

Синдром лівобічної гіпоплазії серця: залежність шлуночково-перегородкового кута від структури лівого шлуночка



Т. В. Савчук¹, О. І. Азаров¹, В. М. Жежера²

¹ Національний медичний університет імені О. О. Богомольця, Київ

² Національна дитяча спеціалізована лікарня «Охматдит»
МОЗ України, Київ

Мета роботи — встановити тип будови лівого шлуночка (ЛШ) за допомогою визначення шлуночково-перегородкового кута (ШПК) при синдромі лівобічної гіпоплазії серця (СЛГС), оцінити можливість впровадження цього методу в процедуру ультразвукового дослідження (УЗД) та процес вибору лікувальної тактики.

Матеріали і методи. Вивчали серця плодів 19–21 тижнів гестації та новонароджених із СЛГС (n = 49) і без кардіопатології (n = 54). Вимірювали ШПК за різних типів будови ЛШ.

Результати та обговорення. За всіх типів будови ЛШ при СЛГС ШПК відрізняється від норми: у бік збільшення — за типу «губчастий», «трабекулярний» і «циліндричний» (від 60,7° до 85,50°) і в бік зменшення — за типу «щілина гіпертрофічна» або «щілина гіпопластична» (від 11,9° до 27,10°).

Висновки. Значення ШПК залежить від типу будови ЛШ при СЛГС. Впровадження методу вимірювання кута під час УЗД дасть змогу визначити тип будови ЛШ прижиттєво і скоригувати лікарську тактику.

Ключові слова: синдром лівобічної гіпоплазії серця, типи будови лівого шлуночка, морфометричні дослідження, шлуночково-перегородковий кут.

Під синдромом лівобічної гіпоплазії серця (СЛГС) за МКХ-10 розуміють групу аномалій розвитку серця, що охоплює атрезію, або виражену гіпоплазію гирла або клапана аорти з гіпоплазією висхідної частини аорти та дефектом розвитку лівого шлуночка (ЛШ) (зі стенозом або атрезією мітрального клапана) [1, 5].

Частота СЛГС становить 1–8% від усіх природжених вад серця [7]. СЛГС може бути діагностований ще на етапах внутрішньоутробного розвитку. Під час ультразвукового дослідження (УЗД) його виявляють у 18–50% випадків [5, 11]. Етіологія вади не вивчена. У виникненні СЛГС важливу роль відводять генетичним [10, 13], інфекційним [6] та аутоімунним чинникам [9]. У випадку природного перебігу смертність сягає 100%. Хірургічне лікуван-

ня складне й багатоетапне (належить до природжених вад серця з неможливістю радикальної корекції у грудному віці). Суть такого втручання полягає у вилученні з кровотоку ЛШ, при цьому кровообіг у малому та великому колах забезпечується лише правим шлуночком (ПШ) за умов змішаної крові (К. Turley та співавт., 1980). Останнім часом набувають поширення спроби внутрішньоутробної аортальної вальвулопластики [12], однак результат не завжди позитивний. Фатальною помилкою клініцистів стає неврахування будови ЛШ.

Як свідчать останні дані, за якісними (товщина компактного і трабекулярного шарів міокарда, форма й особливості порожнини, наявність фіброеластозу) та кількісними показниками (індекс трабекулярності міокарда, індекс вільної порожнини, індекс щільності трабекулярного міокарда) виокремлюють такі типи будови ЛШ при СЛГС: «циліндричний», «трабекулярний», «губчастий», «щілина гіпопластична», «щілина гіпертрофічна» [2, 14].

Під час хірургічних втручань, пов'язаних із вилученням із кровотоку ЛШ, необхідно враховувати стан ПШ, який відрізняється анатомічно й

Стаття надійшла до редакції 17 лютого 2016 р.

