено отделением предсердия от желудочка соединительной тканью. Единственным «выходом» для крови для данного предсердия может быть овальное окно – дефект межпредсердной перегородки. Нужно учесть, что отсутствие атриовентрикулярного соединения (правого, левого) и неперфорированный атриовентрикулярный клапан – не тождественные понятия, несмотря на идентичную гемодинамику, так как в случае неперфорированного клапана возможна последующая бивентрикулярная коррекция.

При унивентрикулярном атриовентрикулярном соединении, как правило, определяются два желудочка: доминантный и рудиментарный. Доминантный желудочек может быть морфологически правым и морфологически левым (рис. 59–61).

В случае наличия двух желудочков и двух артериальных стволов, исходящих из сердца, можно выделить следующие **типы вентрикулоартериальных соединений**:

- **конкордантное** (от левого желудочка отходит аорта, от правого – легочная артерия);
- **дискордантное** = транспозиция магистральных артерий (от левого желудочка отходит легочная артерия, от правого – аорта);
- **двуотточный правый желудочек** (от правого желудочка отходят аорта и легочная артерия);
- **двуотточный левый желудочек** (от левого желудочка отходят аорта и легочная артерия).

В случае, когда полулунный клапан расположен над дефектом межжелудочковой перегородки, используется «правило 50%» – артерия считается отходящей от желудочка, над которым расположена большая часть ее клапана.

Взаиморасположение магистральных артерий определяется на уровне полулунных клапанов.

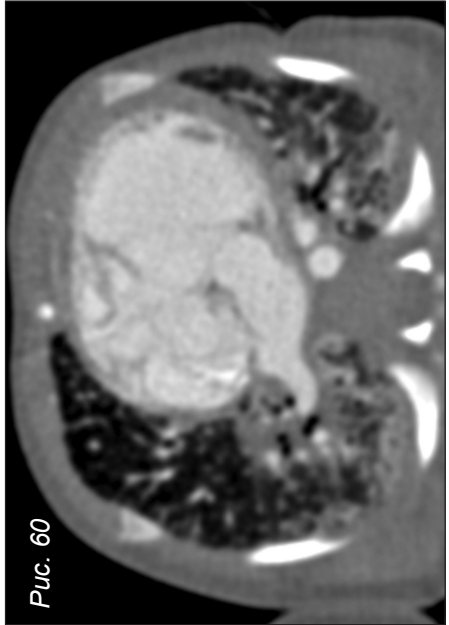
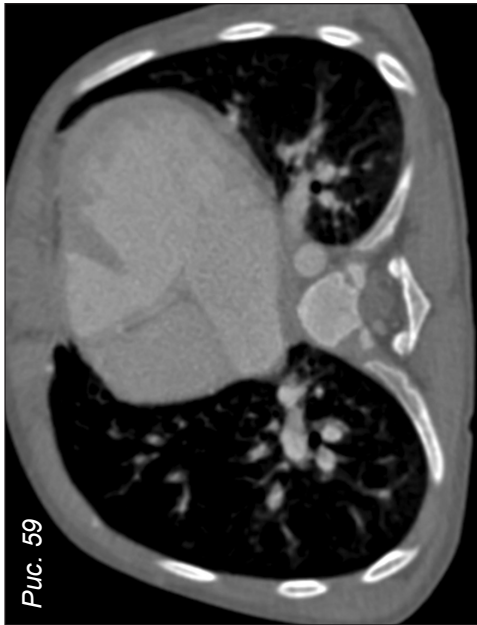
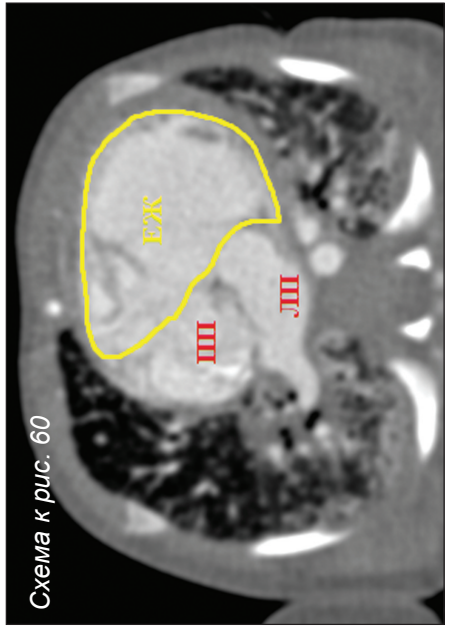




Рис. 61

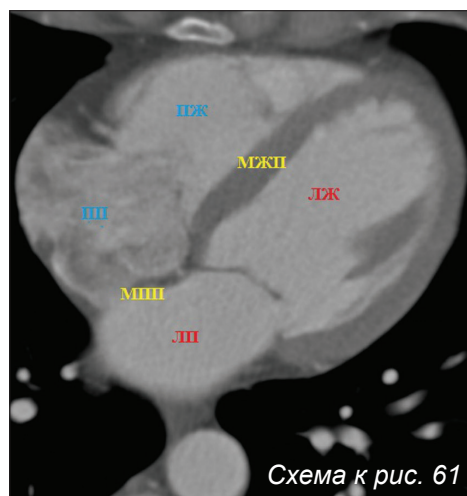


Схема к рис. 61

Рис. 61. Бивентрикулярное конкордантное предсердно-желудочковое соединение (правое предсердие сообщается с правым желудочком, левое предсердие – с левым желудочком)

Рис. 59–60. Унивентрикулярное предсердно-желудочковое соединение

Рис. 59. Атрезия трикуспидального клапана (указана стрелкой).

Рис. 60. Правое и левое предсердия соединяются с одним желудочком.

ПЖ – гипоплазированный правый желудочек; ПП – правое предсердие; ЛП – левое предсердие; ЛЖ – левый желудочек; ЕЖ – единственный желудочек; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки.

В случае, когда от сердца отходит только один артериальный сосуд, он может быть **общим артериальным стволом** – сосуд, дающий начало аорте, коронарным артериям и легочным артериям, либо **единственным артериальным стволом** (в случае тетрады Фалло с атрезией легочной артерии).

Определение сопутствующих аномалий в каждом сегменте: системный и легочный венозный возврат, дефекты межжелудочковой перегородки, обструктивные поражения внутри желудочков, на уровне магистральных артерий.

Аномалии, затрагивающие сегмент сердца, могут быть выделены в отдельную нозологию или являться частью синдрома/ВПС.

Аномалии системного венозного возврата

Большая часть аномалий системного венозного возврата являются случайными находками при исследованиях и существенно не влияют на гемодинамику. Однако они могут быть ассоциированы с другими аномалиями строения, а также являться причинами осложнений при интервенциях.

Наиболее часто встречающейся аномалией системного венозного возврата при ВПС является наличие **добавочной левосторонней верхней полой вены**, дренирующей в коронарный синус. В данном случае поперечная (левая брахиоцефальная) вена отсутствует, левая внутренняя яремная и левая подключичная вены, сливаясь, образуют вену, идущую вертикально слева от дуги аорты и впадающую в коронарный синус. Добавочная левосторонняя ВПВ может встречаться у здоровых лиц, являясь причиной дилатации коронарного синуса, но чаще она ассоциирована с ВПС, в том числе с «обескрышенным» коронарным синусом (рис. 62–66).

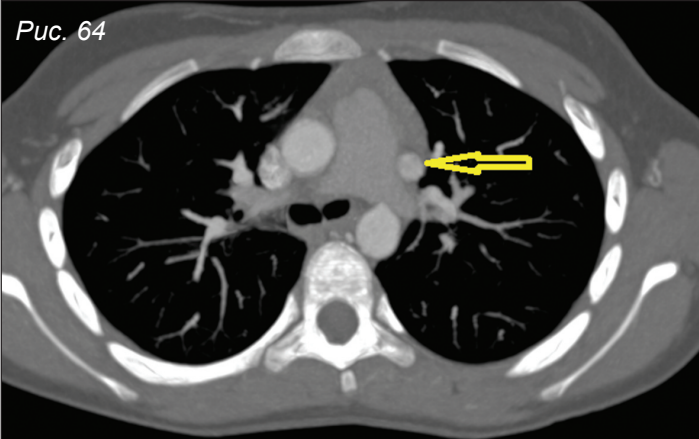
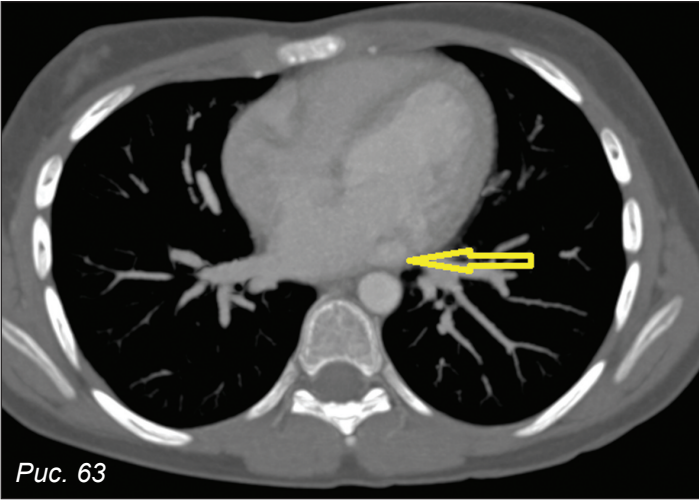
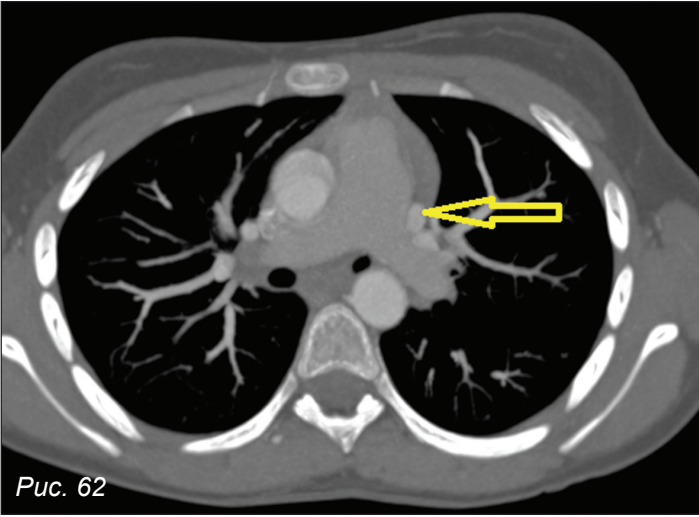
Редко встречается **левосторонняя верхняя полая вена, дренирующаяся в левое предсердие** (обычно при сложных врожденных пороках сердца или в ассоциации с аномалиями коронарного синуса).

Так называемая **левопредсердно-кардинальная вена** (по сути не являющаяся ни легочной веной, ни кардинальной веной) может встречаться при частичном (или тотальном) аномальном дренаже легочных вен и соединяет последние с притоками правого предсердия.

Аномальный дренаж правой верхней полой вены в левое предсердие также редко встречается. Аномальный дренаж правой верхней полой вены в оба предсердия может встречаться как составная часть ДМПП по типу венозного синуса с частичным аномальным дренажом легочных вен в верхнюю полую вену.

Рис. 62–64. КТ-ангиография органов грудной полости, аксиальные срезы

Добавочная левосторонняя верхняя полая вена, дренирующаяся в коронарный синус (указана стрелкой).



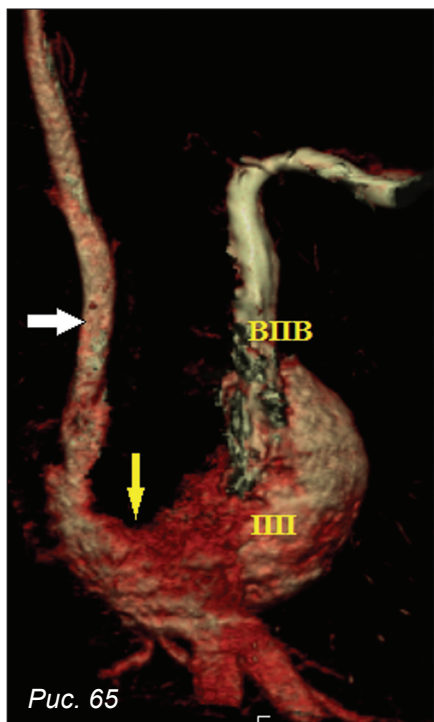


Рис. 65

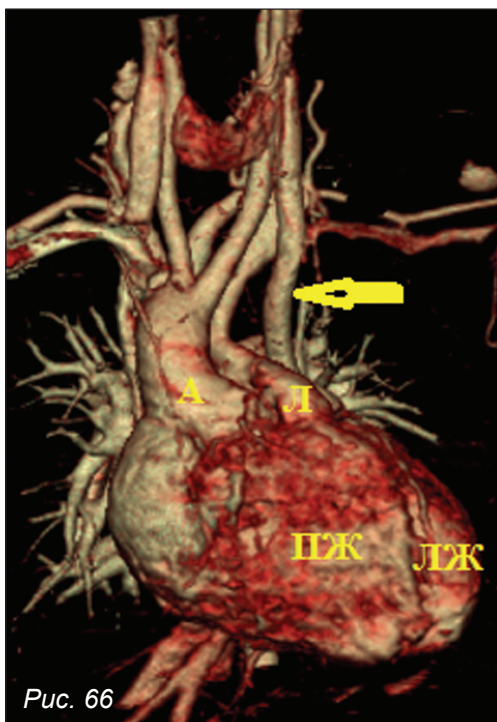


Рис. 66

Рис. 65. КТ-ангиография, объемная реконструкция
правого предсердия и полых вен

Добавочная левосторонняя верхняя полая вена (белая стрелка),
дренирующаяся в коронарный синус (желтая стрелка).

ВПВ – правосторонняя верхняя полая вена; ПП – правое предсердие.

Рис. 66. КТ-ангиография.

Объемная реконструкция сердца и магистральных сосудов

ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; А – аорта; Л – легочная артерия. Добавочная левосторонняя верхняя полая вена указана стрелкой.

Рис. 67. КТ-ангиография органов грудной и брюшной полостей
в фазу контрастирования системных вен, объемная реконструкция

Подпеченочный сегмент нижней полой вены продолжается в
v.azygos.

1 – подпеченочный сегмент нижней полой вены; 2 – непарная вена;
3 – полунепарная вена; 4 – почечные вены.

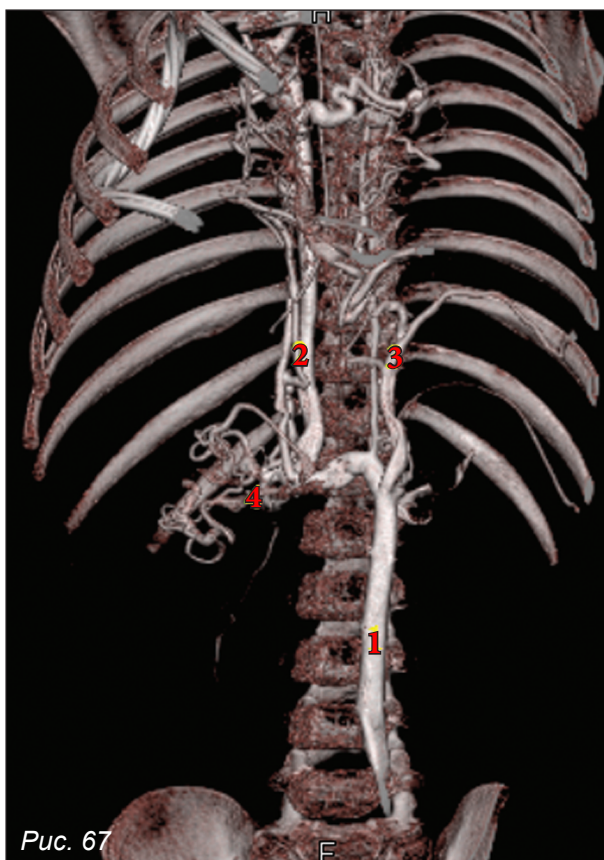


Рис. 67

При синдроме висцеральной гетеротаксии с левосторонним грудным изомеризмом наблюдается **перерыв подпеченочного сегмента нижней полой вены с продолженной *v.azygos*, впадающей в верхнюю полую вену**. При данной аномалии расширенные притоки системы *v.azygos* формируют главный канал для системного венозного возврата от нижней части тела и почек. Только печеночные вены дренируются в правое предсердие, собираясь в единый сегмент или впадая в него отдельными устьями (рис. 67).

Малые аномалии нижней полой вены, встречающиеся в популяции (удвоение нижней полой вены ниже уровня почечных вен, левосторонняя нижняя полая вена, ретроаортальная почечная вена, в том числе с образованием венозного кольца вокруг аорты), как правило, не ассоциированы с врожденными пороками сердца.

Врожденные пороки сердца шунтированием крови слева направо

К врожденным порокам сердца с лево-правым шунтированием относят аномалии, при которых происходит сброс оксигенированной крови из камер с системным артериальным давлением в камеры с низким легочным давлением, в результате чего возникает рециркуляция оксигенированной крови в системе артериального легочного кровотока.

Шунтирование крови при ВПС возможно на **интракардиальном уровне** (дефект межпредсердной перегородки, атриовентрикулярный септальный дефект, дефект межжелудочковой перегородки), **экстракардиальном артериальном уровне** (разрыв синуса Вальсальвы, фистулы между коронарными артериями и правыми камерами сердца, аномальное отхождение коронарной артерии от легочной артерии, аортолегочное окно, открытый артериальный проток), **экстракардиальном венозном уровне** (частичный аномальный дренаж легочных вен).

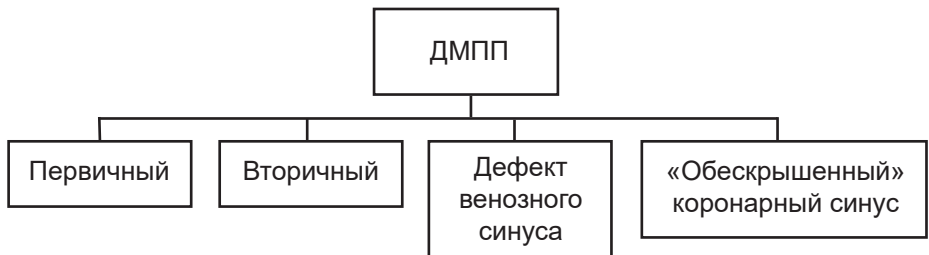
Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) представляет собой сообщение между предсердиями. Существенным моментом, позволяющим разграничить ДМПП и открытое овальное окно, является дефицит перегородочной ткани в случае ДМПП. Для открытого овального окна характерно наличие клапана, образованного первичной перегородкой со стороны левого предсердия, который потенциально может закрывать отверстие [23].

Предложено множество классификаций ДМПП, но наиболее часто используется деление ДМПП на **первичный** (располагается непосредственно над атриовентрикулярными клапанами, его нижним краем является перегородка между клапанами), **вторичный** (дефект может располагаться в любом отделе МПП, но с обязательным наличием края перегородки между атриовентрикулярными клапанами и самим дефектом), **дефект венозного синуса** (расположен на уровне впадения верхней полой вены или нижней полой вены, часто сочетается с аномальным дренажом легочных вен) и **«обескрышен-**

Схема 6. ВПС с шунтированием крови слева направо



Схема 7. Классификация ДМПП



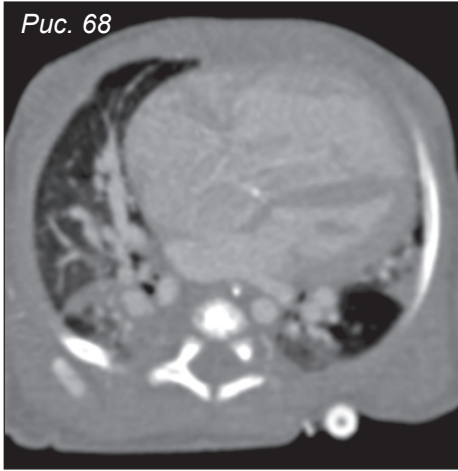


Рис. 68

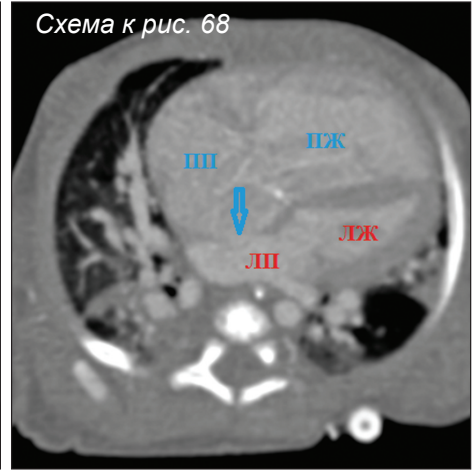


Схема к рис. 68

Рис. 68. КТ-ангиография, мультипланарная реконструкция в 4-камерной проекции сердца

ПП – правое предсердие; ЛП – левое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек. Стрелкой указан вторичный ДМПП.

ный» коронарный синус (отсутствие перегородки между коронарным синусом и левым предсердием) (рис. 68–69).

Дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП) классифицируются в соответствии с локализацией в перегородке (со стороны правого желудочка) и их соотношением с мембранозной частью перегородки, атриовентрикулярными и полулунными клапанами. **Перимембранозный** ДМЖП расположен в мембранозной части межжелудочковой перегородки и прилегающей мышечной части перегородки. **Мышечный** ДМЖП расположен в мышечной части перегородки. **Двухкоммитированный юкстаартериальный** дефект вовлекает наиболее краниальную часть перегородки, крышей дефекта являются аортальный и легочный клапаны. **Юкстатрикуспидальный** ДМЖП вовлекает мышечную часть межжелудочковой перегородки вдоль фиброзного кольца трикуспидального клапана (см. схему 8; рис. 70).

Общим для ВПС с шунтированием крови слева направо является увеличение легочного кровотока, степень которого зависит от места расположения и величины дефекта, резистентности желудочков, величины легочного сопротивления. Со временем вследствие

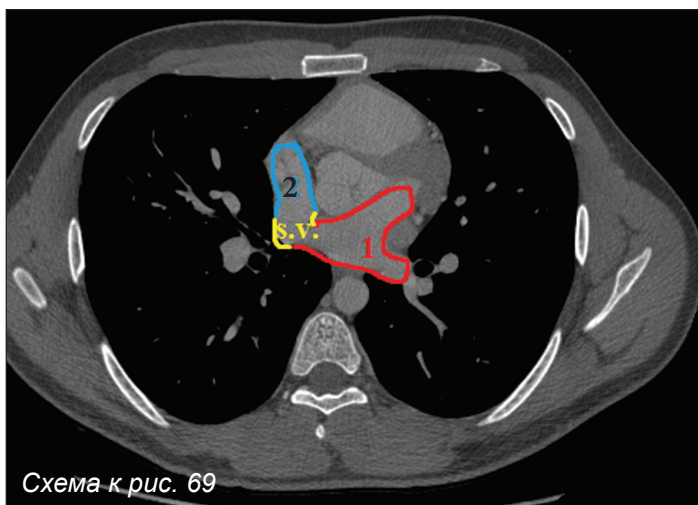
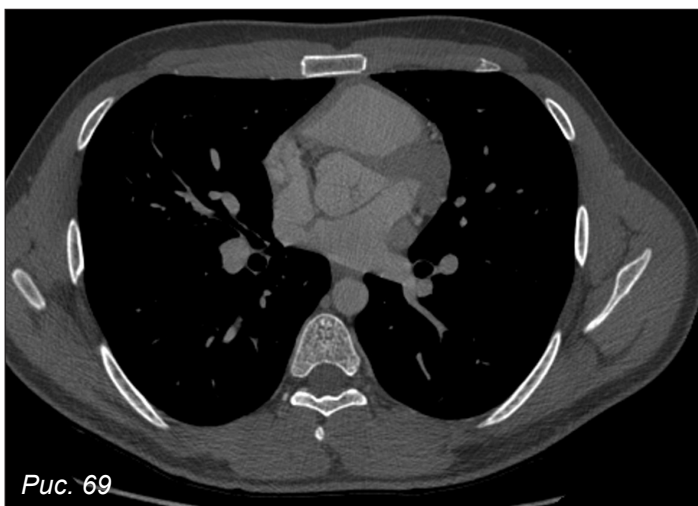
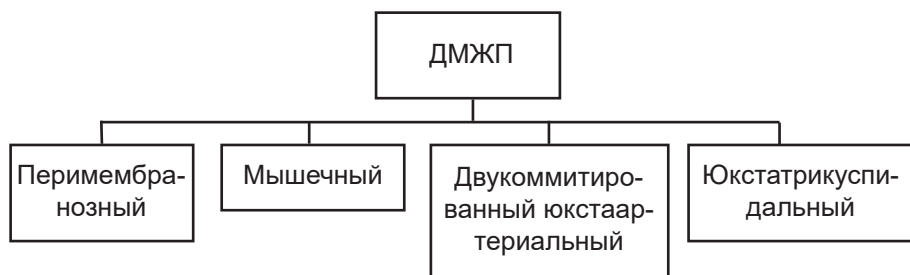


Рис. 69. КТ-ангиография органов грудной полости.
Аксиальный срез

ДМПП по типу венозного синуса (*sinus venosus*) расположен на уровне впадения верхней полой вены.

1 – левое предсердие; 2 – правое предсердие на уровне впадения верхней полой вены; S.V. – ДМПП по типу *sinus venosus*.

Схема 8. Классификация дефектов межжелудочковой перегородки



гиперволемии и повышения давления в малом круге кровообращения развиваются изменения легочных сосудов (гипертрофия меди, гиперплазия, утолщение интимы), увеличивается сопротивление кровотоку в сосудах малого круга кровообращения, формируется необратимая легочная гипертензия. О формировании физиологии Эйзенменгера говорят в том случае, когда давление в малом круге кровообращения становится эквивалентным или превышает системное давление, что приводит к смене направления шунтирования крови, справа налево.

Помимо непосредственной визуализации дефектов перегородок, на томограммах определяются признаки гиперволемии малого круга кровообращения и артериальной легочной гипертензии: дилатация правых камер сердца, ствола и ветвей легочной артерии, усиление артериального сосудистого рисунка легких. При ДМЖП определяется дилатация левого предсердия и желудочков, в случае большого размера дефекта развиваются венозная легочная гипертензия и отек.

Таблица 1. Дилатация камер сердца при пороках с шунтированием крови слева направо

	Правое предсердие	Правый желудочек	Левое предсердие	Левый желудочек	Аорта	Легочная артерия
ДМПП	+	+	—	—	—	++
ДМПП+ ДМЖП	++	+	+	+	—	++
ДМЖП	—	+	+	+	—	+
ОАП	—	—	+	+	+	+

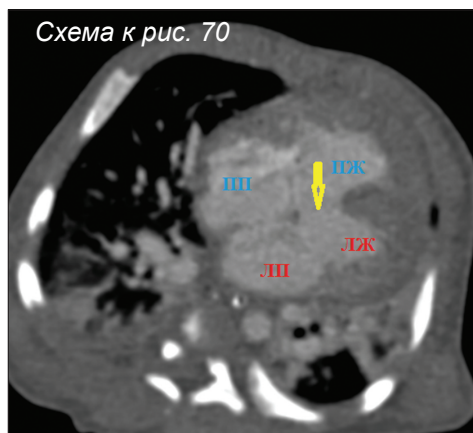
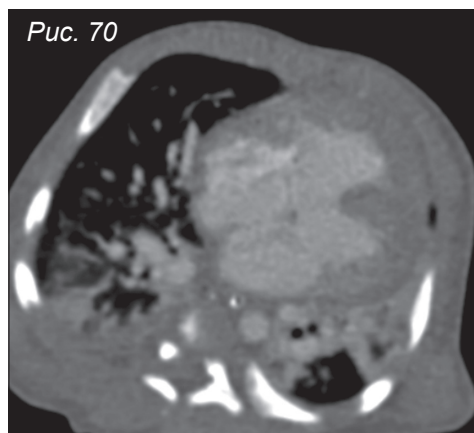


Рис. 70. КТ-ангиография органов грудной полости
ПП – правое предсердие; ЛП – левое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек. ДМЖП указан стрелкой.

Рис. 71. КТ-ангиография органов грудной полости. Объемная реконструкция аорты и легочной артерии
Открытый артериальный проток (указан стрелкой).

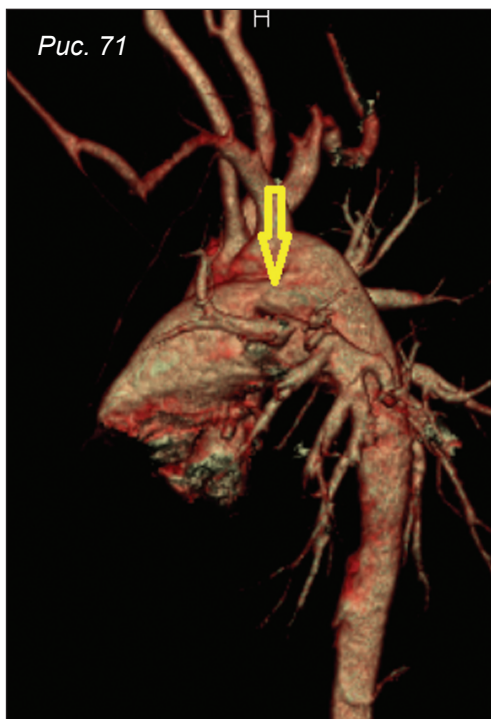




Рис. 72



Схема к рис. 72



Рис. 73

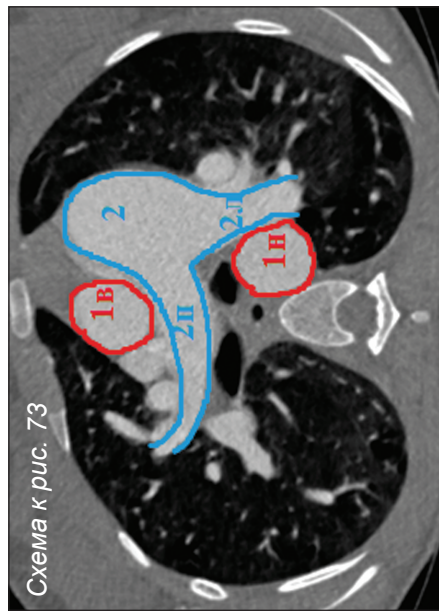
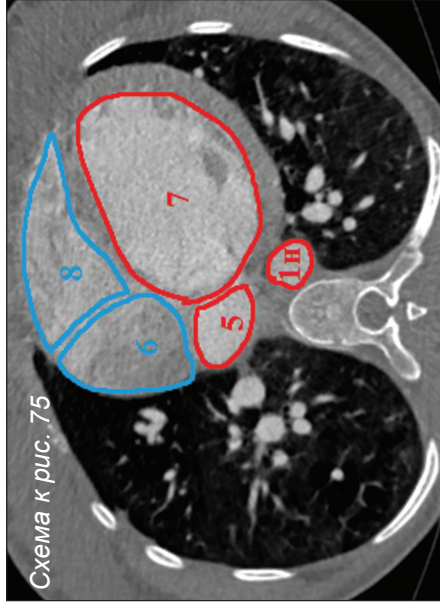
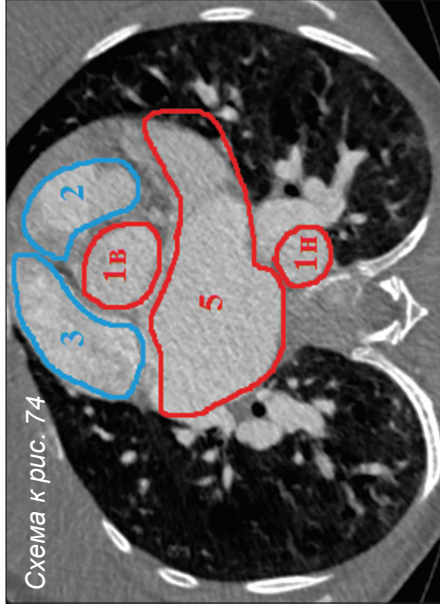


Схема к рис. 73

Рис. 72–75. КТ-ангиография органов грудной полости, аксиальные срезы. ВПС с шунтированием крови слева направо, открытый артериальный проток



1в – восходящая аорта; 1н – нисходящая аорта; 2 – легочная артерия; 2л – правая ветвь легочной артерии; 2л – левая ветвь легочной артерии; 3 – верхняя полая вена; 4 – открытый артериальный проток; 5 – левое предсердие; 6 – правое предсердие; 7 – правый желудочек; 8 – правый желудочек.

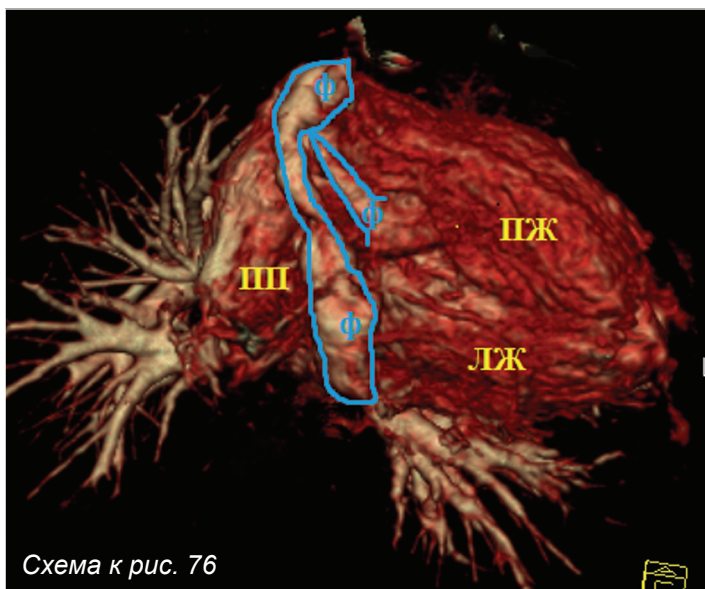
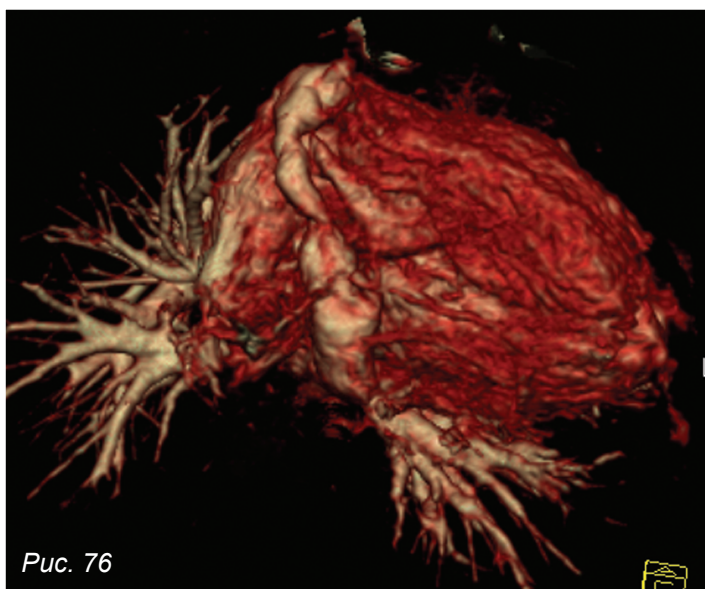


Рис. 76–77. КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией.
Объемные реконструкции

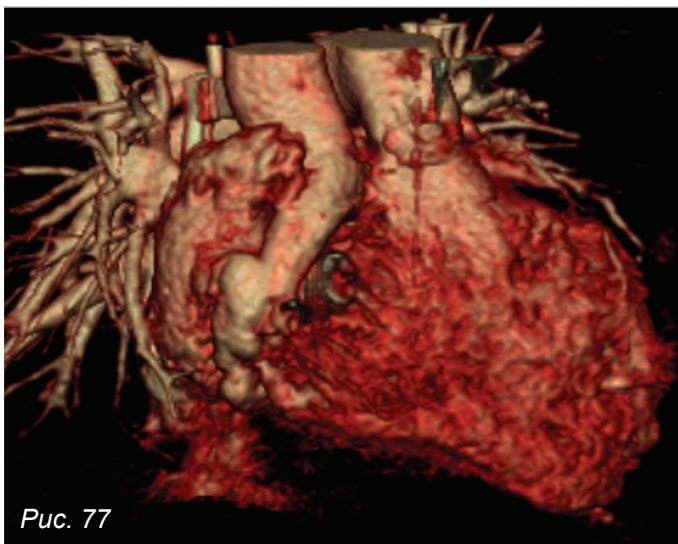


Рис. 77

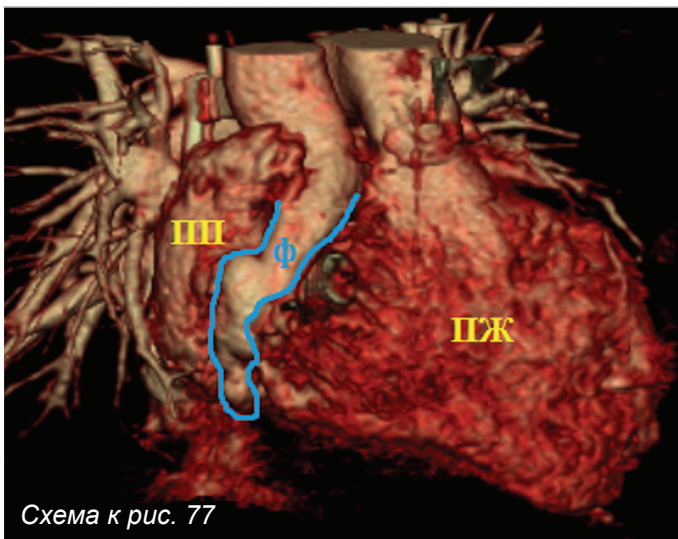


Схема к рис. 77

Фистула между правой коронарной артерией и правым желудочком, а также между правой коронарной артерией и правым предсердием.

ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; Ф – фистула.

Аномалии легочного венозного возврата

7.1. Частичный аномальный дренаж легочных вен

При частичном аномальном дренаже легочных вен (ЧАДЛВ) одна или несколько (но не все) легочных вен впадают в правое предсердие или его венозные притоки, что создает объемную перегрузку правых камер сердца с развитием умеренной легочной гипертензии. Частичный аномальный дренаж правых легочных вен в верхнюю полую вену в большинстве случаев сочетается с «высоким» вторичным ДМПП (ближе к устью верхней полую вены), который носит название дефекта по типу *sinus venosus* (рис. 78–81).

ЧАДЛВ в нижнюю полую вену ассоциирован с синдромом ятагана (в иностранной литературе – *scimitar syndrome*), венолобарный синдром – сочетание частичного аномального дренажа правых легочных вен в нижнюю полую вену с гипоплазией правого легкого.

Впервые аномальное впадение легочных вен в нижнюю полую вену над диафрагмой независимо друг от друга описали G. Cooper и Chassinat в 1836 году. При этом термин *scimitar* они не использовали. В 1912 году Park описал три случая ЧАДЛВ в нижнюю полую вену у детей при аутопсии. Термина ятаган (*scimitar*) у него также нет. В 1949 году Dotter впервые применил ангиокардиографию и катетеризацию сердца для прижизненной диагностики этой аномалии. В своей публикации он говорит о *scimitar sign*, описывая аномально дренирующуюся вену и сравнивая ее по виду с изогнутой турецкой саблей. В 1956 году Halasz впервые использует термин *scimitar* (ятаган). А в 1960 году Neill впервые подробно описал весь спектр патологии, сопутствующей аномальному дренажу легочных вен в нижнюю полую вену, дав ему название *scimitar syndrome*.

