

## Диагностика легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца. Часть 2. Эхокардиография

И.Ю. Барышникова<sup>1,2</sup>, А.А. Шмальц<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева» Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>2</sup>ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова» Минздрава России, Москва, Россия;

<sup>3</sup>ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва, Россия

## Diagnosis of pulmonary hypertension associated with congenital heart disease. Part 2. Echocardiography

I.Yu. Baryshnikova<sup>1,2</sup>, A.A. Shmalts<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Bakoulev National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russia;

<sup>2</sup>Kulakov National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow, Russia;

<sup>3</sup>Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Moscow, Russia

Согласно действующим российским, евразийским и европейским рекомендациям по легочной гипертензии у детей и взрослых, а также рекомендациям 6-го Всемирного симпозиума по легочной гипертензии, основными эхокардиографическими показателями при оценке идиопатической и схожих форм легочной гипертензии служат расчетное систолическое, диастолическое и среднее давление в легочной артерии, соотношение размеров правого и левого желудочков сердца, индекс эксцентричности левого желудочка, систолическая экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана, систолическое движение миокарда на уровне фиброзного кольца трикуспидального клапана и площадь правого предсердия. В обзоре рассматриваются возможности и ограничения современной эхокардиографии в диагностике легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца.

**Ключевые слова:** дети, эхокардиография, легочная гипертензия, врожденные пороки сердца.

**Для цитирования:** Барышникова И.Ю., Шмальц А.А. Диагностика легочной гипертензии, ассоциированной с врожденными пороками сердца. Часть 2. Эхокардиография. Рос вестн перинатол и педиатр 2021; 66:(6): 23–32. DOI: 10.21508/1027-4065-2021-66-6-23-32

The calculated systolic, diastolic and mean pulmonary artery pressure, the ratio of the sizes of the right and left ventricles of the heart, the eccentricity index of the left ventricle, systolic excursion of the fibrous ring of the tricuspid valve, systolic movement of the myocardium at the level of the fibrous ring of the tricuspid valve and the area of the right atrium are the main echocardiographic indicators for assessing idiopathic and similar forms of pulmonary hypertension according to the current Russian, Eurasian and European guidelines for pulmonary hypertension in children and adults, as well as the recommendations of the 6th World Symposium on Pulmonary Hypertension. The article explores the possibilities and limitations of modern echocardiography in the diagnosis of pulmonary hypertension associated with congenital heart defects.

**Key words:** children, echocardiography, pulmonary hypertension, congenital heart disease.

**For citation:** Baryshnikova I.Yu., Shmalts A.A., Diagnosis of pulmonary hypertension associated with congenital heart disease. Part 2. Echocardiography. Ros Vestn Perinatol i Peditr 2021; 66:(6): 23–32 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2021-66-6-23-32

### Эхокардиографическая диагностика врожденных пороков сердца и идиопатической легочной

© Барышникова И.Ю., Шмальц А.А., 2021

Адрес для корреспонденции: Барышникова Ирина Юрьевна — к.м.н., науч. сотр., доц. кафедры сердечно-сосудистой хирургии с курсом аритмологии и клинической электрофизиологии Института подготовки кадров высшей квалификации и профессионального образования Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, врач ультразвуковой диагностики Национального медицинского исследовательского центра акушерства, гинекологии и перинатологии им. В.И. Кулакова, ORCID: 0000-0001-9445-836X  
e-mail: jatropha@mail.ru

Шмальц Антон Алексеевич — д.м.н., вед. науч. сотр. отделения хирургического лечения заболеваний сердца с прогрессирующей легочной гипертензией Национального медицинского исследовательского центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, доц. кафедры сердечно-сосудистой хирургии Российской медицинской академии непрерывного профессионального образования, ORCID: 0000-0001-8937-1796  
121552 Москва, Рублевское шоссе, 135

гипертензии истощающе описаны в специализированных руководствах [1–16]. Настоящий обзор посвящен эхокардиографической семиотике легочной гипертензии в различных подгруппах врожденных пороков сердца. Резидуальная легочная артериальная гипертензия после радикальной коррекции «простых» врожденных пороков сердца и легочная артериальная гипертензия при малых/сопутствующих дефектах патогенетически и клинически схожи с идиопатической легочной гипертензией.

Согласно действующим российским, евразийским и европейским рекомендациям по легочной гипертензии у детей и взрослых, а также рекомендациям 6-го Всемирного симпозиума по легочной гипертензии, основными эхокардиографическими показателями при оценке идиопатической и схожих форм легочной гипертензии служат расчетное

систолическое, диастолическое и среднее давление в легочной артерии, соотношение размеров правого и левого желудочков сердца, индекс эксцентричности левого желудочка, систолическая экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана (TAPSE), систолическое движение миокарда (S') на уровне фиброзного кольца трикуспидального клапана и площадь правого предсердия (табл. 1, 2; рис. 1) [7–9, 10–12, 13–16].

Систолическое давление в легочной артерии в отсутствие обструкции легочного кровотока оценивается по систолическому давлению в правом

желудочке, измеренному по скорости трикуспидальной регургитации (по градиенту систолического давления между правым желудочком и правым предсердием согласно уравнению Бернулли) [4, 5, 7–10, 13–16]. У взрослых при пиковой скорости трикуспидальной регургитации  $\leq 2,8$  м/с вероятность легочной гипертензии низкая, при скорости 2,9–3,4 м/с – умеренная, при  $> 3,4$  м/с – высокая. Нормальное систолическое давление в легочной артерии, измеренное при эхокардиографии, у взрослых составляет до 40 мм рт. ст. [4].

**Таблица 1. Эхокардиографические признаки легочной гипертензии, используемые в дополнение к скорости трикуспидальной регургитации у взрослых [7–10]**

**Table 1. Echocardiographic signs of pulmonary hypertension used in addition to the rate of tricuspid regurgitation in adults**

А: желудочки	В: легочная артерия	С: нижняя полая вена и правое предсердие
Соотношение базальных диаметров ПЖ/ЛЖ $> 1,0$	Время ускорения (АТ) потока в выводном тракте ПЖ $< 105$ м/с и/или среднесистолическое прикрытие (notching)	Диаметр нижней полой вены $> 21$ мм в сочетании с уменьшением коллабирования на вдохе ( $< 50\%$ )
Уплотнение межжелудочковой перегородки (индекс эксцентричности ЛЖ $> 1,1$ в систолу и/или диастолу)	Скорость ранней диастолической легочной регургитации $> 2,2$ м/с	Площадь правого предсердия в конце систолы $> 18$ см
—	Диаметр ЛА $> 25$ мм	—

Примечание. ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек; ЛА – легочная артерия.

