

СНИЖЕНИЕ ПРОДОЛЬНОЙ ДЕФОРМАЦИИ МИОКАРДА — РАННИЙ ДИАГНОСТИЧЕСКИЙ ПРИЗНАК ДИСФУНКЦИИ ЖЕЛУДОЧКОВ ПРИ СЛОЖНОМ ВРОЖДЕННОМ ПОРОКЕ СЕРДЦА (СИНДРОМ BERRY). ОПИСАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

REDUCED GLOBAL LONGITUDINAL STRAIN IS AN EARLY DIAGNOSTICAL SIGN OF VENTRICULAR DYSFUNCTION IN COMPLEX CONGENITAL HEART DEVICE (BERRY SYNDROME). DESCRIPTION OF A CLINICAL CASE

**V. Sakovich
D. Drobot
M. Gankin**

Summary. According to 2-D echocardiography, the child with Berry syndrome had no signs of dilation or hypoplasia of the heart chambers, no signs of their dysfunction (LVEF 67 %, RV FI 35 %). However, a decrease in the longitudinal deformation of the ventricular myocardium was detected (GLS LV-15, GLS RV-18). The child underwent urgent radical surgery: Formation of an anastomosis between the ascending and descending aorta. Closure of the aortopulmonary window with an Ecoflon patch. Ligation of the patent ductus arteriosus. Suturing of the atrial septal defect. The postoperative period was uneventful. The child was transferred from the intensive care unit on the 2nd day, discharged from the hospital on the 9th day after the surgery in a satisfactory condition, without signs of heart failure. 2D echocardiography parameters and ventricular longitudinal deformation parameters corresponded to the normative ones (LVEF 66 %, RV EF 44 %, LV GLS-21, RV GLS-22).

Keywords: aortopulmonary window, aortopulmonary septal defect, aortic arch rupture, open ductus arteriosus with retrograde blood discharge, global longitudinal strain.

Сакович Виталий Валерьевич

врач функциональной диагностики, ФГБУЗ Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии, г. Красноярск; ФГБОУВО Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого kovichvitaly@gmail.com

Дробот Дмитрий Борисович

Доктор медицинских наук, профессор, ФГБУЗ Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии, г. Красноярск; ФГБОУВО Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого, г. Красноярск

Ганкин Марк Исакович

кандидат медицинских наук, ФГБУЗ Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии, г. Красноярск

Аннотация. У ребенка с синдромом Berry по данным 2-D ЭХОКГ отсутствовали признаки дилатации или гипоплазии полостей сердца, отсутствовали признаки их дисфункции (ФВ ЛЖ 67 %, ФИ С ПЖ 35 %). Но было обнаружено снижение продольной деформации миокарда желудочков (GLS LV-15, GLS RV-18). Ребенку была выполнена срочная радикальная операция: Формирование анастомоза между восходящей и нисходящей аортой. Закрытие аортолегочного окна заплатой «Экофлон». Лигирование открытого артериального протока. Ушивание дефекта межпредсердной перегородки. Послеоперационный период протекал без осложнений. Ребенок переведен из палаты реанимации на 2-е сутки, выписан из стационара на 9-е сутки после операции в удовлетворительном состоянии, без признаков СН. Показатели 2D ЭХОКГ и показатели продольной деформации желудочков соответствовали нормативным (ФВ ЛЖ 66 %, ФИ С ПЖ 44 %, GLS LV-21, GLS RV-22).

Ключевые слова: аортолегочное окно, дефект аортолегочной перегородки, перерыв дуги аорты, открытый артериальный проток с ретроградным сбросом крови, глобальная продольная деформация миокарда.

