

## Оценка легочных артерий у пациентов с тетрадой Фалло

© И.А. Козырев, А.А. Морозов, А.К. Латыпов, А.В. Василец, Н.А. Котин, М.Л. Гордеев, Е.В. Грехов

ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр имени В.А. Алмазова» Министерства здравоохранения Российской Федерации, Санкт-Петербург, Российская Федерация

Поступила в редакцию 6 июля 2018 г. Исправлена 24 августа 2018 г. Принята к печати 28 августа 2018 г.

Для корреспонденции: Иван Александрович Козырев, dr.kozyrev@gmail.com

<b>Цель</b>	Сравнительная оценка состояния легочных артерий у пациентов с тетрадой Фалло на до- и интраоперационном этапах и ее влияние на выбор тактики оперативного лечения.
<b>Методы</b>	В исследование включены пациенты с тетрадой Фалло, оперированные с января 2015 по май 2018 г. Сравнительная оценка состояния легочных артерий проводилась на основании данных эхокардиографии, мультиспиральной компьютерной томографии и результатов интраоперационного измерения. Полученные данные использовались для комплексной оценки состояния легочных артерий с расчетом показателя Z-score и легочно-артериального индекса (Nakata index).
<b>Результаты</b>	За анализируемый период прооперированы 50 пациентов младше 7 мес., 43 детям (86%) выполнена радикальная коррекция, в 7 (14%) случаях — этапное паллиативное вмешательство. Статистический анализ выявил, что Z-score правой и левой ветвей легочной артерии по данным эхокардиографии были существенно меньше по сравнению с данными мультиспиральной компьютерной томографии ( $p < 0,01$ ). Обнаружена недооценка размеров легочных артерий на основании данных мультиспиральной компьютерной томографии по сравнению с интраоперационными измерениями ( $p = 0,05$ ). Индекс Nakata был значимо меньше ( $p < 0,05$ ) по данным компьютерной томографии при сравнении с данными операционных протоколов.
<b>Заключение</b>	На дооперационном этапе у пациентов с тетрадой Фалло выявлена тенденция к недооценке размеров легочных артерий по данным визуализирующих методов обследования, что может оказывать существенное влияние на тактику оперативного лечения, ограничивая в ряде случаев доступность первичной радикальной коррекции порока.
<b>Ключевые слова</b>	врожденный порок сердца; легочная артерия; радикальная коррекция; тетрада Фалло

**Цитировать:** Козырев И.А., Морозов А.А., Латыпов А.К., Василец А.В., Котин Н.А., Гордеев М.Л., Грехов Е.В. Оценка легочных артерий у пациентов с тетрадой Фалло. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2018;22(4):48-53. <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2018-4-48-53>