**Таблица 2. Рекомендации по трансторакальной эхокардиографической диагностике легочной гипертензии у детей [15]**

**Table 2. Recommendations for transthoracic echocardiography diagnosis of pulmonary hypertension in children**

Рекомендации	Класс, уровень
Оценка систолического давления в ЛА (в отсутствие обструкции легочного кровотока) по систолическому давлению в ПЖ, измеренному по скорости трикуспидальной регургитации	IIa–C
Оценка среднего и конечного диастолического давления в ЛА, измеренных по скорости легочной регургитации непрерывноволновым доплером (CW)	I–B
Продольная систолическая функция ПЖ (TAPSE, фракция изменения площади)	IIa–B
Измерение деформации ПЖ	IIa–B
Оценка размеров и функции ПЖ при трехмерной ЭхоКТ	IIb–B
Соотношение базального/верхушечного размеров ПЖ	IIb–B
Соотношение времени систолы и диастолы ПЖ (CW, по трикуспидальной регургитации)	IIb–B
Скорости при тканевой доплерографии (ЛЖ, перегородка, ПЖ)	IIa–B
Расширение выводного отдела ПЖ	IIb–B
Интеграл линейной скорости потока (VTI) выводного отдела ПЖ и отношение скорости трикуспидальной регургитации к VTI выводного отдела ПЖ	IIa–B
Время ускорения (АТ) потока в ЛА	I–B
Параметры ЛЖ: индекс эксцентричности в конце систолы, отношение конечных систолических размеров ПЖ/ЛЖ и классические показатели диастолической дисфункции ЛЖ	IIa–B
Увеличение размеров правого предсердия и ПЖ	IIa–B
Функция правого предсердия (деформация и объем)	IIb–B
Диастолическая функция ПЖ и ЛЖ (снижение скорости трансмитрального и транстрикуспидального потоков в раннюю диастолу (E), движение миокарда на уровне фиброзного кольца в раннюю и позднюю диастолу (E' и A'), E'/A', перегородочные E' и A'; увеличение времени спада пика E (DT), время изоволюмического расслабления ЛЖ, E/E')	IIa–B

Примечание. ЛА – легочная артерия; ПЖ – правый желудочек; ЛЖ – левый желудочек.

У новорожденных и младенцев физиологически повышенные легочное сосудистое сопротивление и давление в легочной артерии постепенно снижаются. Для диагностики легочной гипертензии у детей используется соотношение систолического давления в легочной артерии и систолического системного артериального давления [1, 6]. В норме у детей старше 3 мес это соотношение  $<1/3$ .

Важно помнить, что скорость и степень трикуспидальной регургитации — два несвязанных параметра и при небольшой регургитации может наблюдаться высокая легочная гипертензия; иногда у пациентов с легочной гипертензией трикуспидальная регургитация отсутствует [6, 17]. Получение адекватного спектра регургитации может быть затруднено из-за движения плоскости трикуспидального клапана в систолу; если струя регургитации эксцентрична, условие отклонения доплеровского луча менее  $20^\circ$  может не соблюдаться. В обоих случаях возможна недооценка давления в легочной артерии [4, 6, 17].

Кроме того, ряд работ демонстрирует несоответствие правила расчета давления в правом предсердии по параметрам нижней полой вены у пациентов с выраженной трикуспидальной регургитацией, находящихся на искусственной вентиляции легких и после операций на сердце и органах брюшной полости [17–19]. В этих случаях в качестве давления в правом предсердии при возможности рекомендуется использовать инвазивное центральное венозное давление или же игнорировать компонент правопредсердного давления.

Среднее и диастолическое давление в легочной артерии обычно оценивают по регургитации на легочном клапане, полный качественный спектр которой необходимо записать [1–17]. При расчете среднего давления учитывают пиковую скорость регургитации, при расчете диастолического — скорость потока в конце диастолы. Ввиду низких скоростей регургитации обязателен учет давления в правом предсердии. При тяжелой (III–IV степени) регургитации точность методик снижается; у ряда больных с легочной гипертензией регургитация, напротив, полностью отсутствует [17]. Согласно детским Европейским рекомендациям расчет среднего давления в легочной артерии может выполняться и на основе скорости трикуспидальной регургитации [16].

Положение межжелудочковой перегородки зависит от отношения давлений в желудочках [1–17]. В норме давление в левом желудочке значительно выше, межжелудочковая перегородка во время систолы выгибается слева направо, а левый желудочек в короткой оси имеет круглую форму. При повышении давления в правом желудочке в систолу межжелудочковая перегородка начинает отклоняться справа налево, а левый желудочек приобретает D-образную форму. Категоризировать соотношение

давлений в желудочках позволяет индекс эксцентricности (сферичности) левого желудочка в конце систолы. Если индекс эксцентricности  $<1,1$ , систолическое давление в правом желудочке нормальное или слегка повышено, при  $1,1–1,29$  — повышено умеренно, при  $\geq 1,3$  — значительно [4, 6, 20, 21]. Измерение проводят по короткой оси левого желудочка, чуть ниже створок митрального клапана (см. рис. 1, а). В конце систолы измеряют диаметры левого желудочка параллельно и перпендикулярно межжелудочковой перегородке, затем больший размер делят на меньший [6, 15]. Снизить информативность методики может нарушение внутрижелудочковой проводимости (блокада ножек пучка Гиса).

Показатель систолической экскурсии фиброзного кольца трикуспидального клапана (TAPSE) отражает укорочение продольных волокон свободной стенки правого желудочка во время систолы и оценивается как максимальное смещение в систолу фиброзного кольца трикуспидального клапана в апикальной позиции четырехкамерной проекции в М-режиме (см. рис. 1, б) или с применением программ постобработки режима тканевого доплера [4, 15, 16, 20, 22]. У взрослых TAPSE  $<16$  мм свидетельствует о выраженной дисфункции правого желудочка. У детей с идиопатической легочной гипертензией Z-score TAPSE  $<-4,3$  служит предиктором летального исхода и необходимости в трансплантации легких [5]. TAPSE легко определяется и воспроизводится, однако зависит от угла сканирования и волюмической нагрузки и может быть псевдонормальной при врожденных пороках сердца с лево-правым сбросом или выраженной трикуспидальной регургитацией [11].