Аномально дренирующуюся вену при синдроме ятагана можно увидеть на рентгенограмме латеральнее правой границы сердца. Гипоплазированное правое легкое может быть билобарным – состоять из двух долей. Часть случаев синдрома ятагана ассоциируется с отсутствием/гипоплазией легочной артерии, системным артериальным кровоснабжением легкого (с секвестрацией или без нее). Ано-



Рис. 78

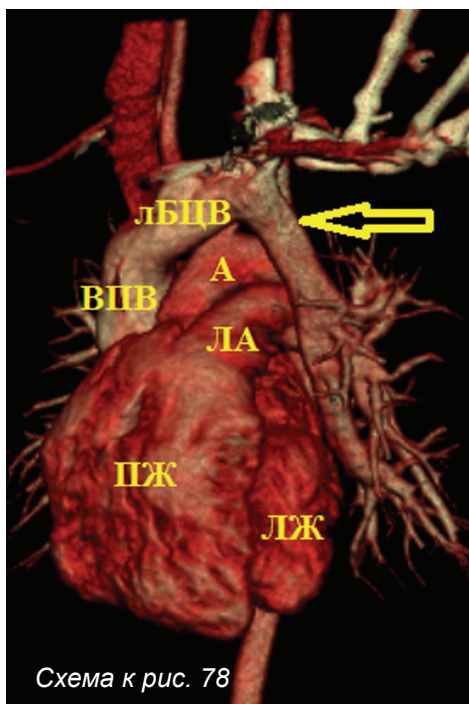


Схема к рис. 78

Рис. 78. КТ-ангиография органов грудной полости.

Объемная реконструкция

ЧАДЛВ в левую брахиоцефальную вену. Стрелкой указана вертикальная вена, через которую левые легочные вены дренируются в левую брахиоцефальную вену.

ВПВ – верхняя полая вена; ЛБЦВ – левая брахиоцефальная вена; ЛА – легочная артерия; А – аорта; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек.

мальное системное артериальное снабжение легкого при синдроме ятагана обуславливает шунтирование крови слева направо, что усугубляет клиническую картину порока.

При аномальном дренаже 1–2 легочных вен клинические симптомы могут быть представлены только одышкой при физической нагрузке. При синдроме ятагана аномально дренирующаяся легочная вена может быть выявлена на рентгенограмме, выполненной по поводу рецидивирующей легочной инфекции.



Рис. 79

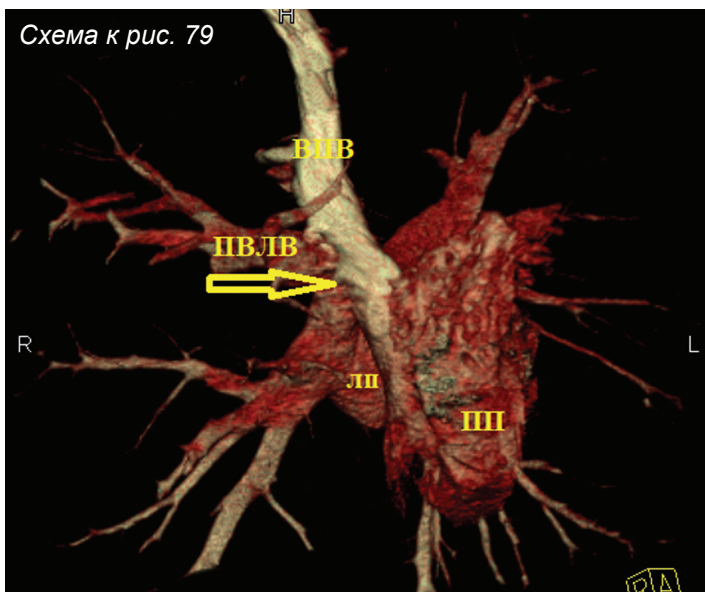


Схема к рис. 79

Рис. 79–80. КТ-ангиография. Объемные реконструкции левого предсердия, легочных вен и верхней полой вены
 Частичный аномальный дренаж правой верхней легочной вены в верхнюю полую вену. ДМПП по типу *sinus venosus* (указан стрелкой).

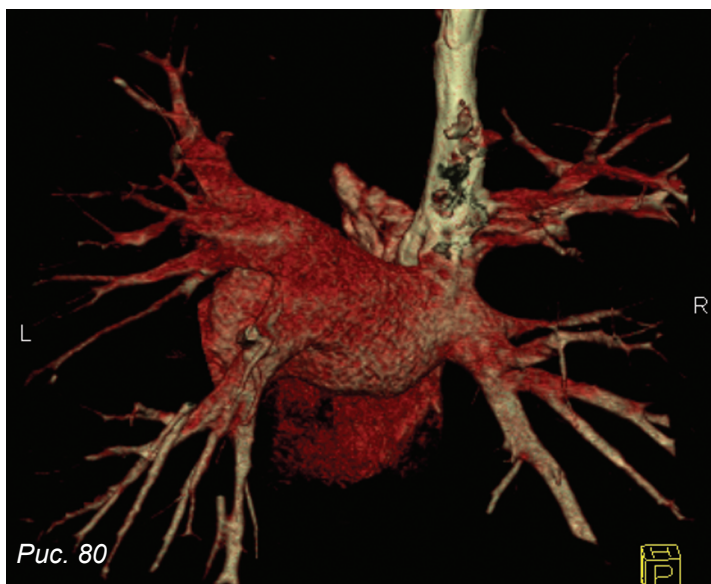
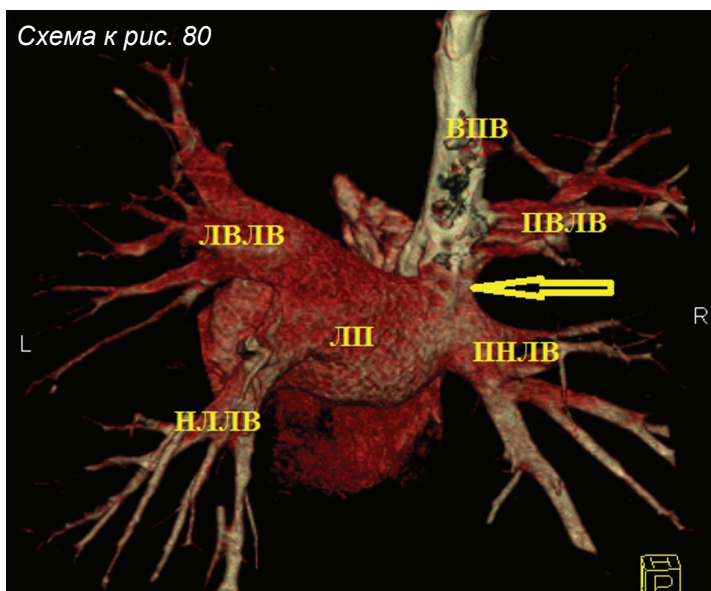


Схема к рис. 80



ЛП – левое предсердие; ПП – правое предсердие; ВПВ – верхняя полая вена; ПВЛВ – правая верхняя легочная вена; ПНЛВ – правая нижняя легочная вена; ЛВЛВ – левая верхняя легочная вена; ЛНЛВ – левая нижняя легочная вена.

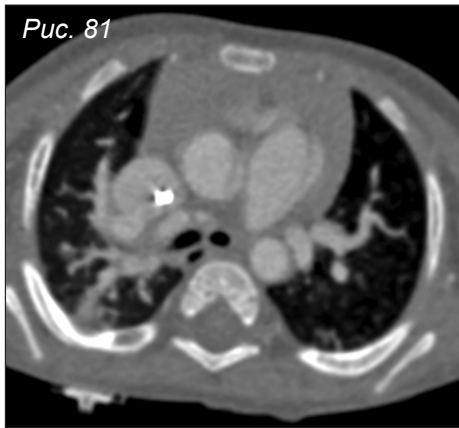


Рис. 81

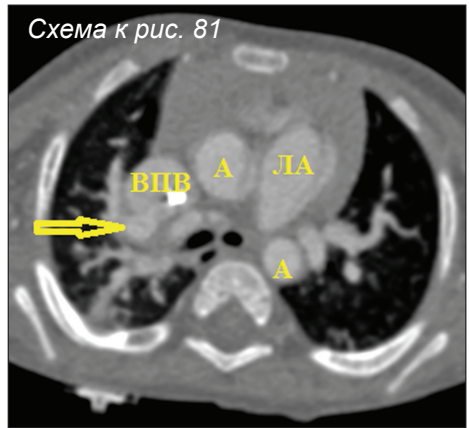


Схема к рис. 81

Рис. 81. Частичный аномальный дренаж правой верхней легочной вены в верхнюю полую вену

Гиперденсивное включение в верхней полой вене – метка центрального венозного катетера. Место впадения правой верхней легочной вены в верхнюю полую вену указано стрелкой.

Рис. 82. КТ-ангиография органов грудной полости, объемная реконструкция

Частичный аномальный дренаж правых легочных вен в наддиафрагмальный сегмент нижней полой вены – синдром ятагана. Аномально дренирующаяся легочная вена указана стрелкой.

ПП – правое предсердие;
 ПЖ – правый желудочек;
 А – аорта;
 НПВ – нижняя полая вена;
 ВПВ – верхняя полая вена;
 ЛА – легочная артерия.

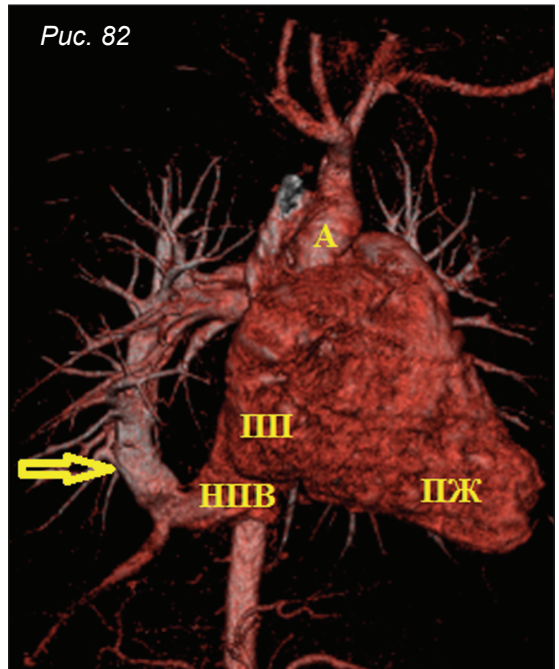
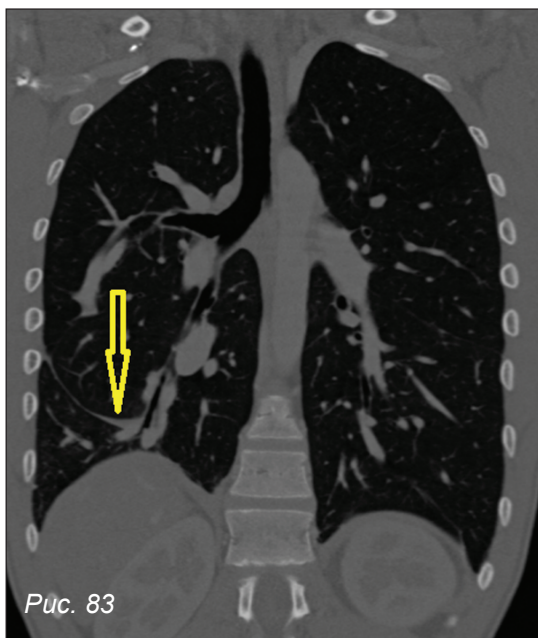


Рис. 82

*Рис. 83. КТ-ангиография
органов грудной полости,
мультипланарная
реконструкция во фронтальной плоскости.*

Синдром ятагана

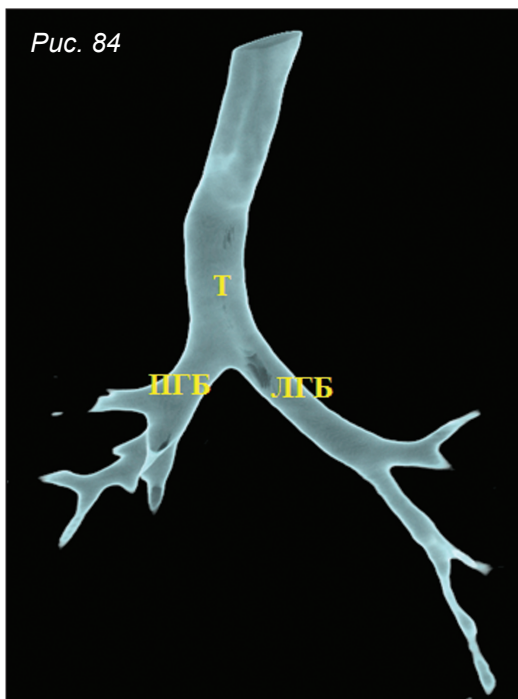
Гипоплазия правого легкого (в правом легком две доли). Стрелкой указана междолевая плевра.



*Рис. 84. Объемная
реконструкция
трахеобронхиального
дерева.*

Синдром ятагана

Гипоплазия нижней доли правого легкого.



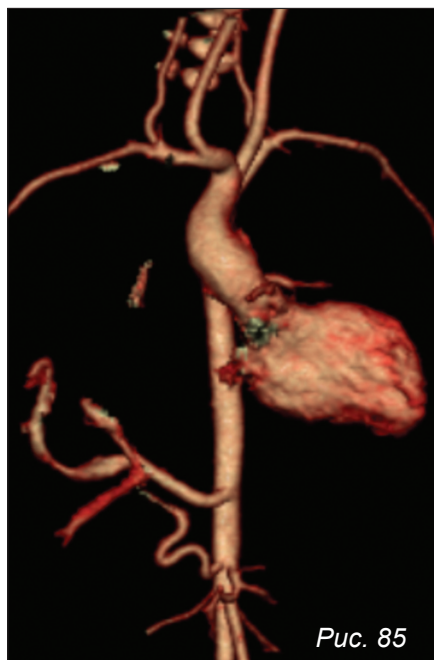


Рис. 85

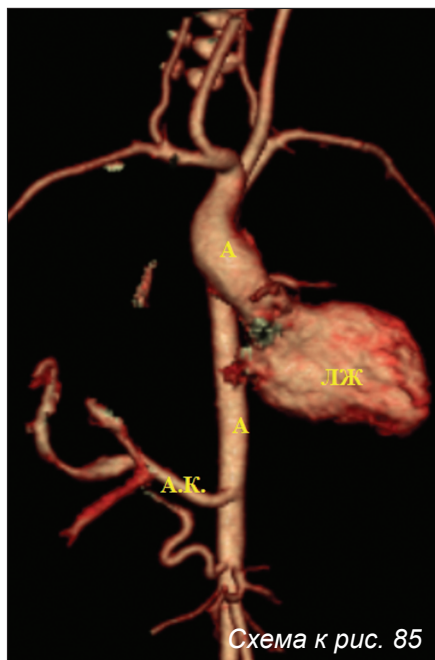


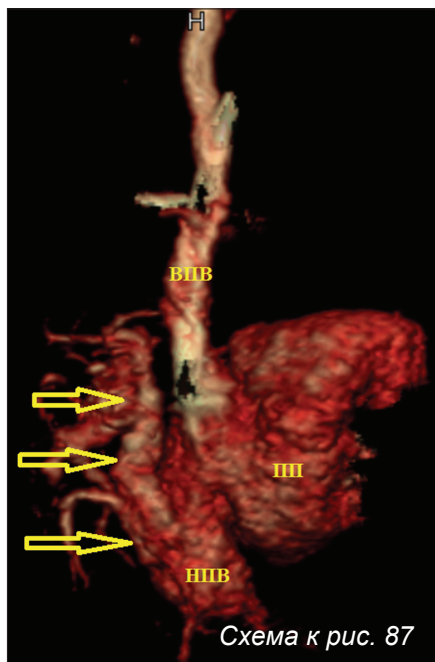
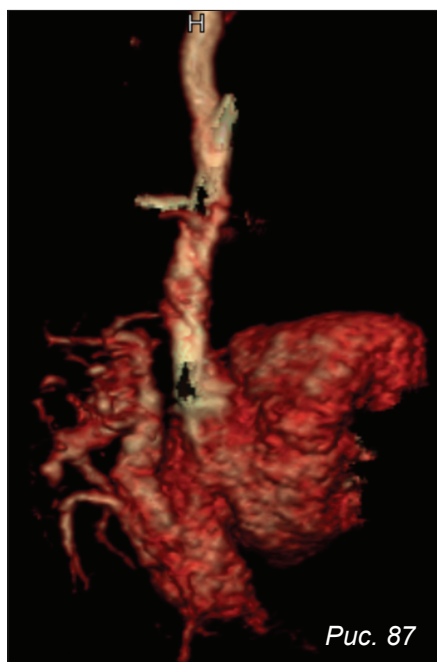
Схема к рис. 85



Рис. 86



Схема к рис. 86



*Рис. 85–87. КТ-ангиография органов грудной полости.
Объемные реконструкции. Синдром ятагана*

Частичный аномальный дренаж правых легочных вен в наддиафрагмальный сегмент нижней полой вены. Дополнительное артериальное кровоснабжение нижней доли правого легкого артерией, отходящей от брюшной аорты.

ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; ЛА – легочная артерия; А – аорта; ВПВ – верхняя полая вена; НПВ – нижняя полая вена; А.К. – коллатеральная артерия к нижней доле правого легкого. Стрелкой указана легочная вена, аномально дренирующаяся в наддиафрагмальный сегмент нижней полой вены.

7.2. Тотальный anomальный дренаж легочных вен

При тотальном (полном) anomальном дренаже легочных вен (ТАДЛВ) ни одна из легочных вен не соединяется с левым предсердием, впадая в правое предсердие или его венозные притоки. В случае ТАДЛВ межпредсердное сообщение является единственной «дорогой» для попадания крови в левое предсердие. Порок часто сочетается с другими ВПС (единственный желудочек, общее предсердие, аномалии положения сердца). Анатомическая классификация ТАДЛВ основана на месте впадения anomально дренирующихся вен. Как правило, легочные вены при ТАДЛВ перед anomальным впадением сливаются в единый коллектор, реже дренируются отдельными устьями в разные места (смешанная форма ТАДЛВ).

Схема 9. Классификация тотального anomального дренажа легочных вен по месту впадения легочных вен



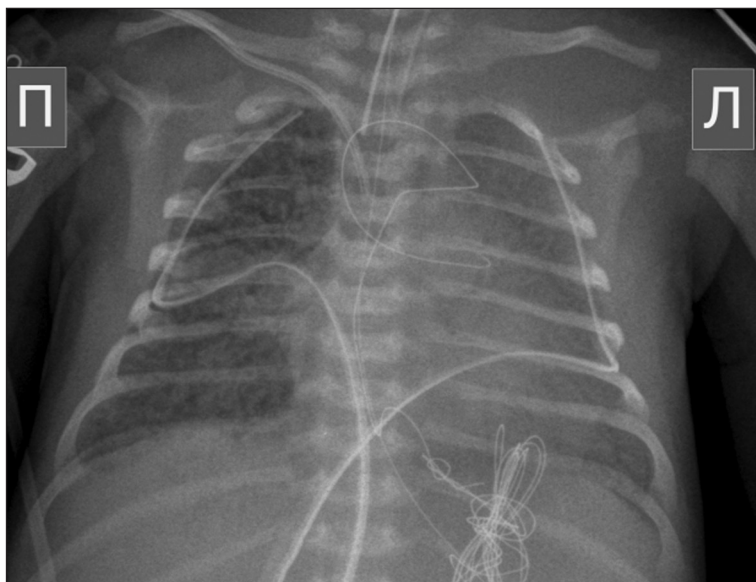
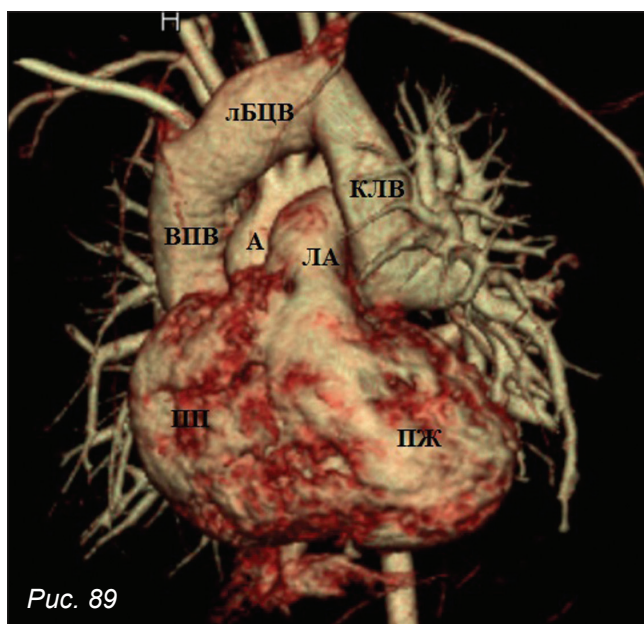


Рис. 88. Рентгенография органов грудной клетки в прямой проекции ребенка 1 месяца

ТАДЛВ, инфракардиальная форма. Первые сутки после операции. Интерстициальный отек легких. Интерстициальная эмфизема правого легкого: легкое вздуто, больше верхняя доля, определяются линейные просветления по ходу стенок сосудов и бронхов справа.

При ТАДЛВ артериальная кровь, оттекающая по легочным венам в правое предсердие, смешивается там с венозной кровью, затем поступает в левое предсердие через межпредсердное сообщение. Так как в левые камеры сердца поступает смешанная кровь (артериальная + венозная), возникает цианоз. Правые камеры сердца перегружены объемом крови, дилатированы, левые – принимают в себя меньший объем, чем в норме, поэтому демонстрируют некоторую степень гипоплазии.

Выделяют **обструктивные** и **необструктивные** формы ТАДЛВ. Обструктивные формы ТАДЛВ связаны со стенозом коллектора легочных вен, стенозами легочных вен, недостаточным размером межпредсердного сообщения, манифестируют сразу после рождения венозной и артериальной легочной гипертензией, отеком легких, уменьшением венозного возврата к сердцу и снижением сердечного выброса. Обструкция при инфракардиальных формах ТАДЛВ связана чаще всего со стенозом коллектора легочных вен при прохождении его через диафрагму.



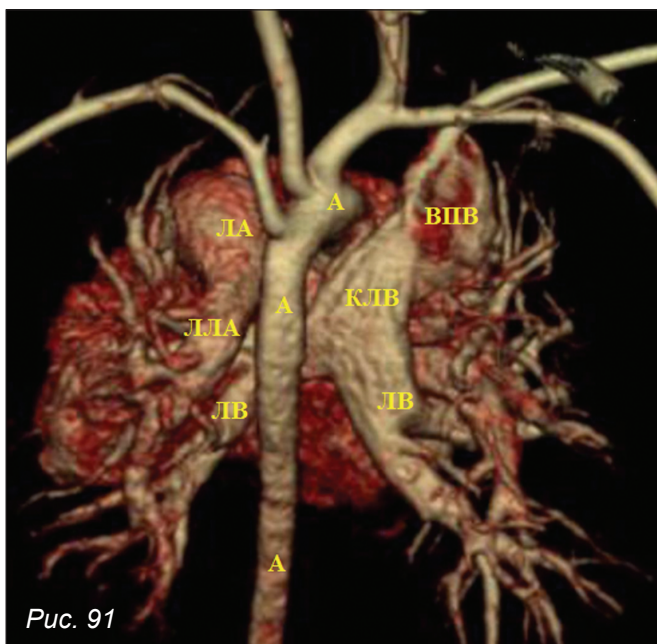


Рис. 91

Рис. 89–91. КТ-ангиография органов грудной полости, объемная реконструкция

Рис. 89–90. ТАДЛВ в левую брахиоцефальную вену (супракардиальная форма).

Рис. 91. ТАДЛВ в верхнюю полую вену (супракардиальная форма).

ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие; ВПВ – верхняя полая вена; ЛБЦВ – левая брахиоцефальная вена; ЛВ – легочные вены; КЛВ – коллектор легочных вен; А – аорта; ЛА – легочная артерия; ЛЛА – левая ветвь легочной артерии; ЦВК – центральный венозный катетер.

При ТАДЛВ в воротную вену обструкция вызвана высоким сопротивлением системы синусоидов печени при прохождении через них крови, оттекающей от легких. Обструкция при супракардиальной форме ТАДЛВ может быть связана как с собственным стенозом коллектора легочных вен, так и со сдавлением его извне (рис. 88).

Клиническая картина ТАДЛВ зависит от размера межпредсердного сообщения и наличия/отсутствия стеноза коллектора легочных вен, то есть от степени затруднения тока крови по легочным венам

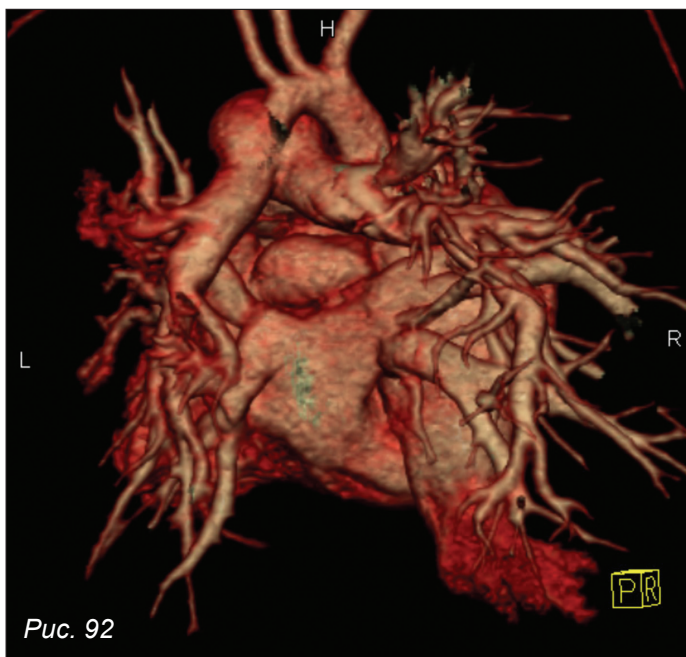


Рис. 92

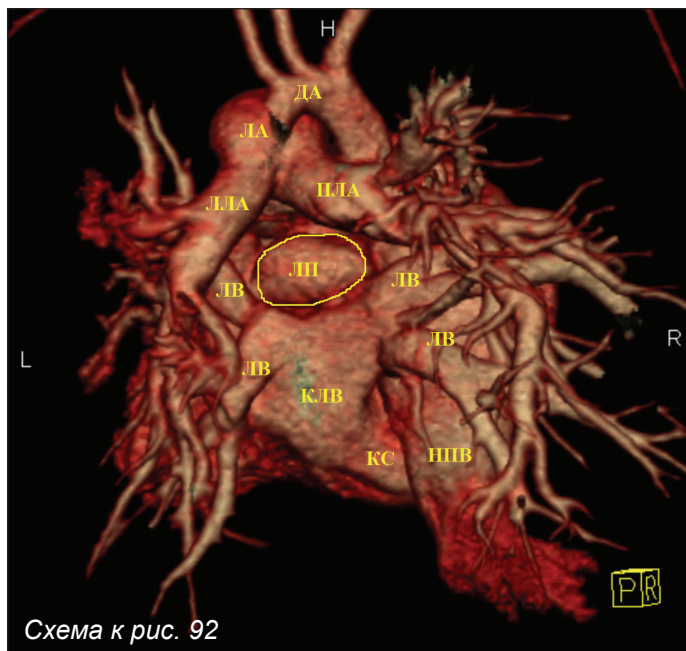


Схема к рис. 92

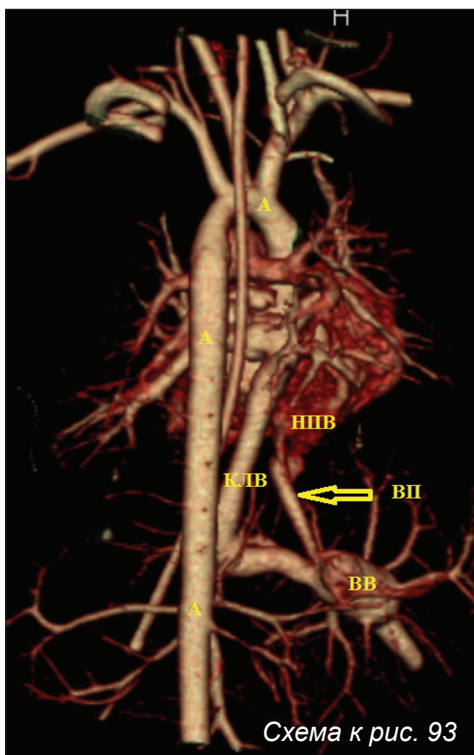
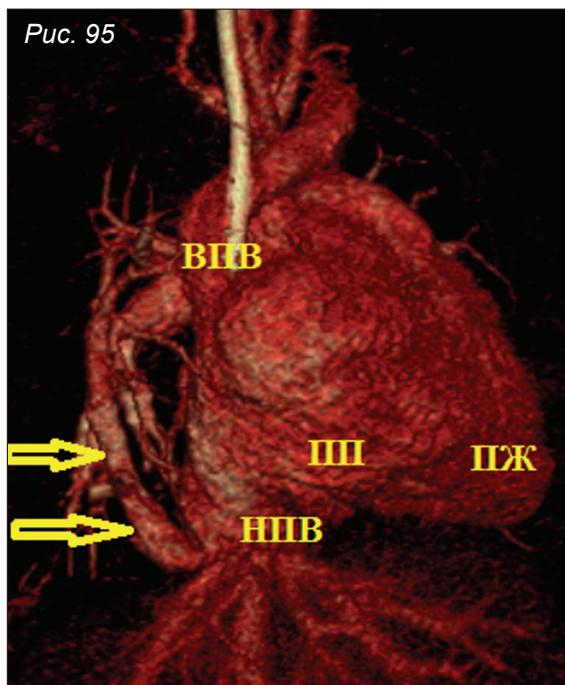
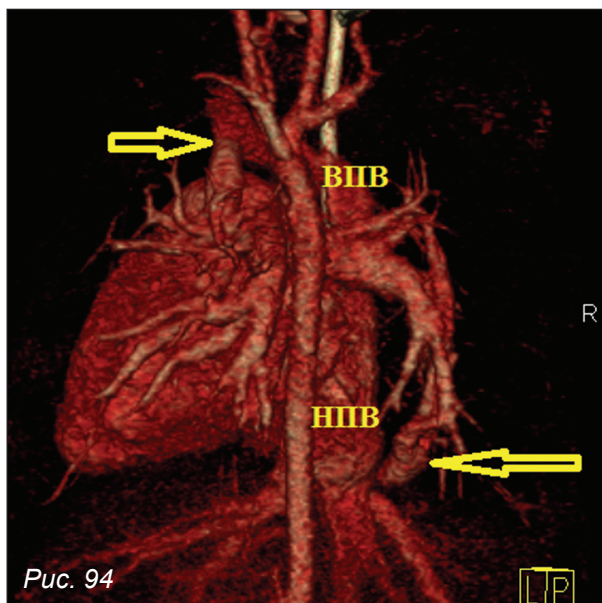


Рис. 92–93. КТ-ангиография органов грудной полости, объемная реконструкция

Рис. 92. ТАДЛВ в коронарный синус (кардиальная форма).

Рис. 93. ТАДЛВ в воротную вену (инфракардиальная форма).

ЛВ – легочные вены; КЛВ – коллектор легочных вен; КС – коронарный синус; ЛП – левое предсердие; А – аорта; ЛА – легочная артерия; ЛЛА – левая ветвь легочной артерии; ПЛА – правая ветвь легочной артерии; НПВ – нижняя полая вена; ДА – дуга аорты; ВВ – воротная вена; ВП – венозный проток.





К рис. 94–96. КТ-ангиография органов грудной полости, объемная реконструкция

Рис. 94–95. ТАДЛВ, смешанная форма (левые легочные вены дренируются в левую брахиоцефальную вену, правые – в наддиафрагмальный сегмент нижней полой вены). Стрелками указаны аномально дренирующиеся легочные вены.

Рис. 96. ТАДЛВ, супракардиальная форма. Стеноз коллектора указан стрелкой.

ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ВПВ – верхняя полая вена; НПВ – нижняя полая вена; ЛВ – легочные вены; КЛВ – коллектор легочных вен; А – аорта.

от легких к сердцу. При выраженной обструкции тахипноэ и респираторный дистресс, выраженный цианоз возникают уже в неонатальном периоде, прогрессирует легочная гипертензия. Для умеренно выраженной обструкции при ТАДЛВ характерен цианоз, развитие легочной гипертензии, перегрузка правых отделов избыточным объемом крови ведет к развитию сердечной недостаточности. При отсутствии обструкции клинические проявления могут ограничиться умеренным цианозом, одышкой при физической нагрузке, умеренной легочной гипертензией.



Рис. 97

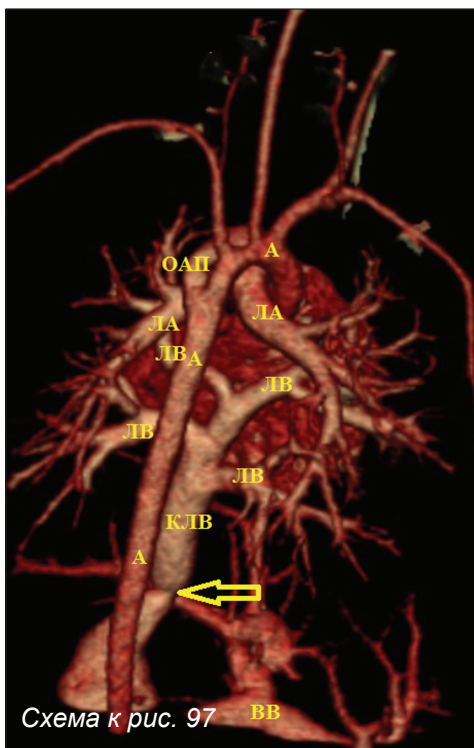


Схема к рис. 97

Рис. 97. КТ-ангиография органов грудной полости, объемная реконструкция

ТАДЛВ, инфракардиальная форма.

ЛВ – легочные вены; КЛВ – коллектор легочных вен; ВВ – воротная вена; ЛА – легочные артерии; А – аорта; ОАП – открытый артериальный проток. Стеноз коллектора указан стрелкой.

Рис. 98–99. КТ-ангиография органов грудной полости. Объемная реконструкция

Рис. 98. Стенозы устьев легочных вен указаны стрелками.

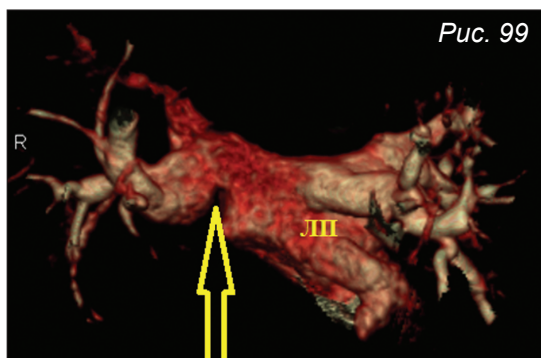
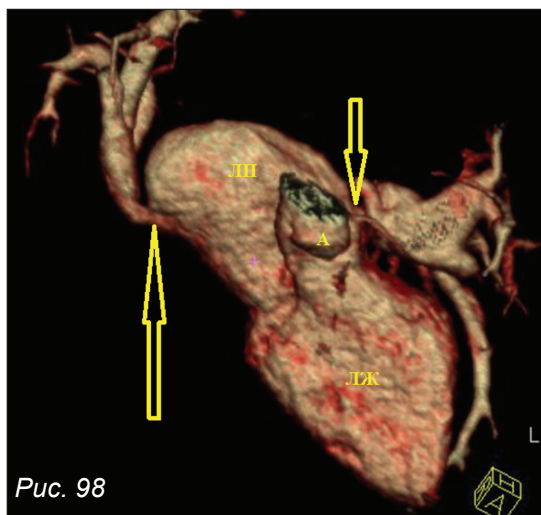
Рис. 99. Состояние после коррекции ЧАДЛВ. Стеноз устья правых легочных вен указан стрелкой.

ЛП – левое предсердие; ЛЖ – левый желудочек; А – аорта.

7.3. Врожденные стенозы легочных вен

Стеноз легочной вены (или легочных вен) может быть как тубулярным, так и локальным.

Клинические проявления: при двусторонних стенозах легочных вен сразу после рождения возникают респираторный дистресс и быстро прогрессирующая сердечная недостаточность. Вследствие право-левого шунтирования крови через межпредсердное сообщение возникает цианоз. Односторонние стенозы легочных вен часто клинически проявляют себя кровохарканием и рецидивирующими легочными инфекциями.



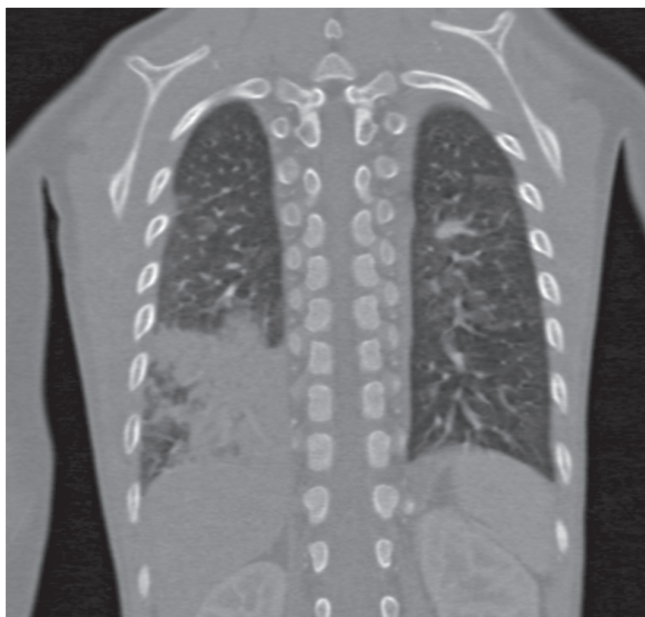


Рис. 100. КТ-ангиография органов грудной полости.

Мультипланарная реконструкция во фронтальной плоскости

Отек нижней доли правого легкого, вызванный стенозом устья правой нижней легочной вены.

При анализе компьютерных томограмм определяются как уровень и степень сужения вены, так и признаки легочной венозной гипертензии с усилением интерстициального легочного рисунка, снижение пневматизации легочной ткани по типу «матового стекла» за счет утолщения междольковых перегородок и отека легочной ткани.

7.4. Трехпредсердное сердце. Мембрана в левом предсердии

Это врожденный порок развития, при котором левое предсердие оказывается разделенным фибромышечной мембраной на две камеры: проксимальную (в ней находятся легочные вены) и дистальную (в которой располагаются митральный клапан и ушко левого предсердия).