Савчук Тетяна Василівна, асистент кафедри анатомії людини 03680, м. Київ, просп. Перемоги, 34, морфологічний корпус
Тел. (44) 454-49-94. E-mail: arita7@ukr.net

© Т. В. Савчук, О. І. Азаров, В. М. Жежера, 2016

функціонально за різних типів СЛГС. Зокрема, має значення, наскільки ЛШ погіршує скоротливість у сегменті перегородки [8]. Визначені кількісні показники, такі як міжшлуночковий індекс (МШІ) та робоча площа (РП) ПШ, дають змогу побічно оцінити стан ПШ [3, 4]. Тип будови ЛШ, за якого він займає найменшу частку в сегменті перегородки, а саме тому найменше впливає на функціональну спроможність ПШ, — це «щілина гіпопластична» з МШІ $0,13 \pm 0,1$ та РП $81,3 \% \pm 7 \%$ (норма МШІ — $1,94 \pm 0,25$; РП — $40 \% \pm 2 \%$). Типи будови ЛШ «циліндричний», «трабекулярний» і «губчастий» мають МШІ від 1,05 до 1,59, що менше за норму, але не настільки, щоб негативно впливати на ПШ. Це підтверджується показником РП, який становить від 39,8 до 69,7%. Чим більше показник МШІ відрізняється від норми в бік зменшення, а РП — у бік його збільшення, тим сприятливіший прогноз для хірургічного лікування з вилученням ЛШ. Окремий інтерес становить тип будови «щілина гіпертрофічна» (МШІ — $1,89 \pm 0,2$; РП — $49 \% \pm 3,1 \%$). Незначне зменшення МШІ порівняно з нормою, та показник РП, що не відрізняється від норми, роблять цей тип найсприятливішим для внутрішньоутробної аортальної вальвулопластики, яка доцільна в цьому випадку за умови 100% відсутності фіброеластозу [2].

Таким чином, у кожному випадку СЛГС ЛШ має свої особливості, і прийняття рішення щодо хірургічної тактики можливе лише після визначеного під час УЗД типу будови ЛШ, адже різна будова потребує різної корекції.

Усі типи будови ЛШ при СЛГС розрізняються за формою порожнини, яка залежить від прилягання вільної стінки ЛШ до міжшлуночкової перегородки (МШП). Визначити ступінь прилягання ЛШ до МШП можливо за допомогою вимірювання шлуночково-перегородкового кута (ШПК).

ШПК дає можливість кількісно визначити взаєморозташування структур вільної стінки ЛШ та МШП, встановити тип будови ЛШ при СЛГС, відповідно, оцінити стан порожнини й будову ЛШ у плода та новонародженого.

Мета роботи — встановити тип будови лівого шлуночка за допомогою визначення шлуночково-перегородкового кута при синдромі лівобічної гіпоплазії серця, оцінити можливість впровадження цього методу в процедуру ультразвукового дослідження та процес вибору лікувальної тактики.

Матеріали і методи

Досліджували серця 18 плодів у термін вагітності 19–20 тижнів і серця 38 новонароджених із СЛГС, а також 54 серця без вад розвитку серцево-судинної системи.

Ціле серце плода фіксували у 10% нейтральному формаліні. Проводили по спиртах із наростан-

ням концентрації та заливали в парафін за загальноприйнятою методикою. З парафінових блоків на мікромомі Leica SM 2000 R виготовляли серійні поздовжні зрізи товщиною 5 мкм. Зрізи фарбували гематоксиліном та еозином.

Мікроскопію проводили за допомогою мікроскопа Olympus BX41 (об'єктив $\times 2$, окуляр $\times 10$). Гістологічні препарати фотографували за допомогою цифрової фотокамери Olympus SP-500 UZ та мікроскопа, зображення вводили в комп'ютер з використанням програми Quick Photo.

За допомогою програми Quick Photo вимірювали ШПК — кут взаєморозташування вільної стінки ЛШ та МШП.

1. Проводили лінію між внутрішніми найвіддаленішими точками передньої і задньої стінок ЛШ (передньозадній розмір вільної порожнини ЛШ).

2. Проводили замкнену криву від внутрішньої точки з'єднання вільної стінки та МШП спереду (точка А), далі по точках найглибших міжтрабекулярних заглиблень вільної стінки ЛШ до внутрішньої точки з'єднання вільної стінки та МШП ззаду, далі до точки з'єднання вільної стінки та МШП спереду по точках найглибших міжтрабекулярних заглиблень МШП.

3. Від середини відстані (1) проводили перпендикуляр угору до найвіддаленішої точки замкненої кривої (2) вільної (бічної) стінки ЛШ (середина вільної стінки). Точку з'єднання перпендикуляра із замкненою кривою позначили точкою В.

4. Від середини відстані (1) проводили перпендикуляр униз до найвіддаленішої точки замкненої кривої (2) МШП (середина перегородки). Точку з'єднання перпендикуляра із замкненою кривою позначили точкою С.