Систолическое движение миокарда ( $S'$ ) на уровне фиброзного кольца трикуспидального клапана отражает его сократительную способность и оценивается при помощи тканевой доплерографии как среднее из трех последовательных сердечных циклов (см. рис. 1, в).  $S'$  трикуспидального клапана положительно коррелирует с фракцией изменения площади правого желудочка и TAPSE и отрицательно — со средним давлением в легочной артерии и регургитацией на легочном клапане [12].  $S'$  также зависит от нагрузки объемом и частоты сердечных сокращений. Нижний предел нормального значения  $S'$  для взрослых составляет  $9$  см/с (для пациентов старше 60 лет —  $8$  см/с) [23–26].  $S' < 9$  см/с — предиктор фракции выброса правого желудочка  $<40\%$  [5, 24, 25].

Сохраняющаяся или прогрессирующая дилатация правого предсердия у пациентов с легочной гипертензией после радикальной коррекции «простых» врожденных пороков и при малых/сопутствующих дефектах — интегральный показатель дисфункции правого желудочка и трикуспидального клапана (см. рис. 1, г) [7–16]. У взрослых при легочной гипертензии низкого риска площадь правого предсердия  $<18$  см<sup>2</sup>, умеренного риска —  $18–26$  см<sup>2</sup>,

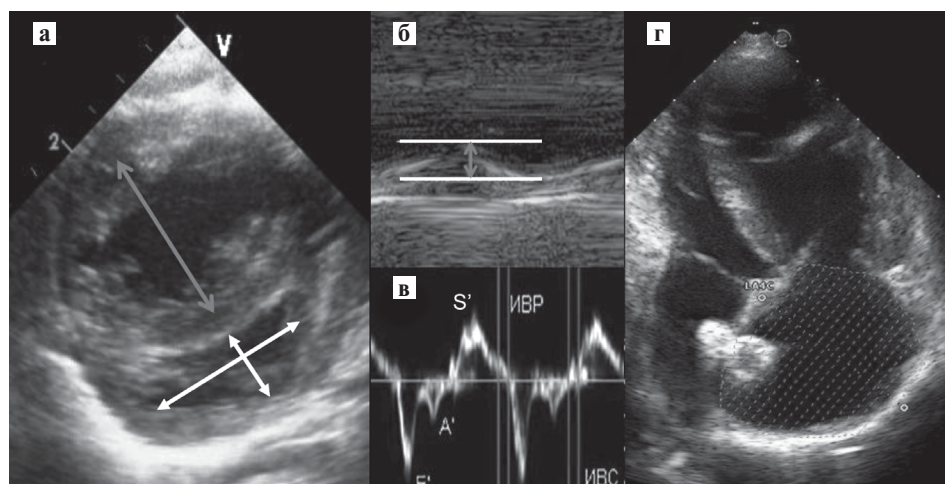


Рис. 1. Эхокардиографические показатели, характеризующие идиопатическую и схожие (резидуальную после радикальной коррекции «простых» врожденных пороков сердца и при малых/сопутствующих дефектах) формы легочной артериальной гипертензии (собственный материал).

а — индекс эксцентричности левого желудочка и соотношение размеров левого и правого желудочков; б — систолическая экскурсия фиброзного кольца трикуспидального клапана (TAPSE), М-режим; в — систолическое движение миокарда (S') на уровне фиброзного кольца трикуспидального клапана, режим тканевой доплерографии; г — площадь правого предсердия

Fig. 1. Echocardiographic indicators characterizing idiopathic and similar (residual after radical correction of “simple” congenital heart defects and with minor / concomitant defects) forms of pulmonary arterial hypertension (own material).  
а — index of eccentricity of the left ventricle and the ratio of the sizes of the left and right ventricles; б — systolic excursion of the fibrous ring of the tricuspid valve (TAPSE), M-mode; в — systolic movement of the myocardium (S') at the level of the fibrous ring of the tricuspid valve, tissue Doppler sonography; г — right atrial area.

высокого риска  $>26 \text{ см}^2$  [7–10]. Информативность диаметра легочной артерии как критерия степени тяжести легочной гипертензии после радикальной коррекции «простых» врожденных пороков сердца низкая [1, 2, 5]. У пациентов с «простыми» дефектами (с лево-правым сбросом и синдромом Эйзенменгера), помимо описанных показателей, необходимо оценить морфологию и размер дефекта, направление сброса крови и градиент систолического давления на дефекте (рис. 2) [1, 2, 14, 20, 27, 28].

Понятия «рестриктивный» и «нерестриктивный» посттрикуспидальный дефект определяются отношением размера дефекта к диаметру аорты (аортального клапана при дефекте межжелудочковой перегородки и соответствующих отделов аорты при дефекте аортолегочной перегородки и открытом артериальном протоке). В случае сопоставимых размеров дефекта и аорты первый определяется как нерестриктивный, т.е. не способный ограничить патологический сброс крови из артериальных камер сердца, при меньших (хотя бы на 1/3 диаметра), по сравнению с аортой, размерах — как рестриктивный [1, 2, 14, 20, 27, 28]. При претрикуспидальных дефектах понятие «рестриктивности» четко не определено.

При рестриктивных посттрикуспидальных дефектах величина артериовенозного сброса зависит как от величины дефекта, так и от соотношения легочного и системного сосудистых сопротивлений [1, 2, 14, 20, 27, 28]. В этом случае градиент систолического давления на дефекте отражает величину систолического

давления в правом желудочке и легочной артерии: больше градиент — меньше давление (см. рис. 2, а).

При нерестриктивных посттрикуспидальных дефектах 100% легочная гипертензия существует с рождения и вызвана прямой передачей давления системного желудочка, а величина артериовенозного сброса зависит от соотношения легочного и системного сопротивлений [1, 14, 27, 28]. У пациентов с синдромом Эйзенменгера может визуализироваться праволевый или перекрестный сброс (см. рис. 2, б). У больных со 100% легочной гипертензией эхокардиографическая визуализация низкоскоростного двунаправленного сброса на дефектах, особенно на открытом артериальном протоке и дефекте аортолегочной перегородки, может быть затруднена [1, 2, 14, 20, 27, 28].

Пре- или посттрикуспидальная локализация дефекта в известной мере влияет на адаптацию правого желудочка к легочной гипертензии [27]. У пациентов с претрикуспидальными дефектами высокая легочная гипертензия формируется достаточно поздно, после длительной объемной перегрузки и периода относительной компенсации. При этом развитие высокой гипертензии часто сопровождается значительной дилатацией и дисфункцией правых камер сердца, схожей с идиопатической легочной гипертензией (см. рис. 2, в).