В большинстве случаев камера легочных вен соединяется с непосредственным левым предсердием через отверстие в мембране,

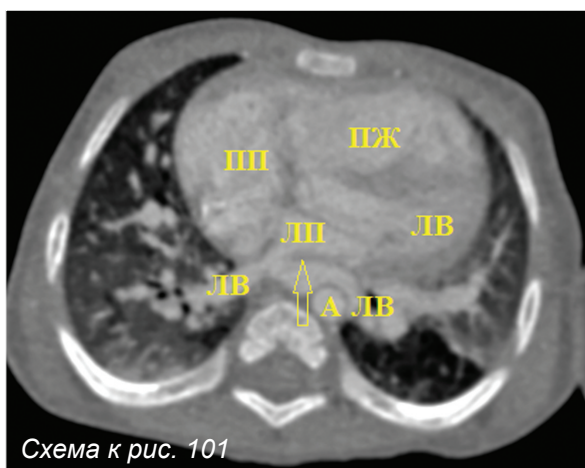
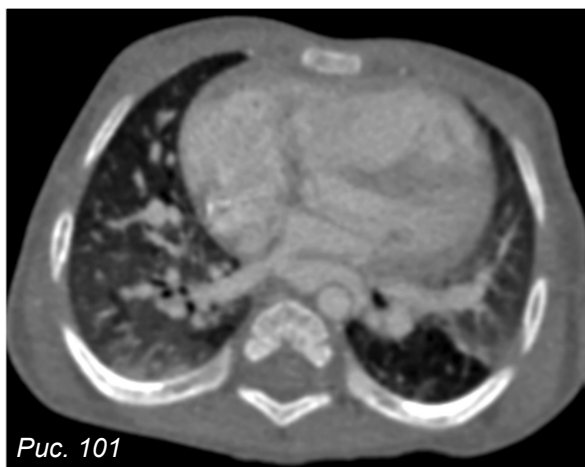


Рис. 101. КТ-ангиография органов грудной полости. Аксиальная реконструкция

Мембрана в левом предсердии (указана стрелкой).

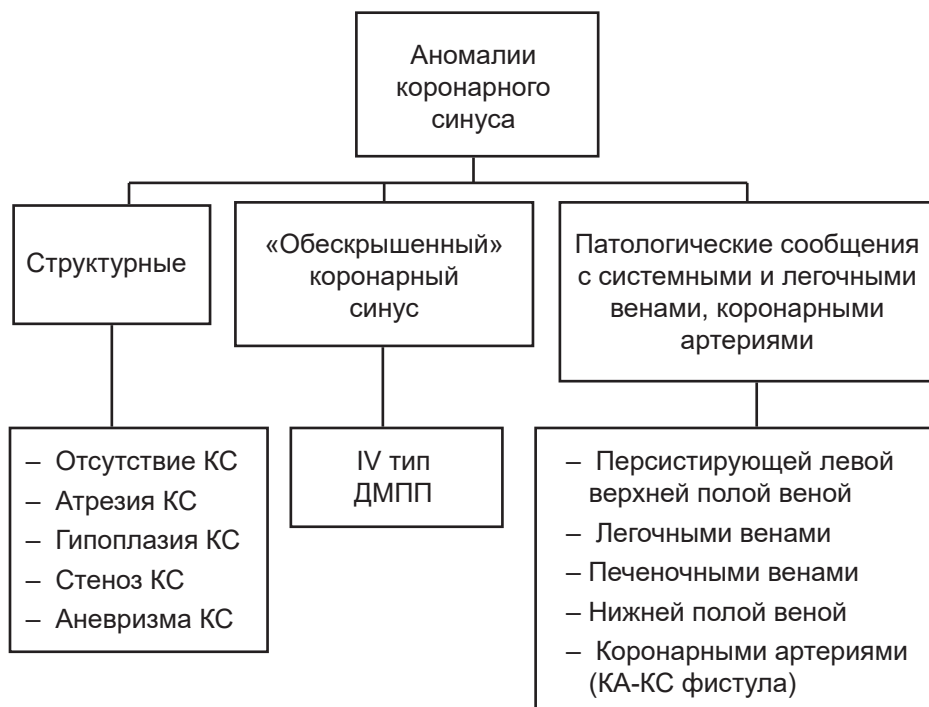
ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛП – левое предсердие; ЛЖ – левый желудочек; ЛВ – легочные вены; А – аорта.

реже – с правым предсердием посредством аномального дренажа. Нарушения гемодинамики возникают при рестриктивном (узком) отверстии в мембране и проявляются застойными изменениями в легких, легочной гипертензией и правожелудочковой недостаточностью.

Аномалии коронарного синуса

Условно аномалии коронарного синуса можно разделить на три категории: структурные аномалии, патологические сообщения коронарного синуса с системными и легочными венами, коронарными артериями, и «обескрышенный» коронарный синус.

Схема 10. Аномалии коронарного синуса



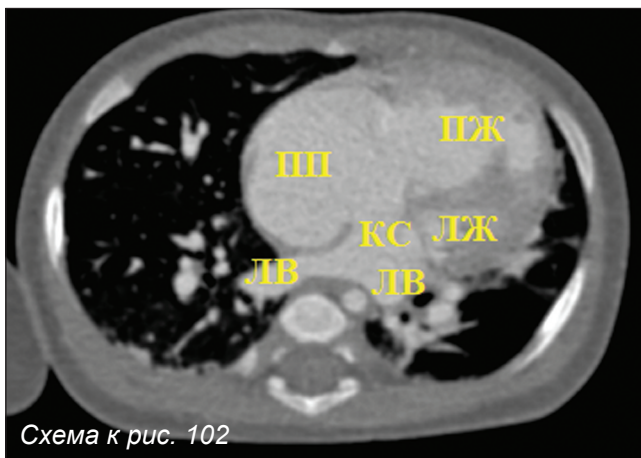
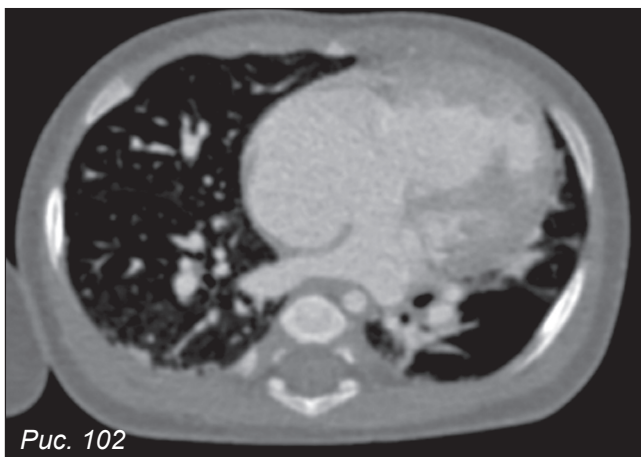
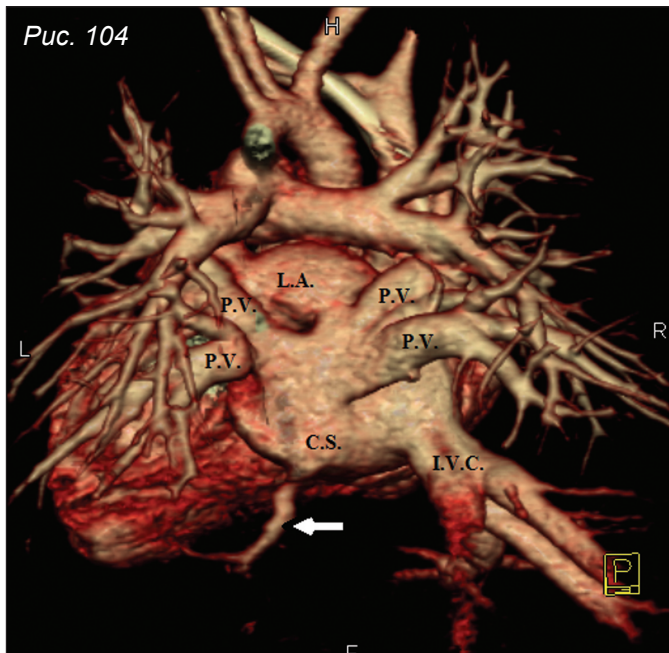
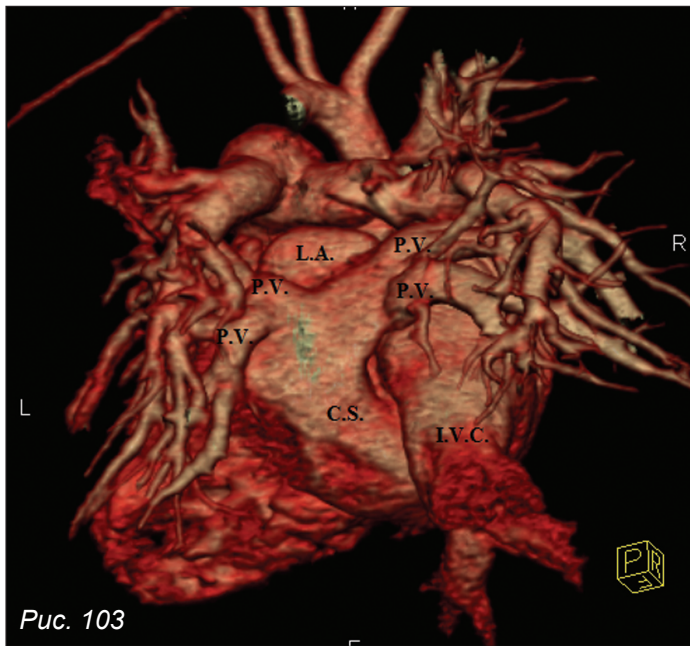


Рис. 102. КТ-ангиография органов грудной полости.

Аксиальная реконструкция

ТАДВЛ в коронарный синус.

ЛВ – легочные вены; КС – коронарный синус; ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек.



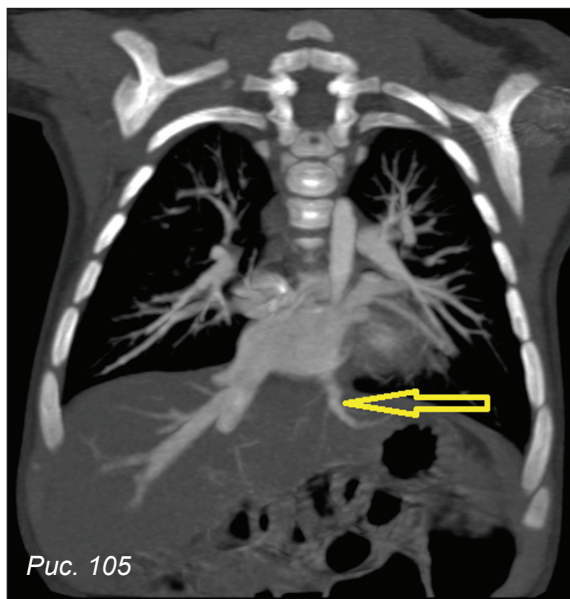


Рис. 105

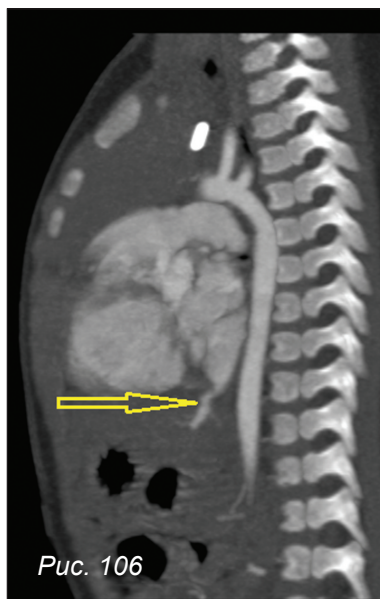


Рис. 106

Рис. 105–106. КТ-ангиография органов грудной полости.

Мультипланарные реконструкции MIP

Аномальный дренаж печеночной вены в коронарный синус (указан стрелкой).

Рис. 103–104. КТ-ангиография органов грудной полости.

Объемные реконструкции. ТАДВЛ в коронарный синус

Рис. 104. Аномальный дренаж печеночной вены в коронарный синус (указан стрелкой).

L.A. – левое предсердие; P.V. – легочные вены; C.S. – коронарный синус; I.V.C. – нижняя полая вена.

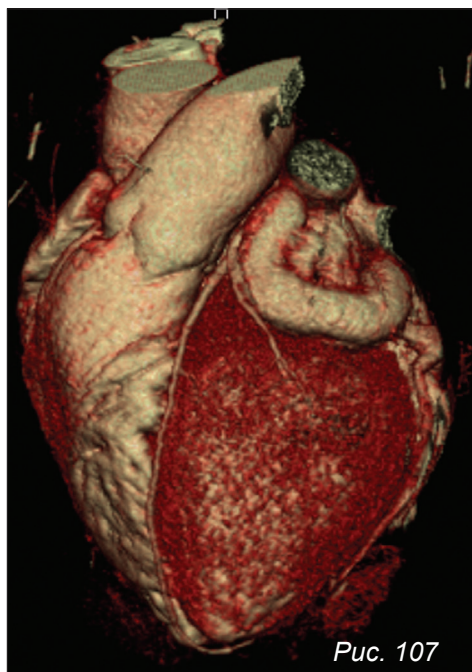


Рис. 107

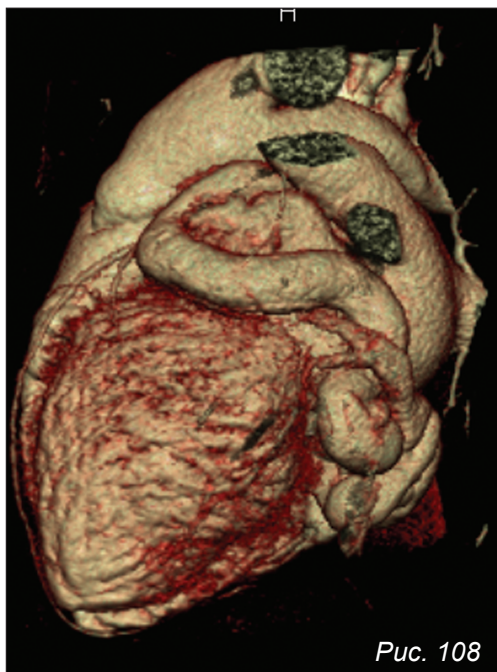


Рис. 108

*Рис. 107–110. КТ сердца.
Коронаро-правопредсердная
фистула*

Рис. 110. Стрелкой указано место сообщения левой коронарной артерии и коронарной вены.

Ао – аорта; LCA – левая коронарная артерия; С.V. – вена сердца.

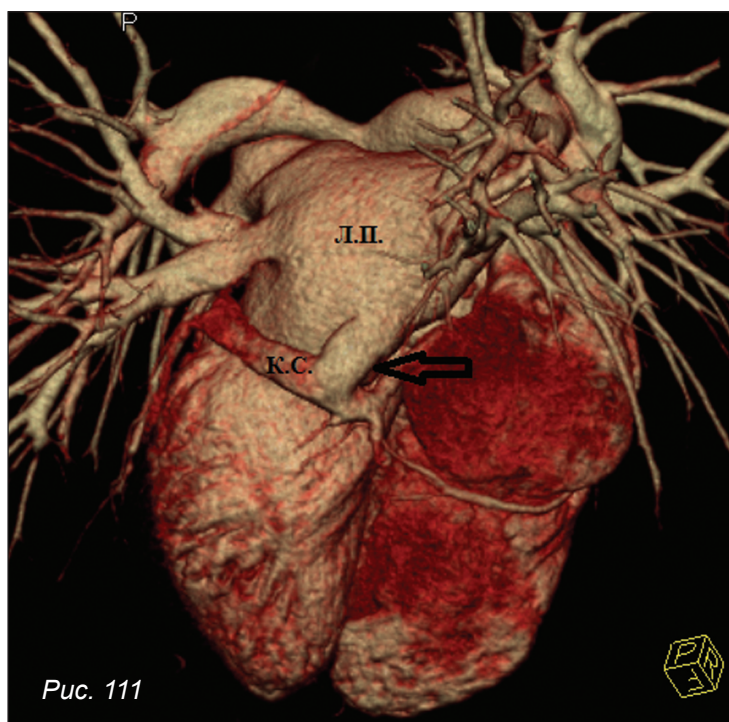
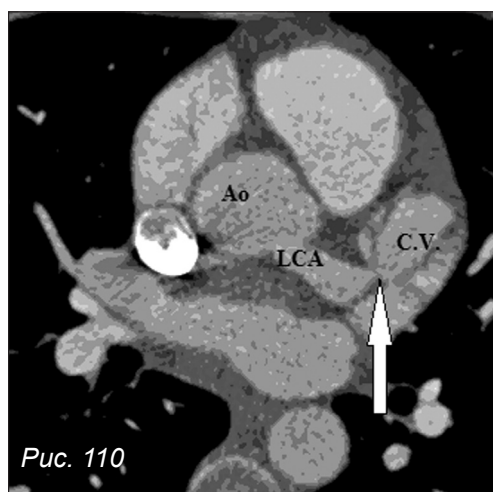
*Рис. 111. КТ сердца.
«Обескрышенный»
коронарный синус*

Место сообщения левого предсердия и коронарного синуса указано стрелкой.

Л.П. – левое предсердие;
К.С. – коронарный синус.



Рис. 109



Сообщение коронарного синуса и добавочной левосторонней ВПВ описано в главе 5 «Аномалии системного венозного возврата».

Сообщение легочных вен с коронарным синусом является кардиальным типом ТАДЛВ.

«Обескрышенный» коронарный синус – сообщение коронарного синуса с левым предсердием вследствие отсутствия перегородки между ними. Согласно классификации Kirklín выделяют 4 типа «обескрышенного» коронарного синуса:

– **тип I** – полное отсутствие перегородки между коронарным синусом и левым предсердием в сочетании с персистирующей левосторонней верхней полой веной (ПЛВПВ);

– **тип II** – полное отсутствие перегородки между коронарным синусом и левым предсердием без ПЛВПВ;

– **тип III** – отсутствие перегородки между левым предсердием и средней третью коронарного синуса, может ассоциироваться с ПЛВПВ;

– **тип IV** – частичное отсутствие перегородки между дистальными отделами коронарного синуса и левым предсердием, может ассоциироваться с ПЛВПВ.

Обструктивные поражения дуги аорты

9.1. Коарктация аорты

Под термином коарктация аорты понимают ее локальное врожденное сужение, которое может выявляться в любом сегменте, в подавляющем большинстве случаев в области перешейка.

Среди новорожденных с ВПС частота коарктации может достигать 20% [24].

Детальное описание анатомии порока сделал в 1866 году Barie на основании патологоанатомических исследований 86 случаев.

Коарктация аорты может встречаться как изолированная аномалия, так и в сочетании с другими ВПС.

Схема 11. Клиническая классификация коарктации аорты



Несмотря на типичную локализацию сужения в области соединения дуги и нисходящей аорты, коарктация аорты не однотипная патология, часто сопровождается гипоплазией дуги аорты. Наиболее выраженное сужение аорты, представляющее собой фиброзный тяж без просвета, носит название **атрезия аорты**. О **тубулярной гипоплазии** говорят в случае умеренного протяженного сужения аорты, о **коарктации** – в случае локального сужения.



Рис. 112

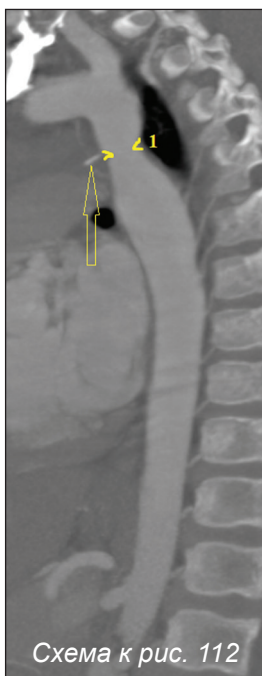


Схема к рис. 112

Рис. 112.
КТ-ангиография. Срез в сагиттальной проекции. Коарктация аорты, умеренная

1 – мембрана (дефект контрастирования) в просвете перешейка аорты. Стрелкой указана линейная кальцификация в проекции связки артериального протока.

Локальное сужение аорты может определяться только во внутреннем просвете при наличии мембраны (в англоязычной литературе *shelf lesion*), а также определяться как сужение наружного и внутреннего просвета с формированием 3-образной деформации (*waist lesion*) [25] (рис. 112, 113).

Классификация коарктации аорты по Edvards'у заключается в делении на **преддуктальную** (локализация сужения до артериального протока/артериальной связки), **юктадуктальную** (локализация сужения на уровне артериального протока/артериальной связки) и **постдуктальную** (сужение аорты дистальнее артериального протока/артериальной связки) формы вне зависимости от того, функционирует ли артериальный проток. Наиболее часто встречается преддуктальная коарктация. Кровоток в нисходящей аорте при преддуктальной и юктадуктальной формах коарктации при открытом артериальном протоке осуществляется из легочной артерии. Постдуктальная коарктация аорты – наиболее неблагоприятный вариант, так как сужение локализуется дистальнее впадения артериального протока, что снижает возможность компенсации кровотока в нисходящей аорте даже при функционирующем ОАП (рис. 114–115).



Рис. 113

F

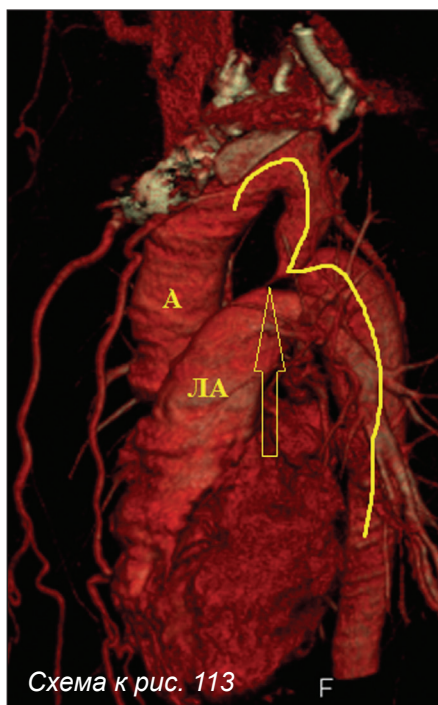


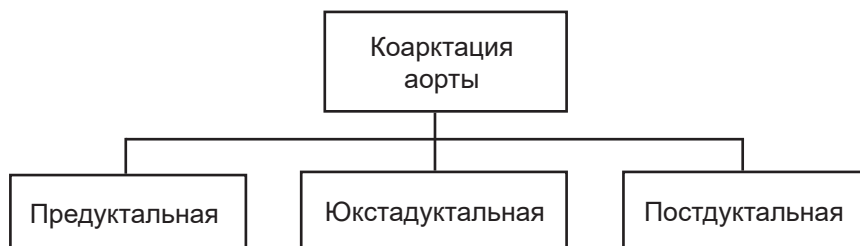
Схема к рис. 113

F

Рис. 113. КТ-ангиография. Объемная реконструкция. Коарктация аорты (3-образная деформация и сужение просвета аорты на уровне перешейка)

А – аорта; ЛА – легочная артерия. Стрелкой указан открытый артериальный проток.

Схема 12. Классификация коарктации аорты в зависимости от локализации по отношению к открытому артериальному протоку



Выбор метода хирургического лечения и доступа при коарктации с гипоплазией дуги определяется степенью гипоплазии и анатомией дуги аорты. Существует несколько методик определения степени гипоплазии дуги аорты, основанных на ее морфометрии и расчете индексов.

Впервые для определения гипоплазии дуги было предложено правило Moulart и др. (1976), согласно которому в норме диаметр проксимальной дуги должен быть больше 60%, диаметр дистальной дуги – больше 50% и диаметр перешейка – больше 40%, чем диаметр восходящей аорты. Если измеренный диаметр аорты ниже нормальных значений и протяженность сегмента больше на 5 мм, чем в норме, говорят о тубулярной гипоплазии [26].

Правило Мее определяет наличие гипоплазии дуги аорты, требующей коррекции [27]. Реконструкция дуги показана, если диаметр поперечной части дуги (мм) в численном выражении меньше массы тела пациента (кг) плюс 1.

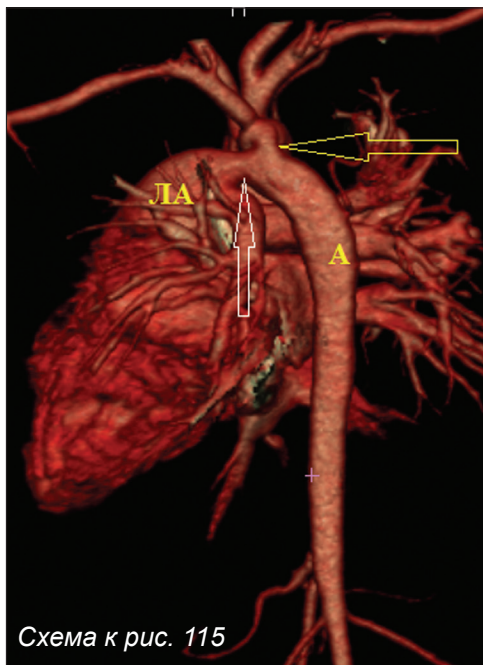
Sakurai и др. [28] расширили это правило, сопоставив размер безымянной артерии и поперечный диаметр дуги аорты и предположив, что гипоплазия имеется, если диаметр дуги меньше, чем размер безымянной артерии (мм).

Morrow и др. [29] для измерения степени гипоплазии дуги аорты предложили использовать индекс дуги аорты (метод разработан на основании морфометрии аорты у детей до 1 месяца). Наличие гипоплазии устанавливают на основании сравнительного коэффициента (отношение диаметра дуги к диаметру восходящей аорты – ARCH INDEX). Данный показатель в контрольной группе – 0,76, у новорожденных с коарктацией – 0,54. Таким образом, о гипоплазии дуги аорты можно говорить в случаях, когда индекс дуги менее 0,5.

В последнее время наиболее популярны измерение диаметра дуги и расчет отношения определенного сегмента дуги аорты к нормальным размерам, то есть определение отклонения от среднего

*Рис. 114. КТ-ангиография, объемная реконструкция.
Юкстадуктальная коарктация аорты
ОАП указан стрелкой.*

*Рис. 115. КТ-ангиография, объемная реконструкция.
Преддуктальная коарктация аорты
Белая стрелка – ОАП; желтая стрелка – коарктация аорты.*



значения возрастной нормы (Z-score). Дуга считается гипоплазированной при отклонении от стандартного значения на $-2Z$ и более. Для большинства измерений рекомендовано проводить расчет Z-scores относительно площади поверхности тела [30].

После закрытия артериального протока в случае коарктации кровотока в нисходящей аорте коллатеральный, приносящими сосудами являются межреберные артерии, ветви подключичных артерий, внутренние грудные артерии. Коллатеральные артерии с течением времени расширяются, стенка их дегенеративно изменяется, зачастую формируются аневризматические расширения (рис. 120–125).



*Рис. 116–117. КТ-ангиография, объемные реконструкции.
Коарктация аорты*

Рис. 116. Коарктация аорты указана стрелкой. Дуга аорты не гипоплазирована.

Рис. 117. Гипоплазия дистальных отделов дуги аорты и перешейка аорты. ОАП.

ЛП – левое предсердие; ВА – восходящая аорта; ДА – дуга аорты; П – перешеек аорты; ЛА – легочная артерия. Желтой стрелкой указан ОАП; белой стрелкой – место сужения аорты (коарктация).

Рис. 117



Схема к рис. 117





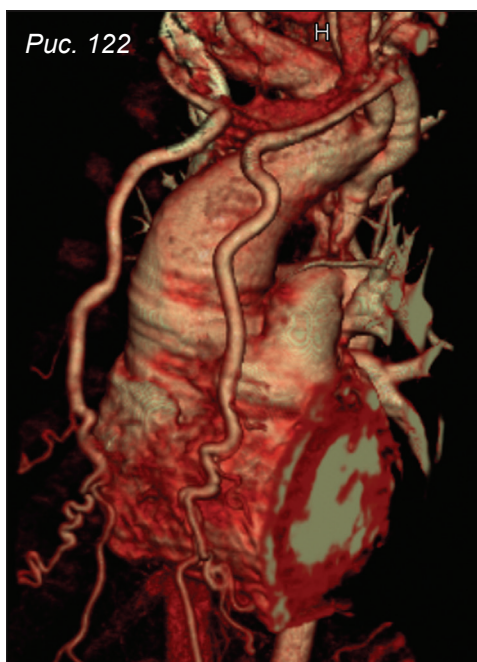
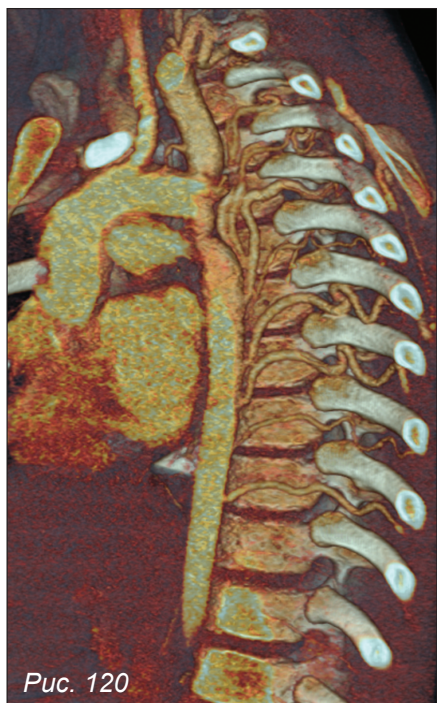


Рис. 118–122. КТ-ангиография.

Объемные реконструкции.

Коарктация аорты

Рис. 118. Выраженная гипоплазия дуги аорты.

Рис. 119. Умеренная гипоплазия дуги и перешейка аорты.

Рис. 120–121. Расширенные извитые межреберные артерии.

Рис. 122. Расширенные извитые внутренние грудные артерии.

Клинические проявления коарктации аорты также могут зависеть от наличия дополнительных аномалий развития сердца. Так, например, сочетание коарктации аорты, гипоплазии перешейка, функционирующего артериального протока, а также межпредсердного сообщения (открытое овальное окно) носит название коарктационного комплекса.

Среди врожденных пороков сердца, часто сочетающихся с коарктацией, определяются ДМЖП, стеноз митрального клапана, двустворчатый аортальный клапан, дискордантные вентрикулоартериальные соотношения, двуотточный правый желудочек, корригированная транспозиция магистральных артерий [25].

ДМЖП, сопутствующий коарктации, сопровождается быстрым развитием высокой легочной гипертензии, так как через него на легочные сосуды передается высокое давление из левого желудочка (рис. 126–131).

Типичными находками на рентгенограммах при коарктации аорты являются узурации (вдавнения) в области нижних краев ребер, вызванные давлением расширенных межреберных артерий (рис. 132–133).

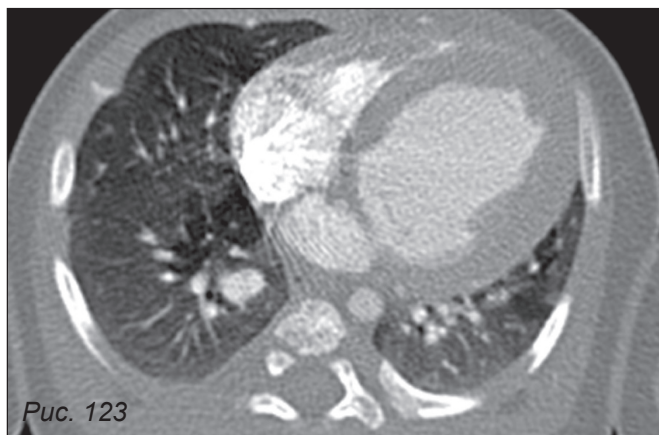


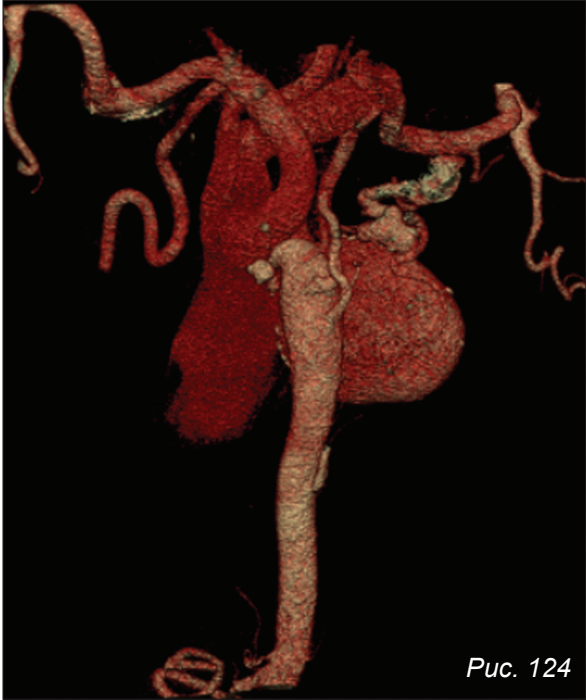
Рис. 123

Рис. 123. КТ-ангиография.

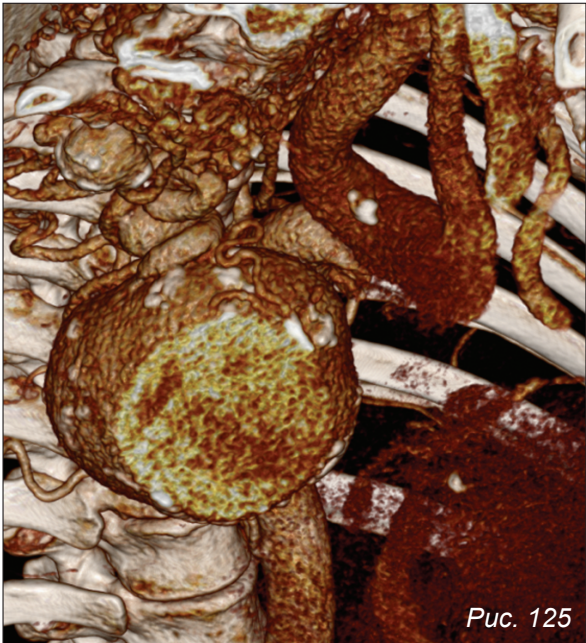
Аксиальный срез на уровне левого желудочка

Дилатация и сферизация левого желудочка. Гипертрофия миокарда левого желудочка.

*Рис. 124–125. КТ-ангиография. Объемные реконструкции
Коарктация аорты. Аневризмы межреберных артерий.*



Puc. 124



Puc. 125

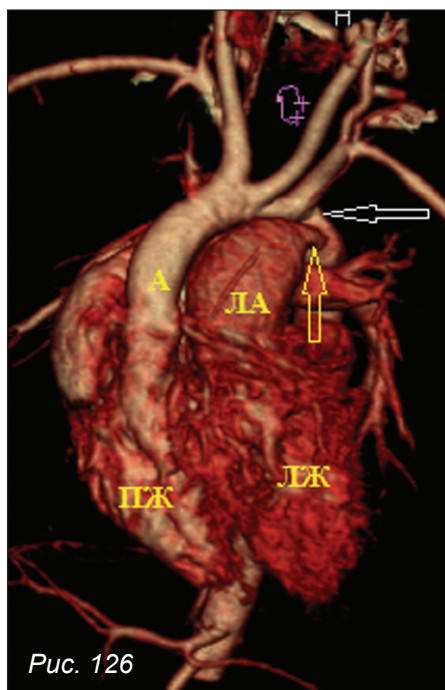


Рис. 126

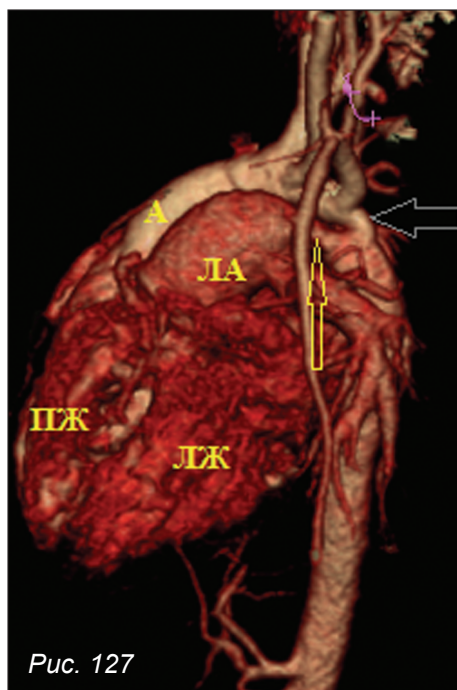


Рис. 127

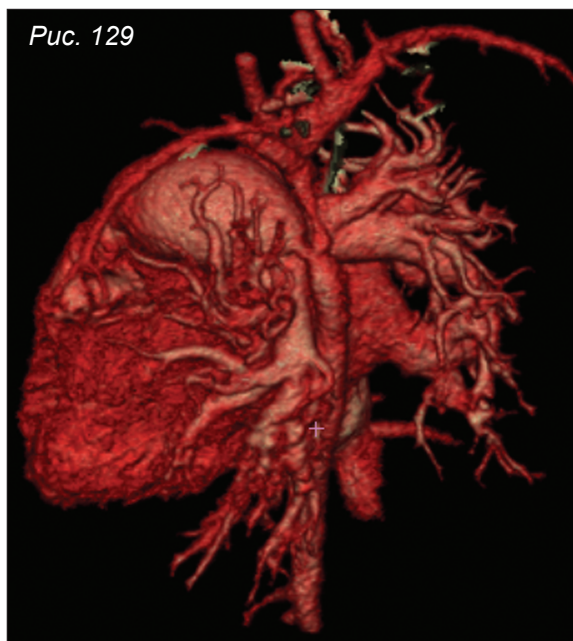
*Рис. 126–129. КТ-ангиография. Объемные реконструкции.
Коарктация аорты*

Рис. 126–127. Транспозиция магистральных артерий (аорта отходит от правого желудочка, легочная артерия – от левого желудочка). ОАП.

Рис. 128. Гипоплазия перешейка аорты. ОАП. Выраженная дилатация ствола и ветвей легочной артерии. Сочетание коарктации аорты с ДМЖП приводит к быстрому развитию легочной гипертензии.

Рис. 129. Белой стрелкой указана коарктация аорты; желтой стрелкой – аномальный дренаж левых легочных вен в левую брахиоцефальную вену.

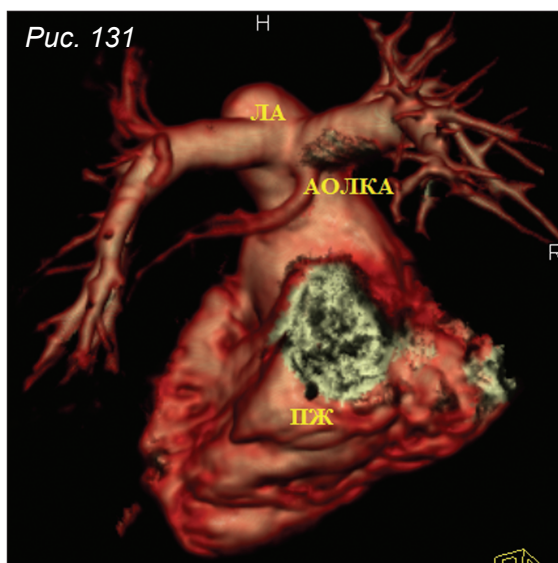
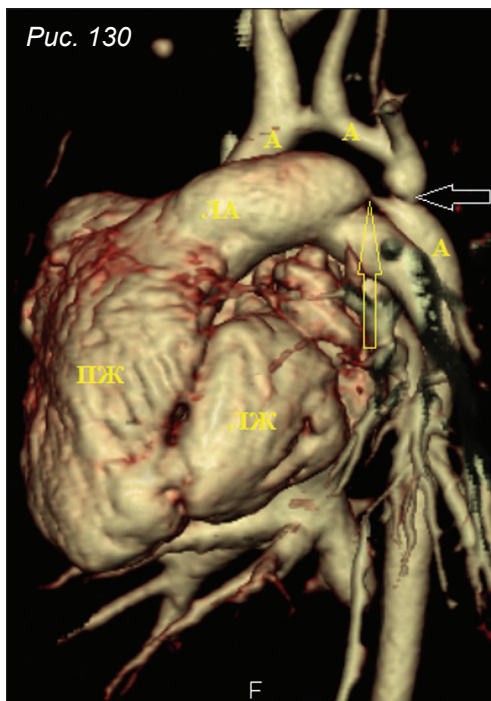
ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; А – аорта; ЛА – легочная артерия. Белой стрелкой указана коарктация аорты; желтой стрелкой – ОАП.



