

Выбор эхокардиографических показателей для определения фенотипа гемодинамики у детей после операции Фонтена

Для корреспонденции:

Татьяна Владимировна
Матановская,
tania-larigina@yandex.ru

Поступила в редакцию
10 сентября 2021 г. Исправлена
4 октября 2021 г. Принята
к печати 14 декабря 2021 г.

Цитировать:

Синельников Ю.С.,
Орехова Е.Н., Орехов С.А.,
Матановская Т.В. Выбор
эхокардиографических
показателей для определения
фенотипа гемодинамики
у детей после операции
Фонтена. *Патология
кровообращения
и кардиохирургия.*
2022;26(2):38-48. <https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-38-48>

Финансирование

Исследование не имело
спонсорской поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии
конфликта интересов.

ORCID ID

Ю.С. Синельников, <https://orcid.org/0000-0002-6819-2980>

Е.Н. Орехова, <https://orcid.org/0000-0002-7097-8771>

С.А. Орехов, <https://orcid.org/0000-0001-8279-7794>

Т.В. Матановская, <https://orcid.org/0000-0002-2277-8935>

© Синельников Ю.С.,
Орехова Е.Н., Орехов С.А.,
Матановская Т.В., 2022



Ю.С. Синельников^{1,2}, Е.Н. Орехова^{1,2}, С.А. Орехов¹, Т.В. Матановская¹

¹ Федеральное государственное бюджетное учреждение «Федеральный центр сердечно-сосудистой хирургии имени С.Г. Суханова» Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Пермь), Пермь, Российская Федерация

² Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Пермский государственный медицинский университет имени академика Е.А. Вагнера» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Пермь, Российская Федерация

Аннотация

Цель. Оценить различия вариантов гемодинамики и их связь с проявлениями сердечной недостаточности у детей после операции Фонтена на основании эхокардиографических критериев.

Методы. Обследовали 30 детей в возрасте $8,06 \pm 4,30$ года, площадь поверхности тела $0,95 \pm 0,33$ м², 12 мальчиков (40%), с функционально единственным желудочком сердца после тотального кавопульмонального соединения с фенестрацией экстракардиального кондуита. Кроме традиционных эхокардиографических показателей, оценивали параметры преднагрузки системного желудочка (ударный индекс выходного тракта), постнагрузки (артериальную эластичность), артериальный комплаенс, конечную систолическую эластичность, вентрикулоартериальную сопряженность, транспульмональный градиент. Оценивали функциональный класс сердечной недостаточности. Определяли концентрацию N-концевого мозгового натрийуретического пептида.

Результаты. У 33,3% (n = 10) детей параметры функции системного желудочка сопоставимы с нормативными значениями при бивентрикулярной гемодинамике. У 3 (10%) пациентов снижены значения систолической функции системного желудочка (фракция выброса $40,0 \pm 3,5$ %, фракция изменения площади $44,6 \pm 3,5$ %, продольная деформация $-4,03 \pm 0,87$ %), преднагрузки (ударный индекс выходного тракта системного желудочка $13,30 \pm 0,64$ мл/м²), артериального комплаенса ($0,47 \pm 0,17$ мл/мм рт. ст.), повышена вентрикулоартериальная сопряженность ($1,81 \pm 0,10$). У 36,6% (n = 11) детей снижена преднагрузка (ударный индекс выходного тракта системного желудочка $27,4 \pm 1,2$ мл/м²), повышена вентрикулоартериальная сопряженность ($2,17 \pm 0,16$), снижена желудочковая эластичность ($1,98 \pm 0,45$ мм рт. ст./мл), повышено давление наполнения системного желудочка ($E/e' 13,2 \pm 1,7$). В 20% случаев (n = 6) увеличен транспульмональный градиент ($11,6 \pm 0,9$ мм рт. ст.).

Выводы. У детей после операции Фонтена выявили 4 фенотипа гемодинамики в соответствии с эхокардиографическими показателями: компенсированный, гипоконтрактивный, с нарушенными диастолическими свойствами системного желудочка и с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением. При гипоконтрактивном фенотипе гемодинамики определяется значительно повышенная концентрация N-концевого мозгового натрийуретического пептида. Фенотип гемодинамики с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением чаще ассоциирован с более высоким функциональным классом сердечной недостаточности.

Ключевые слова: гемодинамика; натрийуретический пептид; операция Фонтена; сердечная недостаточность; эхокардиография

Введение

Дети с унивентрикулярной гемодинамикой, которые перенесли этапную коррекцию, завершившуюся операцией Фонтена, имеют существенные особенности кровообращения и нуждаются в постоянном наблюдении и лечении [1; 2]. Клинические симптомы сердечной недостаточности (СН) встречаются у детей после операции Фонтена, но варианты проявлений нарушения гемодинамики у этих больных многообразны [2; 3]. Причинами развития СН могут быть как собственно потеря контрактильности системного желудочка (СЖ), так и снижение насосной функции на фоне низкой преднагрузки, повышенной постнагрузки, нарушенной релаксации и повышенного давления наполнения СЖ, а также комбинации нескольких факторов [1; 3; 4]. После полного cavoпюльмонального соединения параметры систолической функции СЖ определяются не столько контрактильностью миокарда, сколько транспюльмональным потоком, который, в свою очередь, зависит от легочного сосудистого сопротивления и венозного давления [4; 5].

Таким образом, перед кардиологом, наблюдающим за ребенком после операции Фонтена, стоит задача динамической и неинвазивной оценки группы параметров, способных характеризовать гемодинамический профиль пациента: контрактильность СЖ, его диастолическую функцию, легочно-сосудистое сопротивление. Все эти показатели легко получить при выполнении ангиокардиографии, однако метод инвазивен и не подходит для динамической оценки. Мультиспиральная компьютерная томография и магнитно-резонансная томография являются стандартом обследования пациентов, перенесших операцию Фонтена, предоставляют точную морфологическую информацию и более надежные объемные измерения по сравнению с эхокардиографией [6]. Однако оба метода не подходят для мониторинга данных. Таким образом, эхокардиография остается методом выбора оценки гемодинамики пациентов с функционально единственным желудочком сердца после операции Фонтена [7]. Основными гемодинамическими переменными, влияющими на функцию СЖ и его адаптацию, являются преднагрузка, постнагрузка и сократимость [8; 9]. Неинвазивные эхокардиографические параметры часто используют для характеристики таких гемодинамических характеристик, как преднагрузка (ударный индекс выходного тракта (УИ ВТ)), постнагрузка (артериальная эластичность) и сократительная и насосная функции (фракция выброса (ФВ), продольная деформация, сердечный выброс (СВ), сердечный индекс (СИ)) [8; 9]. Однако взаимосвязи этих показате-

лей сложно интерпретировать у детей после операции Фонтена [8–10]. Следовательно, необходимо определить группы эхокардиографических критериев, указывающих на потенциальные причины недостаточности кровообращения у детей после полного cavoпюльмонального соединения, что поможет лечащему врачу понять гемодинамические особенности и индивидуальный патофизиологический механизм СН у конкретного пациента и в перспективе оптимизировать лечебную тактику.