Вступление

Перерыв дуги аорты — порок развития аорты, при котором имеет место полный перерыв сосуда, при этом дистальные участки кровоснабжаются за счет коммуникаций (открытый артериальный проток) или коллатералей. Перерыв дуги аорты — достаточно редкий врожденный порок сердца, часто сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки и открытым артериаль-

ным протоком. Чаще всего это ведет к перегрузке правого желудочка [14]. До закрытия артериального протока клиническая симптоматика порока может не определяться. Порок манифестирует при закрытии артериального протока тяжелой сердечной недостаточностью (тахипноэ, тахикардия, отказ от еды, летаргия). [15,16]

Дефект аортолегочной перегородки (ДАЛП) — врожденный порок сердца (ВПС), характеризующийся нали-

чием сообщения (окна) между прилегающими частями восходящей аорты и легочным стволом при наличии двух отдельно сформированных полулунных клапанов. Синонимы: аортолегочное окно, аортолегочная фистула, фенестрация или септальный дефект, аортико-легочное окно, фистула, фенестрация или септальный дефект. Аортолегочное окно чаще ведет к дилатации полости ЛЖ (по принципу гемодинамики значимого ОАП) [17]. Изменения со стороны ПЖ выражаются в его концентрической гипертрофии, поскольку нагрузка на миокард ПЖ происходит за счет работы в условиях повышенного давления. Объемная перегрузка ПЖ отсутствует, т.к. патологический сброс крови из Ао в ЛА происходит выше. Однако, со стороны ЛЖ имеется и объемная перегрузка, поскольку постоянный сброс крови в МКК приводит к дилатации первого. В части случаев это может приводить к развитию сердечной недостаточности уже в раннем возрасте [18].

Цель исследования — демонстрация снижения показателей продольной деформации миокарда желудочков сердца — как ранний признак дисфункции миокарда у новорожденного ребенка со сложным врожденным пороком сердца (синдром Berry), с нормализацией этих параметров в раннем послеоперационном периоде после радикальной хирургической коррекции порока.

Этический аспект

Информированное согласие родителей ребенка на публикацию истории его болезни получено.

Описание случая

26.11.2023 года в детский приемный покой ФГБУЗ ФЦ ССХ г. Красноярск бригадой РКЦ был доставлен мальчик О. 4-х дней из перинатального центра г. Кызыла в тяжелом состоянии, на ИВЛ. Ребенок от 5 беременности, 5 родов в 40 нед. Вес при рождении 3430 гр, рост 50 см, оценка по шкале Апгар 7/10 баллов.

На 4-е сутки после рождения отмечены вялость, одышка, десатурация до 80 %. Ребенок переведен на ИВЛ. Выполнено ЭХОКГ, заподозрены: коарктация аорты? двойная дуга аорты? ООО. Начата непрерывная инфузия вазопростана. На момент поступления вес ребенка 3,25 кг, рост 50 см.

На проведенной в условиях специализированного центра трансторакальной эхокардиографии был диагностирован синдром Berry: перерыв дуги аорты, что, в типичном случае, должно было бы привести к гипоплазии ЛЖ с гипертрофией его стенок. Также было обнаружено гемодинамически-значимое аортолегочное окно со сбросом крови в ЛА (без сопутствующих ВПС аортолегочное окно ведет к дилатации ЛЖ). Таким обра-

зом, ЛЖ не испытывал затруднений при систолическом опорожнении, так как, встречая препятствие в области перерыва аорты, весь объем крови устремлялся через аортолегочное окно в ЛА (этим объясняется отсутствие гипертрофии миокарда ЛЖ), предварительно полноценно заполняясь в диастолу (что исключало его гипоплазию). Гемодинамически-значимый открытый артериальный проток со сбросом крови в нисходящую аорту в обход отсутствующего сегмента аорты (что являлось витальной фетальной коммуникацией) не приводил к дилатации ЛЖ (как при типичном течении большого ОАП), а лишь дополнительно компенсировал возможную гиповолемию ЛЖ. вторичный дефект межпредсердной перегородки, недостаточность трикуспидального клапана 2 степени, высокая легочная гипертензия (СДЛА 92 мм.рт.ст.).