Существующая у больных с нерестриктивными посттрикуспидальными дефектами с рождения 100%-я легочная гипертензия обычно сопровождается относительно хорошей адаптацией правого



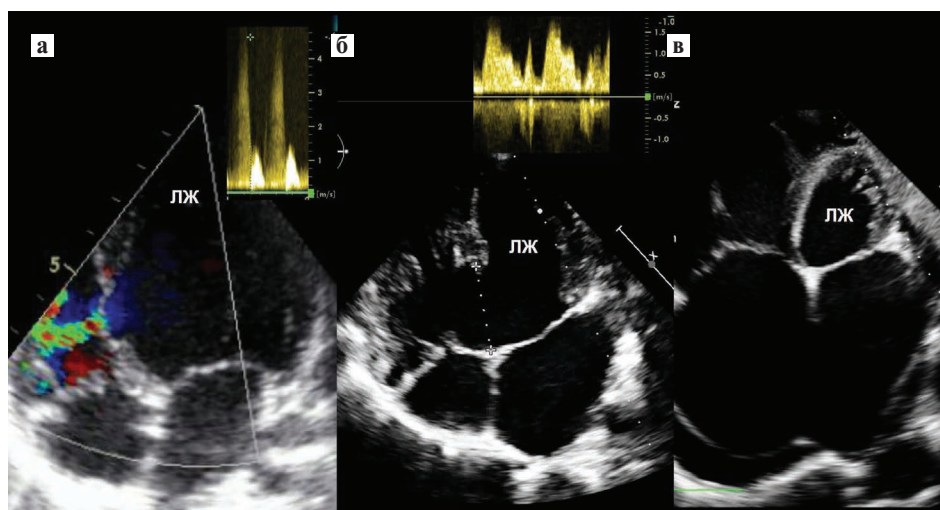


Рис. 2. Адаптация правых камер сердца к высокой легочной гипертензии у пациентов с пре- и посттрикуспидальными дефектами (собственный материал).

**а** — мышечный межжелудочковый дефект с артериовенозным сбросом у ребенка 6 лет: градиент систолического давления левый желудочек-правый желудочек 85 мм рт. ст., увеличены левые отделы сердца; **б** — нерестриктивный приточный межжелудочковый дефект у пациента с синдромом Эйзенменгера; **в** — большой межпредсердный дефект у пациентки 73 лет с легочной артериальной гипертензией, недостаточностью трикуспидального клапана III степени и мерцательной аритмией: расчетное давление в правом желудочке 82 мм рт. ст. ЛЖ — левый желудочек.

Fig. 2. Adaptation of the right heart chambers to high pulmonary hypertension in patients with pre- and post-tricuspid defects (own material).

**а** — muscle defect of the interventricular septum with arteriovenous discharge in a 6-year-old child: systolic pressure gradient left ventricle-right ventricle 85 mm Hg, the left heart is enlarged; **б** — non-restrictive inflow ventricular septal defect in a patient with Eisenmenger's syndrome; **в** — large atrial septal defect in a 73-year-old patient with pulmonary arterial hypertension, grade 3 tricuspid valve insufficiency and atrial fibrillation: the calculated pressure in the right ventricle is 82 mm Hg.

желудочка с выраженной гипертрофией, незначительной дилатацией и сохранной систолической функцией [27, 29]. В такой ситуации оба желудочка работают почти как одна сокращающаяся камера, обеспечивая системный и легочный кровоток, и лучше адаптируются к высокому легочному сопротивлению.

Информативность индекса формы левого желудочка в качестве критерия тяжести легочной гипертензии у пациентов с большим межжелудочковым дефектом невелика [6, 21]. TAPSE зависит от объемной перегрузки и при лево-правом сбросе может быть псевдонормальной [11, 23]. Различия в ремоделировании и адаптации правого желудочка к легочной гипертензии у больных с пре- и посттрикуспидальными дефектами могут успешно выявляться с помощью спекл-трекинга [30]. Для идентификации и прогнозирования систолической дисфункции правого желудочка глобальная продольная деформация <20% имеет большую чувствительность по сравнению с обычно применяемыми методиками.

Выполняя эхокардиографическую оценку легочной гипертензии у пациентов со «сложными» врожденными пороками сердца (с би- и уникуликулярной гемодинамикой), важно определиться в отсутствии стеноза легочной артерии (клапанного, подклапанного или надклапанного — врожденного или созданного путем хирургического сужива-

ния) в качестве компонента порока [1, 2, 20, 27, 28]. У больных с бивентрикулярной гемодинамикой и стенозом легочной артерии по скорости регургитации на венозном атриовентрикулярном клапане можно рассчитать лишь систолическое давление в венозном желудочке. Для приблизительной же оценки систолического давления в системе малого круга кровообращения градиент систолического давления на пути оттока в легочную артерию следует вычесть из расчетного давления в венозном желудочке (рис. 3) [1, 2, 20, 27, 28].

Изолированный клапанный стеноз легочной артерии не препятствует оценке диастолического давления в легочной артерии по скорости легочной регургитации, при подклапанном, надклапанном (например, после суживания легочной артерии) или многоуровневом стенозе измерение диастолического давления неинформативно [17, 20]. В отсутствие антеградного кровотока через легочный клапан (атрезия легочной артерии, после операции Фонтана или двунаправленного кавопульмонального анастомоза с перевязкой легочного ствола) скорость регургитации на венозном атриовентрикулярном клапане не несет информации о давлении в системе малого круга кровообращения [1, 2, 27, 28].

Рядом авторов у пациентов со «сложными» врожденными пороками сердца и системно-легочными анастомозами делаются попытки оценки

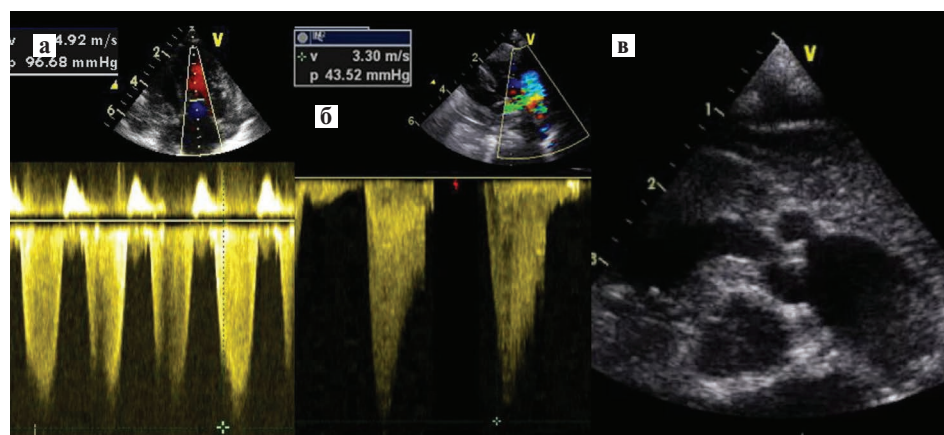


Рис. 3. Оценка систолического давления в легочной артерии при сложных врожденных пороках сердца со стенозом легочной артерии (собственный материал).