Цель исследования — оценить различия вариантов гемодинамики и их связь с проявлениями СН у детей после операции Фонтена на основании эхокардиографических критериев.

Методы

Работу проводили в ФГБУ «ФЦССХ им. С.Г. Суханова» Минздрава России (г. Пермь). Обследовали 30 детей в возрасте $8,06 \pm 4,30$, Me 6 (Min 3 – Max 17) года, рост $124,7 \pm 22,5$, 121 (90–175) см, масса тела $27,00 \pm 14,36$, 22 (12–66) кг, площадь поверхности тела $0,95 \pm 0,33$, 0,88 (0,60–1,75) м², 12 мальчиков (40 %), с функционально единственным желудочком сердца после полного cavoпюльмонального соединения с фенестрацией экстракардиального кондуита. Исследование одобрено локальным этическим комитетом учреждения (протокол № 8 от 10.08.2020 г.). Письменное информированное согласие получено от родителей обследованных детей. Средний возраст пациентов на момент выполнения операции Фонтена $4,4 \pm 1,8$, 4 (2–9) года. У 17 детей (56,6 %) выявили морфологию левого СЖ, у 10 (33,3 %) — правого, у 3 (10 %) — неопределенную морфологию СЖ. В обследование не включали пациентов, имеющих: нарушение ритма сердца на момент исследования; искусственный водитель ритма; стеноз cavoпюльмонального соединения; деформацию или стеноз легочных артерий, легочных вен; субаортальную обструкцию; обструкцию дуги аорты; более чем незначительную аортальную недостаточность или недостаточность на предсердно-желудочковом клапане более 1-й ст.; печеночную или почечную дисфункцию; неудовлетворительную эхокардиографическую визуализацию.

Функциональный класс (ФК) СН оценивали по модифицированной классификации Росса в соответствии с возрастным диапазоном (0–3 мес., 4–12 мес., 1–3 года, 4–8 лет и 9–18 лет) по 10 переменным [11]. У 25 (83,3 %) детей выявили II ФК СН, у 5 (16,6 %) — III ФК. Определяли концентрацию N-концевого мозгового натрийуретического пептида (NT-proBNP) в сыворотке крови методом иммунохемилюминесцентного анализа с помощью диагностической системы VITROS

ЕСi/ЕСiQ (Ortho Clinical Diagnostics, Паритан, США), линейный предел измерений 11,1–35000,0 пг/мл, референсные диапазоны для возраста 3–6 лет от 23 до 327 пг/мл, 7–14 лет от 11 до 242 пг/мл, 15–18 лет от 11 до 207 пг/мл [12]. Среди обследованных концентрация N-концевого мозгового натрийуретического пептида составила $1106,2 \pm 1045,0$, Ме 413 [LQ 100; UQ 7600] пг/мл. По данным пульсоксиметрии, среднее насыщение крови кислородом $91,1 \pm 4,1$, 92 [82; 96] %. Пациенты постоянно принимали аспирин (n = 30, 100 %), варфарин (n = 6, 20 %), каптоприл (n = 5, 16,7 %), метопролол (n = 2, 6,66 %), силденафил (n = 17, 56,6 %), спиронолактон (n = 18, 60 %).

По данным мультиспиральной компьютерной томографии сердца с контрастированием исключали нарушения в зонах кавопультмонального соединения (стенозы, тромботические массы или окклюзии), а также сужения либо компрессии легочных артерий, стенозы легочных вен, тромботические массы в камерах сердца.

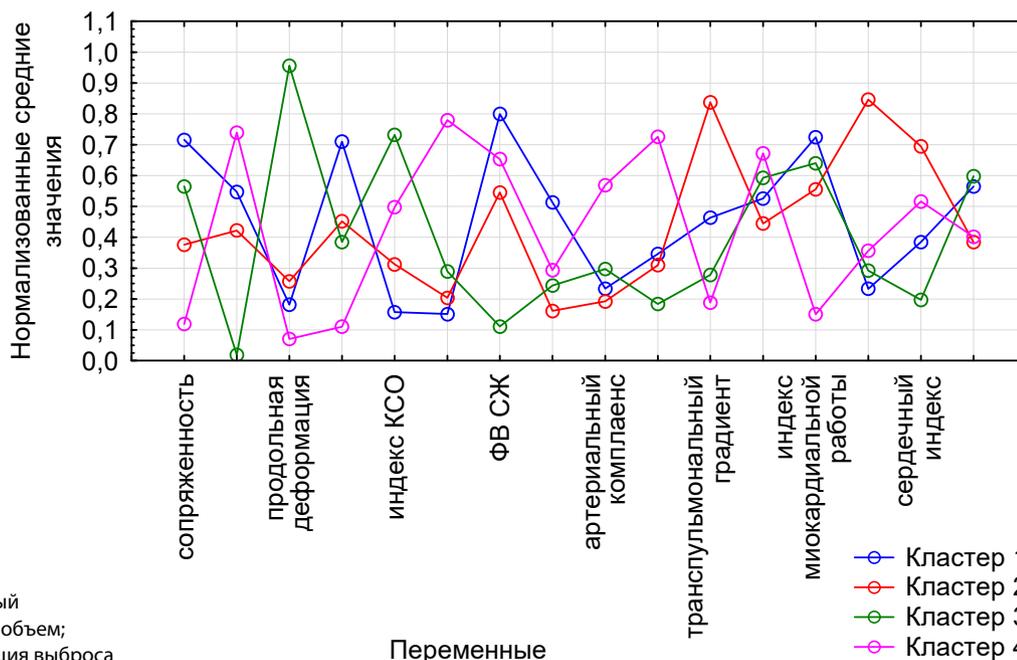
Эхокардиографическое исследование в режиме 2D проводили на аппарате Acuson SC 2000 (Siemens Medical Systems, Маунтин-Вью, США) с использованием датчиков 4V1C и 8V3, методом Симпсона рассчитали: индекс конечного систолического объема (КСО) СЖ $29,03 \pm 12,07$, Ме 26,9 [LQ 11,1; UQ 60,0] мл/м²; индекс конечного диастолического объема (КДО) СЖ $64,54 \pm 20,88$, 64,9 [27,2; 114,0] мл/м²; ФВ СЖ $54,10 \pm 6,03$, 55 [40; 65] %; СВ СЖ $2,26 \pm 0,70$, 1,95 [1,4; 4,1] л/мин; СИ СЖ $2,53 \pm 0,60$, 2,4 [1,57; 3,70] л/мин/м²; индекс массы миокарда СЖ $68,96 \pm 13,10$, 71,5 [43; 96] г/м²; фракцию изменения площади (ФИП) СЖ $44,4 \pm 4,4$, 45 [34; 52] %; с использованием тканевого доплера — индекс миокардиальной работы (индекс Tei) СЖ $0,52 \pm 0,22$, 0,6 [0,19; 0,89], с использованием технологии визуализации вектора скорости движения миокарда (англ. velocity vector imaging) — продольную деформацию СЖ $-16,2 \pm 4,5$, -16 [–3,3; –20,0] % в соответствии с действующими рекомендациями [6–8; 13–15]. Для косвенной оценки давления наполнения СЖ оценивали соотношение E/e': $8,94 \pm 3,30$, 8,4 [4; 18]. С помощью импульсно-волнового доплера оценивали пиковую скорость волны E предсердно-желудочкового кровотока (в м/с), отражающую скорость раннего быстрого наполнения СЖ (у пациентов с общим предсердно-желудочковым клапаном контрольный объем доплера устанавливали на уровне створок в проекции порции доминантного желудочка, при двуприточном единственном желудочке оценивали трансмитральный поток, при корригированной транспозиции маги-

стральных сосудов — транстрикуспидальный кровоток). С использованием импульсно-волнового тканевого доплера измеряли раннюю диастолическую скорость движения латеральной части фиброзного кольца атриовентрикулярного клапана СЖ e' (в м/с), вычисляя среднее значение скоростей фиброзного кольца в проекции двух стенок, ограничивающих системный желудочек [6; 7].