5. Проводили дві лінії, які утворюють між собою ШПК: першу — від точки А до точки В, другу — від точки А до точки С.

6. Вимірювали ШПК, що утворився.

Перед фотографуванням отримані зрізи фарбували гематоксиліном та еозином.

Метод можна застосовувати на макропрепаратах. Для цього ціле серце (не фіксоване або після фіксації у 10% нейтральному формаліні) розрізали в горизонтальній площині, щоб утворилися поперечні зрізи. Зрізи фотографували. За допомогою комп'ютерних програм здійснювали зазначені вимірювання ШПК взаєморозташування вільної стінки ЛШ та МШП. Результати вводили в базу даних і обробляли статистично за допомогою програми MS Excel. Описаний метод можна застосовувати й у разі прижиттєвої візуалізації ЛШ.

Результати та обговорення

Після проведеного таким способом вимірювання ШПК у нормі та за різних типів будови ЛШ при СЛГС встановлено, що середнє значення

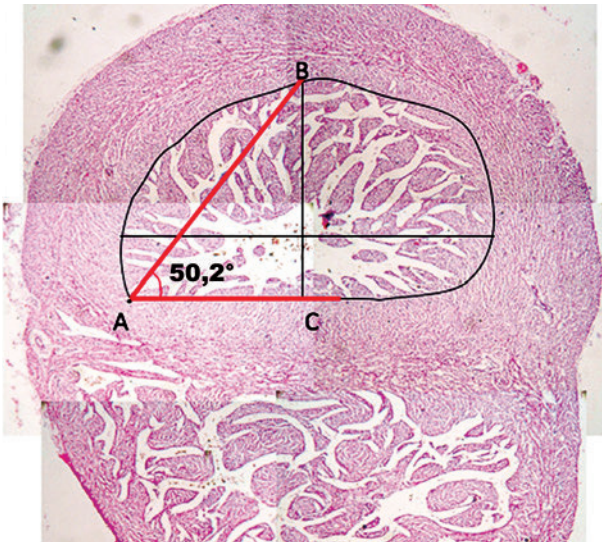


Рис. 1. Поперечний зріз серця новонародженого. Норма

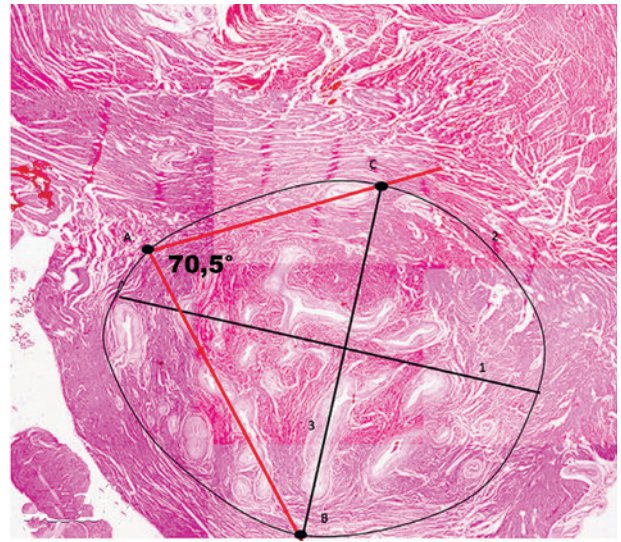


Рис. 2. Поперечний зріз серця новонародженого. Тип будови ЛШ «губчастий». Виміряний кут 70,5°

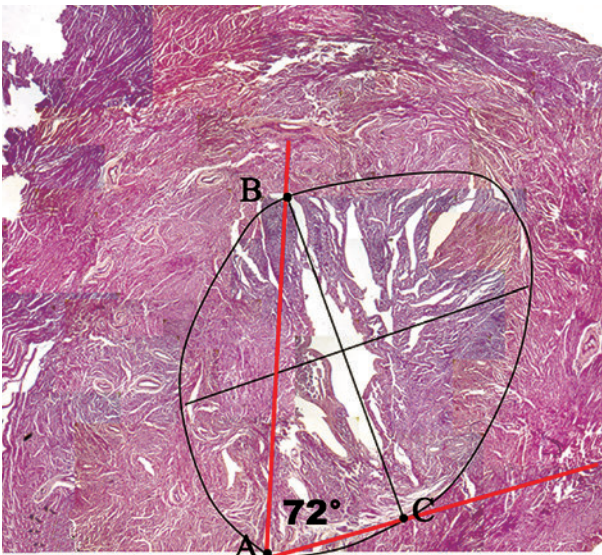


Рис. 3. Поперечний зріз серця новонародженого. Тип будови ЛШ «трабекулярний». Виміряний кут 72°