а — оценка расчетного давления в венозном желудочке по скорости регургитации на венозном атриовентрикулярном клапане; б — оценка градиента систолического давления на пути оттока из венозного желудочка в легочную артерию с последующим вычитанием полученного значения из расчетного давления в венозном желудочке; в — комбинированный клапанный и подклапанный стеноз легочной артерии.

Fig. 3. Assessment of systolic pressure in the pulmonary artery in complex congenital heart defects with pulmonary artery stenosis (own material).

а — estimation of the calculated pressure in the venous ventricle by the rate of regurgitation on the venous atrioventricular valve; б — evaluation of the gradient of systolic pressure along the outflow path from the venous ventricle to the pulmonary artery, followed by subtracting the resulting value from the calculated pressure in the venous ventricle; в — combined valvular and subvalvular stenosis of the pulmonary artery.

систолического давления в легочной артерии путем измерения градиента давления на анастомозе и вычитания его из системного артериального давления [1, 2, 27]. Однако из-за возможности различных типов, уровня наложения, длины и пространственной формы анастомозов градиент давления может быть недостоверен. Большие по диаметру системно-легочные анастомозы (центральный, Ватерстона—Кули и др.), наложенные пациентам с исходно обедненным легочным кровотоком (тетрада Фалло и др.), при длительном функционировании могут приводить к высокой легочной гипертензии без градиента на анастомозе [1, 14, 28].

При наличии в качестве компонента «сложного» врожденного порока сердца атриовентрикулярной и/или вентрикулоартериальной дискордантности с отхождением легочной артерии от морфологически левого желудочка (транспозиция магистральных сосудов, корригированная транспозиция магистральных сосудов и др. — рис. 4) для оценки расчетного давления в легочной артерии должна применяться скорость регургитации на венозном, морфологически митральном клапане [1, 2, 20, 27]. Морфологически левый желудочек и митральный клапан, приспособленные к функционированию в условиях системного давления, адаптируются к высокой гипертензии лучше, чем морфологически правый желудочек и трикуспидальный клапан; дилатация и дисфункция венозного морфологически левого желудочка и венозного митрального клапана могут не наблюдаться длительное время [1, 2, 20, 27]. Применение таких традиционных эхокардиографических

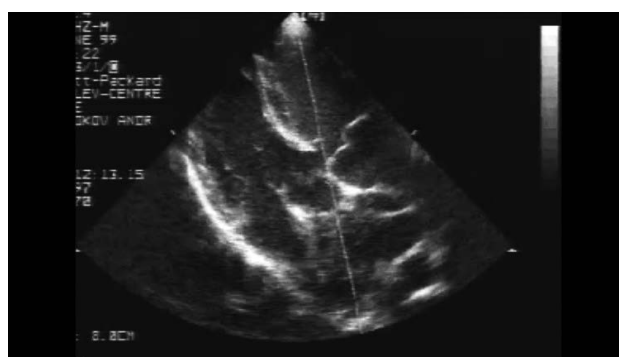


Рис. 4. Вентрикулоартериальная дискордантность (транспозиция магистральных артерий) с межжелудочковым дефектом после суживания легочной артерии (собственный материал). Легочная артерия отходит от морфологически левого, аорта — от морфологически правого желудочка.

Fig. 4. Ventriculoarterial discordance (transposition of the great arteries) with ventricular septal defect after pulmonary artery narrowing (own material). The pulmonary artery departs from the morphologically left ventricle, the aorta from the morphologically right ventricle.

показателей степени тяжести легочной гипертензии, как индекс эксцентричности левого желудочка и соотношения базальных диаметров левого и правого желудочков в этой ситуации не имеет смысла.

У пациентов с простой транспозицией магистральных артерий, переживших период новорожденности без оперативного лечения, исходно системное давление в легочной артерии постепенно снижается; о давлении в малом круге кровообращения можно судить по скорости регургитации на венозном морфологически митральном клапане или по градиенту

систолического давления на открытом артериальном протоке [1, 2, 6]. При наличии межжелудочкового дефекта легочная гипертензия, как правило, сохраняется; обязательно измерение градиента давления на дефекте. При стенозе легочной артерии высокой гипертензии, как правило, не бывает.

Оценка легочной гипертензии при двойном отхождении магистральных артерий с нерестриктивным подаортальным межжелудочковым дефектом аналогична таковой при изолированном дефекте межжелудочковой перегородки; стеноз легочной артерии в качестве компонента порока может предохранить от развития легочной гипертензии [1, 2, 6]. Оценка легочной гипертензии при двойном отхождении магистральных артерий с подлегочным межжелудочковым дефектом схожа с оценкой при транспозиции магистральных артерий. У пациентов с общим артериальным стволом и межжелудочковым дефектом, за исключением редких случаев стеноза легочной артерии в месте отхождения, 100%-я легочная гипертензия существует с рождения, а эхокардиографическая семиотика схожа с таковой нерестриктивных посттрикуспидальных дефектов [1, 2].

К посткапиллярной легочной гипертензии могут приводить как врожденные аномалии левых отделов сердца (стеноз легочных вен, трехпредсердное сердце, врожденные пороки митрального и аортального клапанов, патология дуги аорты), так и дисфункция системного желудочка (рис. 5) [1, 2, 7–15, 20, 27, 28]. Причиной систолической и/или диастолической дисфункции системного желудочка могут быть относительная его гипоплазия, фиброэластоз эндокарда, выраженная гипертрофия, длительное функционирование морфологически правого желудочка в несвойственной ему системной циркуляции и вторичное нарушение функции при различных

врожденных пороках (при врожденной патологии коронарных артерий и др.). Частота дисфункции системного желудочка у больных с врожденными пороками увеличивается с возрастом и иногда может быть связана с перенесенными кардиохирургическими операциями [27].