Кроме того, для оценки преднагрузки СЖ вычисляли ударный объем выходного тракта по формуле: диаметр субаортального тракта² × 0,785 × интеграл линейной скорости кровотока в субаортальном тракте СЖ [9; 13; 14]. Полученное значение индексировали к площади поверхности тела для вычисления УИ ВТ СЖ: $26,98 \pm 6,01$, 27,7 [12,8; 38,5] мл/м². Как параметр постнагрузки СЖ рассчитывали артериальную эластичность (англ. Arterial Elastance) по формуле: конечное систолическое давление / ударный объем (где конечное систолическое давление = систолическое артериальное давление × 0,9) [9; 10]. Средние значения артериальной эластичности в обследованной группе $3,60 \pm 0,78$, 3,4 [2,2; 6,0] мм рт. ст./мл. Артериальный комплаенс (англ. Arterial Compliance) вычисляли по формуле: ударный объем / пульсовое артериальное давление [9; 10]. Средние значения артериального комплаенса у обследованных детей $0,63 \pm 0,26$, 0,56 [0,24; 1,30] мл/мм рт. ст. Независимый от объема показатель насосной функции СЖ, конечную систолическую эластичность (англ. End-Systolic Ventricular Elastance), рассчитывали как соотношение конечного систолического давления и КСО СЖ [9; 10]. У обследованных детей средняя конечная систолическая эластичность составила $2,62 \pm 0,94$, 2,3 [1,4; 4,2] мм рт. ст./мл. Вентрикулоартериальную сопряженность (англ. Ventricular-Arterial Coupling) вычисляли как соотношение артериальной эластичности и конечной систолической эластичности [9; 10]. Средние значения вентрикулоартериальной сопряженности у обследованных составили $1,6 \pm 0,5$, 1,6 [0,8; 2,6]. Поскольку после операции Фонтана кровоток через легкие определяется транспульмональным градиентом (разницей между центральным венозным давлением и давлением в легочных венах), как косвенный показатель, отражающий легочное сосудистое сопротивление, оценивали транспульмональный градиент (ТПГ): средний градиент потока через фенестрацию кавопультмонального кондуита и предсердия получали с использованием импульсно-волнового доплера (норма 5–8 мм рт. ст.) [6; 7]. Средние значения ТПГ составили $7,4 \pm 2,4$, 7 [4; 13] мм рт. ст.

Кластеризация эхокардиографических параметров

График средних значений для непрерывных переменных
Число кластеров: 4
k-средние



Примечание.

КСО — конечный систолический объем;
ФВ СЖ — фракция выброса системного желудочка.

Статистический анализ выполняли с помощью программы Statistica версии 12.0 (Statsoft, Талса, США). Непрерывные переменные представляли как среднее значение $M \pm$ стандартное отклонение SD, медиану (Me) и диапазон минимальных и максимальных значений [LQ; UQ]. Все показатели проверяли на нормальность распределения тестом Колмогорова – Смирнова и на однородность дисперсии тестом Левена. Категориальные переменные представляли как частоту (в %). С использованием модуля Data Mining применяли классификационный EM алгоритм и метод k-средних (англ. Generalized Expectation Maximization & k-Means Cluster Analysis) для кластеризации полученных эхокардиографических данных. Разбили 16 исходных эхокардиографических переменных-кандидатов (индексы КСО и КДО и ФВ СЖ по Симпсону, СВ СЖ, СИ СЖ, индекс массы миокарда СЖ, УИ ВТ СЖ, ФИП СЖ, продольная деформация СЖ, E/e' , индекс миокардиальной работы СЖ, ТПГ, артериальная эластичность, конечная систолическая эластичность, вентрикулоартериальная сопряженность, артериальный комплаенс) на 4 кластера (рисунок). С помощью одностороннего

дисперсионного анализа (англ. ANalysis Of VAriance, ANOVA) оценивали вклад каждого эхокардиографического параметра в разделение на кластеры (табл. 1). Качество кластеризации оценивали критерием Фишера и уровнем статистической значимости ($p < 0,05$ считали значимым). Многомерный дисперсионный анализ (англ. Multivariate ANalysis Of VAriance, MANOVA) выполняли для сравнения средних значений данных в 4 кластерах (с расчетом значения H-критерия Краскела – Уоллиса, проведением попарных апостериорных сравнений с использованием критерия Манна – Уитни с поправкой Бонферрони для показателей, продемонстрировавших статистически значимые различия). Для сравнения долей пациентов со II и III ФК СН у детей в кластерах с различными фенотипами гемодинамики использовали критерий МакНемара (англ. McNemar's Chi-Square test).

Результаты

В соответствии с выполненным кластерным анализом выделили 4 подгруппы пациентов в зависимости от сгруппированных эхокардиографических

Табл. 1. Межгрупповая и внутригрупповая дисперсия эхокардиографических параметров в 4 кластерах

Переменная	Межгрупповая дисперсия (SS)	Число степеней свободы	Внутригрупповая дисперсия (SS)	Число степеней свободы	Критерий Фишера	p
Ударный индекс выходного тракта СЖ	855,767	3	195,028	26	38,02	0,00000
E/e'	309,488	3	77,607	26	34,55	0,00000
Индекс миокардиальной работы СЖ	0,296	3	1,075	26	2,38	0,09
Фракция изменения площади СЖ	76,489	3	478,711	26	1,3	0,26
Продольная деформация СЖ	524,252	3	59,601	26	76,23	0,00000
Артериальная эластичность	5,26	3	1,74	26	3,45	0,03
Артериальный комплаенс	1,013	3	0,972	26	9,02	0,0026
Конечная систолическая эластичность	16,112	3	11,320	26	12,3	0,00003
Вентрикулоартериальная сопряженность	6,182	3	1,973	26	27,15	0,00000
Транспульмональный градиент	65,777	3	10,491	26	50	0,00005
Индекс конечного систолического объема СЖ*	904,985	3	381,928	26	20,35	0,00001
Индекс конечного диастолического объема СЖ*	1355,522	3	320,732	26	36,62	0,0001
Фракция выброса СЖ*	1175,646	3	555,854	26	18,3	0,0018
Сердечный выброс СЖ	2,38	3	14,370	26	1,44	0,25
Сердечный индекс СЖ	1	3	9,309	26	0,9	0,43
Индекс массы миокарда СЖ	217	3	4778	26	0,39	0,7

Примечание. СЖ — системный желудочек; E/e' — показатель, отражающий давление наполнения СЖ: отношение пиковой скорости волны предсердно-желудочкового кровотока к ранней диастолической скорости движения латеральной части фиброзного кольца атриовентрикулярного клапана СЖ; * — показатель рассчитан методом Симпсона.