Диагноз был подтвержден результатами компьютерной томографии. Стандартные ЭХОКГ-параметры указывали на отсутствие дисфункции желудочков сердца (ФВ ЛЖ 67 %, ФИ S ПЖ 35 %). Однако при определении продольной деформации желудочков было обнаружено снижение этих параметров. GLS LV-17 — вероятная перегрузка ЛЖ за счет аорто-легочного окна. GLS RV-15 — вероятная перегрузка ПЖ за счет перерыва дуги аорты с открытым артериальным протоком. Показатели продольной деформации предсердий не отклонялись от нормативных значений (GLS LA 20, GLS RA 23) — вероятно, это говорило об отсутствии повышенных преднагрузок на желудочки. Ребенку была выполнена срочная радикальная операция: в условиях ИК с использованием кровяной антеградной кардиopleгии и АПГМ сформирован анастомоз между дугой и нисходящей аортой. После ревизии АоК и правой ЛА закрыто аортолегочное окно заплатой «Экофлон». Лигирован открытый артериальный проток. Ушит дефект межпредсердной перегородки. Сердечная деятельность восстановилась самостоятельно через правильный сердечный ритм. Послеоперационный период протекал без осложнений. Ребенок переведён из палаты реанимации на 2-е сутки, выписан из стационара на 9-ые сутки после операции в удовлетворительном состоянии, без признаков СН. Показатели 2D ЭХОКГ и показатели продольной деформации желудочков соответствовали нормативным (ФВ ЛЖ 66 %, ФИ S ПЖ 44 %, GLS LV-21, GLS RV-22)

Дискуссия

Перерыв дуги аорты с открытым артериальным протоком чаще всего ведет к дилатации правых отделов сердца [1].

Гемодинамически-значимое аортолегочное окно чаще всего ведет к дилатации левых отделов сердца [2].

В данном случае прежде всего были констатированы нормальные размеры полостей сердца.

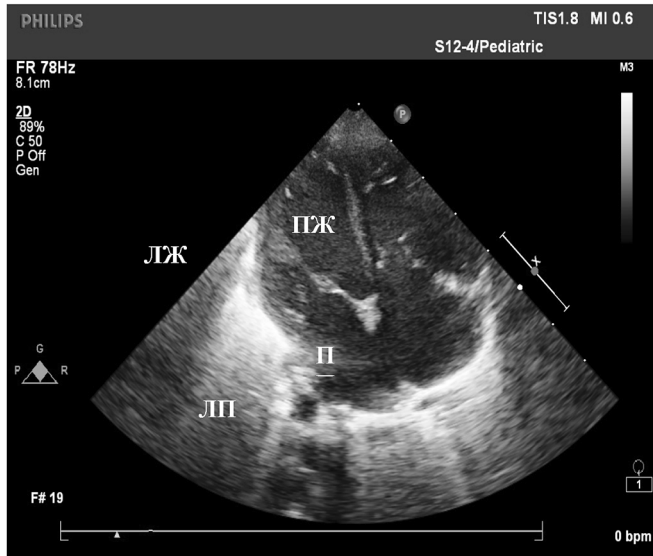


Рис. 1. 2-D ЭХОКГ. 4-камерная позиция.
Полости сердца не увеличены

Перерыв дуги аорты препятствовал заполнению нисходящей аорты из левого желудочка. Но большое аорто-легочное окно позволяло беспрепятственно опорожняться левому желудочку в легочную артерию. Нисходящая аорта заполнялась из открытого артериального протока с ретроградным сбросом крови. Аортолегочное окно приводило к значимой гиперволемии малого круга кровообращения, результатом чего были высокая легочная гипертензия с СДЛА 92 мм.рт.ст. и недостаточность ТК 2 степ.