Систолическая дисфункция системного желудочка — одна из причин посткапиллярной легочной гипертензии. Фракция выброса и/или фракция укорочения системного желудочка, оцененные методами Тейхольца и Симпсона, имеют некоторые ограничения — при неэллипсоидной геометрии системного желудочка, гиповолии, тяжелой митральной регургитации и др. В арсенале современного специалиста насчитывается более 15 методик оценки систолической функции миокарда (тканевая доплерография, методика тканевого следа, трехмерная эхокардиография и др.; см. рис. 5, в).

Выявление диастолической дисфункции системного желудочка может представлять трудности. Эхокардиографические критерии диастолической дисфункции морфологически левого желудочка у взрослых с бивентрикулярной гемодинамикой приведены в табл. 3 [31]. Нормативная база диастолической дисфункции системного желудочка при некорригированных врожденных пороках и морфологически правого системного желудочка не разработана.

Дифференциальная эхокардиографическая диагностика пре- и посткапиллярной легочной гипертензии основывается на анатомических и функциональных изменениях. О посткапиллярной гипертензии свидетельствуют увеличение конечного систолического размера левого предсердия, отклонение межпредсердной перегородки вправо, E/A митрального клапана >1; снижение

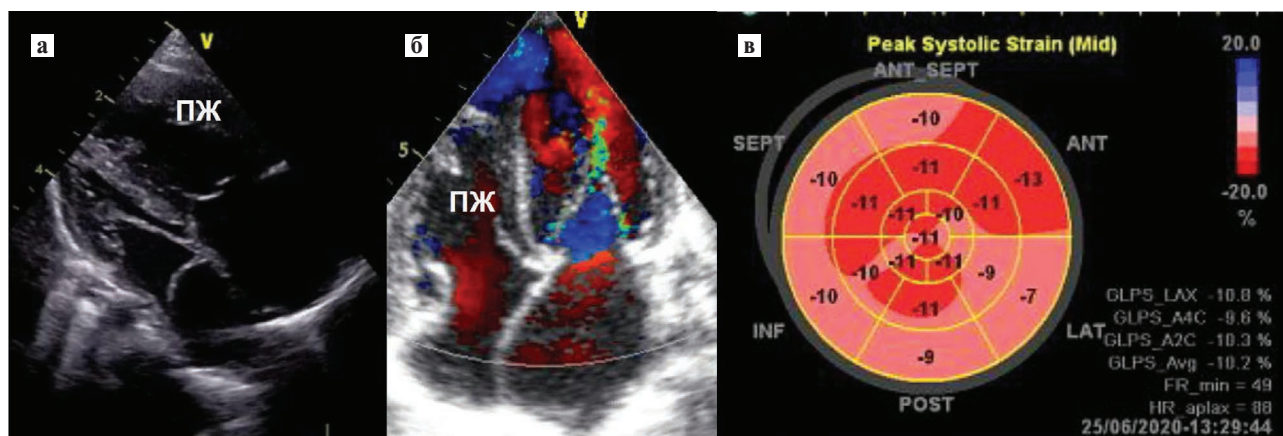


Рис. 5. Врожденные пороки сердца с посткапиллярной легочной гипертензией (собственный материал).

а — трехпредсердное сердце — мембрана в левом предсердии; б — врожденный подклапанный митральный стеноз; в — оценка систолической функции системного желудочка методикой спекл-трекинг. Global Strain=—10,2%. ПЖ — правый желудочек.

Fig. 5. Congenital heart defects with postcapillary pulmonary hypertension (own material). а — three atrial heart — a membrane in the left atrium; б — congenital subvalvular mitral stenosis; в — evaluation of the systolic function of the systemic ventricle using speckle tracking. Global Strain=—10.2%.



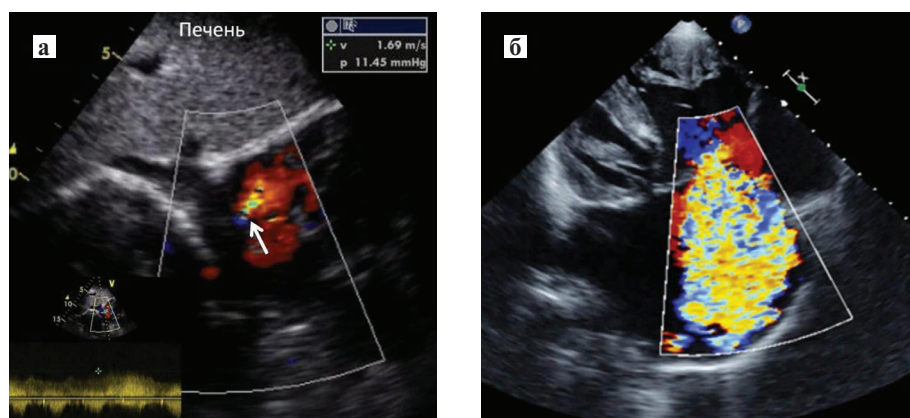


Рис. 6. Врожденные пороки сердца с унивентрикулярной гемодинамикой.

а — оценка давления в легочной артерии после операции Фонтана по скорости кровотока на фенестрации между кондуитом и артериальным предсердием (собственный материал); б — выраженная недостаточность общего атриовентрикулярного клапана при полной форме атриовентрикулярного канала с гипоплазией левого желудочка как причина посткапиллярной легочной гипертензии после двунаправленного кавопульмонального анастомоза [34].

Fig. 6. Congenital heart defects with univentricular hemodynamics.

а — assessment of the pressure in the pulmonary artery after the Fontan operation by the blood flow velocity on the fenestration between the conduit and the atrial artery (own material); б — severe insufficiency of the common atrioventricular valve as a cause of postcapillary pulmonary hypertension after a bidirectional cavopulmonary anastomosis with a full form of the atrioventricular canal with left ventricular hypoplasia [34].

движения миокарда левого желудочка на уровне фиброзного кольца в раннюю диастолу в режиме тканевой доплерографии (Е') и отношение раннедиастолических скоростей трансмитрального потока к движению миокарда на уровне фиброзного кольца митрального клапана  $>10$  [31, 32, 33].

У пациентов с некорригированным функционально единственным желудочком сердца без стеноза легочной артерии скорость регургитации на атриовентрикулярных клапанах отражает систолическое давление в системном желудочке и легочной артерии, при стенозе легочной артерии — только в системном желудочке [1, 20, 27]. Подлегочный стеноз у больных с двуприточным левым желудочком и атрезией трикуспидального клапана с дискордантным вентрикуло-артериальным соотношением может быть обусловлен рестриктивным межжелудочковым дефектом [27].