параметров. Дисперсионный анализ показал существенные различия эхокардиографических показателей в кластерах ($F = 37,6$, $p = 0,000001$). В табл. 2 представлены средние значения и 95% доверительный интервал (ДИ) изученных данных в каждом кластере с величиной статистической значимости различий.

Эхокардиографические показатели 33,3 % ($n = 10$) пациентов отнесли к I кластеру, в котором отметили волюметрические параметры СЖ, сопоставимые с нормативными значениями при би-вентрикулярной гемодинамике: индекс КСО СЖ $25,3 \pm 3,5$ мл/м², индекс КДО СЖ $60,0 \pm 4,2$ мл/м². У пациентов, отнесенных к этому кластеру, были сохранены показатели насосной и систолической функций СЖ: УИ ВТ $32,6 \pm 2,8$ мл/м², СВ $2,4 \pm 0,5$ л/мин, СИ $2,73 \pm 0,67$ л/мин/м², ФВ $58,0 \pm 2,9$ %, ФИП $46,2 \pm 4,4$ %, конечная систолическая эластичность $3,65 \pm 0,70$ мм рт. ст./мл. Индекс массы миокарда СЖ в I кластере составил $62,6$ г/м². Характеристики продольной деформации СЖ были наиболее оптимальными: $-19,04 \pm 1,01$ %. Суррогатный маркер, отражающий систолическую и диастолическую

функции СЖ (индекс Tei), и косвенный показатель давления наполнения СЖ E/e' не превышали нормы, принятые в оценке левого желудочка: индекс Tei $0,3 \pm 0,1$; E/e' $5,05 \pm 0,59$. В пределах норматива оказались значения вентрикулоартериальной сопряженности ($0,98 \pm 0,10$) и артериального комплаенса ($0,83 \pm 0,24$ мл/мм рт. ст.). ТПГ, отражающий легочное сосудистое сопротивление, продемонстрировал нормальный диапазон: $5,2 \pm 0,7$ мм рт. ст. Таким образом, оцененные эхокардиографические показатели, которые определили в I кластере данных, можно отнести к компенсированному фенотипу гемодинамики у детей после операции Фонтена.

Эхокардиографические параметры только 3 пациентов (10 %) отнесли ко II кластеру, в котором отметили самые низкие значения насосной (СВ $2,0 \pm 0,4$ л/мин, СИ $2,00 \pm 0,38$ л/мин/м²), систолической (ФВ $40,0 \pm 3,5$ %, ФИП $44,6 \pm 3,5$ %) и контрактильной функций СЖ (продольная деформация $-4,03 \pm 0,87$ %). В этой подгруппе выявили самые высокие значения индекса КСО СЖ среди обследованных ($32,3 \pm 6,6$ мл/м²), тогда как индекс КДО ($45,9 \pm 4,5$ мл/м²) не отличался значимо от данных в других

Табл. 2. Эхокардиографические параметры в соответствии с выделенными кластерами

Показатель	I кластер, n = 10	II кластер, n = 3	III кластер, n = 11	IV кластер, n = 6	H (p)
Ударный индекс выходного тракта СЖ, мл/м ²	32,6 ± 2,8 [30,6; 34,6]	13,30 ± 0,64 [11,6; 19,0]	27,4 ± 1,2 [25; 28]	23,5 ± 1,2 [22; 25]	
I кластер (p)		0,0001	0,001	0,0001	26,3 (0,0000)
II кластер (p)	0,00001		0,0001	0,00001	
III кластер (p)	0,00001	0,00001		0,00022	
IV кластер (p)	0,00001	0,0001	0,0002		
E/e'	5,05 ± 0,59 [4,6; 5,5]	8,7 ± 0,7 [7,05; 10,40]	13,2 ± 1,7 [12,07; 14,30]	9,7 ± 0,9 [8,7; 10,7]	
I кластер (p)		0,000037	0,000001	0,00001	25,7 (0,0000)
II кластер (p)	0,00037		0,000001	1	
III кластер (p)	0,00001	0,000027		0,00026	
IV кластер (p)	0,00001	1	0,00026		
Индекс миокардиальной работы СЖ	0,3 ± 0,1 [0,2; 0,3]	0,63 ± 0,20 [0,5; 0,9]	0,71 ± 0,10 [0,6; 0,8]	0,51 ± 0,10 [0,60; 0,78]	
I кластер (p)		0,0008	0,0001	0,004	10 (0,001)
II кластер (p)	0,0008		1	1	
III кластер (p)	0,0001	1		0,04	
IV кластер (p)	0,004	1	0,04		
Фракция изменения площади СЖ, %	46,2 ± 4,4 [43; 46]	44,6 ± 3,5 [36; 53]	43,4 ± 5,2 [40; 47]	43,0 ± 2,6 [40,1; 46,0]	2,7 (0,4)
Продольная деформация СЖ, %	-19,04 ± 1,01 [-19; -18]	-4,03 ± 0,87 [-6,0; -1,9]	-16,8 ± 1,9 [-18; -15]	-16,5 ± 1,4 [-18; -15]	
I кластер (p)		0,000001	0,0016	0,0009	18,6 (0,0000)
II кластер (p)	0,00001		0,00001	1	
III кластер (p)	0,0016	0,00001			
IV кластер (p)	0,0009	0,00001	1		
Артериальная эластичность, мм рт. ст./мл	3,80 ± 0,57 [3,4; 4,2]	3,4 ± 0,6 [1,8; 5,1]	4,2 ± 0,9 [3,5; 4,8]	3,7 ± 1,2 [2,4; 4,9]	1,6 (0,63)
Артериальный комплаенс, мл/мм рт. ст.	0,83 ± 0,24 [0,65; 1,09]	0,47 ± 0,17 [0,35; 0,59]	0,56 ± 0,10 [0,43; 0,70]	0,6 ± 0,3 [0,3; 0,9]	
I кластер (p)		0,004	0,075	0,36	12 (0,006)
II кластер (p)	0,004		1	1	
III кластер (p)	0,0075	1		1	
IV кластер (p)	0,36	1	1		
Конечная систолическая эластичность, мм рт. ст./мл	3,65 ± 0,70 [3,14; 4,10]	1,86 ± 0,20 [1,2; 2,4]	1,98 ± 0,45 [1,6; 2,2]	2,4 ± 0,7 [1,7; 3,1]	
I кластер (p)		0,000593	0,000004	0,001	17 (0,0006)
II кластер (p)	0,000593		1	0,001	
III кластер (p)	0,000004	1		0,001	
IV кластер (p)	0,003265	0,001	0,001		
Вентрикулоартериальная сопряженность	0,98 ± 0,10 [0,90; 1,05]	1,81 ± 0,10 [1,6; 2,0]	2,17 ± 0,16 [1,80; 2,26]	1,48 ± 0,17 [1,3; 1,6]	
I кластер (p)		0,0001	0,00001	0,00001	25,8 (0,0000)
II кластер (p)	0,0001		0,0014	0,0026	
III кластер (p)	0,00001	0,0014		0,00001	
IV кластер (p)	0,00001	0,0026	0,00001		
Транспульмональный градиент, мм рт. ст.	5,2 ± 0,7 [4,7; 5,7]	6,5 ± 0,5 [5,2; 7,7]	7,47 ± 0,42 [6,5; 8,0]	11,6 ± 0,9 [10; 12]	
I кластер (p)		0,002	0,001	0,001	25 (0,00000)
II кластер (p)	0,002		0,17	0,0001	
III кластер (p)	0,001	0,17		0,0001	
IV кластер (p)	0,001	0,0001	0,0001		
Индекс КСО СЖ, мл/м ²	25,3 ± 3,5 [23; 27]	32,3 ± 6,6 [15,8; 48,0]	15,06 ± 2,70 [13; 18]	21,80 ± 4,07 [17,5; 26,0]	
I кластер (p)		0,003	0,000001	0,4	17,3 (0,001)
II кластер (p)	0,0037		0,000001	0,0001	
III кластер (p)	0,00001	0,0019		0,0005	
IV кластер (p)	0,4	0,000001	0,0005		
Индекс КДО СЖ, мл/м ²	60,0 ± 4,2 [55; 65]	45,9 ± 4,5 [35; 57]	42,5 ± 2,9 [40; 44]	45,4 ± 4,4 [40,8; 49,0]	
I кластер (p)		0,00004	0,0000001	0,000008	15,5 (0,0001)
II кластер (p)	0,0004		1	1	
III кластер (p)	0,0000001	1		0,94	
IV кластер (p)	0,000008	1	0,94		
Фракция выброса СЖ, %	58,0 ± 2,9 [56,0; 60,1]	40,0 ± 3,5 [30,9; 48,0]	63,7 ± 3,6 [61; 66]	54,0 ± 2,7 [51; 58]	
I кластер (p)		0,00000	0,003	0,1	11 (0,0001)
II кластер (p)	0,000001		0,00001	0,000008	
III кластер (p)	0,0000001	0,00001		0,0019	
IV кластер (p)	0,000008	0,000008	0,0019		
Сердечный выброс СЖ, л/мин	2,4 ± 0,5 [2,0; 2,8]	2,0 ± 0,4 [1,5; 2,2]	2,1 ± 0,5 [1,9; 2,3]	2,3 ± 1,0 [2,0; 2,4]	1,09 (0,7)
Сердечный индекс СЖ, л/мин/м ²	2,73 ± 0,67 [2,2; 3,2]	2,00 ± 0,38 [1,5; 2,0]	2,40 ± 0,45 [2,10; 2,71]	2,65 ± 0,67 [2,0; 2,3]	3,6 (0,3)
Индекс массы миокарда СЖ, г/м ²	62,6 ± 12,1 [49,9; 75,0]	74,6 ± 8,3 [54; 95]	73,2 ± 10,0 [66; 85]	62,6 ± 12,0 [50; 75]	3,3 (0,34)