*Рис. 130–131.
КТ-ангиография.
Объемные реконструкции.
Коарктация аорты
Гипоплазия дистальной
дуги и перешейка аорты.
ОАП.
Аномальное отхождение
левой коронарной артерии
от легочной артерии (АОЛКА).*

Гипоплазия дистальной дуги и перешейка аорты. ОАП. Аномальное отхождение от левой коронарной артерии от легочной артерии (АОЛКА).

ПЖ – правый желудочек;
ЛЖ – левый желудочек;
А – аорта;
ЛА – легочная артерия;
АОЛКА – левая коронарная артерия, аномально отходящая от ствола легочной артерии.
Белой стрелкой обозначена коарктация аорты;
желтой стрелкой – ОАП.



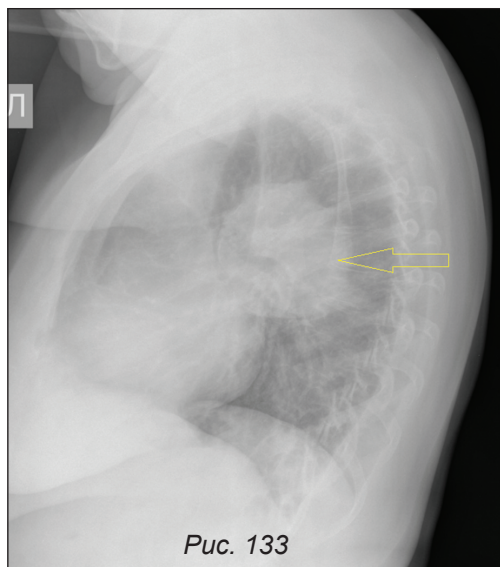
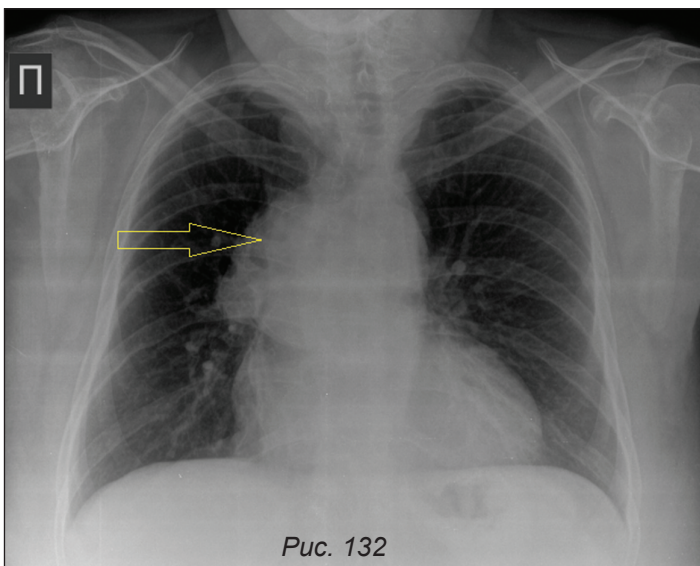


Рис. 132–133. Рентгенография органов грудной полости в прямой и боковой проекциях. Коарктация аорты

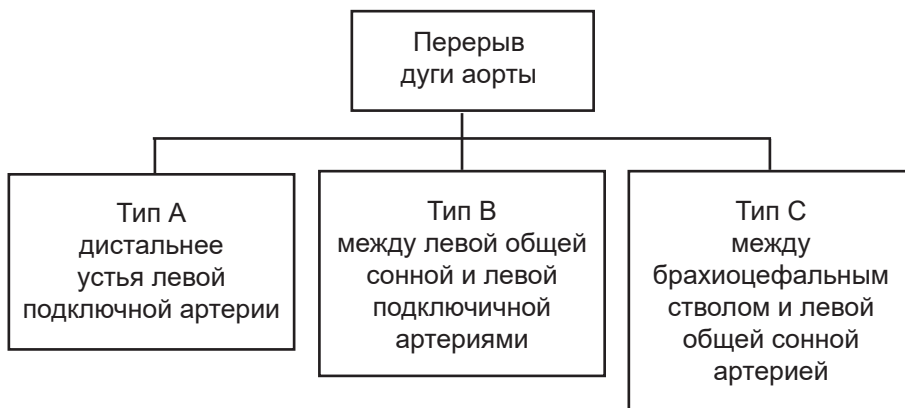
Стрелкой обозначена аневризма межреберной артерии. Обратите внимание на неровные «волнистые» нижние края задних отрезков ребер – типичный признак давления расширенных извитых межреберных артерий на ребра при коарктации аорты.

9.2. Перерыв дуги аорты

К обструктивным поражениям дуги аорты относят также перерыв дуги аорты.

Перерыв дуги аорты: тип А – перерыв дистальнее устья левой подключичной артерии; тип В – между устьями левой общей сонной артерии и левой подключичной артерии; тип С – перерыв между брахиоцефальным стволом и левой общей сонной артерией. Кровоток в аорте дистальнее перерыва осуществляется, как правило, за счет функционирующего артериального протока, реже – из коллатералей (рис. 134–136).

Схема 13. Классификация перерыва дуги аорты



Клинические проявления при коарктации аорты и перерыве дуги аорты, как правило, представлены признаками сердечной недостаточности разной степени выраженности в зависимости от степени сужения аорты. Симптомы ВПС у большей части детей возникают уже в первые недели жизни. При функционировании *ductus arteriosus* (ОАП) поток крови в нисходящей аорте осуществляется из правого желудочка (так называемый дуктус-зависимый системный кровоток). При закрытии артериального протока кровоток в нисходящей аорте значительно снижается, что проявляется остро развивающимся метаболическим ацидозом, почечной недостаточностью, шоком, гипоперфузией органов брюшной полости, часто развивает-

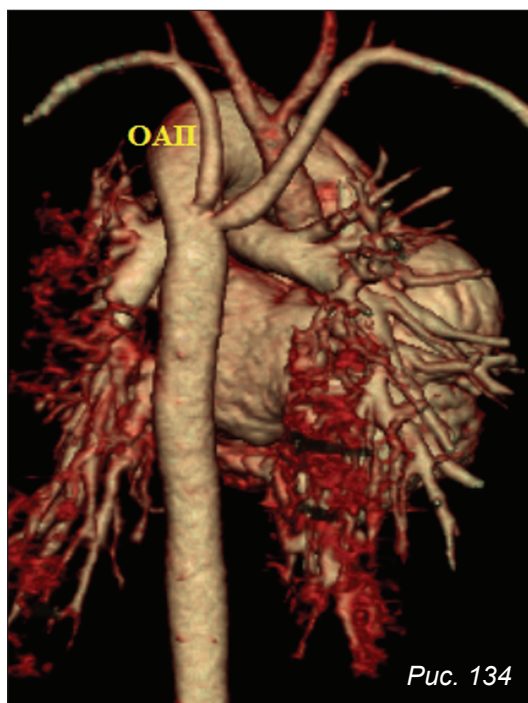


Рис. 134

Рис. 134–136.

КТ-ангиография.

Объемные реконструкции

Рис. 134. Перерыв дуги аорты, тип В. ОАП.

Рис. 135–136. Перерыв дуги аорты, тип В (между устьями левой общей сонной артерии и левой подключичной артерии). Кровоток в нисходящей аорте осуществляется за счет коллатерального кровотока. Стрелкой обозначена коллатеральная артерия к нисходящей аорте.

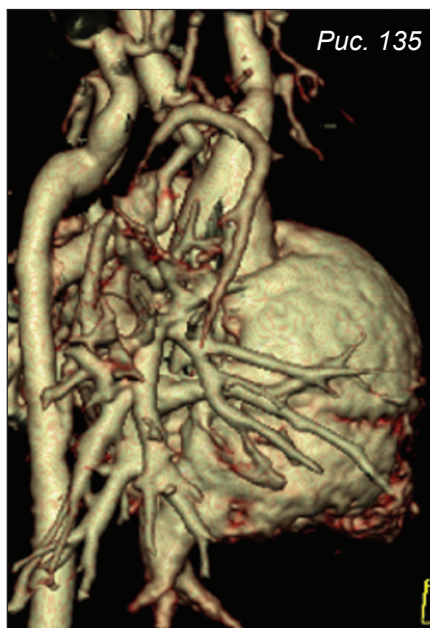


Рис. 135



Рис. 136

ся некротический энтероколит. Вторичное поражение миокарда при ацидозе приводит к снижению его функции, снижается сердечный выброс. С 1970-х годов для поддержания артериального протока в открытом состоянии применяется простагландин E, это в свое время было революционным решением в ведении пациентов с обструктивными поражениями дуги аорты и дуктус-зависимым системным кровотоком.

В части случаев коарктация аорты в раннем детстве может быть не диагностирована как по причине умеренного сужения просвета, так и в случае быстрого формирования коллатерального артериального кровотока. В таком случае ВПС выявляется позднее на основании таких клинических данных, как систолический шум в проекции аорты, определяемая разница давления на верхних и нижних конечностях, развитие артериальной гипертензии.

Хирургическое лечение коарктации сводится к резекции суженного участка с созданием прямого анастомоза «конец в конец», либо косоугольного анастомоза с использованием левой подключичной артерии, а также устранению стеноза с использованием заплат и графтов, в том числе графтов (шунтов) между восходящей и нисходящей аортой («бок в бок»). При умеренном стенозе возможно проведение баллонной ангиопластики и стентирования коарктации.

В части случаев на уровне анастомоза возникают повторные сужения, так называемые рекоарктации, необходимость хирургического вмешательства при которых определяется степенью рестеноза.

Рис. 137. Интраоперационная ангиография

В просвете аорты – металлический проводник. Стент в просвете перешейка и нисходящей аорты.

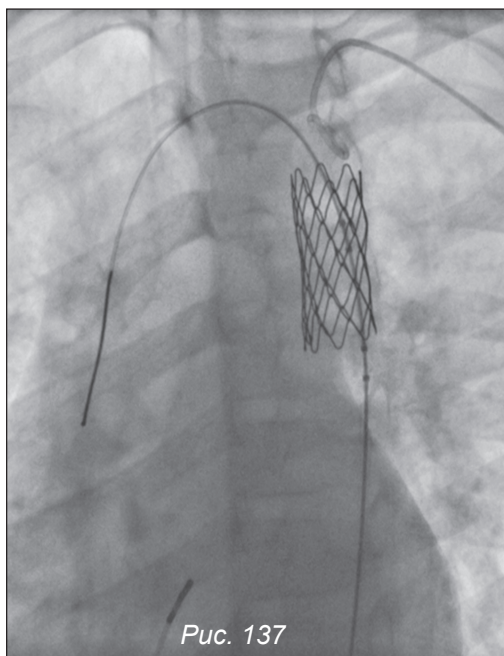


Рис. 137

Рис. 138–139. КТ-ангиография. Мультипланарные реконструкции аорты

Коарктация аорты, умеренная. Мембрана в просвете аорты.



Рис. 138

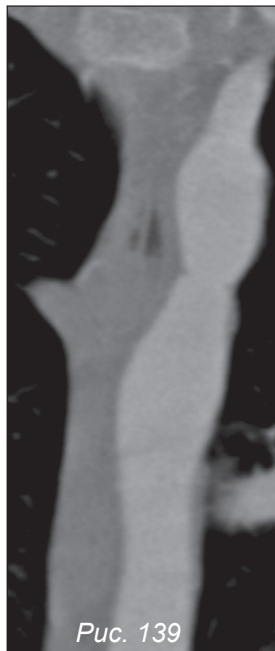


Рис. 139

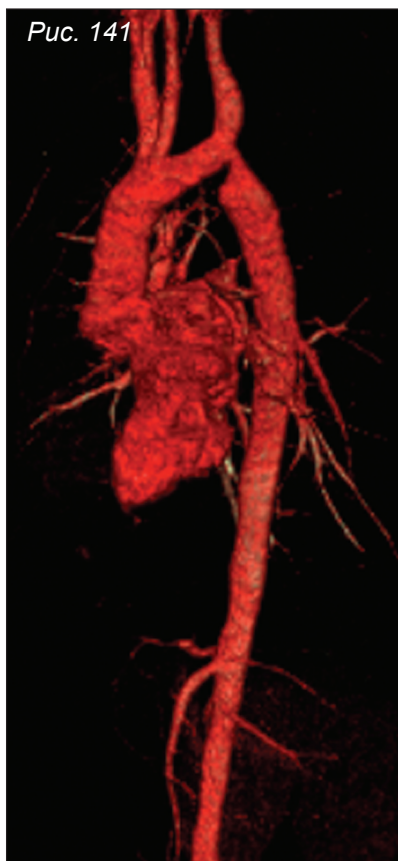


Рис. 140–143. КТ-ангиография. Объемные реконструкции.

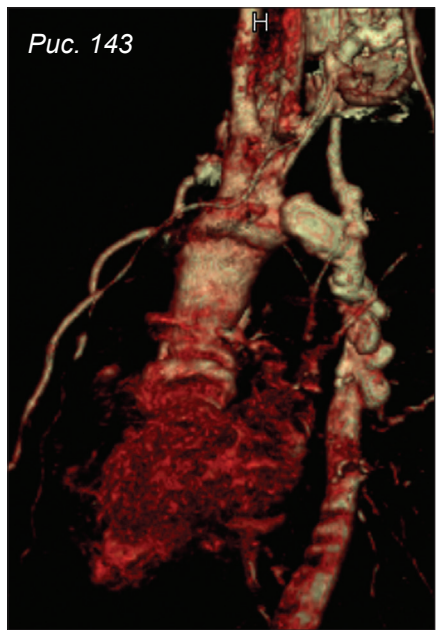
Состояние после резекции коарктации аорты

Рис. 140. Реоакотация, умеренно выраженная.

Рис. 141–142. Выраженное сужение аорты в зоне анастомоза.

Рис. 142. Сужение аорты на уровне устья левой общей сонной артерии. Окклюзия левой подключичной артерии.

Рис. 143. Состояние после резекции коарктации аорты с протезированием. Выраженные дегенеративные изменения протеза, сужение его просвета.



Синдром гипоплазии левого сердца

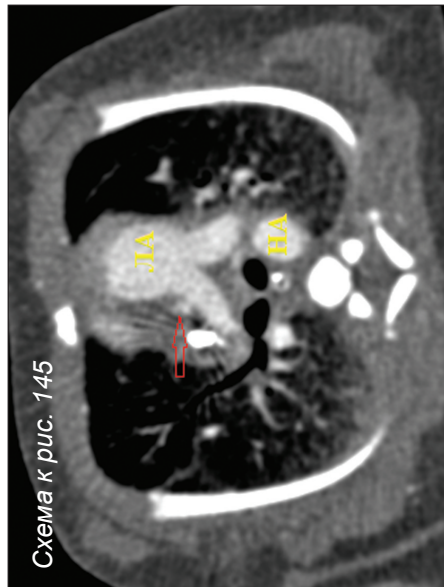
Синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС) представляет собой спектр аномалий, характеризующийся недоразвитием левых камер сердца и аорты при конкордантных атриовентрикулярных и вентрикулоартериальных соотношениях. В наиболее выраженных случаях выявляется значимый стеноз или атрезия аортального и митрального клапанов с гипоплазией (недоразвитием) левого предсердия, левого желудочка, аорты. В некоторых случаях наблюдается атрезия только аортального клапана, тогда левый желудочек малых размеров, с утолщенной стенкой, левое предсердие нормальных размеров или увеличено. Межжелудочковая перегородка, как правило, без дефектов. Наличие ДМПП и открытого артериального протока является необходимым условием для выживания. Правый желудочек отвечает за легочную и системную циркуляцию (кровь в аорту поступает через открытый артериальный проток), существует так называемый дуктус-зависимый системный кровоток.

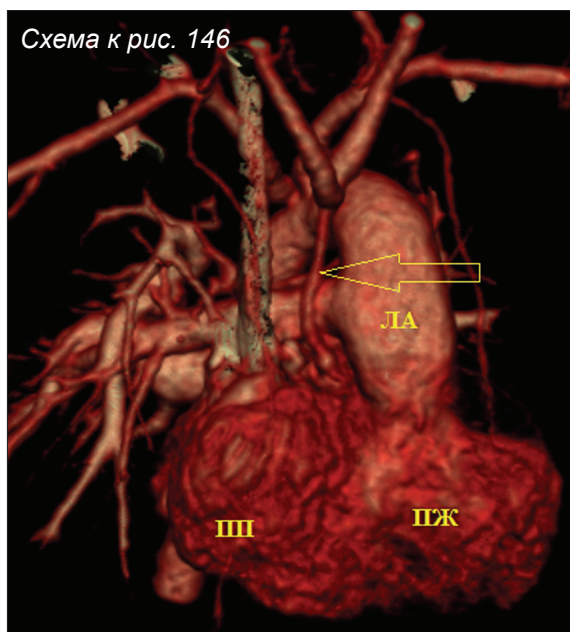
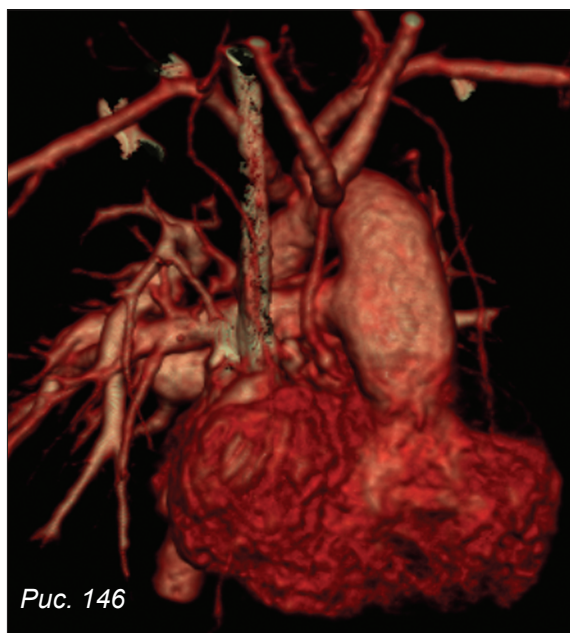
Симптоматика во многом зависит от степени гипоплазии структур левого сердца. В большинстве случаев признаки сердечной недостаточности (тахикардия, диспноэ, тахипноэ, гепатомегалия) возникают в первые дни жизни. В случае рестриктивного межпредсердного сообщения в первые же часы жизни возникает тяжелая гипоксемия. Повышение давления в левом предсердии приводит к развитию венозной гипертензии и отеку легких. Размеры сердца зависят от степени право-левого шунтирования крови (на уровне МПП и ОАП), в случае значимого шунта слева направо и снижения ле-

Рис. 144–145. КТ-ангиография, аксиальные реконструкции. СГЛС

Левое предсердие малых размеров. Атрезия митрального клапана. Выраженная гипоплазия левого желудочка и восходящей аорты.

ПП – правое предсердие; ЛП – левое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; ЛА – легочная артерия; НА – нисходящая аорта. Желтой стрелкой указана атрезия митрального клапана; красной стрелкой – гипоплазированная восходящая аорта.





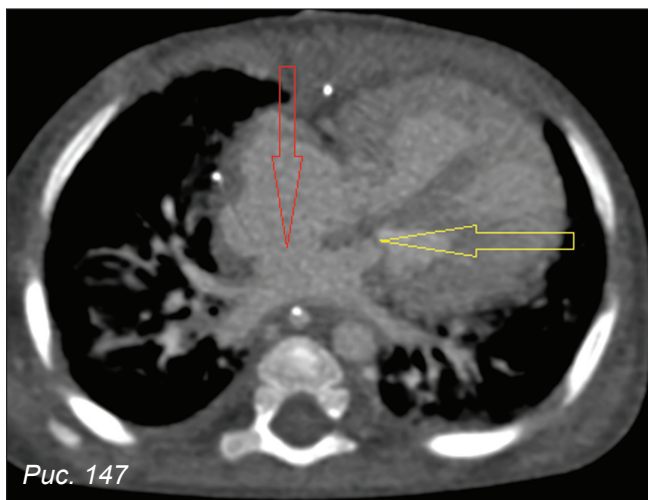


Рис. 146–147. КТ-ангиография, аксиальные реконструкции. СГЛС

Рис. 146. Выраженная гипоплазия восходящей аорты.

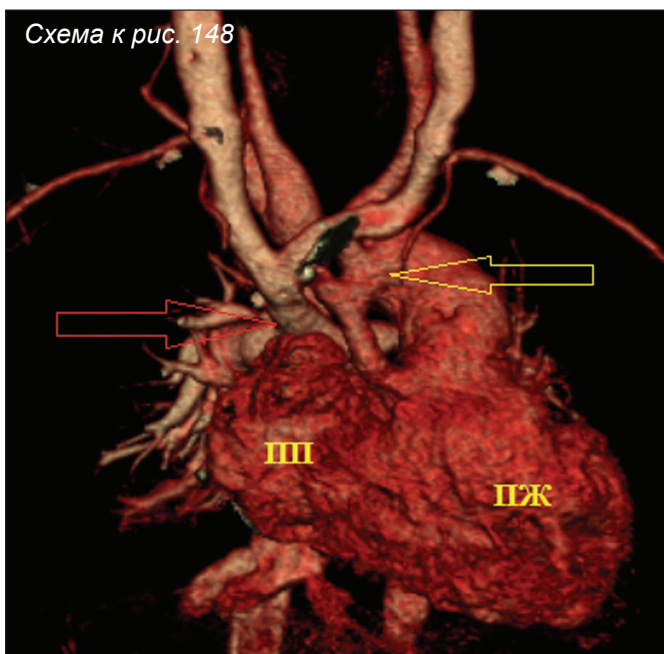
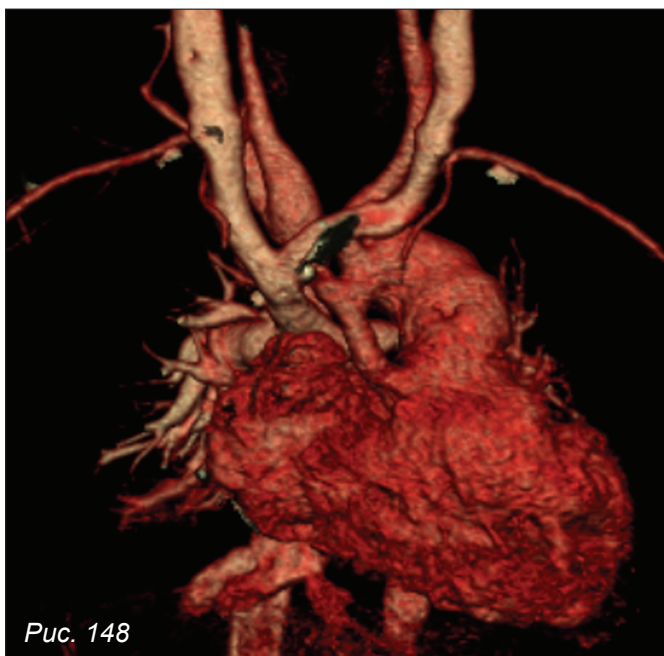
Рис. 147. Левое предсердие умеренно гипоплазировано. Желтая стрелка – гипоплазия фиброзного кольца митрального клапана, атрезия митрального клапана. Красная стрелка – дефект межпредсердной перегородки.

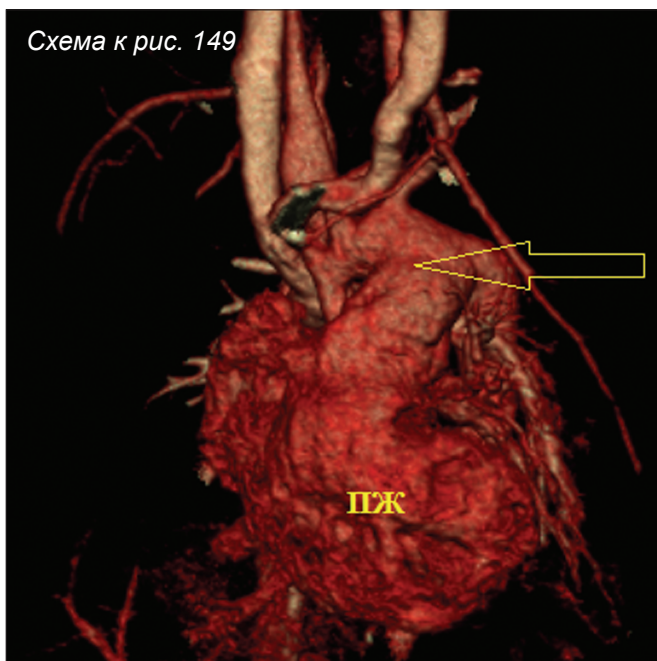
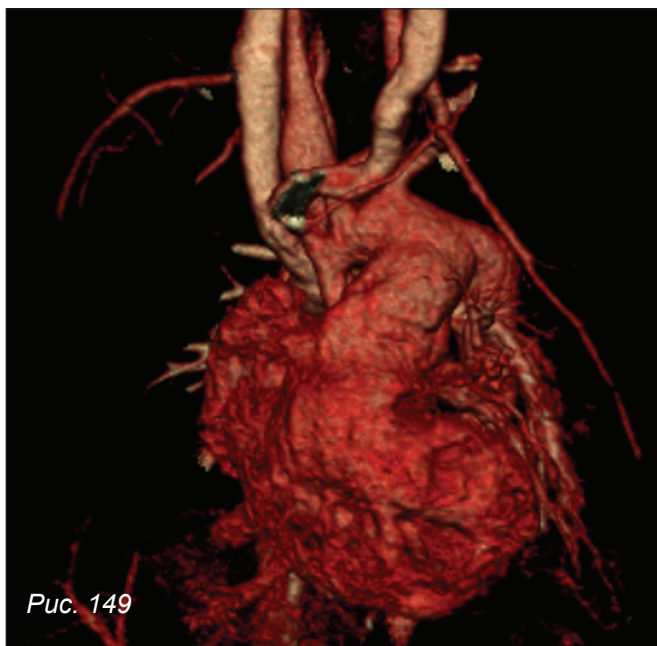
ПП – правое предсердие; ЛП – левое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛА – легочная артерия. Желтой стрелкой указана гипоплазированная восходящая аорта.

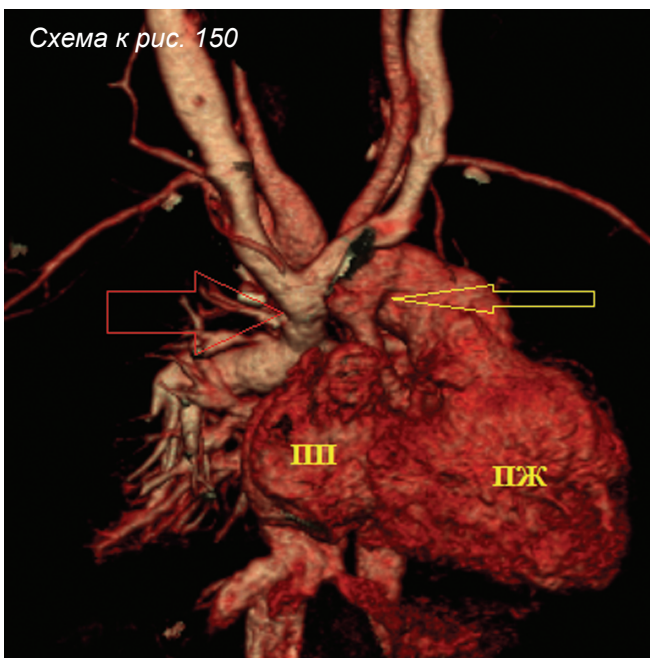
Рис. 148–151. КТ-ангиография, объемные реконструкции. СГЛС

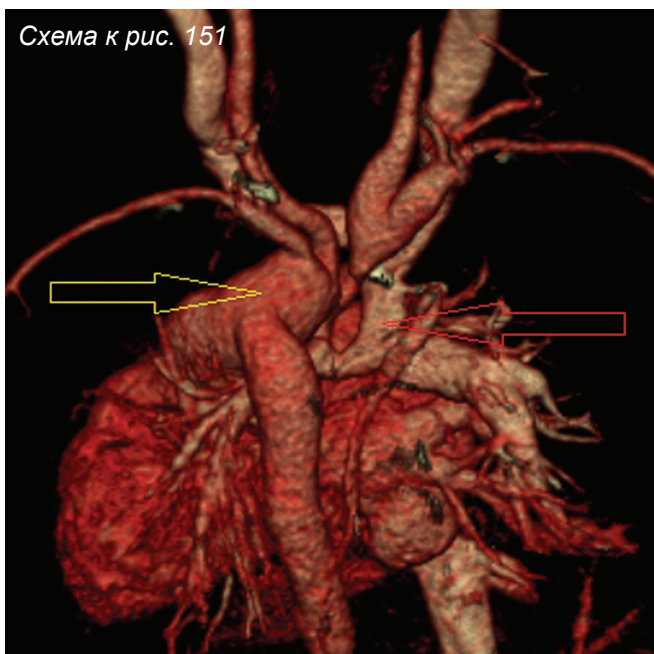
Состояние после операции Норвуда, создания кавопультмонального анастомоза.

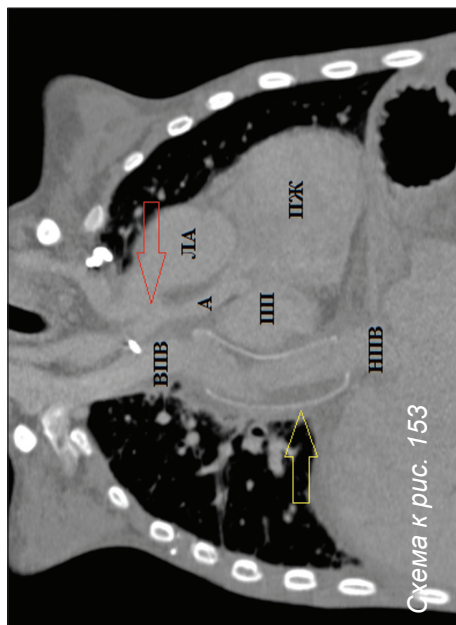
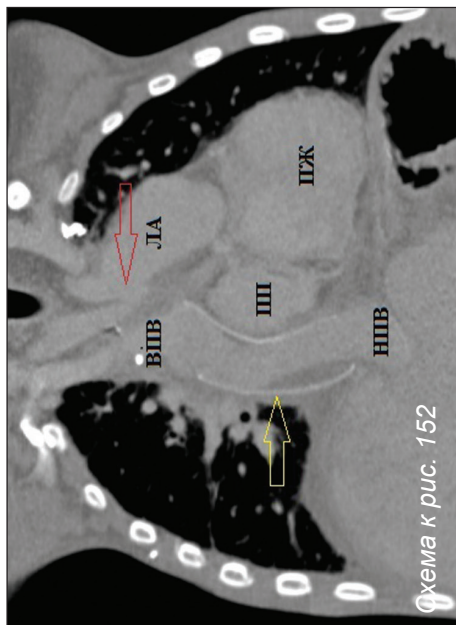
Схемы: желтой стрелкой обозначен анастомоз между легочной артерией и аортой; красной стрелкой – анастомоз между верхней поллой веной и правой ветвью легочной артерии.











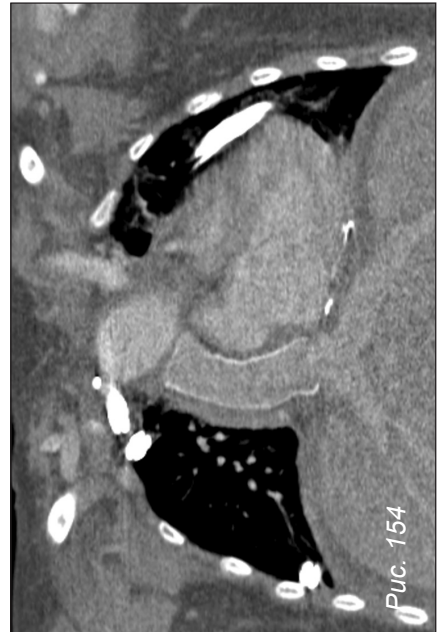
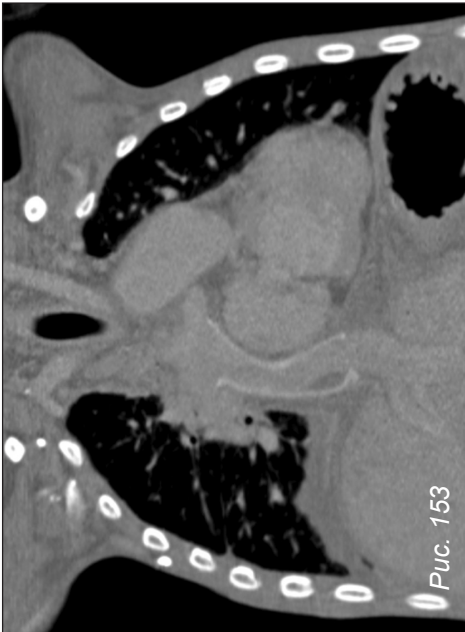
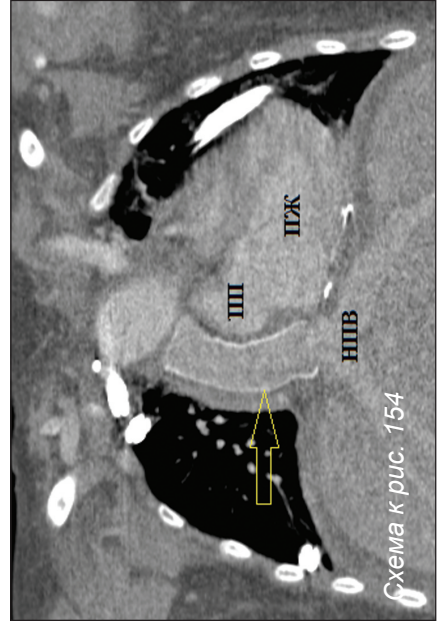
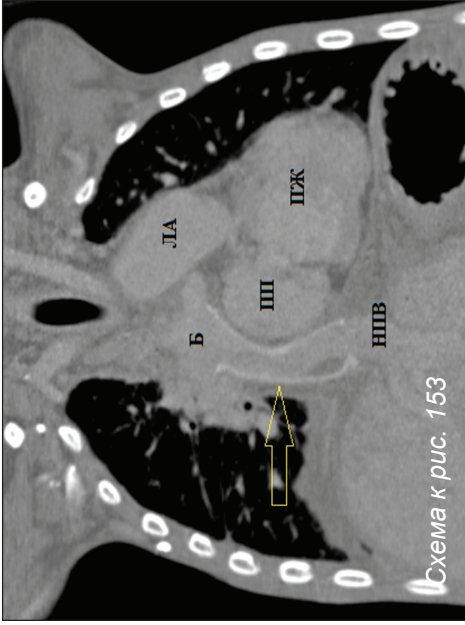


Рис. 152–155. КТ-ангиография, мультипланарные реконструкции во фронтальной проекции. СГЛС

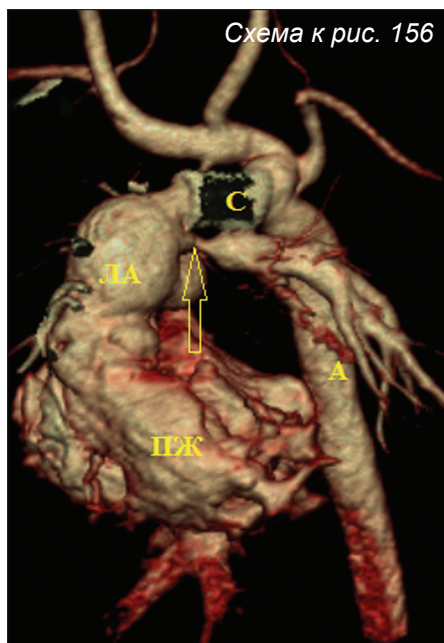
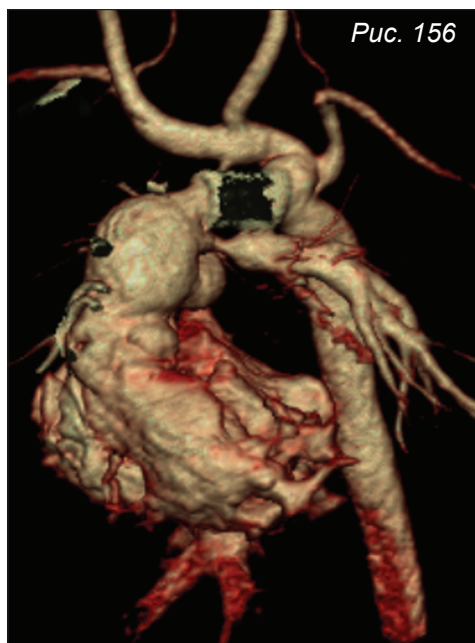
Состояние после операции Норвуда, модифицированной операции Фонтен (об операции см. на с. 188).

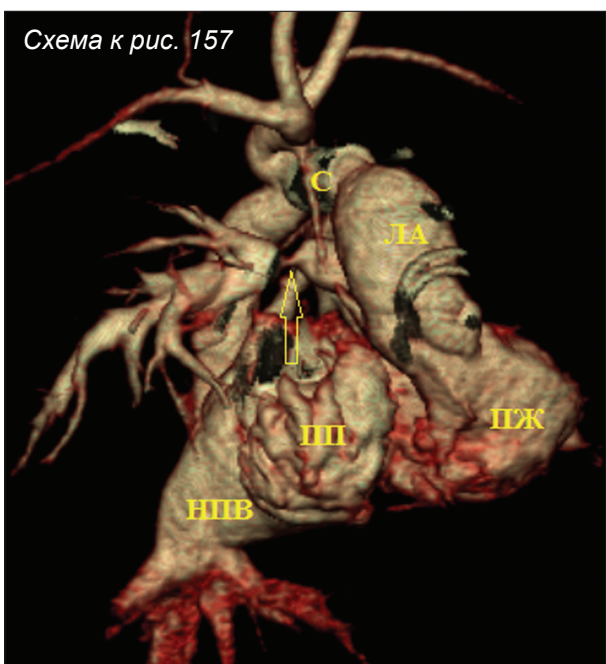
ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛА – проксимальный сегмент легочной артерии; Б – бифуркация легочной артерии; А – аорта; ВПВ – верхняя полая вена; НПВ – нижняя полая вена. Красной стрелкой указан анастомоз («конец в бок») между проксимальным сегментом легочной артерии и аортой; желтой стрелкой – конduit между нижней полой веной и бифуркацией легочной артерии. Стенки кондукта (протеза) гиперденсивные, внутри просвета определяется пристеночный дефект контрастирования – тромб.

Рис. 156–157. КТ-ангиография, объемные реконструкции. СГЛС

Состояние после стентирования ОАП, суживания ветвей легочной артерии.

НПВ – нижняя полая вена; ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛА – легочная артерия; С – стент в просвете артериального протока. Стрелкой указано место суживания ветвей легочной артерии.





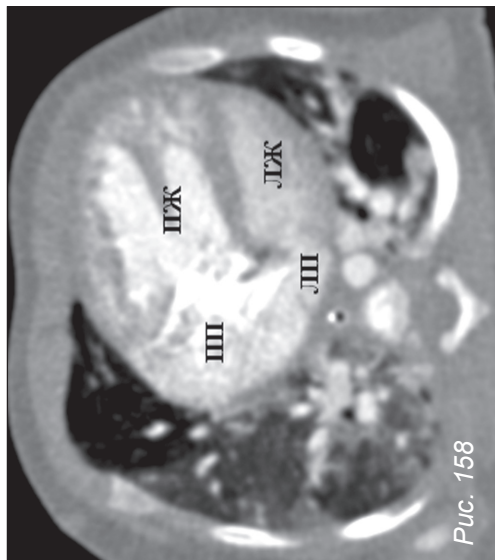


Рис. 158

Рис. 158–160. КТ-ангиография.
 Аксиальная реконструкция (рис.158),
 объемные реконструкции (159–160). СГПС
 Умеренная гипоплазия левого желудочка,
 аорты.