После операции Фонтана при циркуляции, обеспечиваемой единственной желудочковой камерой в двух последовательно замкнутых кругах кровообращения, легочный кровоток осуществляется за счет прямого поступления крови из системных вен, а оценить давление в легочной артерии методом эхокардиографии нельзя [1, 2, 14, 27, 28]. Однако при наличии фенестрации между путями оттока крови в легочную артерию и артериальным предсердием косвенное представление о давлении в малом круге кровообращения составить можно: в отсутствие причин для посткапиллярной легочной гипертензии скорость кровотока на фенестрации  $>1,8$  м/с свидетельствует о венозной гипертензии (рис. 6, а) [27].

Посткапиллярная легочная гипертензия при врожденных пороках с унивентрикулярной гемодинамикой может быть обусловлена как анатомическими компонентами порока (рестриктивное

Таблица 3. Эхокардиографические критерии диастолической дисфункции системного морфологически левого желудочка у взрослых с бивентрикулярной гемодинамикой [31, 32]

Table 3. Echocardiographic criteria for diastolic dysfunction of the systemic morphologically left ventricle in adults with biventricular hemodynamics

Параметр	Норма	I степень	II степень	III степень
Релаксация левого желудочка	Норма	Нарушена	Нарушена	Нарушена
Давление в левом предсердии	Норма	Норма	Повышено	Повышено
Митральное Е/А	$\geq 0,8$	$\leq 0,8$	0,8–2,0	$>2,0$
Среднее Е/Е'	$<10$	$<10$	10–14	14
Пиковая скорость трикуспидальной регургитации, м/с	$<2,8$	$<2,8$	2,8	2,8
Индексированный объем левого предсердия, мл/м <sup>2</sup>	Норма	Норма или повышен	Повышен	Повышен



межпредсердное сообщение при атрезии или стенозе артериального атриовентрикулярного клапана), так и нарушением функции единственного желудочка и атриовентрикулярных клапанов (рис. 6, б) [14, 27, 28]. Тщательная оценка систолической и диастолической функции единственного желудочка и атриовентрикулярных клапанов крайне важна для исключения посткапиллярного генеза легочной гипертензии после операции Фонтена.

Возможности эхокардиографии в диагностике сегментарной легочной гипертензии ограничены: можно

лишь предположить наличие системно-легочных коллатералей. В то же время делаются попытки косвенно судить о тяжести легочно-сосудистой болезни в кровоснабжаемых коллатеральными сегментах легких путем измерения скорости кровотока в устье коллатерали: скорость >4 м/с может свидетельствовать либо о стенозе коллатерали (в известной мере защищающем от легочной гипертензии), либо о высокой, но еще гиперволемической гипертензии [27].

## ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES):

1. Lai W.W., Mertens L.L., Cohen M.S., Geva T. Echocardiography in pediatric and congenital heart disease. From Fetus to Adult. Second Edition. New Delhi: Wiley Blackwell; 2016: 929
2. Anderson R.H., Baker E.J., Penny D.J., Redington A.N., Rigby M.L., Wernovsky G. Paediatric cardiology. Third edition. Churchill Livingstone: Elsevier; 2009: 1344
3. Lang R.M., Badano L.P., Mor-Avi V., Afilalo J., Armstrong A., Ernande L. et al. Recommendations for Cardiac Chamber Quantification by Echocardiography in Adults: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. J Am Soc Echocardiogr. 2015; 28 (Issue 1):1–39. DOI: 10.1016/j.echo.2014.10.003
4. Rudski L.G., Lai W.W., Afilalo J., Hua L., Handschumacher M.D., Chandrasekaran K. et al. 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; 23:685–713. DOI: 10.1016/j.echo.2010.05.010
5. Zaidi A., Knight D.S., Augustine D.X., Harkness A., Oxborough D., Pearce K. et al. Echocardiographic assessment of the right heart in adults: a practical guideline from the British Society of Echocardiography. Echo Res Pract. 2020; 7(1): G19–G41. DOI: 10.1530/ERP-19-0051
6. Skinner G.J. Echocardiographic Assessment of Pulmonary Arterial Hypertension for Pediatricians and Neonatologists. Front Pediatr. 2017; 5: 168. DOI: 10.3389/fped.2017.00168019
7. Легочная гипертензия, в том числе хроническая тромбоэмболическая легочная гипертензия. Российские клинические рекомендации, 2020. Доступно по ссылке: [https://cr.minzdrav.gov.ru/recommend/159\\_1](https://cr.minzdrav.gov.ru/recommend/159_1). Ссылка активна на 02.07.2021. [Pulmonary hypertension, including chronic thromboembolic pulmonary hypertension. Russian clinical guidelines, 2020. (in Russ.)]
8. Чазова И.Е., Мартынюк Т.В., Валиева З.С., Азизов В.А., Барбараш О.Л., Веселова Т.Н. и др. Евразийские клинические рекомендации по диагностике и лечению легочной гипертензии, 2019. Евразийский кардиологический журнал. 2020; 1: 78–124. [Chazova I.E., Martynyuk T.V., Valieva Z.S., Azizov V.A., Barbarash O.L., Veselova T.N. et al. Eurasian clinical guidelines on diagnosis and treatment of pulmonary hypertension, 2019. Evraziiskii kardiologicheskii zhurnal. 2020; 1: 78–124. (in Russ.)] DOI: 10.24411/2076-4766-2020-10002
9. Galié N., Humbert M., Vachiery J.L., Gibbs S., Lang I., Torbicki A. et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). Eur Heart J. 2016; 37(1): 67–119. DOI: org/10.1093/eurheartj/ehv317
10. Frost A., Badesch D., Gibbs J.S.R., Gopalan D., Khanna D., Manes A. et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. Eur Respir J. 2019; 53(1). pii: 1801904. DOI: 10.1183/13993003.01904-2018
11. Rosenzweig E.B., Abman S.H., Adatia I., Beghetti M., Bonnet D., Haworth S. et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. Eur Respir J. 2019; 53 (1): pii: 1801916. DOI: 10.1183/13993003.01916-2018
12. Vachiery J.L., Tedford R.J., Rosenkranz S., Palazzini M., Lang I., Guazzi M. et al. Pulmonary hypertension due to left heart disease. Eur Respir J. 2019; 53(1): pii: 1801897. DOI: 10.1183/13993003.01897-2018
13. Легочная гипертензия у детей. Российские клинические рекомендации, 2017. Доступно по ссылке: [https://dzhmao.ru/spez/klin\\_recom/neonatologiya/legochnGiper.pdf](https://dzhmao.ru/spez/klin_recom/neonatologiya/legochnGiper.pdf) Ссылка доступна на 02.07.2021. [Pulmonary hypertension in children. Russian clinical guidelines, 2017. (in Russ.)]
14. Гипертензионная сосудистая болезнь легких, ассоциированная с врожденными пороками сердца, у детей. Российские клинические рекомендации, 2018. Доступно по ссылке: [https://cr.minzdrav.gov.ru/recommend/50\\_1](https://cr.minzdrav.gov.ru/recommend/50_1). Ссылка доступна на 02.07.2021. [Hypertensive pulmonary vascular disease associated with congenital heart diseases in children. Russian clinical guidelines, 2018. (in Russ.)]
15. Hansmann G., Koestenberger M., Alastalo T.P., Apitz C., Austin E.D., Bonnet D. et al. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. J Heart Lung Transplant. 2019; 38(9): 879–901. DOI: 10.1016/j.healun.2019.06.022
16. Koestenberger M., Apitz C., Abdul-Khaliq H., Hansmann G. Transthoracic echocardiography for the evaluation of children and adolescents with suspected or confirmed pulmonary hypertension. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and D6PK. Heart. 2016; 102 Suppl 2: ii14–22. DOI: 10.1136/heartjnl-2014-307200
17. Amsellem M., Sternbach J.M., Adigopula S., Kobayashi Y., Vu T.A., Zamanian R. et al. Addressing the controversy of estimating pulmonary arterial pressure by echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2016; 29: 93–102. DOI: 10.1016/j.echo.2015.11.001