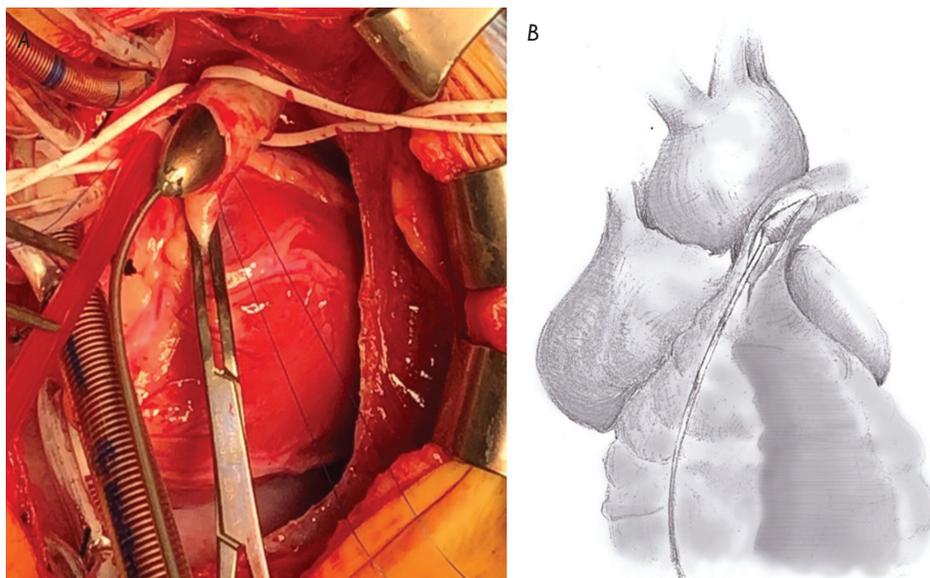
### Введение

Тетрада Фалло (ТФ) относится к наиболее часто встречающимся цианотическим врожденным порокам сердца. Впервые данная врожденная патология сердца описана в 1673 г. N. Steno, а обрела привычное название в 1888 г. [1]. История хирургического лечения берет начало с системно-легочного анастомоза, выполненного А. Blalock в 1944 г. [2]. Десятилетие спустя С.W. Lillehei и соавт. провели коррекцию тетрады Фалло в условиях перекрестного кровообращения [3], которое достаточно быстро заменено искусственным кровообращением [4]. Благодаря совершенствованию диагностики, хирургической техники и методов обеспечения операций на открытом сердце возможно про-

водить раннюю радикальную коррекцию тетрады Фалло у детей первого года жизни. Преимущества такого вмешательства известны: раннее нивелирование влияния гипоксии на развитие ребенка, нормализация гемодинамики и другие. Тем не менее, несмотря на очевидные преимущества, в ряде случаев пациентам требуется промежуточный (паллиативный) этап.

Одним из важнейших критериев определения возможности выполнения первичной радикальной коррекции порока является состояние легочных артерий, традиционно оцениваемое с помощью легочно-артериального индекса (Nakata index) [5]. По данным ряда авторов, данный индекс, превышающий 150 мм<sup>2</sup>, свидетельствует о достаточном развитии легочных ар-





**Рис. 1.** Измерение легочной артерии: интраоперационное изображение измерения левой легочной артерии дилататором Дебейки (А); схематическое изображение измерения легочной артерии [воспроизводится с официального письменного разрешения Я.А. Ермоленко] (В)

**Fig. 1.** Pulmonary artery sizing: intraoperative image of measuring left pulmonary artery by DeBakey dilator (A); schematic diagram of pulmonary artery measurement procedure [reproduced with Ya.A. Yermolenko's written consent] (B)

терий с точки зрения первичного радикального вмешательства. Однако определение истинного состояния легочных артерий в условиях ограниченного легочного кровотока может иметь тенденцию к их недооценке, что, в свою очередь, сужает доступность первичной радикальной коррекции для ряда больных.

Целью работы является оценка состояния легочных артерий у пациентов с тетрадой Фалло и ее влияние на тактику хирургического лечения.

## Методы

В ретроспективное исследование включены пациенты ( $n = 50$ ) с диагнозом ТФ младше 7 мес., которые находились на лечении в ФГБУ «НМИЦ им. В.А. Алмазова» Минздрава России с 2015 по 2018 г. Проведен сравнительный анализ состояния легочных артерий на до- и интраоперационном этапах. Получены размеры правой и левой легочных артерий по данным эхокардиографии (ЭхоКГ), мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ) и интраоперационным измерениям. Интраоперационное измерение легочных артерий выполнялось после инициирования искусственного кровообращения с помощью дилататоров Дебейки через продольный разрез ствола легочной артерии (рис. 1).

На основании полученных данных выполнен расчет показателей Z-score для левой и правой ЛА, легочно-артериального индекса. Показатель Z-score определялся на основе весоростовых ха-

рактеристик при использовании системы данных детского госпиталя Бостона ([zscore.chboston.org](http://zscore.chboston.org)). Индекс Nakata вычислялся по формуле суммы площади поперечного сечения левой и правой легочных артерий, разделенной на площадь поверхности тела.

## Статистический анализ

Статистический анализ выполнен в программе Statistica 10.0 (Statsoft, Inc), графические данные — в Graphpad Prism Ver. 5.0 (GraphPad Software, Inc). После проверки на нормальность распределения групп по критерию Шапиро – Уилка выявлено, что исследуемые параметры не соответствуют нормальному распределению. В результате применены непараметрические методы статистического анализа. Данные представлены в виде медианы вариационного ряда и интерквартильного размаха (25-й и 75-й процентиля). На диаграммах размаха горизонтальными линиями внутри прямоугольников обозначены медианы; верхняя и нижняя границы прямоугольников отражают 25–75-й процентиля соответственно; вертикальные линии от прямоугольников показывают диапазоны минимальных и максимальных значений. Непараметрические вариационные ряды: две независимые группы сравнивались с помощью U-критерия Манна – Уитни, три группы — с помощью рангового анализа вариаций по Краскелу – Уоллису с последующим парным сравнением групп тестом Манна