ЛП – левое предсердие; ЛЖ – левый же-
 лудочек; А – аорта; ПП – правое предсердие;
 ПЖ – правый желудочек; ЛА – легочная артерия;
 Л – ветви легочной артерии; ОАП – открытый ар-
 териальный проток.



Рис. 159

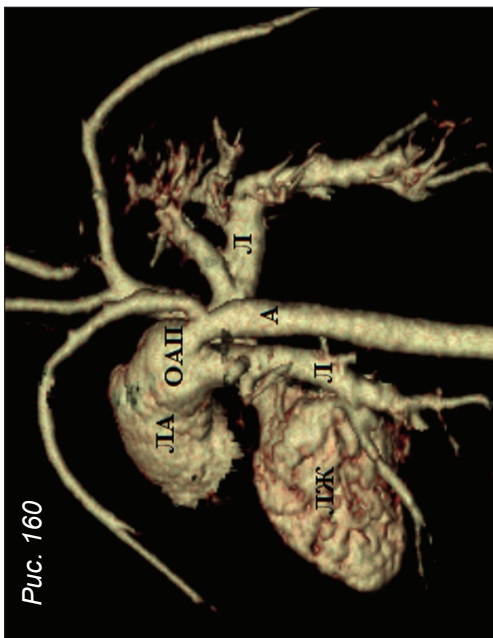


Рис. 160

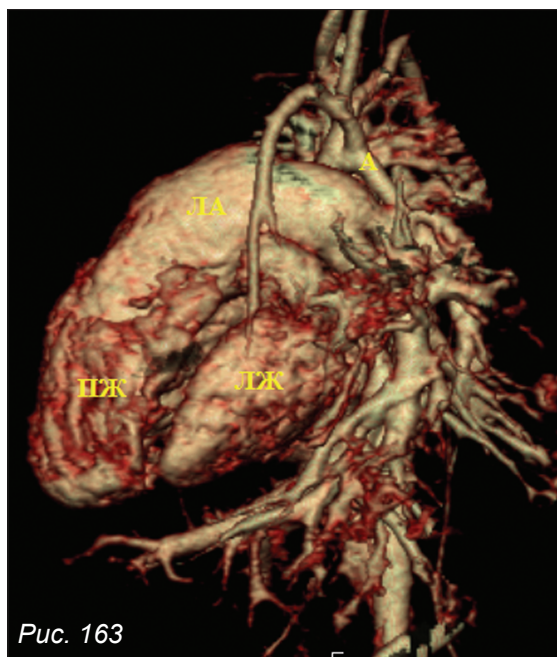


Рис. 163

*Рис. 163–164.
КТ-ангиография,
объемные реконструкции.
СГЛС*

Рис. 163. Аорта малых размеров. Полость левого желудочка уменьшена.

Рис. 164. Тот же пациент, что и на рис. 163, состояние после коррекции. Полость левого желудочка увеличилась в размерах. Аорта расширена заплатой.

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

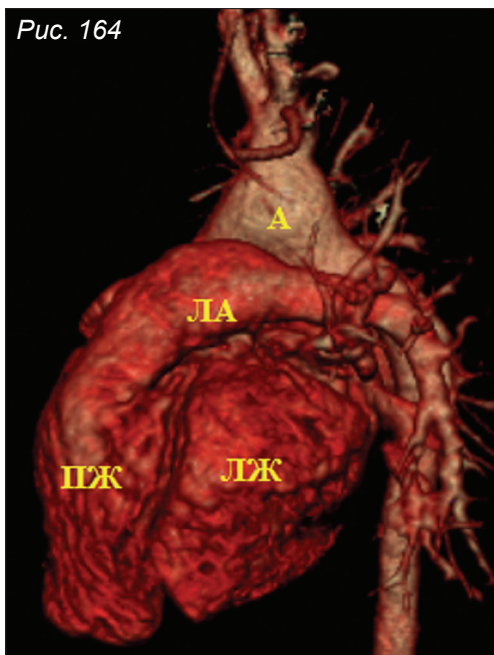


Рис. 164

гочного сопротивления сердце увеличивается в размерах, легочный кровоток усилен.

Так как системный кровоток осуществляется через ОАП, то при его закрытии быстро развиваются системная гипоперфузия и шок. Наличие цианоза у пациентов с гипоплазией левого сердца объясняется право-левым сбросом на ДМПП и ОАП – в системную циркуляцию поступает смешанная кровь.

Без хирургической коррекции срок жизни пациентов с СГЛС ограничен несколькими месяцами, поэтому все хирургические вмешательства осуществляют в первые 30 дней жизни. Существует три основных хирургических подхода к лечению СГЛС в зависимости от степени гипоплазии левых отделов и аорты: многоэтапная реконструкция (основывается на принципах коррекции единственного желудочка сердца), двухжелудочковая коррекция и пересадка сердца.

Принцип «одножелудочковой» коррекции заключается в «передаче» правому желудочку функции системного левого желудочка (соединяют с аортой, осуществляет работу на системную циркуляцию). Кровоток в легких при одножелудочковой коррекции происходит изначально за счет создания системно-легочного шунта, затем кавопупьмонального анастомоза (анастомоз верхней полой вены с легочной артерией) и на конечном этапе – созданием дополнительного анастомоза между нижней полой веной и легочной артерией (операция Фонтен).

В большинстве случаев единственной возможной реконструкцией для новорожденных является операция Норвуда: ствол легочной артерии отсекают от бифуркации, формируют анастомоз между стволом легочной артерии и рассеченной вдоль восходящей аортой, дугой аорты и частично перешейком аорты, часто с использованием заплаты; ОАП перевязывают; формируют анастомоз между брахиоцефальным стволом и правой легочной артерией.

Высокий уровень смертности при СГЛС, в том числе после операции Норвуда, заставил искать новые подходы к коррекции, в качестве первого этапа лечения начали использоваться паллиативные гибридные процедуры: стентирование ОАП для сохранения кровотока в аорте и суживание легочных артерий для уменьшения притока крови в легкие и расширение межпредсердного сообщения.

Двухжелудочковая коррекция возможна в редких случаях (например, при изолированном аортальном стенозе с умеренной гипоплазией левого желудочка) (рис. 158–164).

Общий артериальный ствол

Общий артериальный ствол (ОАС, *persistent trunkus arteriosus*) – врожденный порок сердца, при котором единственная артерия, отходящая от сердца, дает начало системным, легочным и коронарным артериям. ОАС практически всегда расположен над ДМЖП.

По классификации Collett'a и Edwards'a выделяют 4 типа ОАС:

I тип: легочная артерия отходит коротким стволом от основания ОАС;

II тип: правая и левая легочные артерии отходят отдельными устьями от дорзальной полуокружности ОАС;

III тип: правая и левая легочные артерии отходят отдельными устьями от латеральной поверхности ОАС;

IV тип: артериальные ветви к легким отходят от нисходящей аорты (этот вариант выглядит как тетрада Фалло с атрезией легочной артерии, когда каждое легкое снабжается большими аортолегочными коллатеральными артериями).

Согласно классификации Van Praagh'a, выделяют 4 типа ОАС:

тип А1 – ствол легочной артерии отходит от основания ОАС;

тип А2 – правая и левая легочные артерии отходят от ОАС отдельными устьями;

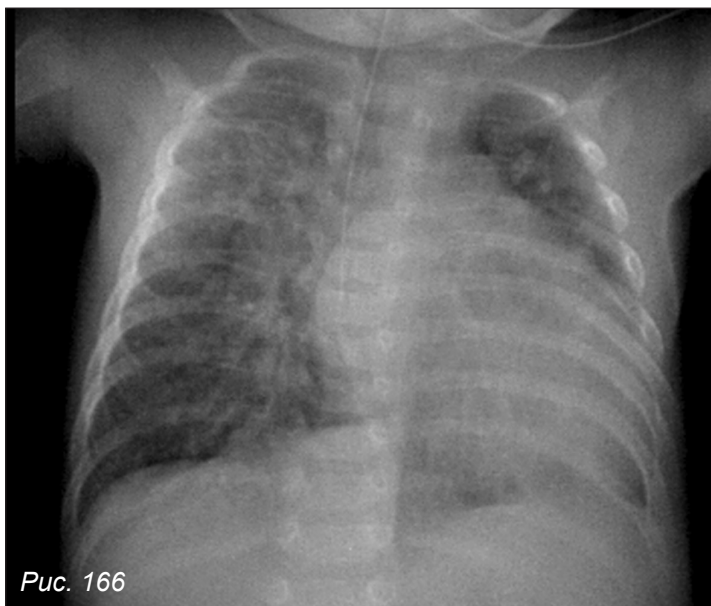
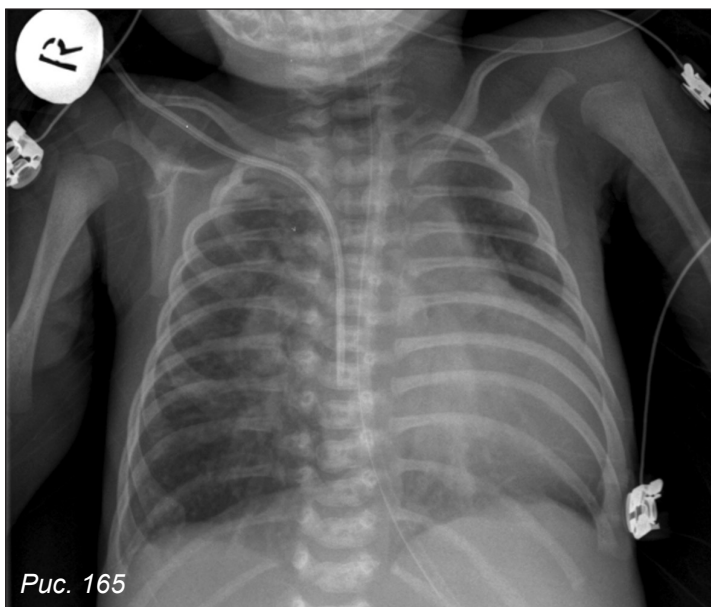
тип А3 – отсутствие медиастинальной части левой, правой или обеих легочных артерий с заполнением дистальных ее отделов через открытый артериальный проток или через большие аортолегочные коллатеральные артерии;

тип А4 сочетается с обструктивным поражением дуги аорты [31].

В ОАС поступает смешанная кровь, поэтому в классическом варианте это цианотический порок. В случае отсутствия обструкции

Рис. 165–166. Рентгенограммы органов грудной клетки в прямой проекции. ОАС

Кардиомегалия. Выраженное усиление артериального сосудистого рисунка. Корень правого легкого расширен. Признаки артериальной легочной гипертензии.



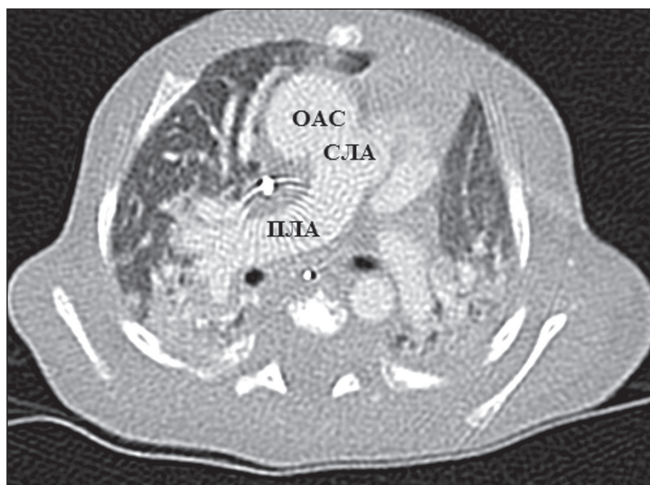


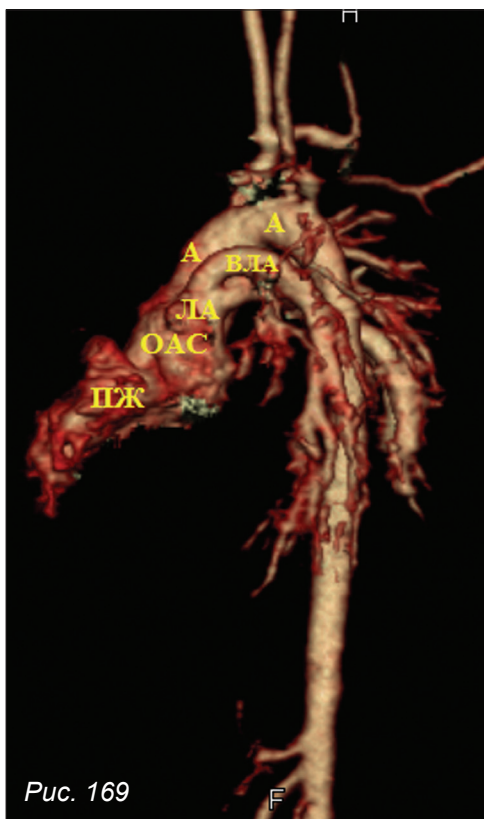
Рис. 167. КТ-ангиография, аксиальный срез. ОАС, тип 1

Легочные артерии отходят от ОАС коротким общим стволом.

ОАС – общий артериальный ствол; СЛА (короткий ствол легочной артерии), от которого отходят легочные артерии; ПЛА – правая ветвь легочной артерии.

легочный кровоток усилен, при сужении устья/устьев легочных артерий – может быть обеднен. Частыми находками являются стенозы легочных артерий. Клапан ОАС может иметь от одной до шести створок, которые, как правило, изменены, что приводит к формированию стеноза и/или недостаточности клапана, объемной перегрузке желудочков. Коронарные артерии могут иметь переменную анатомию, также возможно их врожденное стенозирование или обструкция устьев створками клапана, что приводит к развитию ишемической кардиопатии [25].

При ВПС общий артериальный ствол часто сочетается с синдромом Ди Джоржа, в связи с чем высока вероятность скелетных аномалий, а также инфекций, в том числе пневмоний, в результате иммунодефицита (аплазии/гипоплазии тимуса). Кроме инфекционных осложнений со стороны легких, частой находкой могут быть сегментарные ателектазы и участки обструктивной эмфиземы, связанные с компрессией бронхов общим артериальным стволом или расширенными ветвями легочной артерии.



*Рис. 168–169. КТ-ангиография, объемные реконструкции.
ОАС, тип А1*

Легочные артерии отходят от ОАС коротким общим стволом.

ПЖ – правый желудочек; ОАС – общий артериальный ствол; А – аорта; ЛА – легочная артерия; ВА – ветвь легочной артерии.

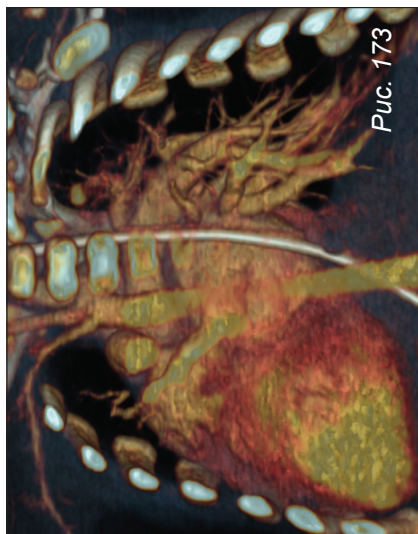
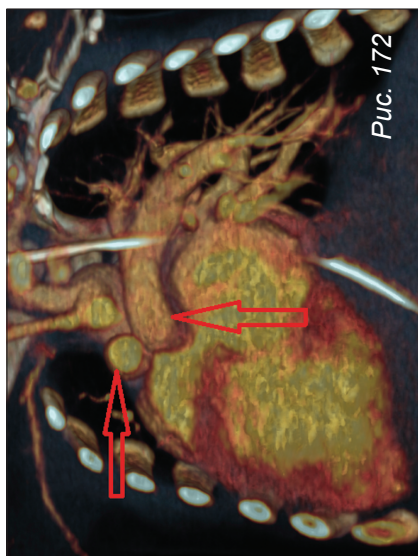


Рис. 170–173. КТ-ангиография, объемные реконструкции. ОАС, тип А2
Легочные артерии отходят от дорзальной полуокружности легочного ствола разделенными устьями.
Стрелками обозначены легочные артерии.

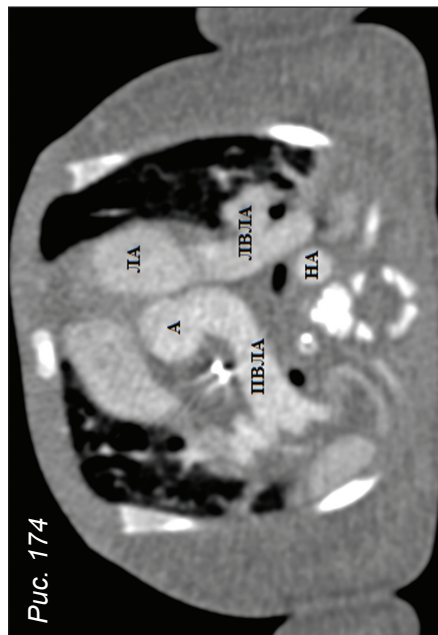


Рис. 174

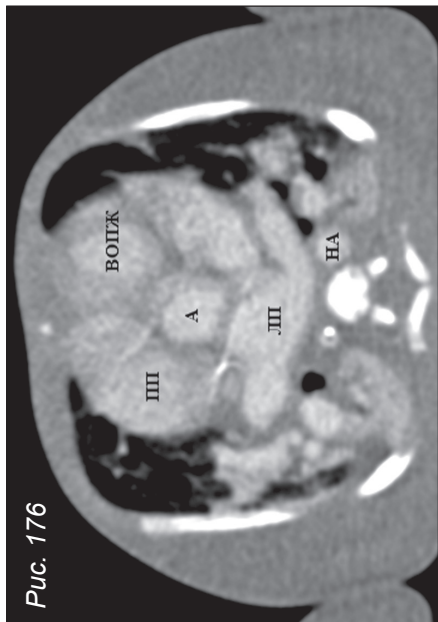


Рис. 176

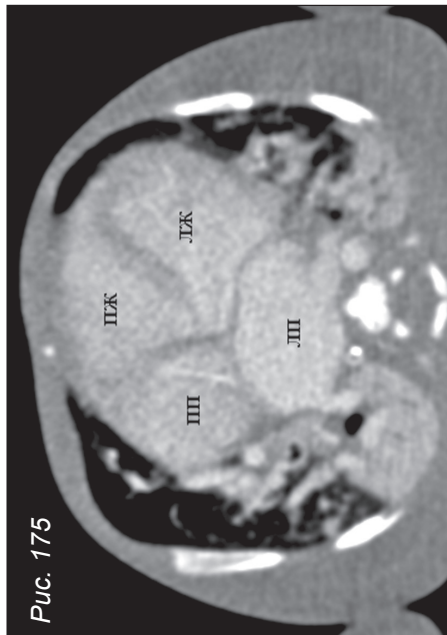
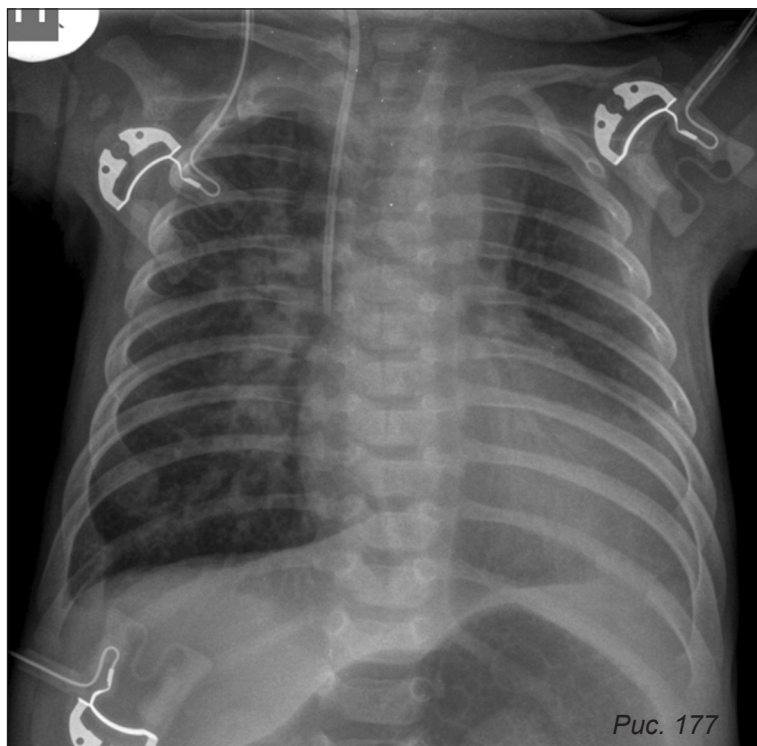


Рис. 175

Рис. 174–176. КТ-ангиография, аксиальные реконструкции

Гемитрункус: правая ветвь легочной артерии отходит от аорты, левая ветвь легочной артерии отходит от ствола легочной артерии.

ПЖ – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛП – левое предсердие; ЛЖ – левый желудочек; А – аорта; НА – нисходящая аорта; ЛА – легочная артерия; ЛВЛА – левая ветвь легочной артерии.



*Рис. 177. Рентгенография органов грудной полости
в прямой проекции. ОАС*

Агенезия левой легочной артерии. Асимметрия сосудистого рисунка: усиление артериального сосудистого рисунка правого легкого, обеднение сосудистого рисунка левого легкого.

*Рис. 178–179. КТ-ангиография, объемные реконструкции
ОАС, тип А1*

Агенезия левой ветви легочной артерии.

ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; ОАС – общий артериальный ствол; А – аорта; ДА – дуга аорты; НА – нисходящая аорта; ЛА – легочная артерия; ПВЛА – правая ветвь легочной артерии.

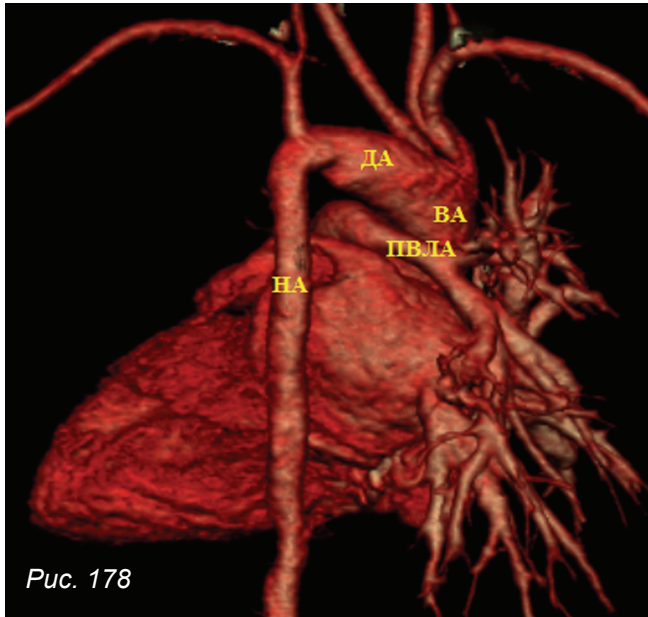


Рис. 178

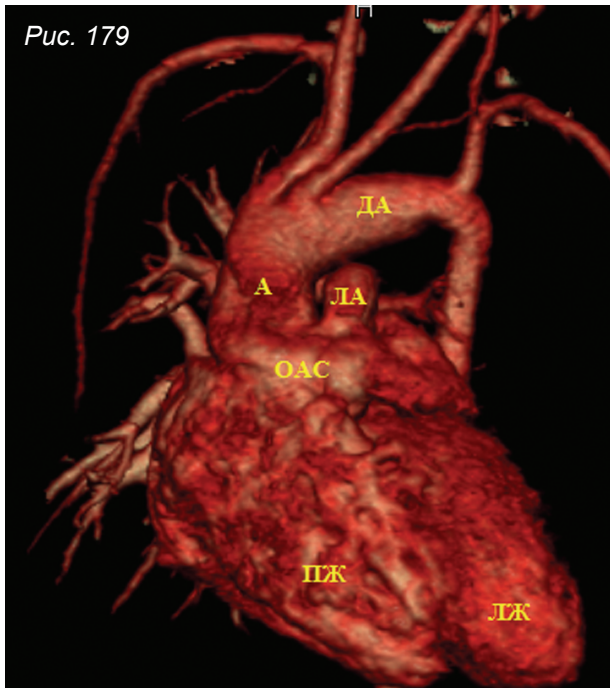


Рис. 179

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло – врожденный порок сердца, возникающий за счет недоразвития инфундибулярного отдела правого желудочка (конуса), в результате чего формируются четыре классических признака порока:

- большой ДМЖП (нерестриктивный, расположен субаортально);
- обструкция выводного отдела правого желудочка – подлегочный стеноз за счет смещения конусной перегородки, гипертрофии миокарда, как правило, может сочетаться с гипоплазией фиброзного кольца клапана легочной артерии, клапанным стенозом легочной артерии, различной выраженности гипоплазией ствола и ветвей легочной артерии;

- декстрапозиция аорты (смещение аорты над ДМЖП в сторону правого желудочка);

- гипертрофия миокарда правого желудочка.

В зависимости от степени обструкции выхода из правого желудочка клинически порок может иметь различные варианты течения:

- 1) бледная форма тетрады Фалло (при умеренной обструкции);
- 2) классическая форма тетрады Фалло (при выраженной обструкции);

- 3) тетрада Фалло с атрезией легочной артерии (данную форму все чаще определяют как отдельную нозологию – атрезия легочной артерии с ДМЖП);

- 4) тетрада Фалло с агенезией легочного клапана.

В связи с наличием ДМЖП и обструкции выводного отдела правого желудочка на ДМЖП формируется сброс справа налево, кровь из обоих желудочков изгоняется большей частью в аорту. Вследствие обструкции выводного отдела правого желудочка легочный кровоток обеднен. В аорту притекает смешанная кровь, развивается цианоз. Хроническая гипоксия органов приводит к их дисфункции, отставанию в развитии, ранней смертности. Наиболее тяжелое течение бывает при варианте порока с агенезией клапана легочной артерии. Высокая смертность в первые недели жизни обычно отмечается при выраженной гипоплазии легочного русла [23].

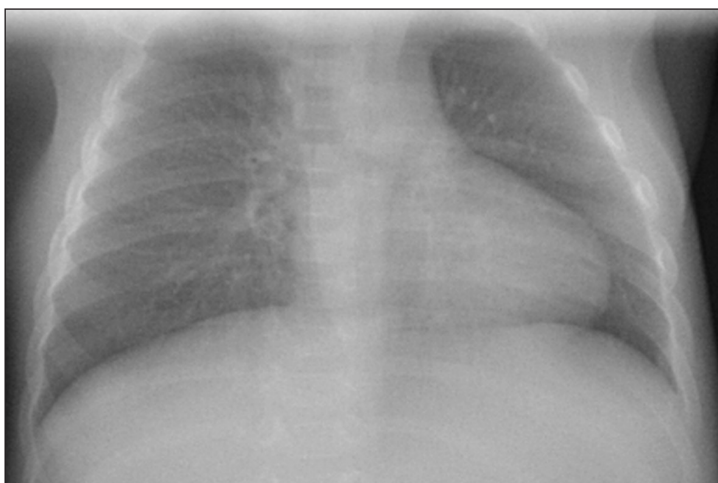


Рис. 180. Рентгенография органов грудной полости в прямой проекции. Тетрада Фалло

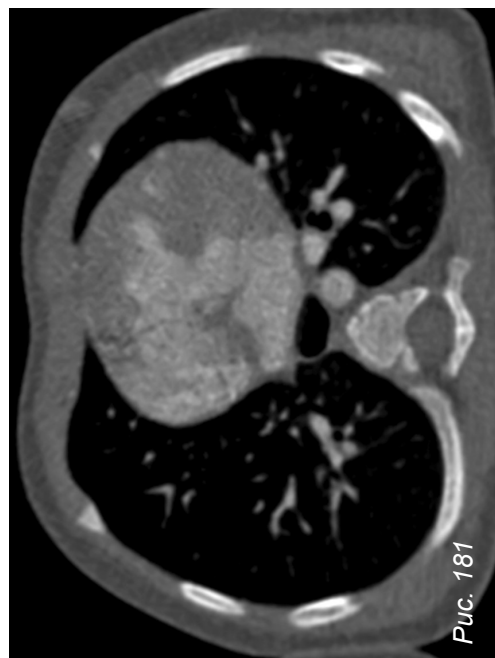
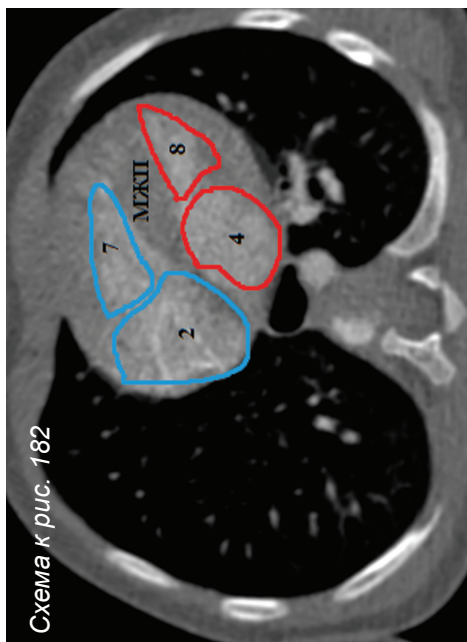
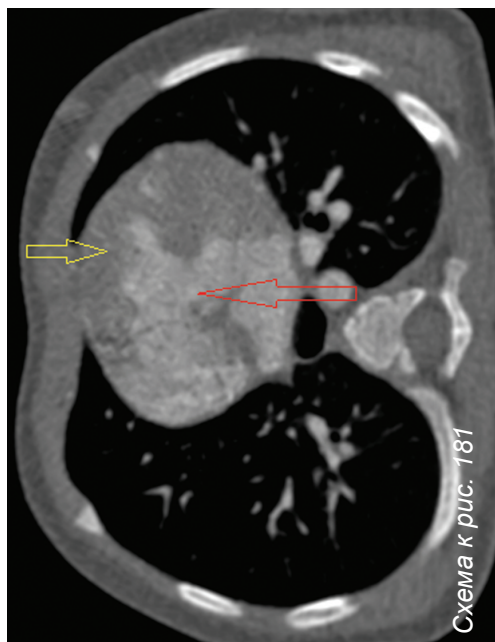
Верхушка сердца закруглена, приподнята над диафрагмой. Обеднен сосудистый рисунок легких.

Выбор хирургической тактики лечения тетрады Фалло во многом зависит от степени гипоплазии легочного русла. Так, например, в качестве паллиативной хирургии при стенозе легочной артерии и тетраде Фалло используется создание системно-легочного шунта в различных вариантах: **классический шунт по Блелок-Тауссинг** (анастомоз между подключичной артерией и ипсилатеральной легочной артерией «конец в бок»), **модифицированный шунт по Блелок-Тауссинг** (шунт из синтетического материала между подключичной артерией и легочной артерией), **центральный шунт** (шунт из синтетического материала между аортой и легочной артерией).

Шунт Сано (синтетический шунт – графт между правым желудочком и легочной артерией).

Возможность выполнения радикальной коррекции тетрады Фалло (устранение стеноза легочной артерии, закрытие ДМЖП) также во многом определяется степенью развития легочного артериального русла.

Для определения степени развития легочного артериального русла предлагается несколько методик расчета легочно-артериальных индексов.



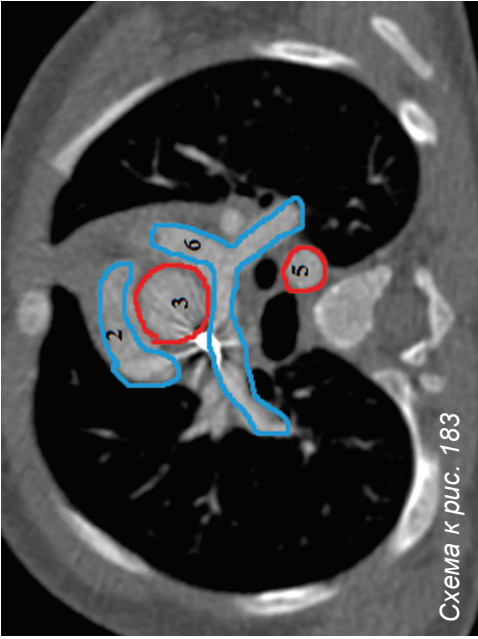


Схема к рис. 183

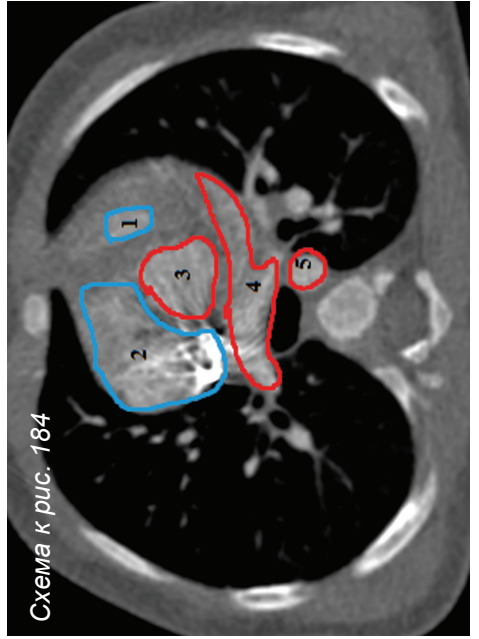


Схема к рис. 184

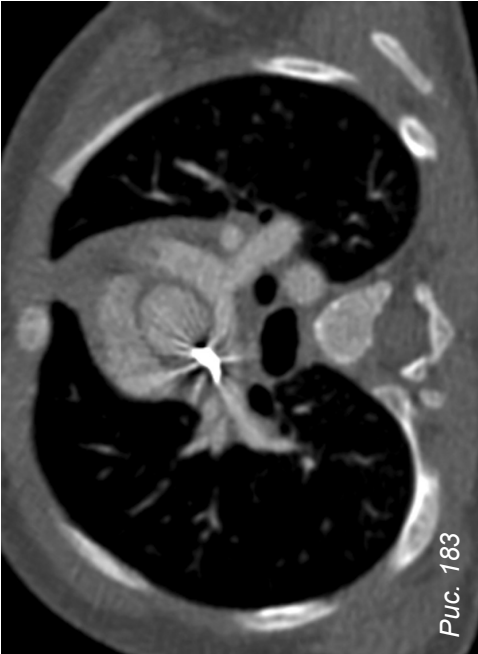


Рис. 183

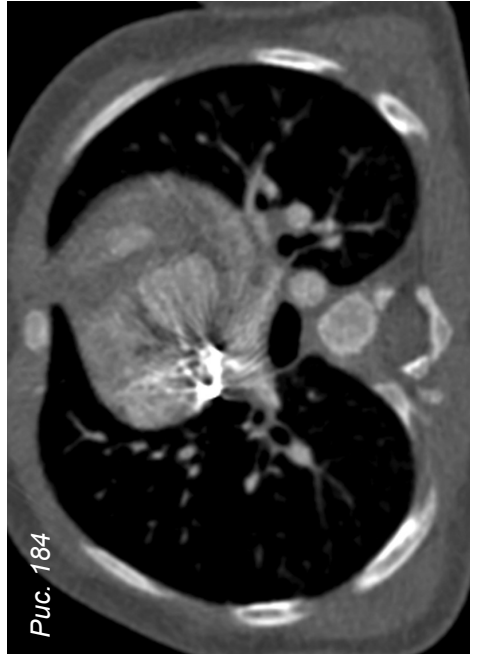


Рис. 184

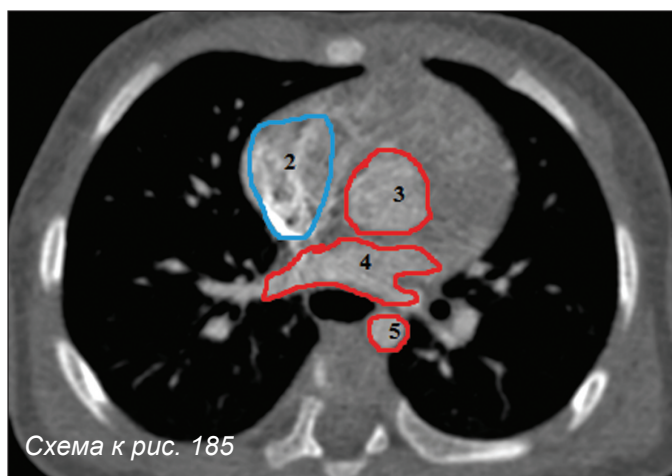


Рис. 181–185. КТ-ангиография, аксиальные срезы. Тетрада Фалло

Желтой стрелкой указан гипертрофированный миокард правого желудочка; красной стрелкой – субаортальный ДМЖП.

Схемы: 1 – выводной отдел правого желудочка, суженный за счет гипертрофии миокарда; 2 – правое предсердие; 3 – восходящая аорта; 4 – левое предсердие; 5 – нисходящая аорта; 6 – ствол и ветви легочной артерии (ствол легочной артерии умеренно гипоплазирован, стенозов ветвей легочной артерии нет, утолщены створки клапана легочной артерии); 7 – правый желудочек; 8 – левый желудочек.



*Рис. 186. КТ-ангиография, аксиальный срез на уровне дуги аорты
Праволежащая дуга аорты (расположена справа от трахеи).
ДА – дуга аорты; Т – трахея.*

Индекс Nacata – отношение суммы площадей поперечного сечения легочных артерий (в мм^2) к площади поверхности тела (в м^2). В норме значения индекса Nacata $330 \pm 30 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ППТ (площади поверхности тела).

Индекс рассчитывается на уровне устьев легочных артерий (Nacata1) и перед делением легочных артерий на ветви (Nacata2). Легочные артерии считают гипоплазированными при значении $<150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$.

Индекс MacGoon – отношение суммы диаметров правой и левой легочных артерий к диаметру аорты на уровне диафрагмы. Значение индекса в норме более 2,0. Значение индекса менее 0,8 говорит о выраженной гипоплазии легочных артерий.