18. Yock P.G., Popp R.L. Noninvasive estimation of right ventricular systolic pressure by Doppler ultrasound in patients with tricuspid regurgitation. *Circulation* 1984; 70: 657–662. DOI: 10.1161/01.CIR.70.4.657
19. Fisher M.R., Forfia P.R., Chamara E., Houston-Harris T., Champion H.C., Girgis R.E. et al. Accuracy of Doppler echocardiography in the hemodynamic assessment of pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med* 2009; 179(7): 615–621. DOI: 10.1164/rccm.200811-1691OC
20. Rimington H., Chambers J.B. Echocardiography. A practical guide for reporting and interpretation. Third edition. CRC Press; 2016: 246
21. Abraham S., Weismann C.G. Left ventricular end-systolic eccentricity index for assessment of pulmonary hypertension in infants. *Echocardiography* 2016; 33: 910–915. DOI: 10.1111/echo.13171
22. Forfia P.R., Fisher M.R., Mathai S.C., Houston-Harris T., Hemnes A.R., Borlaug B.A. et al. Tricuspid annular displacement predicts survival in pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 174(9):1034–1041. DOI: 10.1164/rccm.200604-547OC
23. Gurudevan S.V., Malouf P.J., Kahn A.M., Auger W.R., Waltman T.J., Madani M. et al. Noninvasive assessment of pulmonary vascular resistance using Doppler tissue imaging of the tricuspid annulus. *J Am Soc Echocardiogr.* 2007; 20(10): 1167–1171. DOI: 10.1016/j.echo.2007.02.004
24. De Castro S., Cavarretta E., Milan A., Caselli S., Di Angelantonio E., Vizza Carmine D. et al. Usefulness of tricuspid annular velocity in identifying global RV dysfunction in patients with primary pulmonary hypertension: a comparison with 3D echo-derived right ventricular ejection fraction. *Echocardiography* 2008; 25(3): 289–293. DOI: 10.1111/j.1540-8175.2007.00587.x
25. Friedberg M., Merten L. Tissue velocities, strain, and strain rate for echocardiographic assessment of ventricular function in congenital heart disease. *Eur J Echocardiogr* 2009; 10: 585–593. DOI: org/10.1093/ejehocardiography/jep045
26. Eidem B.W., McMahon C.J., Cohen R.R., Wu J., Finkelshstein I., Kovalchin J.P. et al. Impact of cardiac growth on Doppler tissue imaging velocities: a study in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr* 2004; 17(3): 212–221. DOI: 10.1016/j.echo.2003.12.005
27. Mocer P., Li W., Dimopoulos K. Echocardiography in the Diagnosis and Follow-Up of Patients with Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Heart Disease. In: Dimopoulos K, Diller GP (eds). *Pulmonary Hypertension in Adult Congenital Heart Disease*. Springer; 2017: 163–179. DOI: 10.1007/978-3-319-46028-4
28. Горбачевский С.В., Шмалыц А.А., Плотникова Л.Р. Легочная гипертензия у детей с врожденными пороками сердца. Москва: Кедр; 2018: 91. [Gorbachevsky S.V., Shmalys A.A., Plotnikova L.R. Pulmonary hypertension in children with congenital heart disease. Moscow: Kedr; 2018: 91 (in Russ.)]
29. Mocer P., Kempny A., Liodakis E., Alonso Gonzales R., Germanakis I., Diller G.P. et al. Physiological differences between various types of Eisenmenger syndrome and relation to outcome. *Int J Cardiol* 2015; 179: 455–460. DOI: 10.1016/j.ijcard.2014.11.100
30. Mocer P., Iriart X., Bouvier P., Baudouy D., Gibelin P., Saady R. et al. Speckle-tracking imaging in patients with Eisenmenger syndrome. *Arch Cardiovasc Dis* 2016; 109(2): 104–112. DOI: 10.1016/j.acvd.2015.11.013
31. Nagueh S.F., Smiseth O.A., Appleton C.P., Byrd B.F., Dokainish H., Edvardsen T. et al. Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function by Echocardiography: An Update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2016; 29: 277–314. DOI: org/10.1016/j.echo.2016.01.011
32. Augustine D.X., Coates-Bradshaw L.D., Willis J., Harkness A., Ring L., Grapsa J. et al. BSE pulmonary hypertension guideline. *Echo Res Pract* 2018; 5 (3): G11–G24. DOI: 10.1530/ERP-17-0071
33. Бокерия Л.А., Барышников И.Ю., Горбачевский С.В. Эхокардиография в диагностике и оценке легочной гипертензии. Учебное пособие. Москва, 2017; 54 с [Bokeriya L.A., Baryshnikova I.Yu., Gorbachevsky S.V. Echocardiography in the diagnosis and assessment of pulmonary hypertension. Tutorial. Moscow, 2017; 54 p. (in Russ.)]

Поступила: 27.07.21

Received on: 2021.07.27

#### Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

#### Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.