Примечание. Данные представлены как M ± SD [95% доверительный интервал]; p — уровень статистической значимости, полученный при множественных сравнениях между кластерами в апостериорном тесте; СЖ — системный желудочек; E/e' — показатель, отражающий давление наполнения СЖ; отношение пиковой скорости волны предсердно-желудочкового кровотока к ранней диастолической скорости движения латеральной части фиброзного кольца атриовентрикулярного клапана СЖ; КСО — конечный систолический объем; КДО — конечный диастолический объем.

кластерах. Индекс массы миокарда СЖ имел средние значения $74,6 \pm 8,3$ г/м², однако не продемонстрировал существенной вариативности по сравнению с другими кластерами. Эхокардиографический параметр, отражающий давление наполнения СЖ, и индекс миокардиальной работы были существенно выше, чем в I кластере ($E/e' 8,7 \pm 0,7$; индекс $Tei 0,63 \pm 0,20$). Важно, что именно в этой подгруппе артериальный комплаенс был самым низким ($0,47 \pm 0,17$ мл/мм рт. ст.), а вентрикулоартериальная сопряженность повышена ($1,81 \pm 0,10$). С учетом значительно сниженных параметров сократимости, преднагрузки (УИ ВТ СЖ $13,30 \pm 0,64$ мл/м²) при нормальном ТПГ ($6,5 \pm 0,5$ мм рт. ст.) причиной, формирующей данный фенотип гемодинамики, вероятно, является собственно контрактильная дисфункция миокарда СЖ (гипоконтрактильный фенотип гемодинамики).

В III кластере ($n = 11$, 36,6 %) выявили существенно сниженный показатель преднагрузки (УИ ВТ СЖ $27,4 \pm 1,2$ мл/м²), самые высокие среди всех кластеров значения артериальной эластичности ($4,2 \pm 0,9$ мм рт. ст./мл) и вентрикулоартериальной сопряженности ($2,17 \pm 0,16$), самые низкие значения желудочковой эластичности ($1,98 \pm 0,45$ мм рт. ст./мл) при удовлетворительных параметрах продольной деформации ($-16,8 \pm 1,9$ %), систолической (ФВ СЖ $63,7 \pm 3,6$ %, ФИП $43,4 \pm 5,2$ %) и насосной функций СЖ (СВ $2,1 \pm 0,5$ л/мин, СИ $2,40 \pm 0,45$ л/мин/м²). Показатель, отражающий давление наполнения СЖ, и индекс миокардиальной работы имели наиболее неблагоприятные значения среди данных всех кластеров ($E/e' 13,2 \pm 1,7$; индекс $Tei 0,71 \pm 0,10$), что подтверждает существенное нарушение диастолических свойств СЖ. Волюметрические характеристики СЖ в этом кластере демонстрировали самые низкие значения (индексы КСО $15,06 \pm 2,70$ мл/м², КДО $42,5 \pm 2,9$ мл/м²). ТПГ был в пределах нормативных значений ($7,47 \pm 0,42$ мм рт. ст.). Таким образом, данный фенотип гемодинамики обусловлен нарушениями преимущественно диастолической функции СЖ (фенотип гемодинамики с нарушенными диастолическими свойствами системного желудочка).

В IV кластере эхокардиографических данных ($n = 6$, 20 %) отметили умеренно низкие волюметрические показатели СЖ (индексы КСО $21,80 \pm 4,07$ мл/м², КДО $45,4 \pm 4,4$ мл/м²), значительно сниженный показатель преднагрузки (УИ ВТ СЖ $23,5 \pm 1,2$ мл/м²) при повышенных значениях вентрикулоартериальной сопряженности ($1,48 \pm 0,17$) и давления наполнения СЖ ($E/e' 9,7 \pm 0,9$). Только в этой подгруппе определили повышенный ТПГ ($11,6 \pm 0,9$ мм рт. ст.). Параметры продольной деформации

СЖ ($-16,5 \pm 1,4$ %) и систолической функции СЖ (ФВ СЖ $54,0 \pm 2,7$ %, ФИП $43,0 \pm 2,6$ %) были сохранены. Таким образом, определяющей особенностью данного фенотипа гемодинамики является повышенный ТПГ, который отражает повышенное легочно-сосудистое сопротивление, что обусловило снижение УИ ВТ СЖ (фенотип гемодинамики с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением).