## Предоперационные и операционные результаты измерения легочных артерий

Легочная артерия	Эхокардиография	Компьютерная томография	Операция
Левая	-1,63 (-2,24; -0,66)	-0,06 (-1,17; 1,07)	-0,48 (-0,74; -1,29)
Правая	-1,57 (-2,2; -0,72)	-0,69 (-1,45; -0,81)	-0,34 (-0,33; -0,89)

– Уитни с применением поправки Бонферрони при оценке значения  $p$ . Принималось  $p < 0,05$  как статистически значимое.

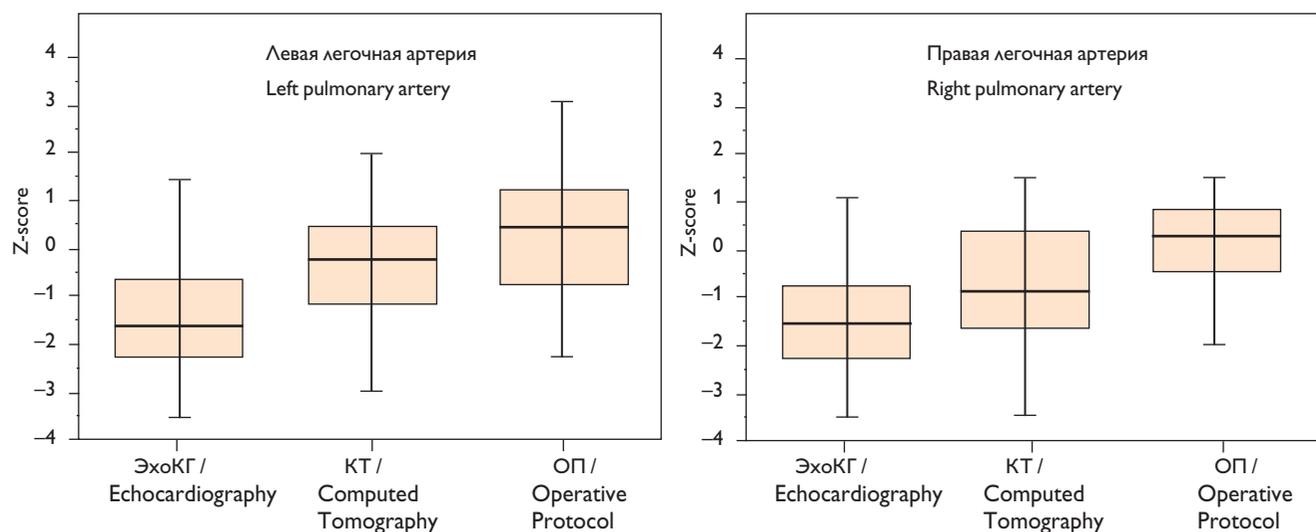
В связи с тем что это ретроспективный анализ и включалась обезличенная информация из медицинских карт пациентов, разрешение этического комитета для проведения исследования не требовалась.

### Результаты

Первичная радикальная коррекция тетрады Фалло проведена 43 (86%) пациентам, в остальных 7 (14%) случаях выполнено паллиативное вмешательство в рамках этапной коррекции порока. Выбор тактики оперативного лечения определялся на основании комплексной оценки анатомических особенностей порока, в том числе размеров легочных артерий, измеренных интраоперационно. Первичное паллиативное вмешательство посредством реконструкции пути оттока из правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой

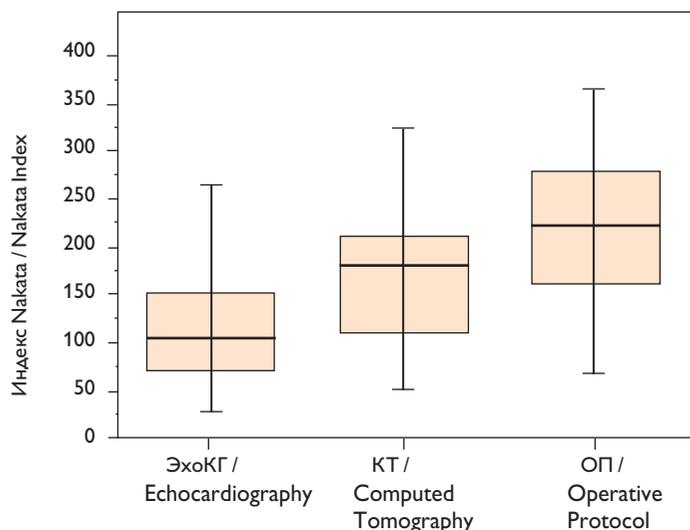
перегородки проводилось у пациентов со значимой гипоплазией ветвей легочной артерии, подтвержденной интраоперационно (индекс Nakata менее  $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ ), в остальных случаях предпочтение отдавалось первичной радикальной коррекции порока. У пациентов с паллиативной коррекцией индекс Nakata, по интраоперационным данным, составил  $104 \pm 20,5 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ . В дальнейшем всем пациентам с паллиативной коррекцией выполнена радикальное вмешательство после достижения расчетных размеров центрального легочного русла. Медиана возраста и массы тела составила 95 (1–268) дней и 5,9 (2,68–7,7) кг соответственно. В таблице представлена совокупность до- и интраоперационных измерений ЛА пациентов, индексированных в Z-score.

При анализе результатов выявлена отчетливая тенденция в недооценке размеров легочных артерий по данным дооперационных визуализирующих методов обследования (рис. 2). При проведении статистического анализа обнаруже-



**Рис. 2.** Z-score правой и левой легочных артерий в зависимости от метода оценки, диаграммы размаха  
Примечание. ЭхоКГ — эхокардиография; КТ — компьютерная томография; ОП — операционный протокол

**Fig. 2.** Z-score of the right and left pulmonary artery depending on the evaluation method, box plots



**Рис. 3.** Индекс Nakata

Примечание. ЭхоКГ — эхокардиография; КТ — компьютерная томография; ОП — операционный протокол

**Fig. 3.** Nakata Index

но, что Z-score правой и левой ветвей легочной артерии по данным ЭхоКГ были существенно меньше при сравнении с данными МСКТ ( $p < 0,01$ ). В свою очередь, выявлена недооценка размеров ЛА на основании данных КТ по сравнению с интраоперационными измерениями, однако статистически незначимая ( $p = 0,05$ ). У 10 пациентов с индексом Nakata менее  $150 \text{ мм}^2/\text{м}^2$  по данным КТ и показателями Z-score ветвей ЛА от  $-3,41$  до  $-0,43$  после измерения размеров ЛА в операционной выполнена радикальная коррекция.

Расчет индекса Nakata дополнительно иллюстрирует выявленную закономерность, отражает статистическую значимость полученных данных между группами ЭхоКГ и КТ ( $p < 0,01$ ). После применения поправки Бонферрони для преодоления проблем множественных сравнений не установлена статистическая значимость между группами КТ и операционного протокола ( $p > 0,05$ ). Использование данных трех методов оценки размеров ЛА привело к получению трех различных результатов при расчете индекса Nakata. При использовании эхокардиографических данных индекс Nakata составил  $106,8 (74,36; 154,7) \text{ мм}^2/\text{м}^2$ , данных МСКТ —  $187,6 (118,2; 245,9) \text{ мм}^2/\text{м}^2$ , интраоперационных данных —  $223,0 (161,3; 277,2) \text{ мм}^2/\text{м}^2$ . Для большей наглядности результаты расчетов представлены графически (рис. 3). После первичной радикальной коррекции порока с учетом результатов интраоперационной

оценки ЛА медиана соотношения систолического давления в правом и левом желудочках при прямой манометрии составила  $0,48 (0,35-0,69)$ . Полученные нами гемодинамические данные подчеркивают ценность интраоперационной оценки ЛА и позволяют сделать вывод о влиянии данного метода на выбор радикальной коррекции порока в качестве первичного оперативного вмешательства.