Заключение

Представлено интересное сочетание двух тяжелых редких врожденных пороков сердца, которые в изоли-

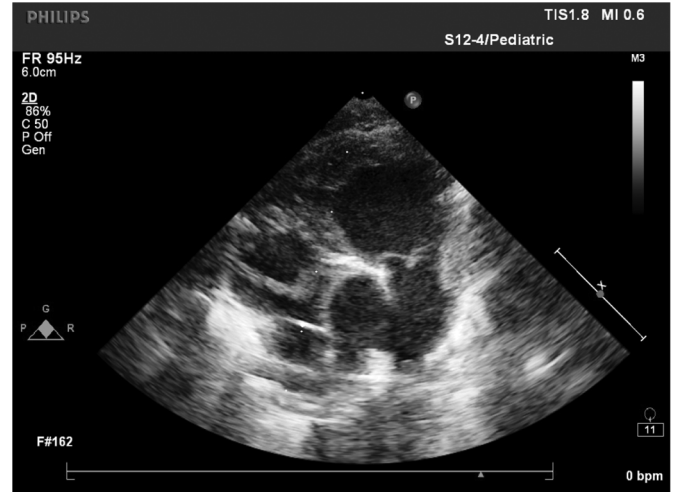


Рис. 2. 2-D ЭХОКГ. Аорта по короткой оси.
Дефект аорто-легочной перегородки — аорто-легочное окно

рованном состоянии приводят к перегрузки различных отделов сердца (перерыв дуги аорты с ОАП с ретроградным сбросом крови обычно приводит к перегрузке правого желудочка, а гемодинамически-значимое аортолегочное окно — обычно, к перегрузке левого желудочка). При их сочетании нормальные размеры камер сердца маскируют значимую сочетанную перегрузку правого и левого желудочков. Использование стандартных ЭХОКГ-параметров (ФВ ЛЖ, ФИ С ПЖ) не позволило обнаружить признаки дисфункции желудочков сердца. Однако было обнаружено снижение продольной деформации левого желудочка (вероятно, вызванное перегрузкой ЛЖ за счет аортолегочного окна) и снижение продольной деформации правого желудочка (вероятно, обусловленное перегрузкой ПЖ за счет перерыва дуги аорты с открытым артериальным протоком). Показатели



Рис. 3. КТ. Дефект аортолегочной перегородки IV тип



Рис. 4. КТ. Дефект аортолегочной перегородки IV тип

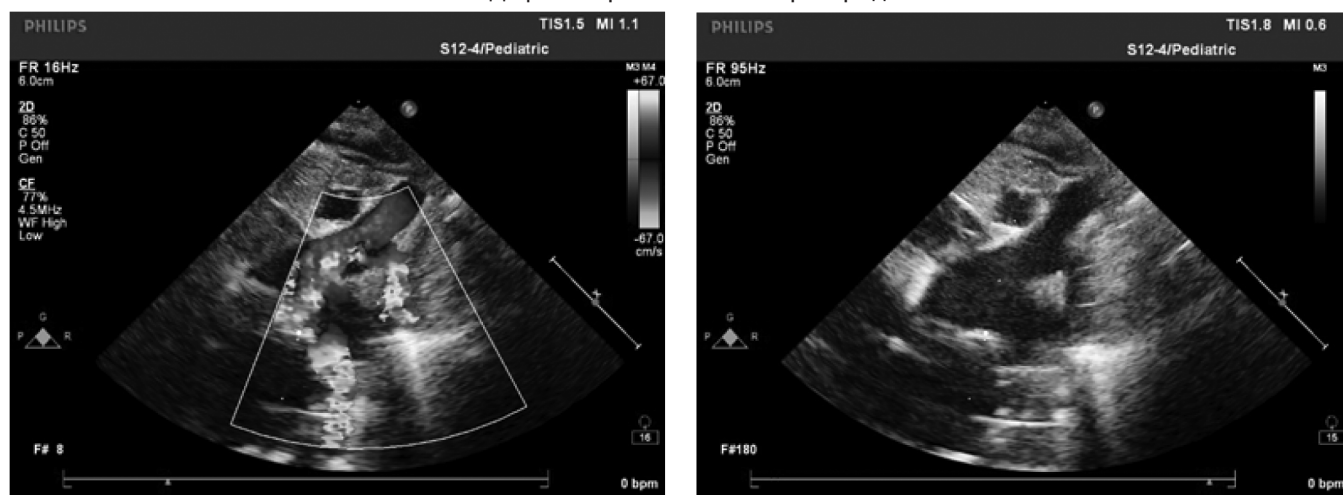


Рис. 5. 2-D ЭХОКГ. Восходящая, дуга и нисходящая аорта в В-режиме и в режиме ЦДК — перерыв дуги аорты с заполнением нисходящей аорты из открытого артериального протока