По результатам дисперсионного анализа не выявили статистически значимых различий пациентов в кластерах по морфологии СЖ ($N = 5,4$, $p = 0,1$), полу ($N = 1,02$, $p = 0,79$), площади поверхности тела ($N = 3,7$, $p = 0,28$), частоте сердечных сокращений ($N = 0,9$, $p = 0,8$), возрасту ребенка как на момент выполнения кавопульмонального соединения ($N = 1,7$, $p = 0,6$), так и на момент обследования ($N = 1,8$, $p = 0,5$). Обнаружили различия в кластерах с различными фенотипами гемодинамики по уровню N-концевого мозгового натрийуретического пептида: в I кластере $408,1 \pm 286,0$ [95% ДИ 202–613] пг/мл, во II — 5406 ± 230 [95% ДИ 1000–6600] пг/мл, в III — $946,4 \pm 106,0$ [95% ДИ 216–1676] пг/мл, в IV — 412 ± 1079 [95% ДИ 216–1676] пг/мл. В апостериорном тесте выявили, что существенная межгрупповая вариативность по уровню N-концевого мозгового натрийуретического пептида была между фенотипами: компенсированной гемодинамики, контрактильной дисфункции ($p = 0,00001$), компенсированной гемодинамики и диастолической дисфункции ($p = 0,001$), а между фенотипом с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением и фенотипом компенсированной гемодинамики различий не выявили ($p = 0,13$). У всех пациентов с компенсированным фенотипом гемодинамики, гипоконтрактильностью СЖ и нарушением диастолической функции СЖ определялся только II ФК СН, тогда как у детей с фенотипом повышенного легочно-сосудистого сопротивления II ФК СН выявили в 1 случае (16,6 %), а III ФК — в 5 случаях (83,3 %). Частота встречаемости II ФК СН была существенно ниже у пациентов подгруппы повышенного легочно-сосудистого сопротивления по сравнению с детьми из I и III кластеров (χ^2 МакНемара $p_{I-IV} = 0,01$; $p_{III-IV} = 0,009$). Различий в частоте встречаемости II ФК СН у детей с фенотипом контрактильной дисфункции СЖ и фенотипом повышенного легочно-сосудистого сопротивления не выявили (χ^2 МакНемара $p = 0,61$).

Не выявили статистически значимой разницы в частоте приема детьми с различными фенотипами гемодинамики аспирина (его принимали все пациенты), варфарина (I кластер — 20 %, II — 33,3 %, III — 18,1 %, IV — 16,6 %, χ^2 МакНемара для всех срав-

нений $p > 0,05$), каптоприла (I кластер — 20 %, II — 0, III — 18,1 %, IV — 16,6 %, χ^2 МакНемара для всех сравнений $p > 0,05$), метопролола (I кластер — 10 %, II — 0, III — 9 %, IV — 0, χ^2 МакНемара для всех сравнений $p > 0,05$), спиронолактона (I кластер — 60 %, II — 66,6 %, III — 63 %, IV — 50 %, χ^2 МакНемара для всех сравнений $p > 0,05$). Выявили значимую статистическую разницу в частоте приема силденафила пациентами с компенсированным фенотипом гемодинамики и повышенным легочно-сосудистым сопротивлением (I кластер — 80 %, II — 66,6 %, III — 54,5 %, IV — 16,6 %, χ^2 МакНемара $p_{I-p_{IV}} = 0,01$, для остальных сравнений $p > 0,5$).

Таким образом, мы выделили у обследованных детей после операции Фонтена по изученным эхокардиографическим показателям 4 фенотипа гемодинамики: I — компенсированный фенотип, при котором волюметрические параметры, систолическая и насосная функции, показатели давления наполнения и индекс миокардиальной работы СЖ, параметры пред- и постнагрузки близки к нормативным у детей с бивентрикулярным кровообращением и не повышен ТПГ. У детей со II, гипоконтрактильным, фенотипом гемодинамики отмечаются низкие значения эхокардиографических показателей насосной и систолической функций СЖ, угнетена продольная деформация СЖ, снижены параметры преднагрузки и артериального комплаенса, повышена вентрикулоартериальная сопряженность при нормальных значениях, отражающих легочно-сосудистое сопротивление. III фенотип гемодинамики с нарушенными диастолическими свойствами СЖ определяют повышенное давление наполнения, низкие волюметрические параметры и значительно повышенная вентрикулоартериальная сопряженность. Отличительной особенностью IV фенотипа гемодинамики с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением является повышенный ТПГ, снижающий преднагрузку СЖ при сохраненной его контрактильности. При I, II и III фенотипах гемодинамики определялся только II ФК СН, а при IV фенотипе выявляли пациентов со II и III ФК, причем в подгруппе фенотипа гемодинамики с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением — более чем в половине случаев (у 5 из 6 детей). Уровень N-концевого мозгового натрийуретического пептида значительно повышен только у больных с гипоконтрактильным фенотипом гемодинамики.

Обсуждение

T. Alsaied и соавт. в исследовании, представляющем согласованное мнение экспертов о единообразии применения терминологии для пациентов,

перенесших полное cavoпульмональное соединение, предлагают использовать термин «недостаточность кровообращения Фонтена» (англ. Fontan Circulatory Failure) как неспецифическое определение, описывающее дисфункцию кровообращения, избегая термина «сердечная недостаточность», если нет непосредственно систолической дисфункции (снижения ФВ СЖ менее 50 %) [16]. СН со сниженной ФВ СЖ нередко встречается у взрослых пациентов, перенесших операцию Фонтена [1; 3; 4; 16]. Не вызывает сомнения, что функционально единственный желудочек сердца предрасположен к систолической и/или диастолической дисфункции в силу неоптимальной структуры, геометрии, дезадаптивного ремоделирования, продолжающегося в течение этапов паллиативной хирургии [1; 17]. Однако собственно контрактильная дисфункция у детей после операции Фонтена развивается нечасто: 73 % имеют нормальную ФВ СЖ, что продемонстрировано и в нашей небольшой группе обследованных детей [1; 2; 16]. С другой стороны, причиной развития дисфункции СЖ и прогрессирования симптомов, ассоциированных с СН у пациентов без структурно-анатомических нарушений в контуре cavoпульмонального соединения, могут быть и повышенное легочно-сосудистое сопротивление, и сниженная преднагрузка, и нарушения диастолической функции системного желудочка [4; 8; 16].

В исследованной группе детей с гетерогенными характеристиками эхокардиографических данных мы выделили 4 фенотипа гемодинамики с существенно различными значениями параметров, характеризующих индивидуальные особенности кровообращения. Показатели каждого фенотипа представляют собой группу параметров, присущих конкретному пациенту на момент обследования. Различная патофизиология кровообращения Фонтена обусловила каждый из фенотипов: снижение сократимости СЖ — гипоконтрактильный, нарушение релаксации и повышенная жесткость СЖ — фенотип с диастолической дисфункцией СЖ, снижение транспульмонального кровотока — фенотип повышенного легочно-сосудистого сопротивления. Вероятно, у детей с компенсированным фенотипом гемодинамики адаптационные механизмы и/или оптимальная медикаментозная терапия определили отсутствие значимых негативных изменений изученных эхокардиографических параметров на момент получения данных. Нельзя исключить, что в более старших возрастных группах после операции Фонтена гемодинамические профили будут иметь смешанный характер и их будет больше четырех.