## Обсуждение

При классической ТФ со стенозом ЛА, в отсутствие аорто-легочных коллатеральных артерий, антеградный поток крови из правого желудочка является единственным источником легочного кровотока. В данных обстоятельствах отмечается гипоперфузия и, следовательно, недозаполнение и недонагрузка легочных артерий кровью. По данным Y. Shimazaki и соавт., на основании ангиографических обследований показано, что у большинства пациентов с ТФ и медианой возраста 6 мес. размер легочных артерий близок к нормальному [6]. Однако несмотря на недогруженность центрального легочного русла объемом, не происходит формирование истинной гипоплазии ветвей ЛА, что позволяет в большинстве случаев в послеоперационном периоде «вместить» полный сердечный выброс [7]. Таким образом, используемые методы неинвазивной дооперационной визуализации центрального легочного русла не дают точно оценить потенциальный размер легочных

артерий. В нашем исследовании у 10 пациентов, у которых по данным визуализирующих методов отмечалась относительная гипоплазия центрального легочного артериального русла, после интраоперационных измерений выполнена радикальная операция.

Еще одним важным вопросом является эффективность пластики относительно небольших легочных артерий при коррекции ТФ в отдаленном периоде [8]. Т.Д. Wilder и соавт. провели сравнение нескольких групп пациентов. В одной из них выполнялась пластика ветвей ЛА заплатой до корня легкого, в другой — ограниченная пластика ветвей ЛА, в третью группу входили пациенты без вмешательств на ЛА. По данным авторов, несмотря на улучшение геометрии легочного русла в краткосрочном периоде в группе с заплатой, в долгосрочном периоде пластика ветвей приводит к развитию отдаленных стенозов ЛА и сопровождается высокой частотой повторных вмешательств. Таким образом, с учетом возможной «псевдогипоплазии» легочных артерий интраоперационное измерение легочных артерий позволяет сузить рамки необходимости проведения пластики легочных артерий при хирургическом лечении пациентов с тетрадой Фалло.

Исходя из полученных данных, мы придерживаемся следующей тактики хирургического лечения больных тетрадой Фалло. Все пациенты с классической тетрадой Фалло рассматриваются как потенциальные кандидаты для радикальной коррекции порока. При выявлении по данным дооперационного обследования признаков гипоплазии центрального легочного артериального русла у симптоматических пациентов выполняется интраоперационное измерение легочных артерий. При значимой гипоплазии ветвей ЛА, а также в совокупности с относительной гипоплазией ЛЖ по данным ЭхоКГ предпочтение отдается этапному хирургическому лечению с реконструкцией пути оттока правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки для достижения симметричного роста легочных артерий. Следует отметить, что у большинства пациентов с классической ТФ возможно выполнить первичную радикальную коррекцию порока. Наше исследование демонстрирует существенные различия в результатах оценки легочных артерий при использовании неинвазивных методов дооперационной визуализации, по сравнению с прямыми измерениями легочных артерий во время хирургической коррекции, что может оказать существенное влияние на выбор тактики и объема оперативного лечения.

### Ограничения

Исследование имеет ретроспективный характер и является одноцентровым. Также ограничением является относительно небольшое количество пациентов.

### Заключение

У пациентов с тетрадой Фалло размер легочных артерий по данным неинвазивных методов обследования значительно меньше истинного размера. Интраоперационное измерение легочных артерий может расширить показания для проведения радикальной коррекции.

### Финансирование

Исследование не имело спонсорской поддержки.

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

### Благодарности

Выражаем благодарность Ярославе Александровне Ермоленко за рисунок в статье.

### ORCID ID

И.А. Козырев, <https://orcid.org/0000-0002-2533-5339>  
А.А. Морозов, <https://orcid.org/0000-0001-9350-8804>  
А.К. Латыпов, <https://orcid.org/0000-0002-5459-6765>  
А.В. Василец, <https://orcid.org/0000-0001-9102-0792>  
Н.А. Котин, <https://orcid.org/0000-0003-1124-701X>  
М.Л. Гордеев, <https://orcid.org/0000-0002-8199-0813>  
Е.В. Грехов, <https://orcid.org/0000-0002-7636-1983>

### Список литературы / References

1. Fallot A. *Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque)*. Barlatier-Feissat; 1888. 105 p.
2. Blalock A., Taussig H.B. The surgical treatment of malformations of the heart: In which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA*. 1984;251(16):2123-38. PMID: 6368878.
3. Lillehei C.W., Cohen M., Warden H.E., Varco R.L. The direct-vision intracardiac correction of congenital anomalies by controlled cross circulation; results in thirty-two patients with ventricular septal defects, tetralogy of Fallot, and atrioventricularis communis defects. *Surgery*. 1955;38(1):11-29. PMID: 14396676.
4. Kirklin J.W., Dushane J.W., Patrick R.T., Donald D.E., Hetzel P.S., Harshbarger H.G., Wood E.H. Intracardiac surgery with the aid of a mechanical pump-oxygenator system (gibbon type): report of eight cases. *Proc Staff Meet Mayo Clin*. 1955;30(10):201-6. PMID: 14371757.
5. Nakata S., Imai Y., Takanashi Y., Kurosawa H., Tezuka K., Nakazawa M., Ando M., Takao A. A new method for the

- quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;88(4):610-9. PMID: 6482493.
6. Shimazaki Y., Blackstone E.H., Kirklin J.W., Jonas R.A., Mandell V., Colvin E.V. The dimensions of the right ventricular outflow tract and pulmonary arteries in tetralogy of Fallot and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;103(4):692-705.
7. Jonas R.A. Early primary repair of tetralogy of Fallot. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2009;39-47. PMID: 19349012. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2009.01.021>
8. Wilder T.J., Van Arsdell G.S., Pham-Hung E., Gritti M., Hussain S., Caldarone C.A., Redington A., Hickey E.J. Aggressive patch augmentation may reduce growth potential of hypoplastic branch pulmonary arteries after tetralogy of Fallot Repair. *Ann Thorac Surg.* 2016;101(3):996-1004. PMID: 26830224. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.11.040>

### Assessment of pulmonary arteries in patients with tetralogy of Fallot

Ivan A. Kozyrev, Alexander A. Morozov, Alexander K. Latypov, Anastasia V. Vasilets, Nikolai A. Kotin, Mikhail L. Gordeev, Evgeny V. Grekhov

Almazov National Medical Research Centre, Ministry of Health of Russian Federation, Saint Petersburg, Russian Federation

**Corresponding author.** Ivan A. Kozyrev, [dr.kozyrev@gmail.com](mailto:dr.kozyrev@gmail.com)

**Aim.** The study aimed to evaluate the size of pulmonary arteries in patients with tetralogy of Fallot during preoperative and intraoperative stages and to find out the influence of preoperative sizes on the surgical management.

**Methods.** Between January 2015 and May 2018, 50 patients with tetralogy of Fallot younger seven months underwent primary complete or palliative repair. The data obtained from patients' files and include echocardiography, computed tomography and surgical reports. Dimensions of right and left pulmonary arteries were analyzed by calculating the Z-score and Nakata indices.

**Results.** Z-scores of the left and right pulmonary arteries were significantly smaller by echocardiography comparing to computed tomography ( $p < 0.01$ ). Z-scores of left and right pulmonary arteries measuring by computed tomography were also smaller than the size measured during surgery ( $p = 0.05$ ). Nakata index according to computed tomography was significantly smaller ( $p < 0.05$ ) than this index calculated from surgical reports.

**Conclusion.** In patients with tetralogy of Fallot, the size of pulmonary arteries according to the visualization methods is smaller than size measured during surgery. Intraoperative sizing of pulmonary arteries could influence surgical management, expanding indications for complete repair in some patients.

**Keywords:** complete repair; congenital heart defects; pulmonary arteries; tetralogy of Fallot

Received 6 July 2018. Revised 24 August 2018. Accepted 28 August 2018.

**Funding:** The study did not have sponsorship.

**Conflict of interest:** Authors declare no conflict of interest.

#### Acknowledgment

We would like to express our gratitude to Ya.A. Yermolenko for Figure 1 used in the article.

#### ORCID ID

I.A. Kozyrev, <https://orcid.org/0000-0002-2533-5339>

A.A. Morozov, <https://orcid.org/0000-0001-9350-8804>

A.K. Latypov, <https://orcid.org/0000-0002-5459-6765>

A.V. Vasilets, <https://orcid.org/0000-0001-9102-0792>

N.A. Kotin, <https://orcid.org/0000-0003-1124-701X>

M.L. Gordeev, <https://orcid.org/0000-0002-8199-0813>

E.V. Grekhov, <https://orcid.org/0000-0002-7636-1983>

**Copyright:** © 2018 Kozyrev et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 License.

**How to cite:** Kozyrev I.A., Morozov A.A., Latypov A.K., Vasilets A.V., Kotin N.A., Gordeev M.L., Grekhov E.V. Assessment of pulmonary arteries in patients with tetralogy of Fallot. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery.* 2018;22(4):48-53. (In Russ.). <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2018-4-48-53>