Рис. 6. 3-D реконструкция МСКТ. Перерыв дуги аорты, тип А. ОАП



Рис. 7. 3-D реконструкция МСКТ. Дефект аортолегочной перегородки IV тип. Перерыв дуги аорты, тип А. ОАП. ДМПП вторичный центральный.

продольной деформации предсердий не отклонялись от нормативных значений (GLS LA 20, GLS RA 23)— вероятно, это говорило об отсутствии повышенных предзагрузок на желудочки. После выполнения срочной радикальной операции в раннем послеоперационном периоде были обнаружены нормализация показателей продольной деформации желудочков после ликвидации перегрузок соответствующих отделов сердца. Таким образом, считаем целесообразным применение дополнительных диагностических методик для более корректной функциональной оценки сердца у пациентов с ред-

кими сложными пороками сердца.

Авторы выражают благодарность и признательность Зеленикину Михаилу Михайловичу д.м.н. проф. заведующему отделением хирургии детей раннего возраста с врожденными пороками сердца Института кардиохирургии НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева, Минаеву Антону Владимировичу д.м.н. врачу сердечно-сосудистому хирургу старшему научному сотруднику отдела хирургии детей старшего возраста с ВПС (после 3 лет) за консультативную помощь.

ЛИТЕРАТУРА

1. Vidya Sagar Akula, Rajasekhar Durgaprasad, Vanajakshamma Velam, Latheef Kasala, Madhavi Rodda, Harsha Vardhan Erathi. Right ventricle before and after atrial septal defect device closure. Echocardiography. 33(9): 1381–8 (2016) <https://doi.org/10.1111/echo.13250>
2. Ozturk O., Ozturk U., Zilkif M. Assessment of right ventricle function with speckle tracking echocardiography after the percutaneous closure of atrial septal defect. Acta Cardiol Sin. 33(5): 523–9 (2017). <https://doi.org/10.1016/j.repc.2017.06.013>
3. Lawrence G. Rudski, Wyman W. Lai, Jonathan Afilalo, Lanqi Hua, Mark D. Handschumacher, Krishnaswamy Chandrasekaran, Scott D. Solomon, Eric K. Louie, Nelson B. Schillerl. Guidelines for the echocardiographic assessment of the right heart in adults: a report from the American Society of Echocardiography endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2010. Vol. 23. P. 685–713. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2010.05.010>
4. Authors: Gruschen R. Veldtman, Vanessa Razack, Samuel Siu, Hassan El-Hajj, Fiona Walker, Gary D. Webb, Leland N. Benson, Peter R. McLaughlin. Right ventricular form and function after percutaneous atrial septal defect device closure. J. Am Coll Cardiol. 37(8): 2108–13 (2001). [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(01\)01305-5](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(01)01305-5)
5. Jategaonkar S.R., Scholtz W., Butz T., et al. Two-dimensional strain and strain rate imaging of the right ventricle in adult patients before and after percutaneous closure of atrial septal defects. Eur J. Echocardiogr. 10(4): 499–502 (2009). 11. Hong Ki Ko, Jeong Jin Yu, Eun Kyung Cho, So Yeon Kang, Chang Deok Seo, Jae Suk Baek, Young-Hwue Kim, Jae-Kon Ko. Segmental analysis of right ventricular longitudinal deformation in children before and after percutaneous closure of atrial septal defect. J. Cardiovasc Ultrasound. 22(4): 182–8 (2014). <https://doi.org/10.1093/ejehocardi/jen315>
6. Синельников Ю.С., Орехова Е.Н., Матановская Т.В. Продольная механика и функция левого предсердия у детей раннего возраста после транскатетерной коррекции вторичного дефекта межпредсердной перегородки Научно-практический журнал МЕДИЦИНСКИЙ ВЕСТНИК СЕВЕРНОГО КАВКАЗА 2019. Т. 14. No 4 С. 640–645 <https://doi.org/10.14300/mnnc.2019.14159>
7. Hala M Agha, Islam S Mohammed, Hassan A Hassan, Hassan S Abu Seif, Ibrahim M Abu Farag. Left and right ventricular speckle tracking study before and after percutaneous atrial septal defect closure in children. J Saudi Heart Assoc. 32(1): 71–8 (2020). <https://doi.org/10.37616/2212-5043.1012>
8. Claudio Bussadori, Pedro Oliveira, Carmelo Arcidiacono, Antonio Saracino, Elisa Nicolosi, Diana Negura, et al. Right and left ventricular strain and strain rate in young adults before and after percutaneous atrial septal defect closure. Echocardiography. 28(7): 730–7 (2011). <https://doi.org/10.1111/j.1540-8175.2011.01434.x>