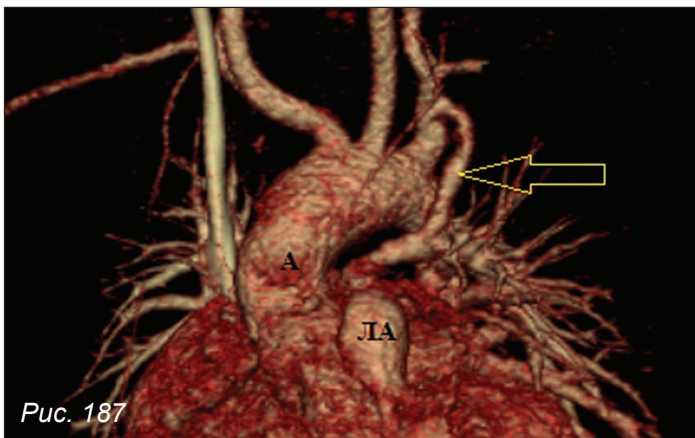


Рис. 187

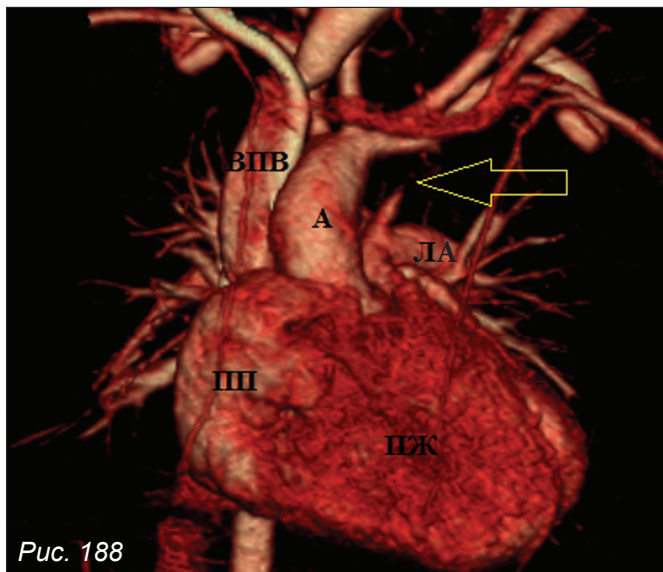


Рис. 188

Рис. 187–188. КТ-ангиография, объемные реконструкции.
Тетрада Фалло

Рис. 187. Состояние после создания системно-легочного анастомоза (обозначен желтой стрелкой) между левой подключичной артерией и левой легочной артерией.

Рис. 188. Состояние после создания системно-легочного анастомоза, выраженное сужение шунта (обозначен желтой стрелкой).

ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; А – аорта; ВПВ – верхняя полая вена; ЛЛ – легочная артерия.

Рис. 189. КТ-ангиография, объемная реконструкция.

Тетрада Фалло

Состояние после наложения системно-легочного шунта справа, системно легочного шунта слева. Окклюзия шунтов (обозначены желтыми стрелками).

ПП – правое предсердие;
ПЖ – правый желудочек;
А – аорта;
ЛА – легочная артерия.

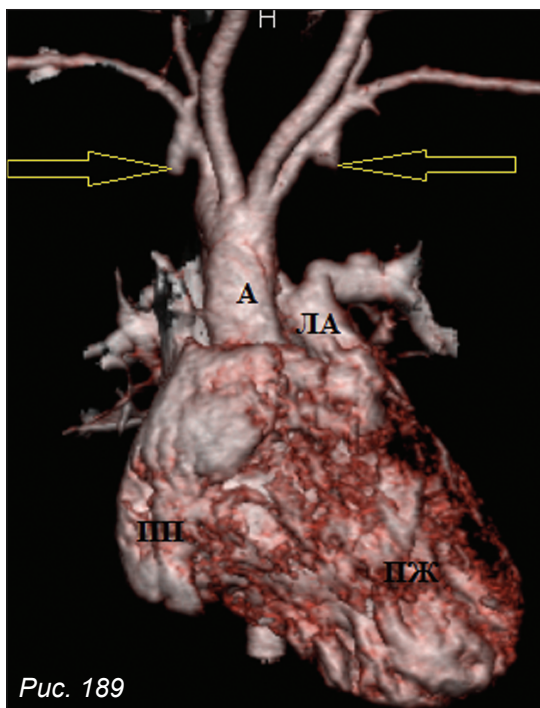
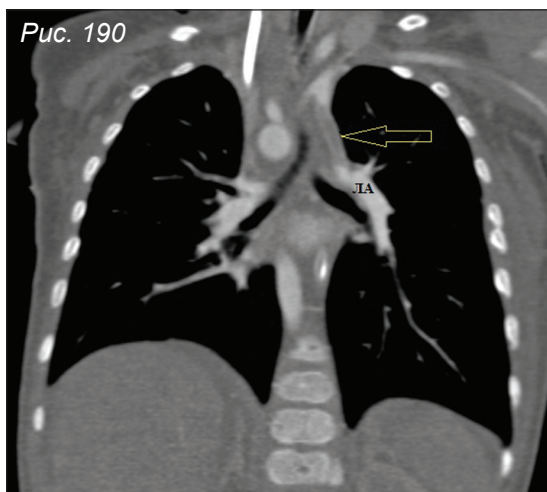


Рис. 189

Рис. 190. КТ-ангиография, мультипланарная реконструкция во фронтальной плоскости

Состояние после наложения системно-легочного шунта между левой подключичной артерией и левой легочной артерией (обозначен стрелкой). Шунт не контрастируется, тромбирован. Синтетический материал стенки шунта гиперденсивен.



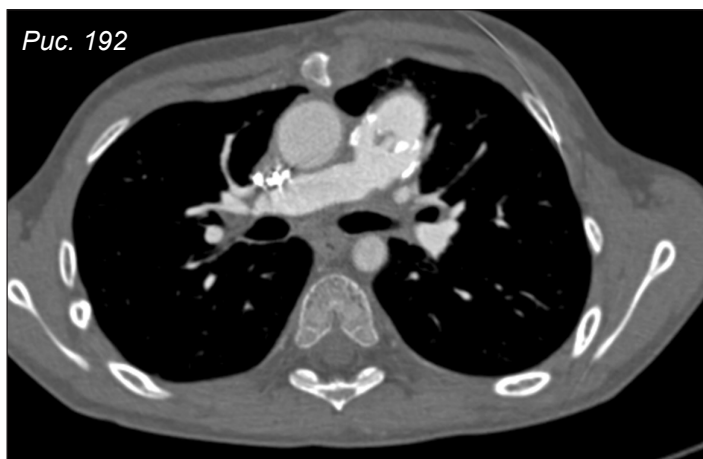
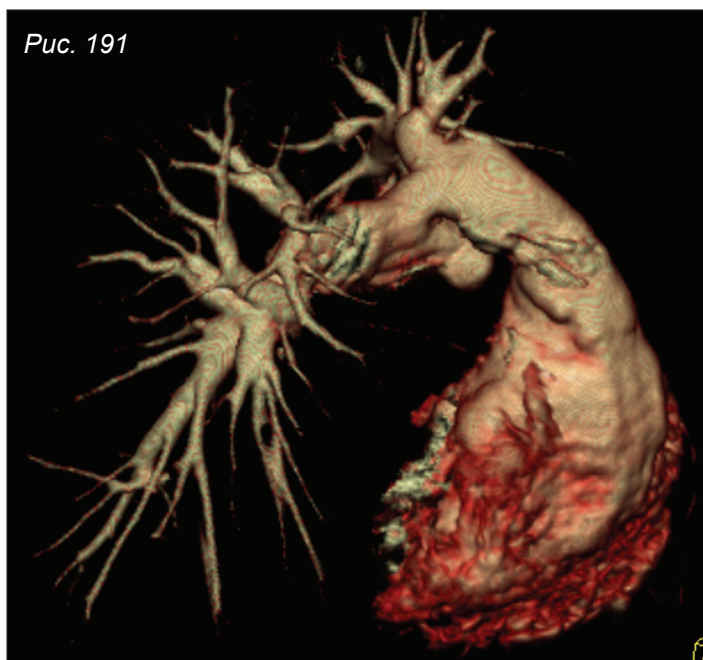


Рис. 191–192. КТ-ангиография

Состояние после коррекции тетрады Фалло, имплантации клапан-содержащего кондуита между правым желудочком и легочной артерией. Кальцификация стенки сосудистого протеза.

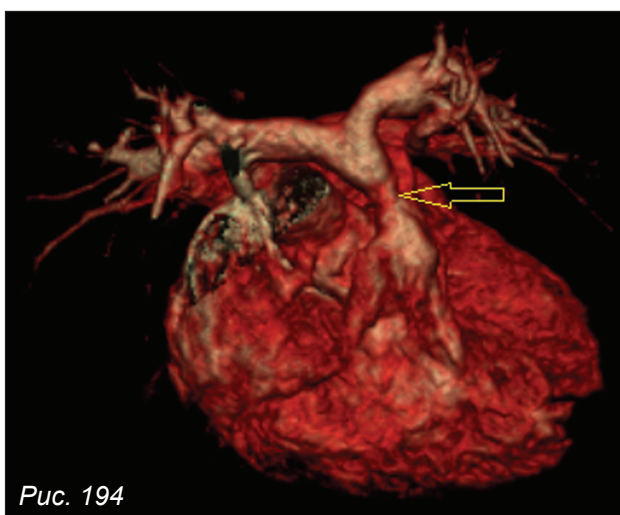
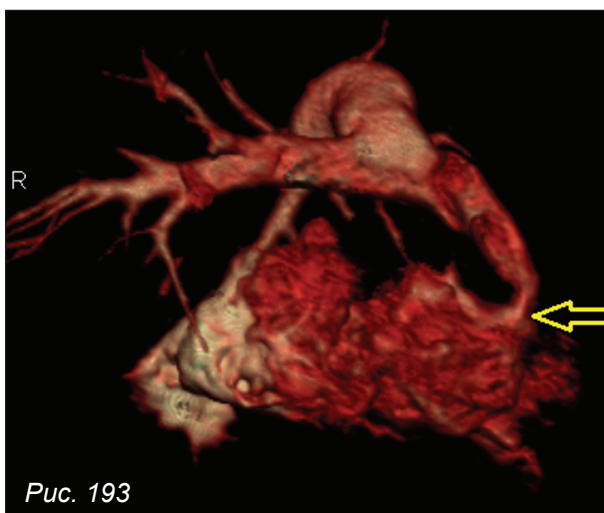


Рис. 193–194. КТ-ангиография. Объемные реконструкции правого желудочка, ствола и ветвей легочной артерии. Тетрада Фалло

Рис. 193. Поклапанный стеноз легочной артерии, гипоплазия фиброзного кольца и проксимальных отделов ствола легочной артерии. Желтой стрелкой указано сужение выводного отдела правого желудочка.

Рис. 194. Гипоплазия фиброзного кольца и проксимальных отделов ствола легочной артерии.

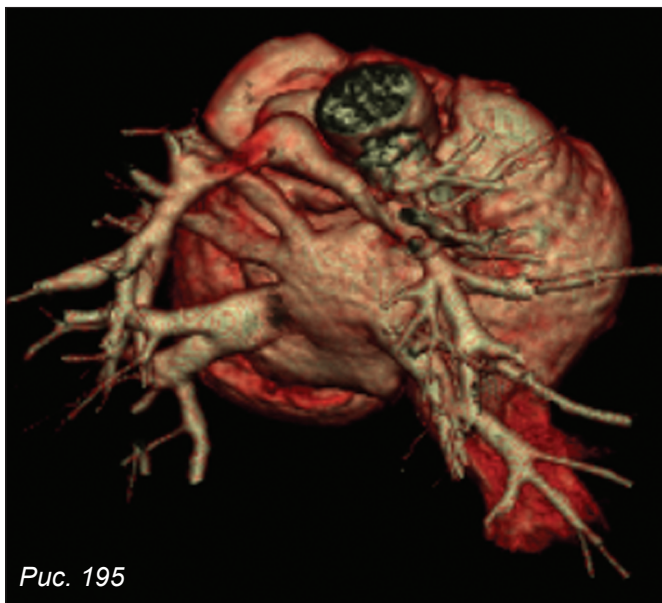
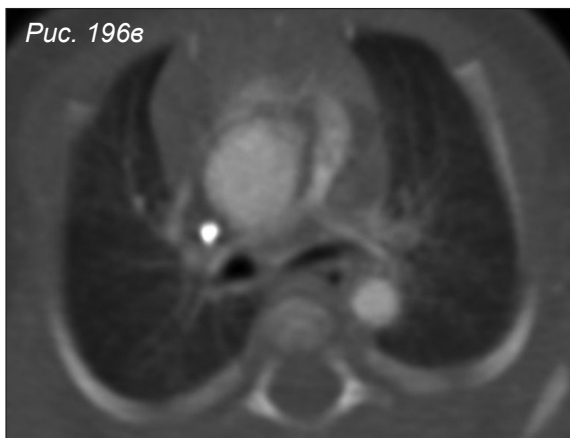
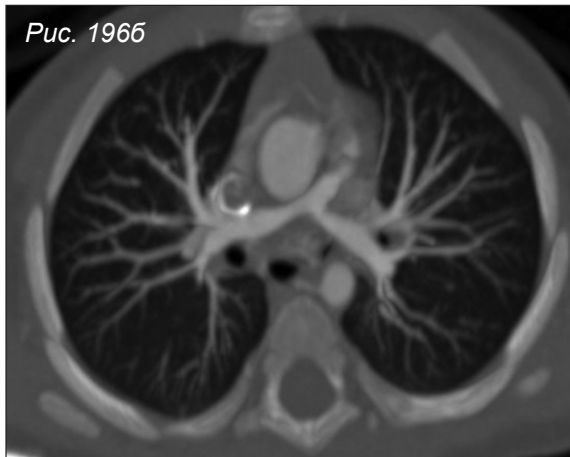


Рис. 195

*Рис. 195. КТ-ангиография. Объемная реконструкция. Тетрада Фалло
Стеноз проксимальной трети левой легочной артерии.*

*Рис. 196. КТ-ангиография. Аксиальные реконструкции.
Тетрада Фалло*

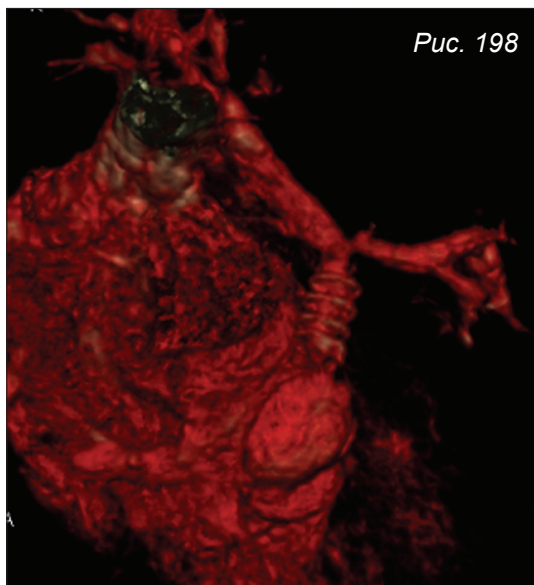
Различная степень выраженности гипоплазии ствола и ветвей легочной артерии.





*Рис. 197. КТ-ангиография.
Объемная реконструкция
ствола и ветвей легочной
артерии*

Состояние после коррек-
ции тетрады Фалло. Устье-
вые стенозы ветвей легочной
артерии.



*Рис. 198. КТ-ангиография.
Объемная реконструкция*

Состояние после коррек-
ции тетрады Фалло, протези-
рования ствола легочной
артерии. Дегенеративные
изменения стенки протеза.
Стенозы ветвей легочной ар-
терии.

Атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки

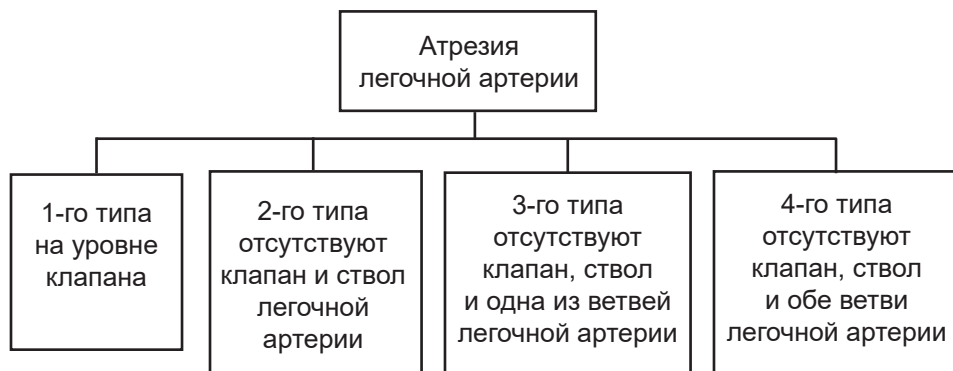
В прошлом атрезию легочной артерии с ДМЖП рассматривали как вариант тетрады Фалло, основываясь на общем эмбриологическом происхождении и схожести анатомии порока. Но ввиду различия методов хирургического лечения и их результатов все большее число кардиохирургических центров выделяет атрезию легочной артерии с ДМЖП в отдельную нозологию.

Компонентами порока, как и при тетраде Фалло, являются: большой субаортальный ДМЖП, декстропозиция аорты, гипертрофия миокарда правого желудочка со стенозом его выводного отдела, а также, помимо этого, атрезия легочной артерии (то есть отсутствует соединение правого желудочка и легочной артерии).

Согласно классификации J.Sommerville, выделяют 4 типа атрезии легочной артерии (см. схему 14; рис. 199–201).

Анатомия истинных легочных артерий при атрезии разнообразна. Так как отсутствует прямой выход из правого желудочка в легочную артерию, кровоток в легких возможен только за счет аортоле-

Схема 14. Классификация атрезии легочной артерии



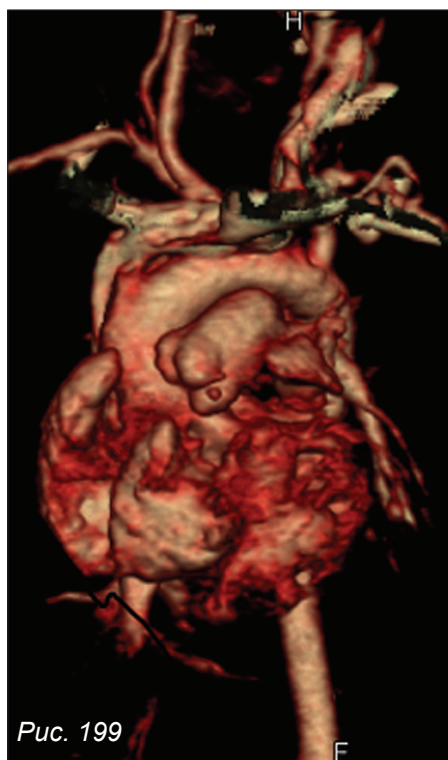


Рис. 199

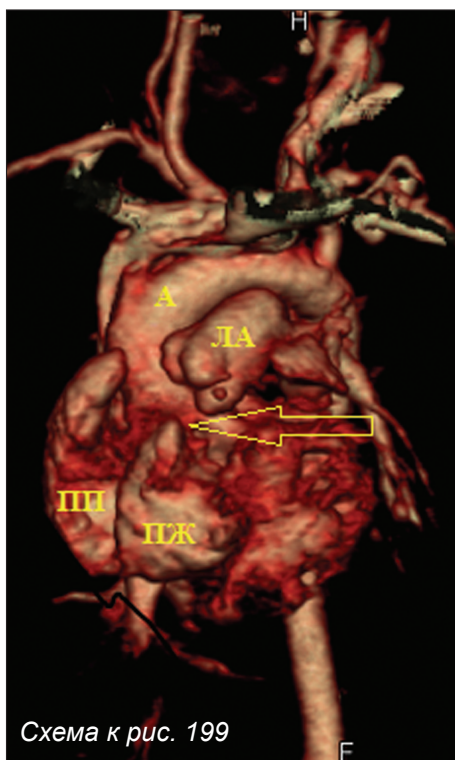
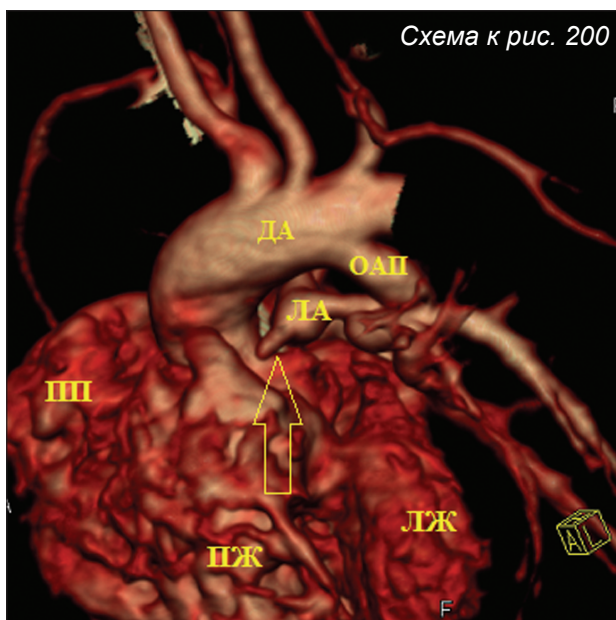


Схема к рис. 199

*Рис. 199. КТ-ангиография, объемная реконструкция.
Атрезия легочной артерии 1-го типа
Стрелкой указан уровень атрезии.*

*Рис. 200. КТ-ангиография. Объемная реконструкция.
Атрезия легочной артерии 2-го типа
Атрезия проксимальных отделов ствола легочной артерии, дис-
тальные отделы ствола легочной артерии выражено гипоплазирова-
ны. Стрелкой указан уровень атрезии легочной артерии.*

ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый
желудочек; ДА – дуга аорты; ОАП – открытый артериальный проток;
ЛА – легочная артерия; А – аорта.



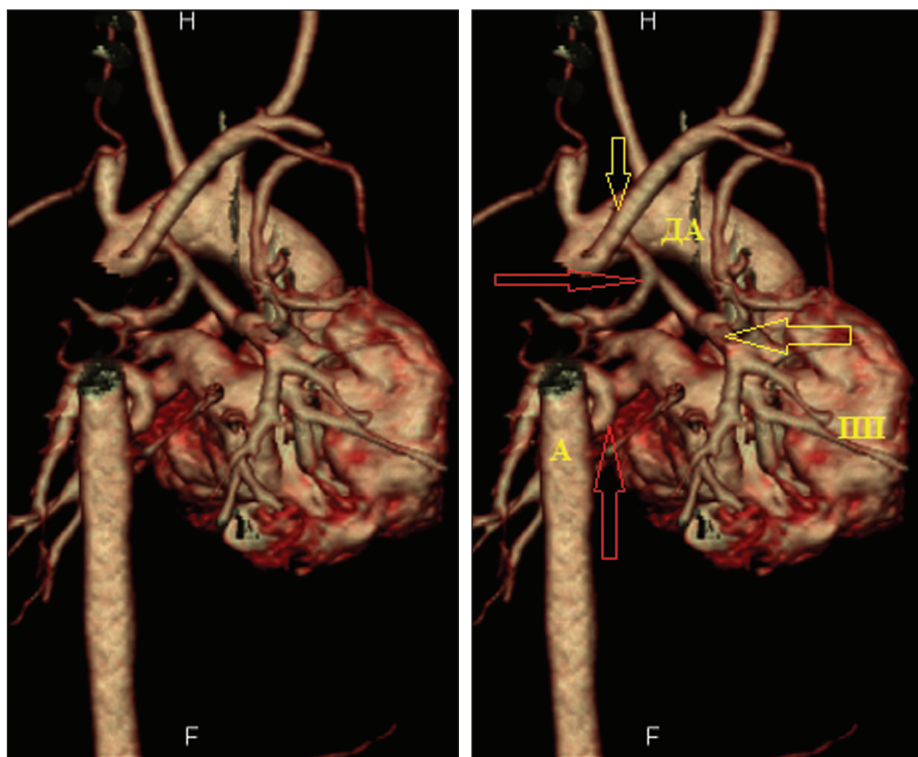


Рис. 201. КТ-ангиография. Объемная реконструкция. Атрезия легочной артерии 3-го типа (отсутствуют клапан, ствол и одна из ветвей легочной артерии)

Проксимальные отделы нисходящей аорты удалены из изображения. Горизонтальная желтая стрелка – правая ветвь легочной артерии; красные стрелки – БАЛКА; вертикальная желтая стрелка – aberrантная правая подключичная артерия.

ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; ДА – дуга аорты; ОАП – открытый артериальный проток; ЛА – легочная артерия; А – аорта.

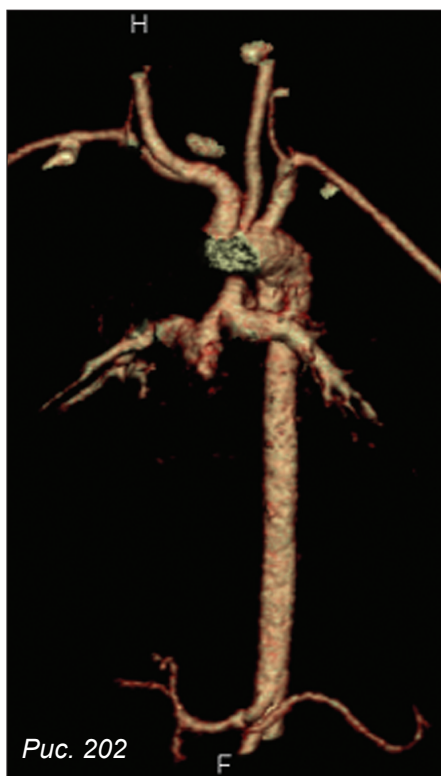


Рис. 202. КТ-ангиография. Объемная реконструкция аорты и легочной артерии. Атрезия легочной артерии 2-го типа (отсутствуют клапан и проксимальные отделы ствола легочной артерии)

ОАП (указан стрелкой) впадает в левую ветвь легочной артерии.
ДА – дуга аорты; ЛА – легочная артерия; А – аорта.

гочных соединений, которыми могут быть открытый артериальный проток и большие аортолегочные коллатеральные артерии (БАЛКА).

В зависимости от источника легочного кровотока и степени развития легочных артерий выделяют следующие виды атрезии:

тип А – легочные артерии нормально развиты, конфлюэнтные (правая и левая легочные артерии соединены между собой), источник кровоснабжения легких – открытый артериальный проток;

тип В – источник кровоснабжения легких – открытый артериальный проток и БАЛКА; нативные легочные артерии гипоплазированы, часто неконфлюэнтные;

Тип С – источник кровоснабжения легких – БАЛКА; нативные легочные артерии не определяются.

В случае, когда кровоток в легких осуществляется через открытый артериальный проток (*ductus arteriosus*), говорят о дуктус-зависимом легочном кровотоке.

Открытый артериальный проток (ОАП) расположен в типичном месте, впадает, как правило, в место перехода ствола в левую легочную артерию. Иногда имеются двусторонние ОАП. Правый ОАП происходит от безымянной или от правой подключичной артерии.

Аортолегочные коллатеральные сосуды обычно отходят от проксимальной части нисходящей аорты приблизительно на уровне бифуркации трахеи, кроме того, могут исходить из подключичных артерий. В легких имеются множественные уровни, где аортолегочные коллатерали соединяются с легочной циркуляцией. Коллатерали осуществляют двойную доставку – часть к бронхопульмональным сегментам и часть к истинным легочным артериям. Коллатерали могут соединяться с проксимальными частями долевых легочных артерий, либо с дистальными сегментами на капиллярном уровне, или сами ветвиться на капилляры. Помимо коллатеральных сосудов, связь сосудов легких с системной циркуляцией может осуществляться через мелкие сосуды от грудной стенки, особенно через спайки после предыдущей операции.

Методом КТ-ангиографии достоверно удается определить коллатеральные артерии диаметром от 1,5–2 мм (рис. 202–205).

Кровоток в легком считают унифокальным, если он осуществляется из одной системы (например, легочной артерии), мультифокальным – в случае когда кровоток в легком осуществляется из двух систем (легочная артерия + БАЛКА).

Аортолегочные коллатерали – это артерии мышечного типа. Сегменты с мышечным строением склонны к развитию выражен-

ных стенозов, которые со временем прогрессируют. При отсутствии проксимальных стенозов БАЛКА происходит быстрое развитие легочной гипертензии.

Пациенты с атрезией легочной артерии и развитыми БАЛКА даже при выраженной гипоплазии истинных легочных артерий, как правило, стабильны, с умеренной гипоксемией. Если стенозы в аортолегочных коллатералях не выражены, прогрессивное увеличение кровотока в легких в первые недели и месяцы жизни приведет к сердечной недостаточности с умеренным цианозом. Позже развивается легочная гипертензия в тех сегментах легких, которые снабжаются коллатеральями без проксимальных стенозов. Постепенно прогрессируют стенозы, что приводит к постепенному снижению сатурации в течение нескольких месяцев или лет.

Клинические проявления атрезии легочной артерии с дуктус-зависимым системным кровотоком зависят от функционирования ОАП, при его закрытии наступает глубокая степень цианоза.

Выбор тактики хирургического лечения зависит от степени развития истинных легочных артерий и источников коллатерального кровотока.

Необходимо оценить размеры ветвей легочной артерии с помощью индексов Nakata или McGoop (см. главу 12 «Тетрада Фалло»). Ребенку с артериальным протоком (в том числе поддерживаемым в открытом состоянии простагландином E1), непрерывными легочными артериями, отсутствием других значимых источников легочного кровотока возможна одноэтапная коррекция (создание выхода из правого желудочка посредством кондуита, закрытие ДМЖП).

При наличии дополнительных источников кровотока в легких (аортолегочных коллатералей) выполняется зондирование с тестом на их окклюзию и оценкой сатурации.

Если истинные легочные артерии выражено гипоплазированы, отдадут предпочтение паллиативным процедурам, направленным на развитие легочного русла (системно-легочному шунту, кондуиту от правого желудочка к легочным артериям) (рис. 209).

В случае мультифокального легочного кровотока возможно проведение многоэтапной коррекции порока – унифокализации. Термин «унифокализация» подразумевает процедуру, при которой аортолегочные коллатеральные сосуды отделяются от системного кровотока и соединяются с истинными легочными артериями. Для проведения унифокализации, в том числе выбора хирургического доступа, необходима оценка количества, размеров, синтопии БАЛКА, а также их вклад в кровоснабжение каждого сегмента легкого.

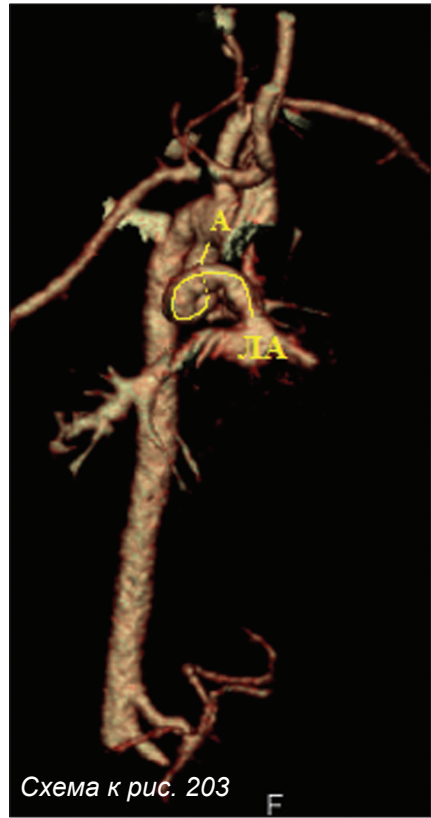
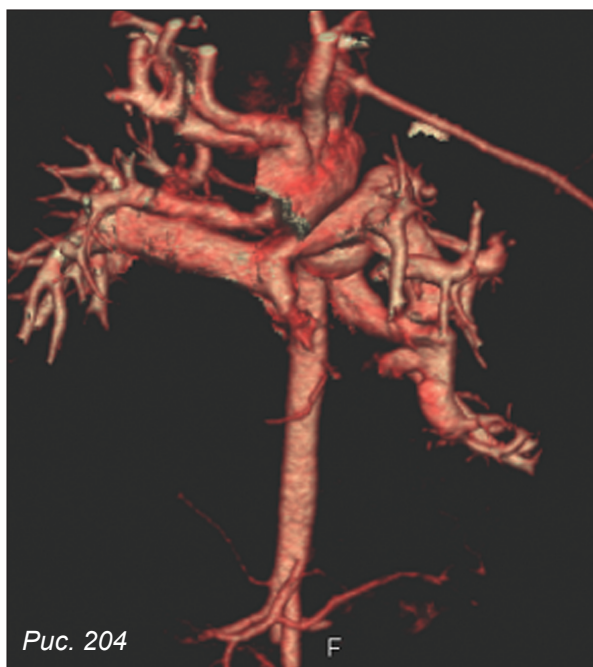


Рис. 203–204. КТ-ангиография. Объемные реконструкции аорты и легочной артерии. Атрезия легочной артерии 2-го типа (отсутствуют клапан и ствол легочной артерии)

Рис. 203. Извитой ОАП обозначен на схеме желтой линией.

Рис. 204. Желтыми линиями обозначены правая и левая легочные артерии; синими линиями – БАЛКА.

А – аорта; ЛА – легочная артерия; ДА – дуга аорты.



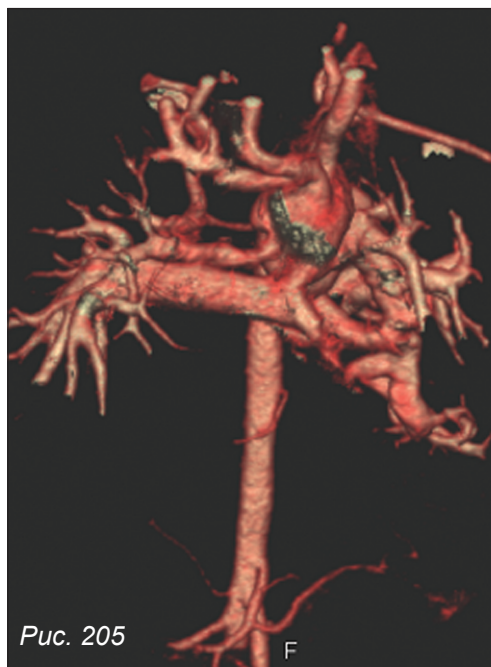
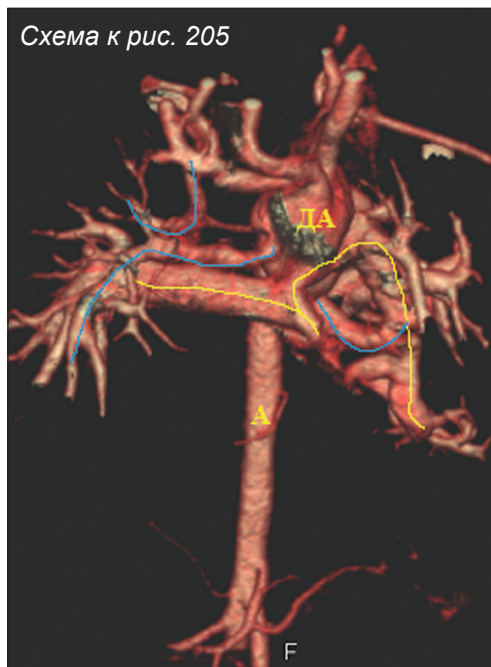


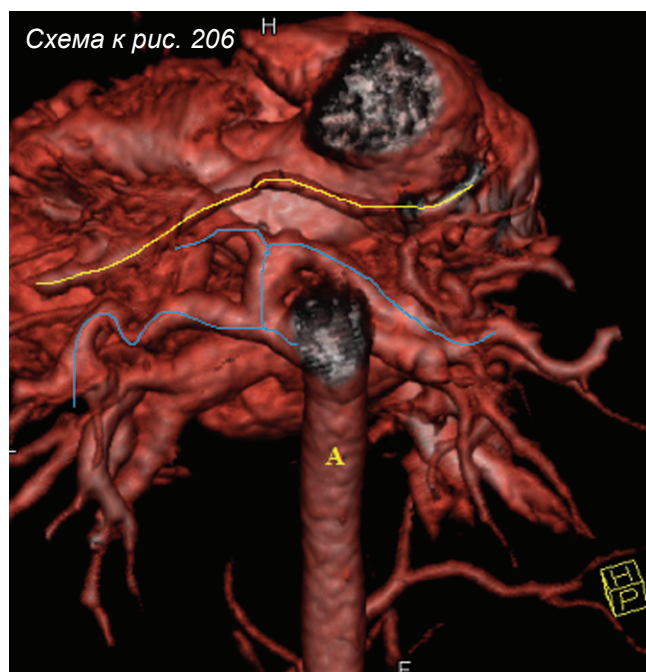
Рис. 205–206. КТ-ангиография.
Объемные реконструкции
аорты и легочной артерии.
Атрезия легочной артерии
2-го типа

Рис. 205. Желтыми линиями
обозначены правая и левая ле-
гочные артерии.

Рис. 206. Выраженная ги-
поплазия ветвей легочной ар-
терии. Ветви легочной артерии
обозначены желтыми линиями.
Восходящая аорта, дуга аорты
удалены из изображения.

ДА – дуга аорты; А – аорта.
Синими линиями обозначены
БАЛКА.





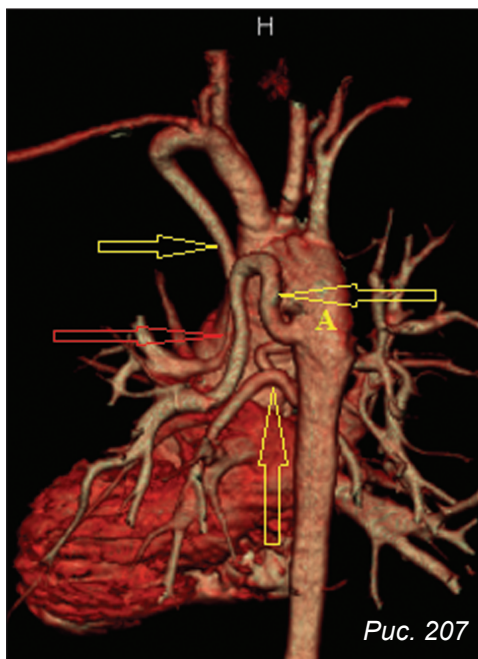


Рис. 207

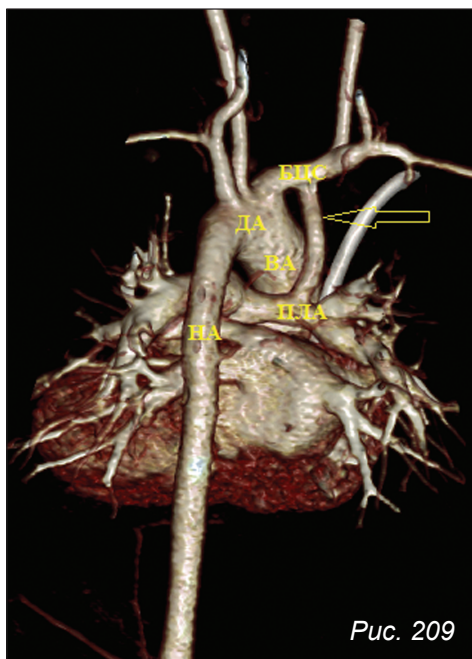


Рис. 209

Рис. 207–209. КТ-ангиография, объемные реконструкции. Атрезия легочной артерии 3-го типа



Рис. 208

Рис. 207. Стрелками указаны БАЛКА; красной стрелкой – стеноз БАЛКА, отходящей от левой подключичной артерии.

Рис. 208. Нисходящая аорта удалена из изображения.

Рис. 209. Состояние после наложения шунта между брахиоцефальным стволом и правой легочной артерией. Стрелкой указан шунт между брахиоцефальным стволом и правой легочной артерией.

А – аорта; ВА – восходящая аорта; ОАП – открытый артериальный проток; ДА – дуга аорты; НА – нисходящая аорта. ПЛА – правая ветвь легочной артерии; ЛЛА – левая легочная артерия.

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка (ДОС от правого желудочка) – это врожденная аномалия развития сердца, при которой оба магистральных сосуда (аорта и легочная артерия) отходят от правого желудочка. Нормальный митрально-аортальный фиброзный контакт не сформирован, в результате нарушения эмбриогенеза между ними вклинивается мышечный гребень, смещающий аорту в правый желудочек. Единственным выходом для крови из левого желудочка является ДМЖП.

Данная патология включает в себя спектр аномалий: при нормально сформированных желудочках, субаортальном ДМЖП и умеренном стенозе легочной артерии порок напоминает тетраду Фалло либо транспозицию магистральных артерий с ДМЖП. ДОС от правого желудочка также встречается при единственном желудочке сердца.