Интересным обнаружением среди обследованных пациентов была разнонаправленная ассоциация между уровнем N-концевого мозгового натрийуретического пептида и III (самого высокого в этой когорте больных) ФК СН: максимальную концентрацию N-концевого мозгового натрийуретического пептида выявили у детей с гипоконтрактивным фенотипом гемодинамики, а самый высокий процент больных с III ФК СН — в подгруппе фенотипа повышенного легочно-сосудистого сопротивления. Таким образом, клинические проявления СН были более выражены у пациентов с гемодинамикой повышенного легочно-сосудистого сопротивления, несмотря на то что систолическая функция СЖ у них была сохранена, тогда как в кластере с гипоконтрактивным типом гемодинамики и, соответственно, сниженной систолической функцией клинические симптомы СН были выражены меньше, чем у детей с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением. Вероятно, уровень N-концевого мозгового натрийуретического пептида у детей после операции Фонтена связан с проявлением собственно миокардиальной дисфункции, как и при двухжелудочковой гемодинамике, а клинические проявления СН после полного cavoпультмонального соединения отражают совокупный вклад большого спектра патофизиологических механизмов, в частности повышенного легочно-сосудистого сопротивления, что субъективно проявляется типичными для СН симптомами, однако может быть не связано первично со снижением контрактности СЖ. А.С. Egbe и соавт. на когорте взрослых пациентов ($n = 261$), перенесших операцию Фонтена, показали, что сочетание высокого легочно-сосудистого сопротивления и низкого СВ — самый неблагоприятный гемодинамический вариант, ассоциированный с риском неблагоприятных исходов [4]. С учетом полученных нами результатов можно предположить, что сочетание интегральных эхокардиографических параметров: повышенного ТПГ, сниженного УИ ВТ, повышенного индекса вентрикулоартериальной сопряженности, несмотря на сохраненную контрактность СЖ, — представляет собой гемодинамический профиль высокого риска. Вероятно, у этой категории пациентов необходимо инвазивно подтверждать данные о высоком легочно-сосудистом сопротивлении, назначать или корректировать дозировки легочных вазодилаторов и осуществлять бдительное динамическое наблюдение. Следует также учитывать, что после закрытия фенестрации в экстракардиальном кон-

дуге измерить ТПГ данным способом будет невозможно. С другой стороны, повышенный ТПГ может стать причиной не закрываться фенестрационное отверстие, так как поток через него увеличивает СВ в условиях повышенного легочно-сосудистого сопротивления, ограничивающего преднагрузку системного желудочка.

Понимание причин недостаточности кровообращения у детей после операции Фонтена имеет непосредственное клиническое применение. Медикаментозная терапия, которую традиционно используют у пациентов с симптомами СН при бивентрикулярном кровообращении (ингибиторы ангиотензин-превращающего фермента, антагонисты рецепторов ангиотензина II, антагонисты альдостерона, диуретики), может не только не принести желаемого эффекта у больных с фенотипом гемодинамики с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением, но и потенциально усугубить симптоматику за счет дальнейшего снижения преднагрузки. С учетом особенностей гемодинамического фенотипа у клинициста появляется больше шансов на выбор оптимальной терапии, уникальной для конкретного пациента, так как стандартная фармакологическая стратегия лечения СН у больных после операции Фонтена не разработана.

Оптимизация клинических результатов у детей после операции Фонтена зависит от точности понимания факторов, способствующих прогрессированию недостаточности кровообращения в зависимости от конкретных показателей гемодинамики. Безусловно, требуются дальнейшие исследования с более крупными выборками пациентов для расширения представления о возможных гемодинамических фенотипах у детей после операции Фонтена.

Заключение

У детей после операции Фонтена выявлено 4 фенотипа гемодинамики в соответствии с эхокардиографическими показателями: компенсированный, гипоконтрактивный, с нарушенными диастолическими свойствами СЖ и с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением. При гипоконтрактивном фенотипе гемодинамики определяется значительно повышенная концентрация N-концевого мозгового натрийуретического пептида. Фенотип гемодинамики с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением чаще ассоциирован с более высоким ФК сердечной недостаточности.