9. Qiuqin Xu, Ling Sun, Wanping Zhou, Yunjia Tang, Yueyue Ding, Jie Huang, et al. Evaluation of right ventricular myocardial strains by speckle tracking echocardiography after percutaneous device closure of atrial septal defects in children. *Echocardiography*. 35(8): 1183–8 (2018). <https://doi.org/10.1111/echo.14006>
10. Probst F.J., James R., Burrage L. De novo deletions and duplications of 17q25.3 cause susceptibility to cardiovascular malformations. *Orphanet Journal of Rare Disease*. 2015;14(10):75. DOI: 10.1186/s13023-015-0291-0
11. Оганов Р.Г., Шальнова С.А., Калинина А.М. Профилактика сердечно-сосудистых заболеваний: руководство. М.: ГЭОТАР-Медиа; 2009. 216 с.
12. Wen-jing Bi, Yang-jie Xiao, Yue-jia Liu, Yang Hou, Wei-dong Ren. Berry syndrome: a case report and literature review. *BMC Cardiovasc Disord* 21, 15 (2021) <https://doi.org/10.1186/s12872-020-01837-y>
13. Cantinotti M., Scalese M., Giordano R., Franchi E., Assanta N., Molinaro S., Iervasi G., Santoro G., Koestenberger M., Kutty S. Left and Right Atrial Strain in Healthy Caucasian Children by Two Dimensional SpeckleTracking Echocardiography. *J. Am Soc Echocardiogr* 2019; 32 (1): 165–168. PMID: 30459121. DOI: 10.1016/j.echo.2018.10.002
14. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России». Общероссийская общественная организация содействия развитию лучевой диагностики и терапии «Российское общество рентгенологов и радиологов». Российское научное общество специалистов по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению. Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ. Клинические рекомендации — Коарктация аорты — 2023-2024-2025 (02.03.2023) — Утверждены Минздравом РФ
15. Козлов Б.Н., Панфилов Д.С., Саушкин В.В. Реконструктивная хирургия перерыва дуги аорты у взрослых. *Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова*. 2016 №5.
16. Калашников С.В., Степаничева О.А., Беришвили Д.О. Описание этапной коррекции перерыва дуги аорты типа А в сочетании с гипоплазией левых отделов сердца. *Детские болезни сердца и сосудов*. 2016 №4. с. 238–242.
17. Lee B. Beerman, MD. Children's Hospital of Pittsburgh of the University of Pittsburgh School of Medicine 2023
18. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. Всероссийская общественная организация «Ассоциация детских кардиологов России». Одобрено Научно-практическим Советом Минздрава РФ. Клинические рекомендации — Дефект аортолегочной перегородки — 2022-2023-2024 (18.03.2022) — Утверждены Минздравом РФ.

© Сакович Виталий Валерьевич (kovichvitaly@gmail.com); Дробот Дмитрий Борисович; Ганкин Марк Исакович
Журнал «Современная наука: актуальные проблемы теории и практики»