ДМЖП при ДОС от правого желудочка может быть субаортальным, подлегочным, двукоммитированным (расположен одновременно под аортальным и легочным клапанами), некоммутированным (расположен на удалении от полулунных клапанов).

Клинические проявления порока зависят от расположения ДМЖП и сопутствующих сердечных аномалий (ДМПП, аномального дренажа легочных вен, аномалий атриовентрикулярных клапанов, аномалий коронарных артерий, стеноза легочной артерии).

При субаортальном ДМЖП поток артериальной крови из левого желудочка направляется преимущественно в аорту, венозной крови – в легочную артерию, артериальная гипоксемия минимальная, имеется гиперволемиа малого круга кровообращения, развивается легочная гипертензия.

При ДМЖП, расположенном под легочной артерией (аномалия Тауссинг–Бинга), в легочную артерию поступает преимущественно артериальная кровь из левого желудочка, в аорту – венозная, артериальная гипоксемия выраженная, быстро развивается легочная гипертензия.

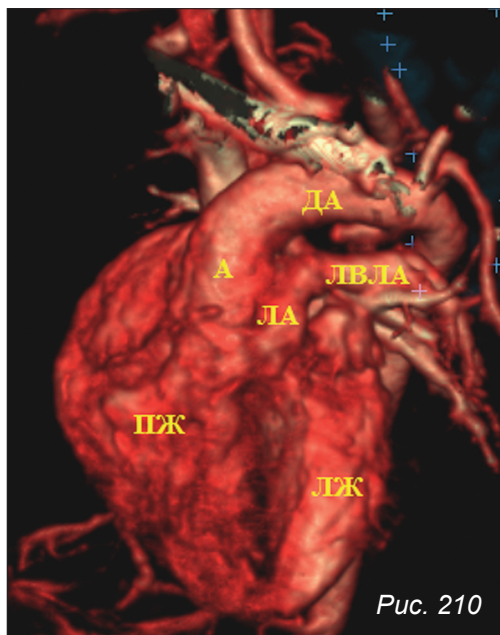


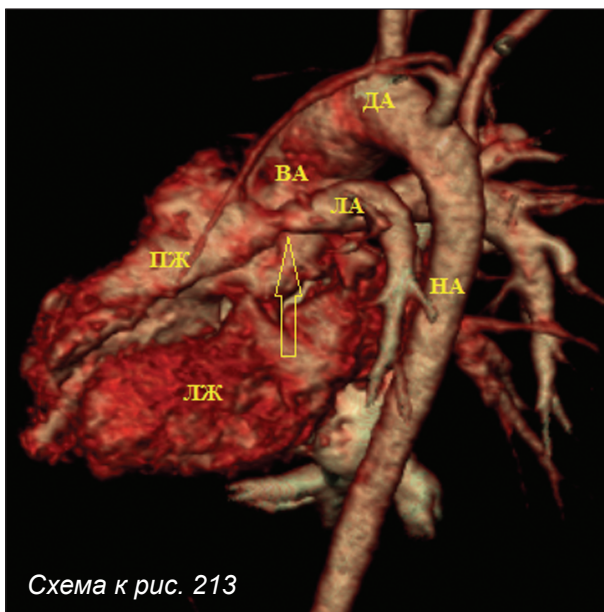
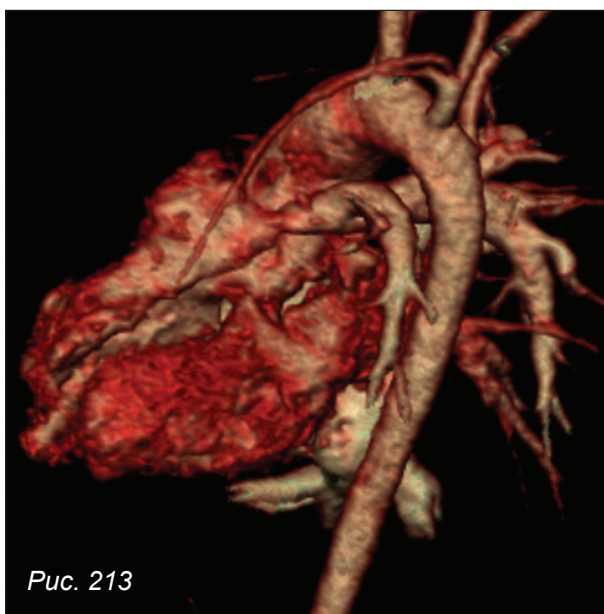
Рис. 210. КТ-ангиография, объемные реконструкции. ДОС от правого желудочка

Рис. 211–212. Перерыв дуги аорты, тип С.

Рис. 213. Стеноз легочной артерии (указан стрелкой).

ПЖ – правый желудочек;
 ЛЖ – левый желудочек;
 А – аорта;
 ЛА – легочная артерия;
 ОАП – открытый артериальный проток;
 ВА – восходящая аорта;
 Да – дуга аорты;
 НА – нисходящая аорта;
 ЛВЛА – левая ветвь легочной артерии.





При выраженном легочном стенозе кровотоков в малом круге кровообращения уменьшен, снижается возврат оксигенированной крови к сердцу, усиливается артериальная гипоксемия [25].

Двойное отхождение сосудов от левого желудочка – очень редкая аномалия, встречающаяся спорадически, как правило, в случае единственного желудочка сердца.

Подходы к хирургическому лечению ДОС от ПЖ переменны (от создания тоннеля из левого желудочка в аорту с закрытием ДМЖП до паллиативных процедур создания системно-легочного анастомоза и операции Фонтен) и во многом зависят от локализации ДМЖП, наличия стеноза легочной артерии, обструктивного поражения дуги аорты, степени развития желудочков сердца.

Транспозиция магистральных сосудов

Транспозиция магистральных сосудов/артерий (ТМС, ТМА) – врожденный порок сердца, при котором аорта отходит от морфологически правого желудочка и несет венозную кровь, а легочная артерия отходит от левого желудочка и несет артериальную кровь к легким. Синонимами ТМС являются: простая транспозиция магистральных сосудов, полная транспозиция магистральных сосудов, D-транспозиция, физиологически некорректированная транспозиция магистральных сосудов.

Соотношения предсердий и желудочков при данной патологии конкордантные (то есть правое предсердие сообщается с правым желудочком, левое предсердие – с левым желудочком), а вентрикулоартериальные соотношения дискордантные.

Физиологической основой нарушений при ТМС является разделение большого и малого кругов кровообращения. Венозная кровь поступает в правый желудочек, затем в аорту, далее в большой круг кровообращения и по полым венам возвращается в правый желудочек. Артериальная кровь из левого желудочка поступает в легочную артерию, малый круг кровообращения и через легочные вены и левое предсердие возвращается в левый желудочек. В большом круге кровообращения постоянно циркулирует венозная кровь с низким содержанием кислорода, в малом – артериальная. При такой физиологии кровообращения выживание возможно только при наличии сообщений (коммуникаций) между кругами кровообращения (открытое овальное окно, ДМПП, ДМЖП, ОАП). Легочный кровоток при ТМС, как правило, увеличен, быстро развивается легочная гипертензия. Особенностью ТМС также является доминирующее кровоснабжение правого легкого, что приводит к относительной гипоплазии системы левой легочной артерии.

Клинически порок проявляет себя уже в первые часы жизни цианозом, одышкой. Прогрессирующее ухудшение самочувствия связано с закрытием ОАП и недостаточным диаметром межпредсердного сообщения.

Варианты гемодинамики при пороке зависят от наличия ДМЖП и сужения выводного отдела левого желудочка: ТМС с интактной

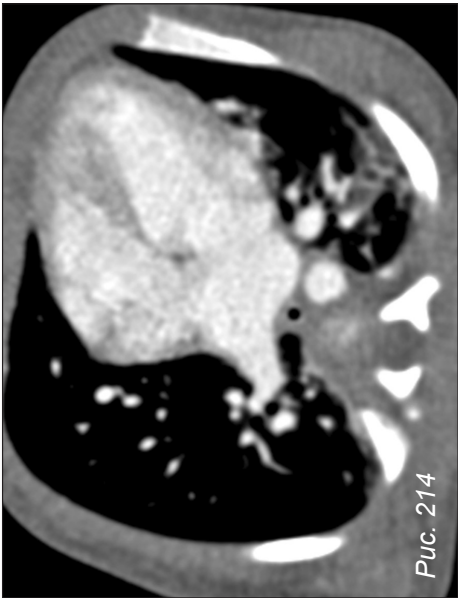


Рис. 214

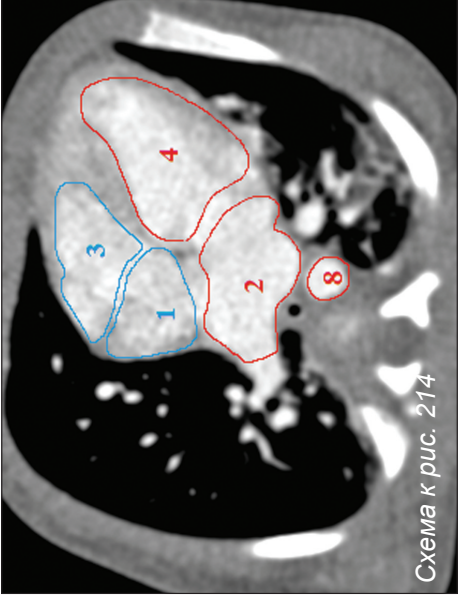


Схема к рис. 214



Рис. 215

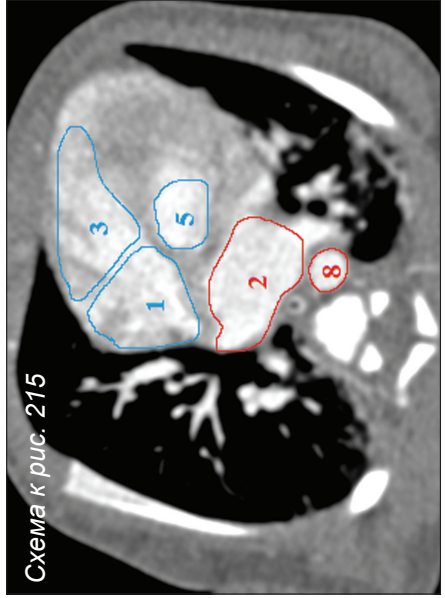
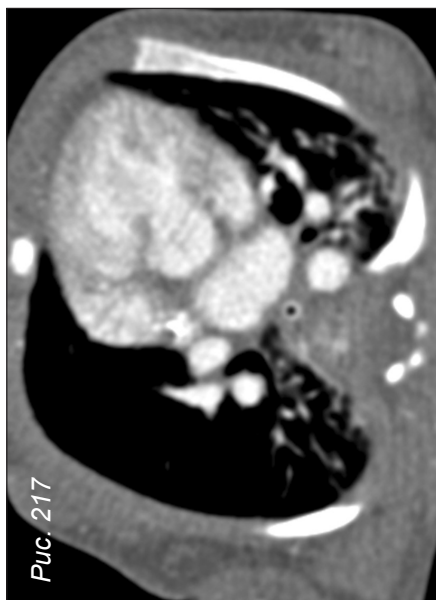
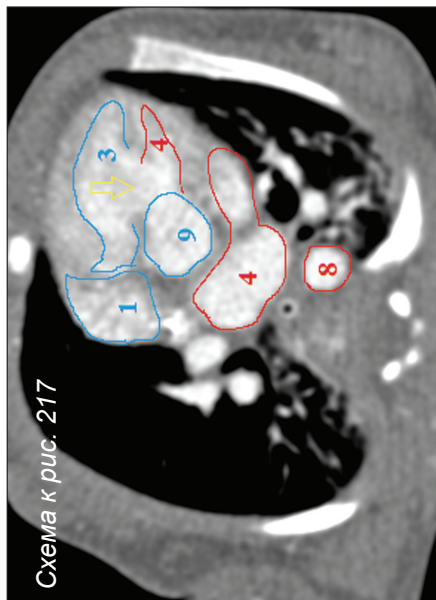
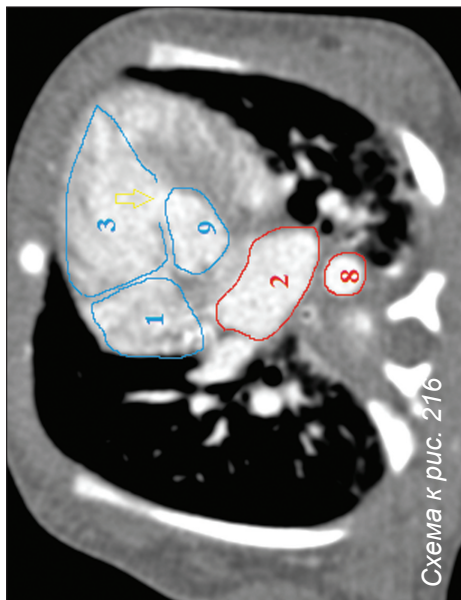


Схема к рис. 215



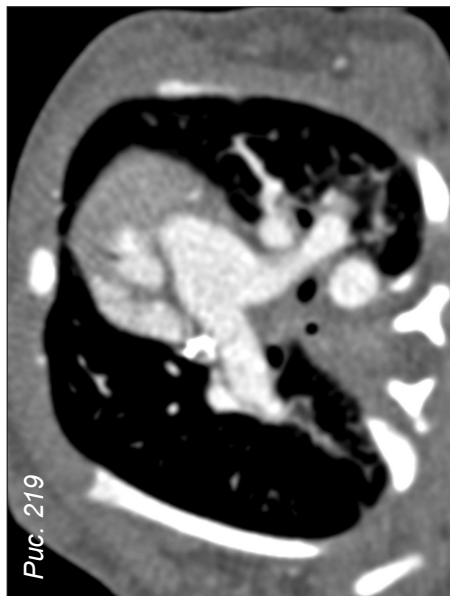
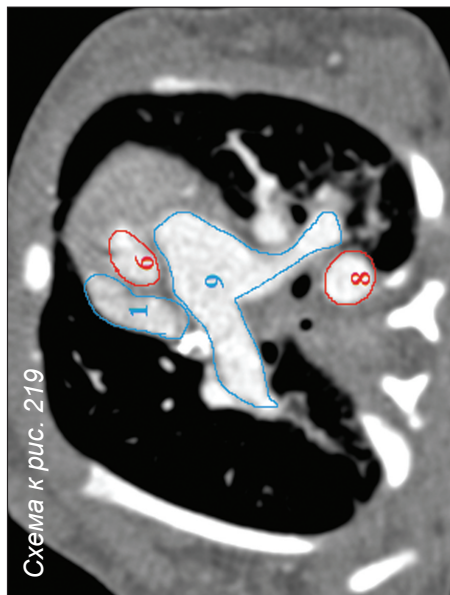
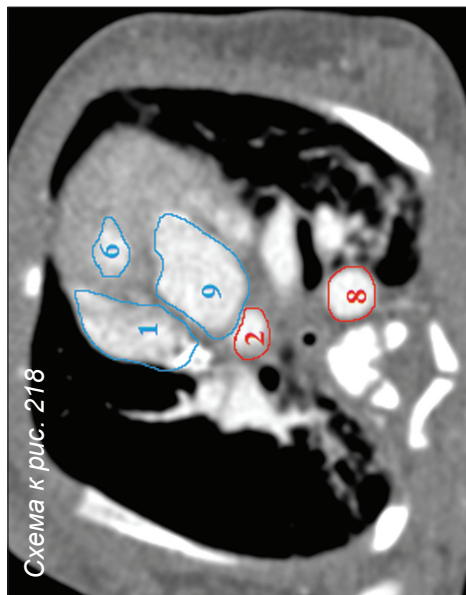




Схема к рис. 220

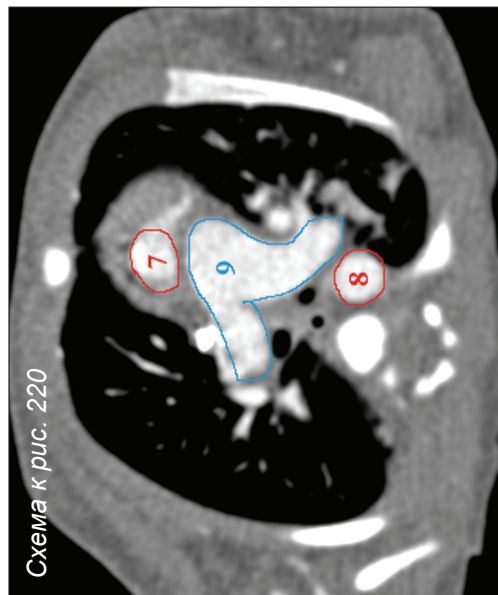
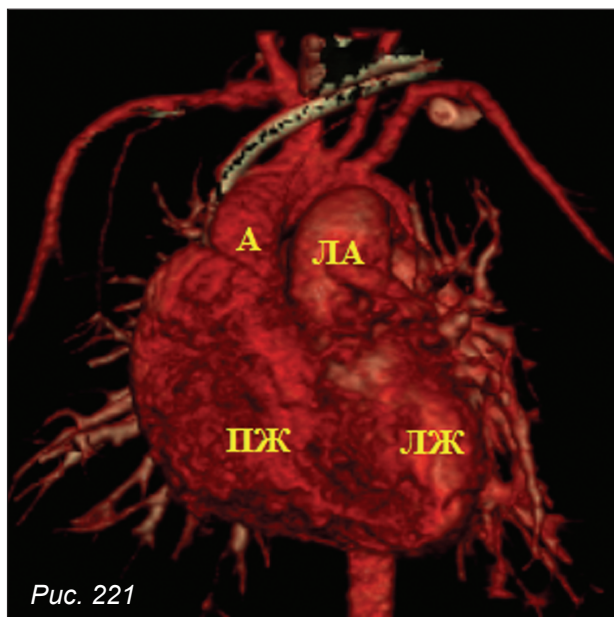


Рис. 214–220. МСКТ-ангиография, аксиальные реконструкции. ТМА

Схемы: 1 – правое предсердие; 2 – левое предсердие; 3 – правый желудочек; 4 – левый желудочек; 5 – выводной отдел левого желудочка; 6 – выводной отдел правого желудочка; 7 – восходящая аорта; 8 – нисходящая аорта; 9 – легочная артерия. Стрелкой указан ДМЖП.



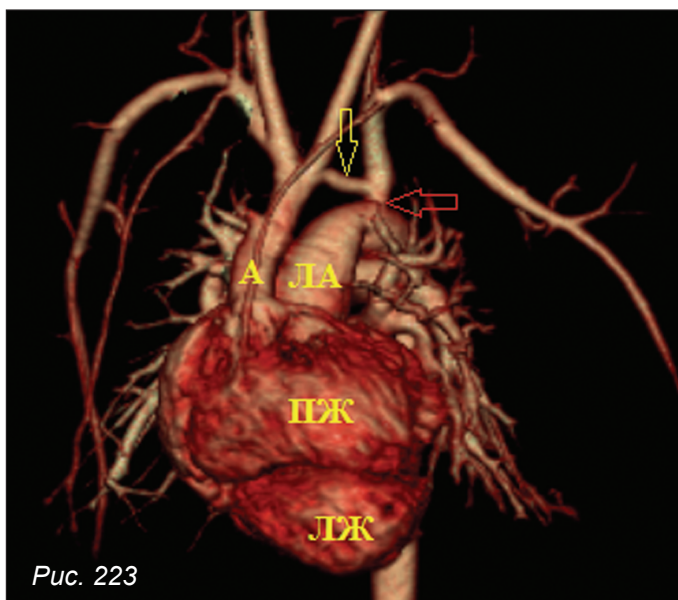


Рис. 223

Рис. 221–224. КТ-ангиография. Объемные реконструкции. ТМА

Рис. 223–224. Гипоплазия дуги аорты. Преддуктальная коарктация аорты. Желтой стрелкой указана гипоплазированная дуга аорты; красной стрелкой – преддуктальная коарктация аорты (сужение аорты расположено до впадения открытого артериального протока).

ПЖ – правый желудочек;

ЛЖ – левый желудочек;

А – аорта;

ЛА – легочная артерия.

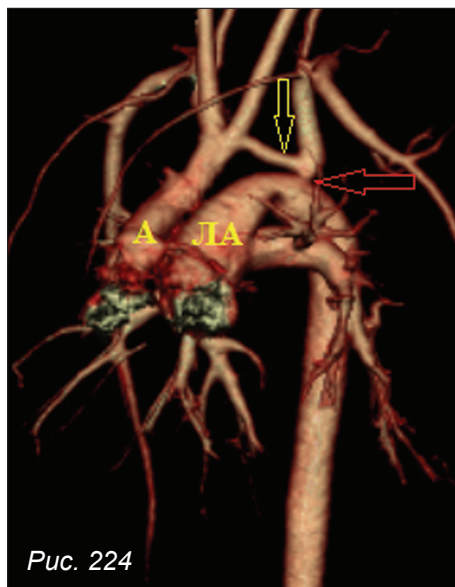


Рис. 224

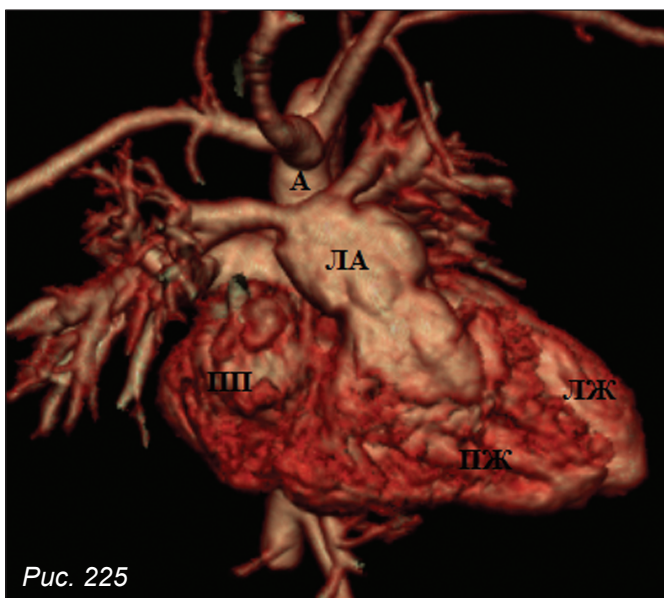


Рис. 225

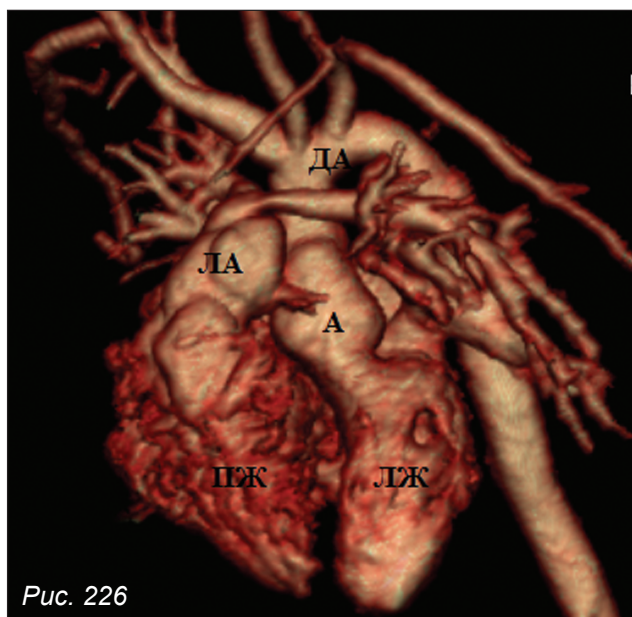


Рис. 226

Рис. 225–228.

КТ-ангиография, объемная реконструкция. ТМА

Рис. 225. Стеноз легочной артерии. Состояние после наложения шунта между брахиоцефальным стволом и левой легочной артерией. Стрелкой указан системно-легочный шунт.

Рис. 226–228. Состояние после операции артериального переключения (*arterial switch*).

Рис. 228. Обратите внимание на расширение корня «неоаорты». Стрелкой указано сужение аорты на уровне перешейка.

ПП – правое предсердие;
ПЖ – правый желудочек;
ЛЖ – левый желудочек;
А – аорта;
ДА – дуга аорты;
ЛА – легочная артерия.

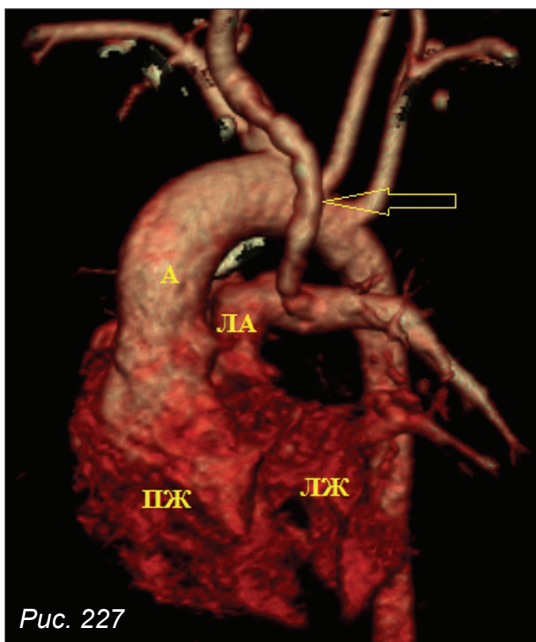


Рис. 227

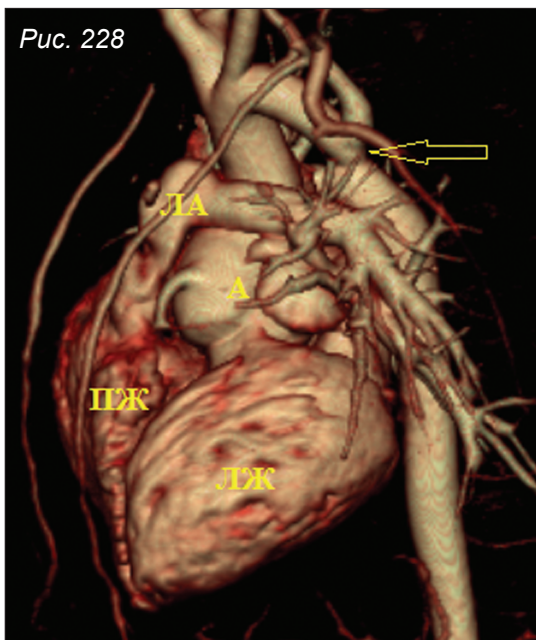


Рис. 228

межжелудочковой перегородкой, ТМС с интактной межжелудочковой перегородкой и сужением выводного отдела левого желудочка, ТМС с ДМЖП, ТМС с ДМЖП и сужением выводного отдела левого желудочка.

В большинстве случаев аорта расположена спереди и справа от легочной артерии (D-транспозиция), реже расположена перед легочным стволом (O-транспозиция) или слева от него (L-транспозиция), существуют также варианты расположения аорты «бок о бок» с легочной артерией и позади от ствола легочной артерии.

Хирургическая коррекция ТМС сводится к двум концепциям:

1. улучшению смешивания крови между кругами кровообращения – паллиативным процедурам (иссечению межпредсердной перегородки, созданию межартериального анастомоза);

2. полному устранению гипоксемии за счет гемодинамической коррекции (операции Мастарда и Сеннинга – предсердное переключение, создание соединения правого предсердия с левым желудочком, левого предсердия – с правым желудочком) либо анатомической коррекции (операция Jatene, артериальное переключение – создание соединения аорты с левым желудочком, легочной артерии – с правым желудочком).

После выполнения гемодинамической коррекции (предсердного переключения) правый желудочек, соединенный с аортой, остается системным. Так как правый желудочек филогенетически не предназначен для работы в условиях высокого давления, его насосная функция постепенно ухудшается.

Артериальное переключение необходимо выполнять в первый месяц жизни, так как насосная функция левого желудочка резко ухудшается в условиях патологического кровообращения. Противопоказанием к операции артериального переключения также является дисфункция легочного клапана, который после процедуры становится неоаортальным.

При субаортальном стенозе легочную артерию отсекают от клапана, соединяют посредством кондуита с правым желудочком, восходящую аорту – с клапаном легочной артерии.

При выраженной гипоплазии правого желудочка используют концепцию одножелудочковой коррекции, выполняя операцию Фонтен.

Единственный желудочек сердца

Под термином «единственный желудочек сердца» понимают спектр врожденных пороков сердца, при которых нет двух нормально развитых желудочков. Особенностью данной патологии является нарушение соединения предсердий с желудочками, при единственном желудочке полости предсердий соединяются только с одним хорошо развитым (доминирующим) желудочком.

По сей день нет единого мнения о том, какую патологию относить к единственному желудочку сердца. По определению Van Praagh'a в единственный желудочек впадают трикуспидальный и митральный клапаны или общий атриовентрикулярный клапан (то есть случаи атрезии одного из атриовентрикулярных клапанов исключаются из понятия о единственном желудочке).

Большинство авторов, основываясь на клинических потребностях и подходах к хирургическому лечению, предлагает относить к патологии «единственный желудочек» такие аномалии, как двуприточный левый или правый желудочек, атрезия митрального или трикуспидального клапана, несбалансированный общий атриовентрикулярный канал (общий атриовентрикулярный клапан, ДМПП, ДМЖП, преимущественное развитие одного желудочка), единственный желудочек с синдромом гетеротаксии.

Но синдром гипоплазии левого сердца, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой классифицируются как отдельные нозологии.

В зависимости от анатомии желудочкового сегмента выделяют двуприточный левый желудочек, двуприточный правый желудочек, двуприточный единственный желудочек (недетерминированный). Второй желудочек может существовать в виде рудиментарной камеры, представляя собой так называемый «выпускник» для одного из магистральных сосудов. С полостью желудочка выпускник сообщается посредством отверстия (ДМЖП), которое принято называть «бульбовентрикулярным окном». Иногда аорта и легочная артерия отходят непосредственно от желудочка, «выпускник» (рудиментарная камера второго желудочка) отсутствует.

При характеристике порока важно учитывать наличие «выпускника», размеры бульбовентрикулярного окна, положение сосудов (например, их транспозицию), состояние легочной артерии (стеноз, атрезию, гипоплазию), наличие субаортального стеноза.

Клинически порок проявляется гипоксемией вследствие смешивания артериальной и венозной крови в единственном желудочке, степень которой зависит от объема легочного кровотока. В случае препятствия легочному кровотоку гипоксемия более выражена. При постоянном высоком легочном кровотоке возникает объемная перегрузка единственного желудочка (обеспечивает и системное, и легочное кровообращение), развивается застойная сердечная недостаточность.

Хирургическая тактика коррекции порока зависит от состояния легочного кровотока.

При недостаточности легочного кровотока накладывают системно-легочный шунт, при избыточном кровотоке возможно суживание легочной артерии.

Для гемодинамической коррекции порока выполняют операцию Фонтен и ее модификации.

Классическая операция Фонтен заключается в создании сообщения между правым предсердием и легочной артерией с целью формирования легочной циркуляции в обход желудочков. В настоящее время процедуру, как правило, делят на два этапа: первый – создание двунаправленного кавопульмонального анастомоза, второй – создание сообщения между нижней полой веной и легочной артерией. Создание сообщения между нижней полой веной и легочной артерией возможно за счет формирования латерального тоннеля внутри правого предсердия либо созданием экстракардиального тоннеля с использованием синтетического протеза – кондуита. Единственный желудочек при этом становится системным, обеспечивая циркуляцию в большом круге кровообращения.

Рис. 229–230. КТ-ангиография, аксиальный срез

Рис. 229. Единственный двуприточный желудочек.

Рис. 230. Атрезия трикуспидального клапана. Правый желудочек выраженно гипоплазирован. Стрелкой указана атрезия трикуспидального клапана.

ПП – правое предсердие; ЛП – левое предсердие; ЕЖ – единственный желудочек; ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки.

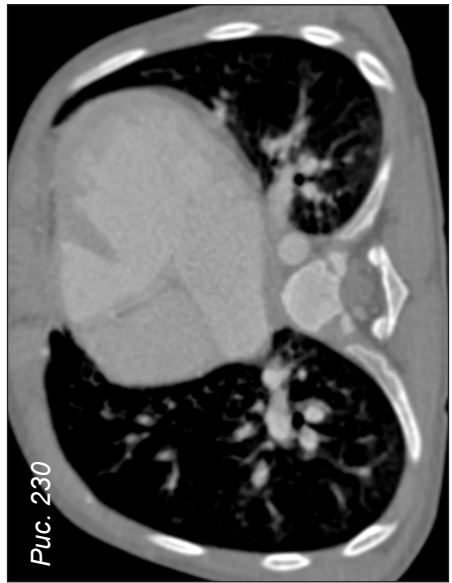
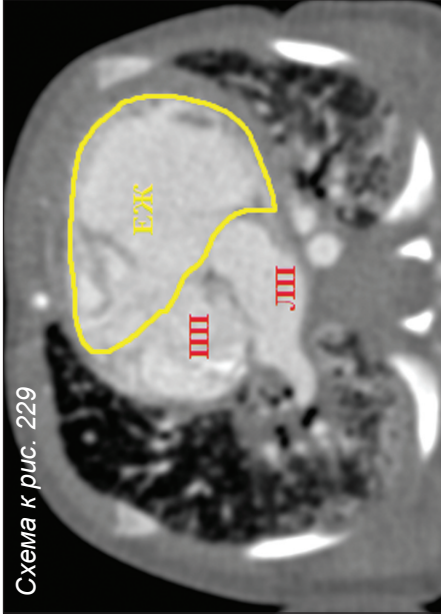
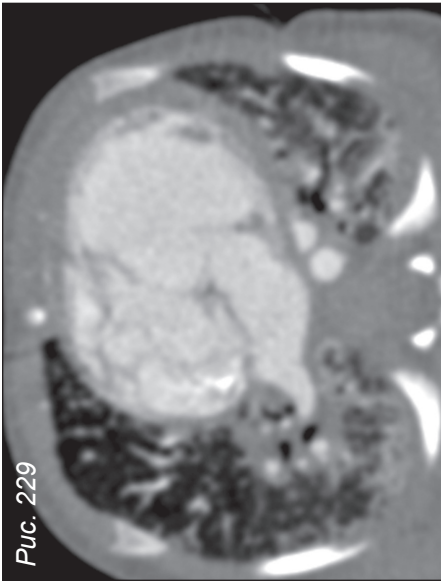




Рис. 231–232. КТ-ангиография, объемные реконструкции.
Единственный морфологически правый желудочек
с выпускником для аорты

Аномалии коронарных артерий

Врожденные аномалии коронарных артерий могут не оказывать существенного влияния на функцию сердца и гемодинамику (единая коронарная артерия, аномалии положения устьев коронарных артерий в пределах синусов Вальсальвы, добавочные коронарные артерии), другие представляют собой серьезную угрозу здоровью и жизни (отхождение коронарных артерий от легочной артерии, аберрантное отхождение левой коронарной артерии, коронарные фистулы). Наиболее тяжелые аномалии сопровождаются выраженной клинической симптоматикой.

Среди аномалий, имеющих гемодинамическое значение, выделяют отхождение коронарной артерии от легочной артерии и коронарные фистулы.

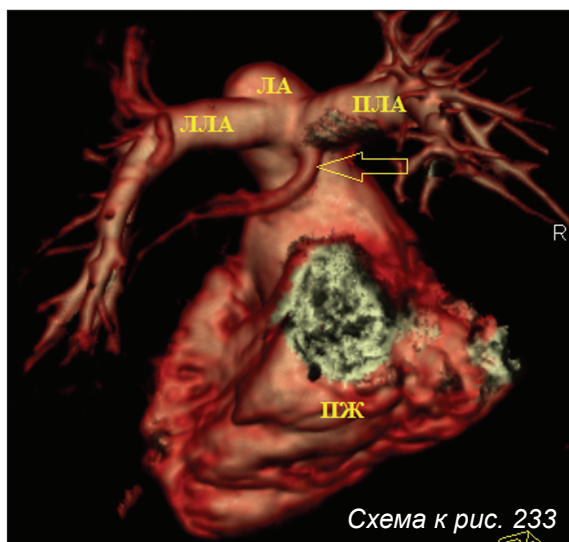
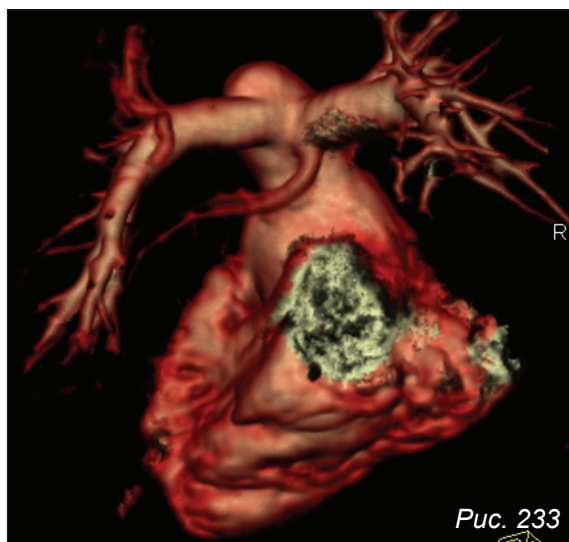
Ведущими инструментальными методами диагностики данных аномалий являются ангиография и ультразвуковое исследование.

Визуализация коронарных артерий при КТ-исследованиях требует ЭКГ-синхронизации, но получение качественных изображений не всегда возможно вследствие высокой ЧСС у детей и необходимости седации (а порой и интубации) для задержки дыхания при сканировании. Однако даже при выполнении КТ-ангиографии без ЭКГ-синхронизации зачастую можно оценить устья коронарных артерий и заподозрить их аномалии.

17.1. Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии

Это редкая аномалия, при которой ствол или ветви коронарной артерии берут начало от системы легочной артерии.

Во время внутриутробного развития в коронарную артерию, отходящую от легочной артерии, поступает достаточно оксигенированная кровь. После рождения в коронарную артерию начинает поступать венозная кровь из легочной артерии, так как в первые дни жизни давление в легочных сосудах высокое, кровоток в аномально



*Рис. 233. КТ-ангиография. Объемная реконструкция
правого желудочка и легочной артерии*

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (указано стрелкой)

ПЖ – правый желудочек; ЛА – легочная артерия; ЛЛА – левая легочная артерия; ПЛА – правая легочная артерия.

отходящей артерии антеградный. Из-за циркуляции в аномально отходящей артерии венозной крови возникает гипоксия миокарда. По мере снижения резистентности легочных сосудов давление в легочной артерии уменьшается, снижается антеградный кровоток в коронарной артерии. Кровоток в аномально отходящей коронарной артерии меняет направление, кровоснабжение миокарда в бассейне левой коронарной артерии осуществляется из расширенной правой коронарной артерии через межкоронарные анастомозы. При слабом развитии коллатералей (так называемом «инфантильном» типе) рано возникают ишемия миокарда, дисфункция, дилатация левого желудочка. При хорошем развитии коллатералей («взрослом» типе) функция желудочка страдает в меньшей степени.

При смене направления кровотока в аномально отходящей коронарной артерии возникает шунтирование крови из коронарного русла в легочную артерию, снижается перфузионное давление в коронарных артериях, формируется синдром обкрадывания (рис. 233–235).

При данной патологии показано оперативное лечение в ранние сроки (реимплантация левой коронарной артерии в аорту, шунтирование артерии, операция Takeuchi – создание туннеля внутри легочного ствола для соединения аорты и коронарной артерии) (рис. 236–239).

17.2. Коронарные фистулы

Коронарная фистула – патологическое сообщение (свищ) между нормально отходящей коронарной артерией и камерами сердца/ крупными сосудами.