Список литературы / References

- Rychik J., Atz A.M., Celermajer D.S., Deal B.J., Gatzoulis M.A., Gewillig M.H., Hsia T.-Y., Hsu D.T., Kovacs A.H., McCrindle B.W., Newburger J.W., Pike N.A., Rodefeld M., Rosenthal D.N., Schumacher K.R., Marino B.S., Stout K., Veldtman G., Younoszai A.K., d'Udekem Y., American Heart Association Council on Cardiovascular Disease in the Young and Council on Cardiovascular and Stroke Nursing. Evaluation and management of the child and adult with Fontan circulation: A scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2019;140:e234-e284. PMID: 31256636. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000696>
- Anderson P.A.W., Sleeper L.A., Mahony L., Colan S.D., Atz A.M., Breitbart R.E., Gersony W.M., Gallagher D., Geva T., Margossian R., McCrindle B.W., Paridon S., Schwartz M., Stylianou M., Williams R.V., Clark B.J. 3rd, Pediatric Heart Network Investigators. Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pediatric Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol*. 2008;52(2):85-98. PMID: 18598886; PMCID: PMC4385517. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2008.01.074>
- Hassan W., Kotak S., Khatri M., Ahmed A., Ahmed J., Ali S.S., Khan T.M. Efficacy of heart transplantation in patients with a failing Fontan: a systematic review and meta-analysis. *Cardiothorac Surg*. 2021;29:7. <https://doi.org/10.1186/s43057-021-00043-6>
- Egbe A.C., Connolly H.M., Miranda W.R., Ammash N.M., Hagler D.J., Veldtman G.R., Borlaug B.A. Hemodynamics of Fontan failure. The role of pulmonary vascular disease. *Circ Heart Fail*. 2017;10(12):e004515. PMID: 29246897; PMCID: PMC5739063. <https://doi.org/10.1161/CIRCHEARTFAILURE.117.004515>
- Egbe A., Al-Otaibi M.A., Borlaug B.A.B. The impact of pulmonary vascular resistance on Fontan hemodynamics and outcomes. *Eur Heart J*. 2018;39(suppl 1):ehy565.P2600. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehy565.P2600>
- Kutty S., Rathod R.H., Danford D.A., Celermajer D.S. Role of imaging in the evaluation of single ventricle with the Fontan palliation. *Heart*. 2016;102(3):174-183. PMID: 26567230. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2015-308298>
- Kheiwa A., Harris I.S., Varadarajan P. A practical guide to echocardiographic evaluation of adult Fontan patients. *Echocardiography*. 2020;37(12):2222-2230. PMID: 33368545. <https://doi.org/10.1111/echo.14819>
- Rios R., Ginde S., Saudek D., Loomba R.S., Stelter J., Frommelt P. Quantitative echocardiographic measures in the assessment of single ventricle function post-Fontan: Incorporation into routine clinical practice. *Echocardiography*. 2017;34(1):108-115. PMID: 27862239. <https://doi.org/10.1111/echo.13408>
- Saiki H., Eidem B.W., Ohtani T., Grogan M.A., Redfield M.M. Ventricular-arterial function and coupling in the adult Fontan circulation. *J Am Heart Assoc*. 2016;5(9):e003887. PMID: 27663413; PMCID: PMC5079039. <https://doi.org/10.1161/JAHA.116.003887>
- Antonini-Canterin F., Poli S., Vríz O., Pavan D., Bello V.D., Nicolosi G.L. The ventricular-arterial coupling: from basic pathophysiology to clinical application in the echocardiography laboratory. *J Cardiovasc Echogr*. 2013;23(4):91-95. PMID: 28465893; PMCID: PMC5353400. <https://doi.org/10.4103/2211-4122.127408>
- Ross R.D. The Ross classification for heart failure in children after 25 years: a review and an age-stratified revision. *Pediatr Cardiol*. 2012;33(8):1295-1300. PMID: 22476605. <https://doi.org/10.1007/s00246-012-0306-8>
- Nir A., Lindinger A., Rauh M., Bar-Oz B., Laer S., Schwachtgen L., Koch A., Falkenberg J., Mir T.S. NT-pro-B-type natriuretic peptide in infants and children: reference values based on combined data from four studies. *Pediatr Cardiol*. 2009;30(1):3-8. PMID: 18600369. <https://doi.org/10.1007/s00246-008-9258-4>
- Zhang Y., Wang Y., Shi J., Hua Z., Xu J. Cardiac output measurements via echocardiography versus thermodilution: A systematic review and meta-analysis. *PLoS One*. 2019;14(10):e0222105. PMID: 31581196; PMCID: PMC6776392. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0222105>
- Lang R.M., Badano L.P., Mor-Avi V., Afilalo J., Armstrong A., Ernande L., Flachskampf F.A., Foster E., Goldstein S.A., Kuznetsova T., Lancellotti P., Muraru D., Picard M.H., Rietzschel E.R., Rudski L., Spencer K.T., Tsang W., Voigt J.-U. 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(1):1-39.e14. PMID: 25559473. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2014.10.003>
- Lopez L., Colan S.D., Frommelt P.C., Ensing G.J., Kendall K., Younoszai A.K., Lai W.W., Geva T. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23(5):465-495; quiz 576-577. PMID: 20451803. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2010.03.019>
- Alsaied T., Rathod R.H., Aboulhosn J.A., Budts W., Anderson J.B., Baumgartner H., Brown D.W., Cordina R., D'udekem Y., Ginde S., Goldberg D.J., Goldstein B.H., Lubert A.M., Oechslin E., Opatowsky A.R., Rychik J., Schumacher K.R., Valente A.M., Wright G., Veldtman G.R. Reaching consensus for unified medical language in Fontan care. *ESC Heart Fail*. 2021;8(5):3894-3905. PMID: 34190428; PMCID: PMC8497335. <https://doi.org/10.1002/ehf2.13294>
- Miranda W.R., Borlaug B.A., Hagler D.J., Connolly H.M., Egbe A.C. Haemodynamic profiles in adult Fontan patients: associated haemodynamics and prognosis. *Eur J Heart Fail*. 2019;21(6):803-809. PMID: 30672076. <https://doi.org/10.1002/ehf.1365>

The choice of echocardiographic parameters for determining the hemodynamics phenotype in children after Fontan procedure

Yuri S. Sinelnikov^{1,2}, Ekaterina N. Orekhova^{1,2}, Sergei A. Orekhov¹, Tatyana V. Matanovskaya¹

¹ Sukhanov Federal Center of Cardiovascular Surgery, Perm, Russian Federation

² Vagner Perm State Medical University, Perm, Russian Federation

Corresponding author. Tatyana V. Matanovskaya, tania-larigina@yandex.ru

Abstract

Aim. Evaluation of echocardiographic parameters to characterize the hemodynamics phenotype in children after Fontan procedure.

Methods. 30 children aged 8.06 ± 4.3 years, body surface area 0.95 ± 0.33 m², 12 boys (40%) with a functionally single ventricle after total cavopulmonary connection with extracardiac conduit fenestration. In addition to traditional echocardiographic parameters we assessed: systemic ventricular preload (stroke volume index, SVI), ventricular afterload (arterial elastance), arterial compliance, end-systolic ventricular elastance (VE), ventricular-arterial coupling (VAC), transpulmonary gradient (TPG).

Results. In 33.3% (n = 10) children, the parameters of the single ventricle function were comparable to the normative values in biventricular hemodynamics. In 3 (10%) patients decreased values of the single ventricle systolic function were found (ejection fraction $40.0 \pm 3.5\%$, fraction area changes $44.6 \pm 3.5\%$, longitudinal strain $-4.03 \pm 0.87\%$), preload (SVI 13.30 ± 0.64 ml/m²), arterial compliance, (0.47 ± 0.17 ml/mm Hg), increased VAC (1.81 ± 0.10). In 36.6% of children (n = 11), a decrease in preload was found (SVI 27.4 ± 1.2 ml/m²), an increase in ventricular-arterial coupling (2.17 ± 0.16), and a decrease VE (1.98 ± 0.45 mm Hg/ml), an increase E/e' (13.2 ± 1.7). In 20% of cases (n = 6) an increase in TPG was determined (11.6 ± 0.9 mm Hg).

Conclusion. In children after Fontan procedure, 4 hemodynamic phenotypes were revealed in accordance with echocardiographic parameters: compensated, hypocontractile, with impaired diastolic properties of the systemic ventricle and with increased pulmonary vascular resistance. With a hypocontractile phenotype of hemodynamics, a significantly increased concentration of the pro-brain natriuretic peptide is determined. The phenotype of hemodynamics with increased pulmonary vascular resistance is more often associated with a higher functional class of heart failure.

Keywords: echocardiography; Fontan procedure; heart failure; hemodynamics; pro-brain natriuretic peptide

Received 10 September 2021. Revised 4 October 2022. Accepted 14 December 2022.

Funding: The study did not have sponsorship.

Conflict of interest: Authors declare no conflict of interest.

Contribution of the authors: The authors contributed equally to this article.

ORCID ID

Yu.S. Sinelnikov, <https://orcid.org/0000-0002-6819-2980>

E.N. Orekhova, <https://orcid.org/0000-0002-7097-8771>

S.A. Orekhov, <https://orcid.org/0000-0001-8279-7794>

T.V. Matanovskaya, <https://orcid.org/0000-0002-2277-8935>

Copyright: © 2022 Sinelnikov et al.

How to cite: Sinelnikov Yu.S., Orekhova E.N., Orekhov S.A., Matanovskaya T.V. The choice of echocardiographic parameters for determining the hemodynamics phenotype in children after Fontan procedure. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2022;26(2):38-48. (In Russ.) <https://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2022-2-38-48>