Наиболее часто фистула исходит из правой коронарной артерии. Выделяют прямое соустье, коммуникацию с помощью аберрантного сосуда или через сплетение извитых артерий. Артерия от устья до места фистулы расширена, извита, стенка ее истончена. Сообщения с камерами сердца могут быть единичными и множественными (рис. 240–249).

Варианты хирургического лечения коронарных фистул включают в себя ушивание патологического сообщения, а также спиральную эмболизацию фистулы.

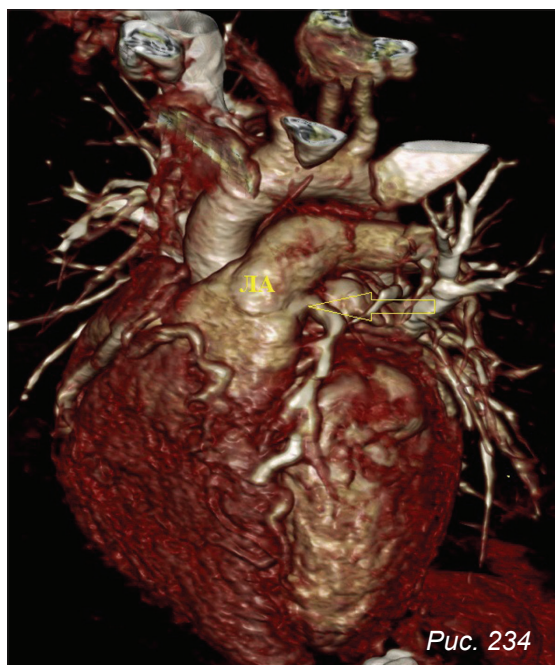


Рис. 234–235. КТ сердца и коронарных артерий с ЭКГ-синхронизацией.

Объемная реконструкция.

Аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии (указано стрелкой). ЛА – легочная артерия.



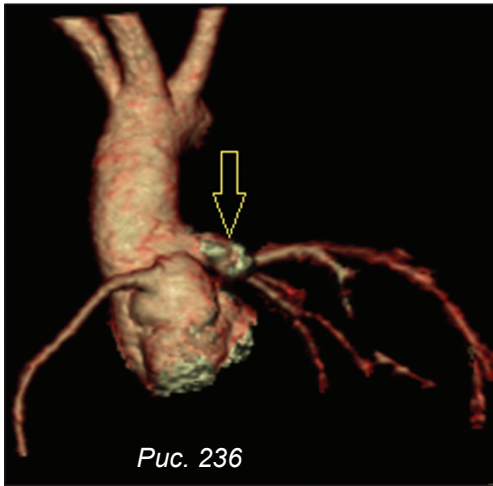


Рис. 236



Рис. 237

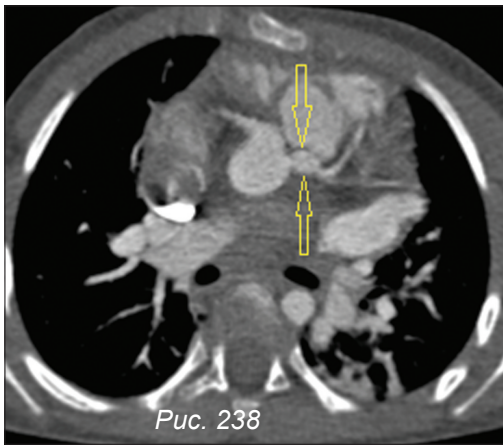


Рис. 238

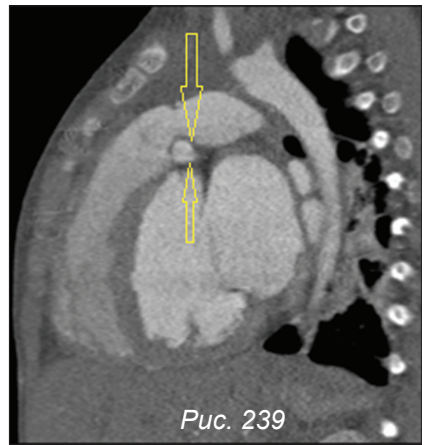


Рис. 239

Рис. 236–239. КТ-коронарография ребенка 3 лет

Рис. 236–237. Объемные реконструкции.

Рис. 238–239. Мультипланарные реконструкции. Состояние после коррекции аномального отхождения левой коронарной артерии от легочной артерии путем создания тоннеля из аорты к левой коронарной артерии (операция Такеучи). Сформированный тоннель указан стрелкой.

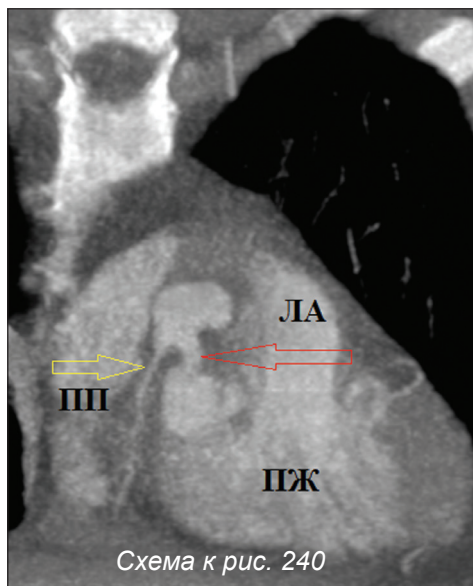
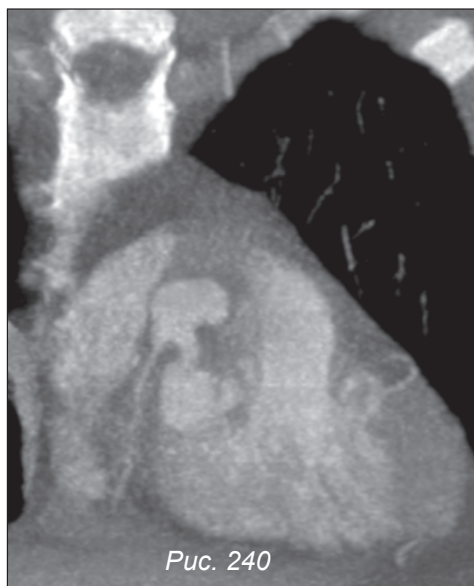


Рис. 240. КТ сердца с контрастированием, мультипланарная реконструкция. Коронаро-правожелудочковая фистула

ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ЛА – легочная артерия. Желтой стрелкой указана правая коронарная артерия; красной стрелкой – фистула.

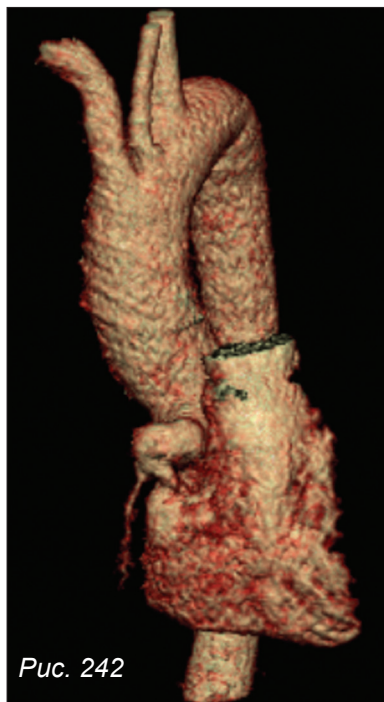
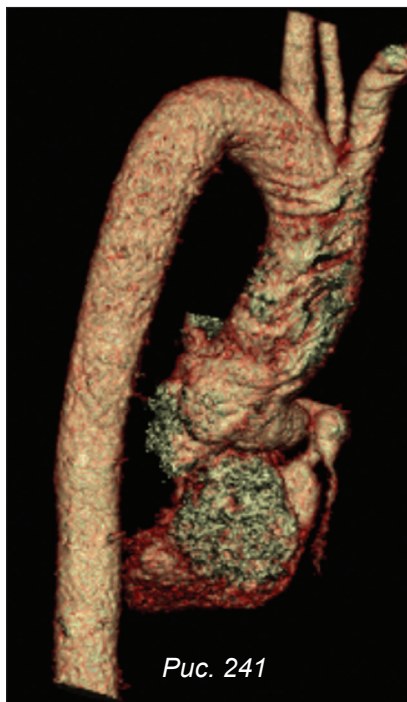


Рис. 241–243. КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией

Объемные реконструкции аорты, правой коронарной артерии и правого желудочка. Фистула между правой коронарной артерией и правым желудочком.



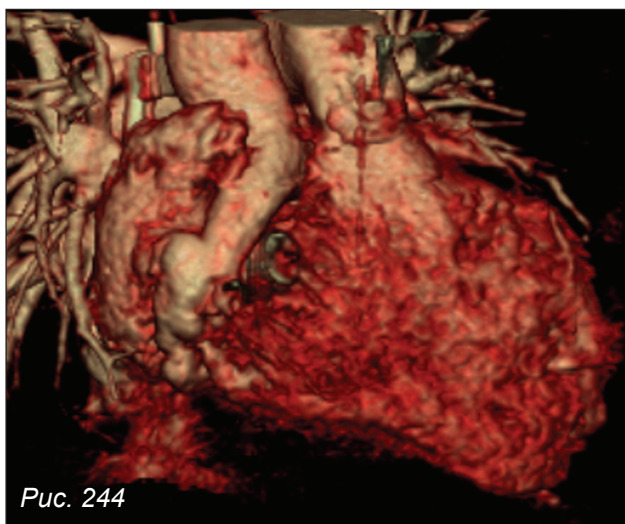


Рис. 244

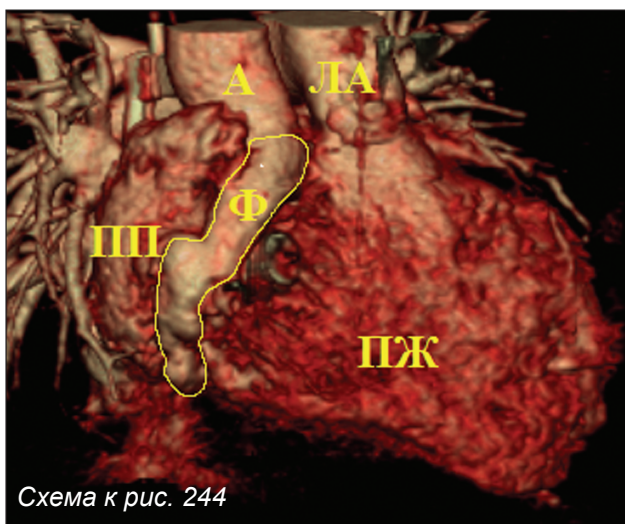
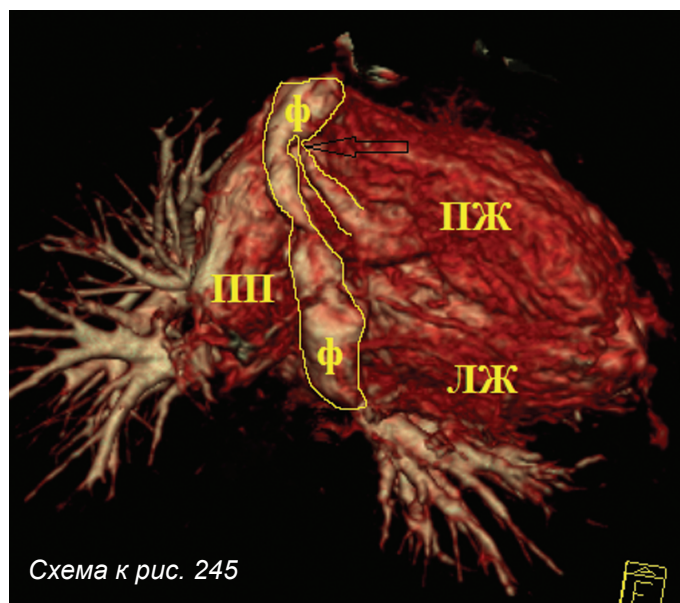
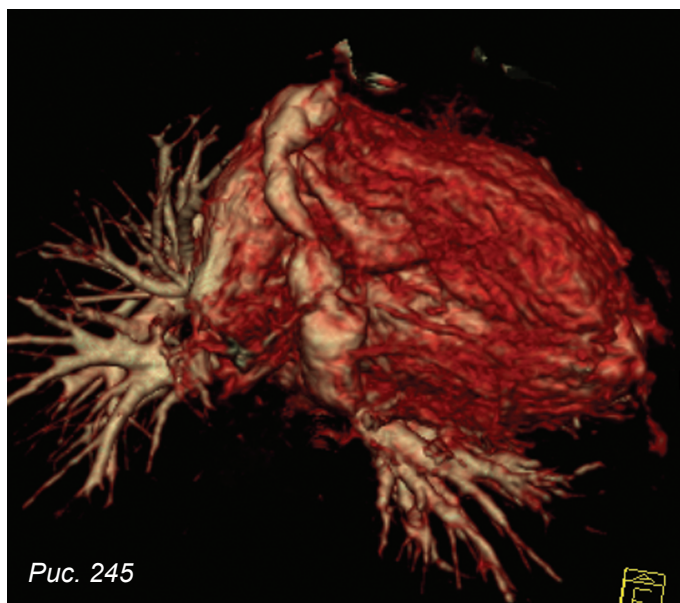


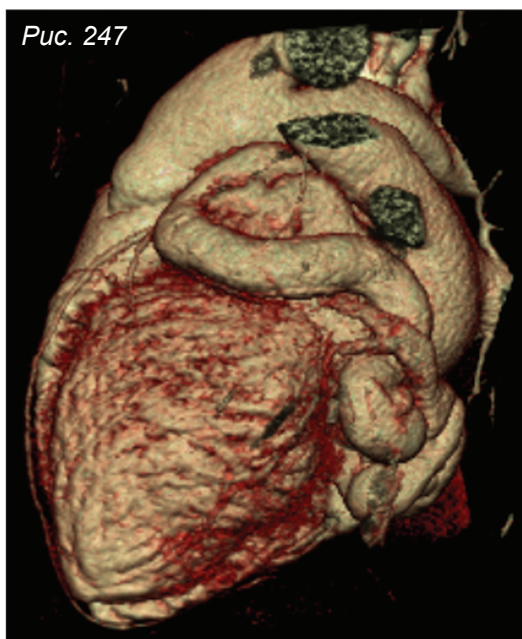
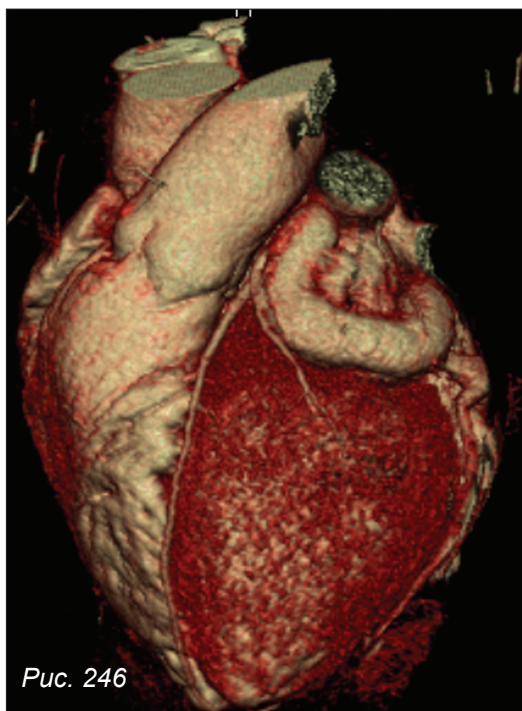
Схема к рис. 244

Рис. 244 –245. КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией,
объемные реконструкции

Коронаро-правожелудочковая, коронаро-правопредсердная фистулы.

Ф – фистула; ПП – правое предсердие; ПЖ – правый желудочек;
ЛЖ – левый желудочек; А – аорта; ЛА – легочная артерия. Место со-
общения коронарной артерии и правого желудочка указано стрелкой.





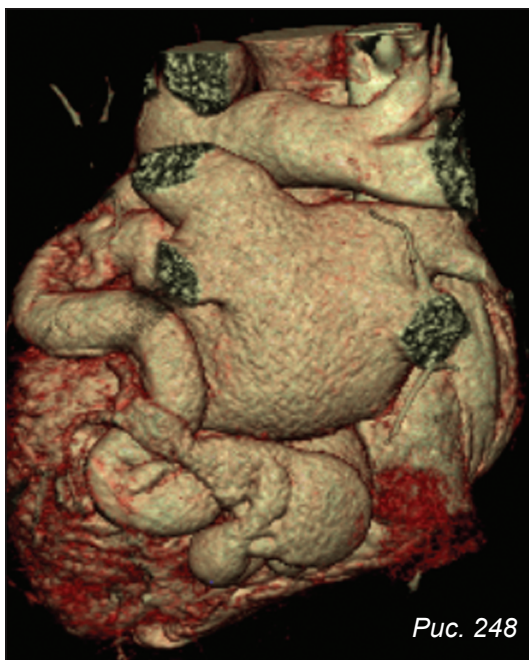


Рис. 248

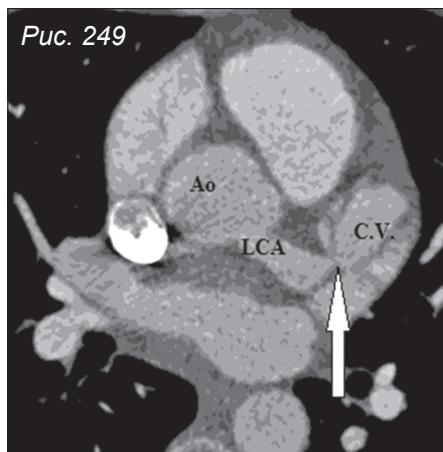


Рис. 249

Рис. 246–249. КТ сердца с ЭКГ-синхронизацией

Рис. 246–248. Объемные реконструкции.

Рис. 249. Аксиальная реконструкция. Фистула между левой коронарной артерией и коронарным синусом (указана стрелкой).

Ао – аорта; LCA – левая коронарная артерия; C.V. – вена сердца.

Синдром трахеобронхиальной компрессии. Сосудистые кольца

Аномалии трахеи и бронхов у детей могут быть как врожденно-го, так и приобретенного характера и включают в себя стенозы трахеи и бронхов, а также сдавления воздушных путей извне.

При врожденных пороках сердца часто встречается синдром трахеобронхиальной компрессии, вызванный аномально расположенными или дилатированными сосудистыми структурами. В повседневной практике КТ-ангиография, ввиду ее высокой разрешающей способности, скорости выполнения, распространенности, возможности одновременной визуализации сосудистых и воздух-содержащих структур, является методом выбора для диагностики синдрома трахеобронхиальной компрессии.

Для понимания формирования аномалий сосудистых структур, приводящих к синдрому трахеобронхиальной компрессии, целесообразно обратиться к схеме, разработанной Edwards'ом в 1940-х годах (см. схему 15). Согласно данной схеме, брахиоцефальные артерии, аорта формируются из 6 примитивных аортальных дуг.

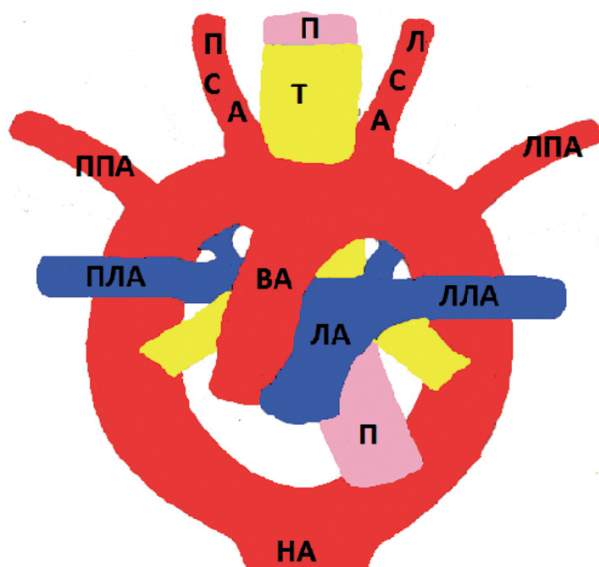
Нормальное развитие подразумевает регресс правой дуги на уровне между дорзальной (нисходящей) аортой и правой подключичной артерией, регресс правого артериального протока. Правая подключичная и правая общая сонная артерии, объединяясь, образуют брахиоцефальный ствол.

В случае регресса дуги на уровне между правой подключичной и правой общей сонной артериями формируется левая дуга аорты с aberrантной правой подключичной артерией.

Регресс на уровне между правой и левой общими сонными артериями приводит к формированию правой дуги аорты с aberrантной левой подключичной артерией, часто с персистирующим леворасположенным артериальным протоком/связкой протока.

Регресс левой дуги на уровне между дорзальной (нисходящей) аортой и левой подключичной артерией приводит к формированию правой дуги аорты с зеркальным отхождением брахиоцефальных

Схема 15. Схема эмбриогенеза аорты и брахиоцефальных артерий



ВА – восходящая аорта; НА – нисходящая аорта; П – пищевод; ЛА – легочная артерия; ПЛА/ЛЛА – правая/левая легочная артерия; ПСА/ЛСА – правая/левая сонная артерия; ППА/ЛПА – правая/левая подключичная артерия (проток соединяет каждую дугу с ипсилатеральной [расположенной с той же стороны] легочной артерией; Т– трахея.

артерий (левого брахиоцефального ствола, правой общей сонной, правой подключичной артерий), при этом остатки левой дуги могут выявляться в виде дивертикула Коммереля.

Дивертикул Коммереля может заканчиваться слепо, а также давать начало aberrантной подключичной артерии.

В случае сохранения правой и левой дуг формируется двойная дуга аорты.

Под термином «сосудистое кольцо» понимают состояние, при котором трахея и пищевод заключены в кольцо из аномально сформированных сосудистых структур.

Американская ассоциация торакальных хирургов (Backer and Mavroudis, 2000) выделяет полные и неполные сосудистые кольца. В отношении неполных сосудистых колец целесообразно также ис-

Схема 16. Классификация «сосудистых колец»



пользование термина «синдром трахеобронхиальной компрессии сосудистыми структурами».

Двойная дуга аорты – наиболее частый симптомный тип артериального кольца: от восходящей аорты по бокам от трахеи и пищевода отходят две дуги (правая чаще шире, доминантная), которые соединяются в нисходящую аорту. Обычно от правой дуги отходят правые общая сонная и подключичная артерии, от левой – левые общая сонная и подключичная артерии (рис. 253–254).

Другой вариант сосудистого кольца образован праворасположенной дугой аорты с леворасположенной связкой артериального

протока и aberrантной левой подключичной артерией, идущей позади пищевода и трахеи.

Под огибающей аортой понимают сочетание праволежащей дуги аорты с нисходящей аортой, расположенной позади и слева от пищевода, которые в сочетании с леворасположенной связкой артериального протока могут формировать сосудистое кольцо (рис. 255).

К неполным сосудистым кольцам относят слинг легочной артерии и компрессию трахеи брахиоцефальным стволом.

Слинг легочной артерии (ретротрахеальная левая легочная артерия) характеризуется отхождением левой легочной артерии от правой легочной артерии. Левая легочная артерия огибает трахею, проходит над правым главным бронхом и располагается между трахеей и пищеводом.

Аномально отходящая левая легочная артерия может сдавливать правый главный бронх, заднюю стенку трахеи и переднюю стенку пищевода. Наружная компрессия при слинге легочной артерии часто ассоциируется с другими аномалиями трахеи и бронхов (сужением трахеи вследствие нарушения строения ее стенки, присутствием полных хрящевых колец вместо полуколец).

Сужение трахеи, вызванное брахиоцефальным стволом, чаще всего асимптомное и вызвано аномальным отхождением либо дилатацией брахиоцефального ствола.

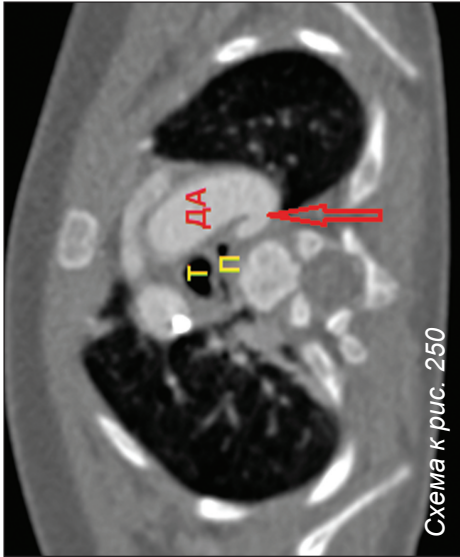


Схема к рис. 250

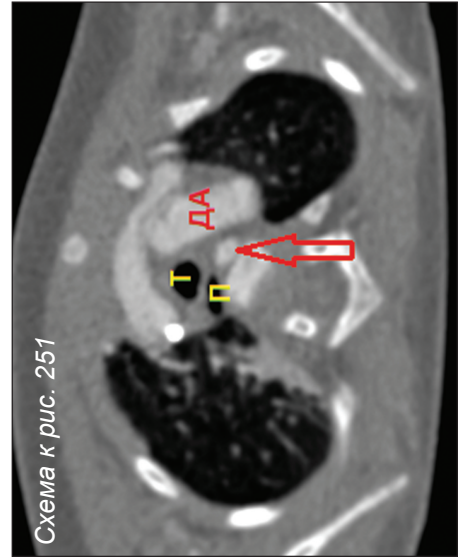


Схема к рис. 251



Рис. 250



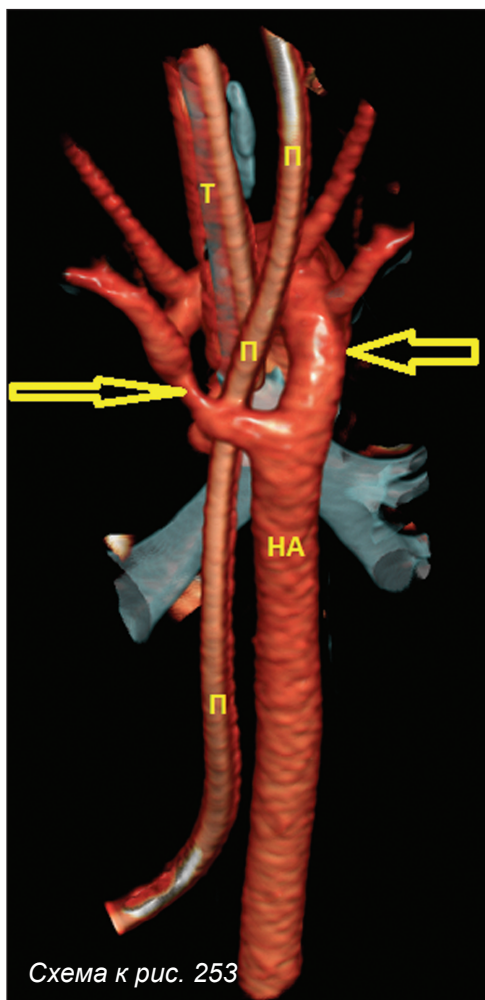
Рис. 251



Рис. 250–252. КТ-ангиография, аксиальные реконструкции

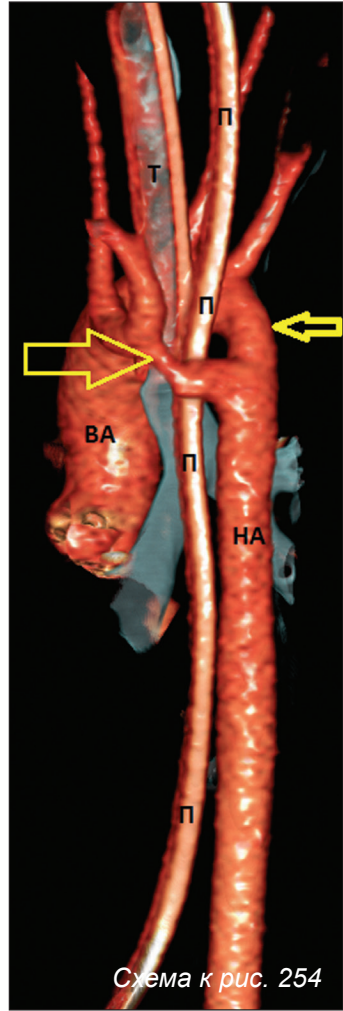
Аберрантная правая подключичная артерия (отходит от дуги аорты дистальнее левой подключичной артерии, проходит позади трахеи и пищевода).

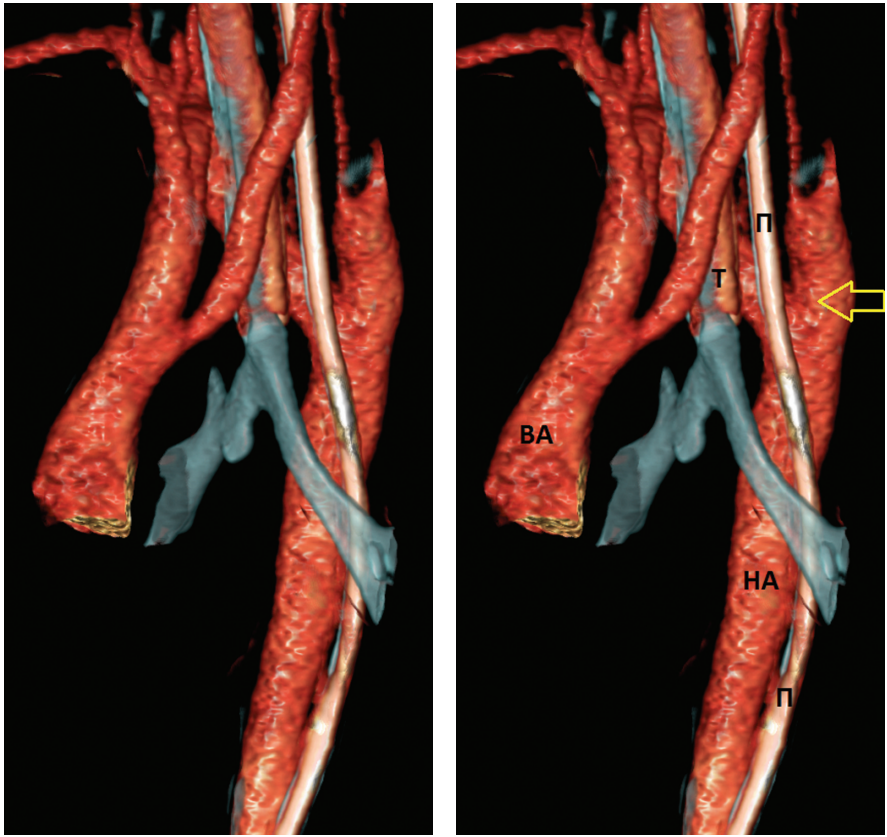
Т – трахея; П – пищевод. Красной стрелкой обозначена аберрантная подключичная артерия.



*Рис. 253–254. МСКТ-ангиография, объемные реконструкции.
Двойная дуга аорты (обозначена желтыми стрелками).*

ВА – восходящая аорта; НА – нисходящая аорта; Т – трахея; П – пищевод (зонд в пищеводе).





*Рис. 255. МСКТ-ангиография, объемная реконструкция.
Огибающая аорта*

Дуга аорты расположена справа, нисходящая аорта – ретроэзофагеально.

ВА – восходящая аорта; НА – нисходящая аорта; Т – трахея; П – пищевод (зонд в пищеводе). Стрелкой обозначен дивертикул Коммереля с отходящей от него подключичной артерией.

Список сокращений

БАЛКА – большие аортолегочные артерии
ВВП – верхняя полая вена
ВПС – врожденные пороки сердца
ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки
ДМПП – дефект межпредсердной перегородки
ДОС – двойное отхождение сосудов
МПП – межпредсердная перегородка
ОАП – открытый артериальный проток
ОАС – общий артериальный ствол
ОГК – органы грудной клетки
ПЛВПВ – персистирующая левосторонняя верхняя полая вена
СГЛС – синдром гипоплазии левого желудочка
ТАДЛВ – тотальный аномальный дренаж легочных вен
ТМС / ТМА – транспозиция магистральных сосудов / артерий
ТТЭ – трансторакальная эхокардиография
ТЭЭ – трансэзофагеальная эхокардиография
ЧАДЛВ – частичный аномальный дренаж легочных вен
ЧСС – частота сердечных сокращений
ЭКС – электрокардиостимулятор

Библиография

1. Бокерия Л.А., Гудкова Р.Г. Болезни и врожденные аномалии системы кровообращения. – Сердечно-сосудистая хирургия-2001. М.: Изд-во НЦССХ им. Бакулева РАМН.
2. KNOWN OR SUSPECTED CONGENITAL HEART DISEASE IN THE ADULT. Expert Panel on Cardiac Imaging: Pamela K. Woodard; Vincent B. Ho; Scott R. Akers; Garth Beache; Richard K. Brown; Kristopher W. Cummings; S. Bruce Greenberg; James K. Min; Arthur E. Stillman; Jadranka Stojanovska; Jill E. Jacobs.
3. Laya B.F., Goske M.J., Morrison S. et al. The accuracy of chest radiographs in the detection of congenital heart disease and in the diagnosis of specific congenital cardiac lesions. – *Pediatr Radiol.* 2006; 36 (7): 677–681.
4. Watson T., McCracken C.E., Slesnick T., Kanaan U., Border W.L., Sachdeva R. Quantitative Assessment of Ventricular Septal Contour for Estimation of Right Ventricular Pressure. – *Echocardiography.* 2015.
5. Kutty S., Colen T.M., Smallhorn J.F. Three-dimensional echocardiography in the assessment of congenital mitral valve disease. – *J Am Soc Echocardiogr.* 2014; 27 (2): 142–154.
6. Selly J.B., Iriart X., Roubertie F. et al. Multivariable assessment of the right ventricle by echocardiography in patients with repaired tetralogy of Fallot undergoing pulmonary valve replacement: a comparative study with magnetic resonance imaging. – *Arch Cardiovasc Dis.* 2015; 108 (1): 5–15.
7. Sreeram N., Sutherland G.R., Geuskens R. et al. The role of transoesophageal echocardiography in adolescents and adults with congenital heart defects. – *Eur. Heart J.* 1991; 12 (2): 231–240.
8. Flachskampf F.A., Wouters P.F., Edvardsen T. et al. Recommendations for transoesophageal echocardiography: EACVI update 2014. – *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2014; 15 (4): 353–365.
9. Makowski M.R., Wiethoff A.J., Uribe S. et al. Congenital heart disease: cardiovascular MR imaging by using an intravascular blood pool contrast agent. – *Radiology.* 2011; 260 (3): 680–688.
10. Naehle C.P., Kaestner M., Muller A. et al. First-pass and steady-state MR angiography of thoracic vasculature in children and adolescents. – *JACC Cardiovasc Imaging.* 2010; 3 (5): 504–513.
11. Fratz et al. Guidelines and protocols for cardiovascular magnetic resonance in children and adults with congenital heart disease: SCMR

- expert consensus group on congenital heart disease. – *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 2013.
12. Hayabuchi Y., Inoue M., Watanabe N. et al. Assessment of systemic-pulmonary collateral arteries in children with cyanotic congenital heart disease using multidetector computed tomography: comparison with conventional angiography. – *Int J Cardiol*. 2010; 138 (3): 266–271.
 13. Goo H.W., Park I.S., Ko J.K., Kim Y.H., Seo D.M., Park J.J. Computed tomography for the diagnosis of congenital heart disease in pediatric and adult patients. – *Int J Cardiovasc Imaging*. 2005; 21 (2–3): 347–365.
 14. Nguyen S.A., Suranyi P., Ravenel J.G. et al. Iso-osmolality versus low-osmolality iodinated contrast medium at intravenous contrast-enhanced CT: effect on kidney function. – *Radiology*. 2008; 248 (1): 97–105.
 15. Han B.K., Rigsby C.K., Leipsic J. et al. Computed Tomography Imaging in Patients with Congenital Heart Disease, Part 2: Technical Recommendations. An Expert Consensus Document of the Society of Cardiovascular Computed Tomography (SCCT): Endorsed by the Society of Pediatric Radiology (SPR) and the North American Society of Cardiac Imaging (NASCI). – *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2015; 9 (6): 493–513.
 16. Earls J.P., Berman E.L., Urban B.A. et al. Prospectively gated transverse coronary CT angiography versus retrospectively gated helical technique: improved image quality and reduced radiation dose. – *Radiology*. 2008; 246 (3): 742–753.
 17. Leipsic J., Labounty T.M., Heilbron B. et al. Estimated radiation dose reduction using adaptive statistical iterative reconstruction in coronary CT angiography: the ERASIR study. – *AJR Am J Roentgenol*. 2010; 195 (3): 655–660.
 18. Achenbach S., Marwan M., Ropers D. et al. Coronary computed tomography angiography with a consistent dose below 1 mSv using prospectively electrocardiogram-triggered high-pitch spiral acquisition. – *Eur Heart J*. 2010; 31 (3): 340–346.
 19. Farooqi K.M., Nielsen J.C., Uppu S.C. et al. Use of 3-dimensional printing to demonstrate complex intracardiac relationships in double-outlet right ventricle for surgical planning. – *Circ Cardiovasc Imaging*. 2015; 8 (5).
 20. Masura J., Gao W., Gavora P. et al. Percutaneous closure of perimembranous ventricular septal defects with the eccentric Amplatzer device: multicenter follow-up study. – *Pediatr Cardiol*. 2005; 26 (3): 216–219.
 21. Cademartiri F., La Grutta L., Malago R. et al. Prevalence of anatomical variants and coronary anomalies in 543 consecutive patients studied with 64-slice CT coronary angiography. – *Eur Radiol*. 2008; 18 (4): 781–791.
 22. Applegate K.E., Goske M.J., Pierce G., Murphy D. Situs revisited: imaging of the heterotaxy syndrome. – *Radiographics*. 1999; 19: 837–852.

23. Белоконь Н.А., Подзолков В.П. Врожденные пороки сердца. М.: Медицина, 1990.
24. Матчин Ю.Г., Козлов С.Г., Лякишев А.А. и др. – Кардиология. 1991, № 12. С. 105–106.
25. Robert H. Anerson et al. Paediatric Cardiology. 3rd edition. 2010. P. 945–948.
26. Moolaert A.J., Bruins C.C., Oppenheimer-Dekker A. – Circulation. 1976. V. 53. P. 1011–1015.
27. Kaushal S. et al. – Ann. Thorac. Surg. 2009. V. 88. P. 1932–1938.
28. Elgamal M.A. et al. – Ann. Thorac. Surg. 2002. V. 73. P. 1267–1273.
29. Morrow W.R., Huhta J.C., Murphy D.J.Jr. – J. Am. Coll. Cardiol. 1986. V. 8. P. 616–620.
30. Chubb H. et al. – Ann. Pediatric Cardiology. 2012. V. 5. P. 179–184.
31. Jacobs M.L. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Truncus arteriosus. – Ann. Thorac. Surg. 2000. V. 69. P. 50–55.

Учебное пособие

Николаева Екатерина Викторовна
Нуднов Николай Васильевич
Тарасов Дмитрий Григорьевич
Кармазановский Григорий Григорьевич

**МСКТ-ангиография в диагностике
врожденных пороков сердца**

Отв. за выпуск А.А. Румынский
Редактор Е.А. Белова
Оформление Л.П. Митич

Подписано в печать 20.09.2018. Формат 60х90/16.
Печать цифровая. Бумага мелованная. Печ. л. 13,25.
Тираж 1000 экз. Заказ №

ООО Издательство «Крафт+»
Тел.: (495) 620-36-94, 620-36-95, 926-25-48
E-mail: kraft2010@list.ru
mnogoknig2011@yandex.ru