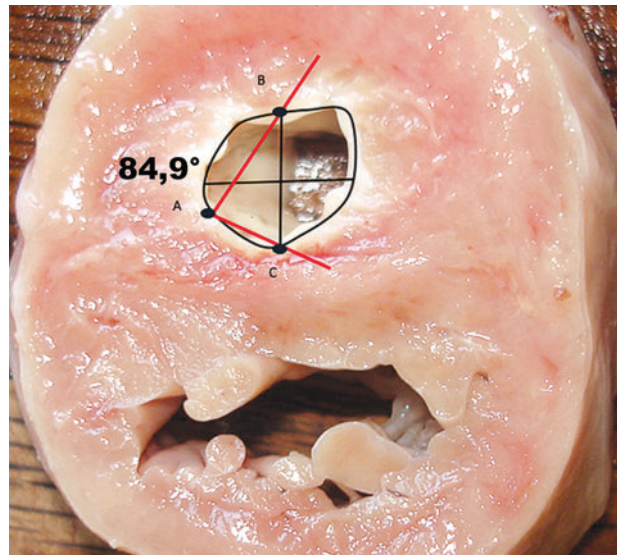


Рис. 4. Поперечний зріз серця новонародженого. Тип будови ЛШ «циліндричний». Виміряний кут 84,9°



Рис. 5. Поперечний зріз серця плода у термін 21 тиждень вагітності. Тип будови ЛШ «щілина гіпопластична». Виміряний кут 19,6°

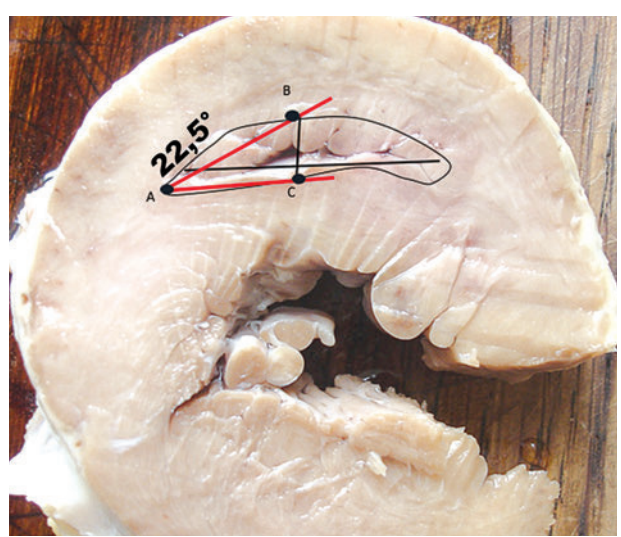


Рис. 6. Поперечний зріз серця новонародженого. Тип будови ЛШ «щілина гіпертрофічна». Виміряний кут 22,5°

ШПК у нормі становить $50,2^\circ \pm 5,6^\circ$ (рис. 1). ШПК статистично значуще відрізняється від норми в бік збільшення за типів «губчастий» — $60,7^\circ \pm 2,5^\circ$ (рис. 2), «трабекулярний» — $66,6^\circ \pm 1,4^\circ$ (рис. 3) та «циліндричний» — $85,5^\circ \pm 2,31^\circ$ (рис. 4) (усі $p < 0,05$). Ці типи будови занадто несприятливі для багатоетапного хірургічного втручання на теперішній час, тому що для вилучення ЛШ із кровотоку він має «занадто великі» для СЛГС розміри, і цей гіпоплазований ЛШ негативно впливає на функціональний стан ПШ у сегменті перегородки (яка є половиною ПШ при цих типах будови ЛШ). Про це свідчать показники МШП та РП. А зміни в міокарді (хаотичне розташування міокардіальних волокон) та ендокарді (фіброеластоз) ЛШ не забезпечують його функціональну спроможність, щоб вирішити питання лікування щодо аортальної вальвулопластики.

Відхилення ШПК від норми побічно свідчить про зміщення МШП: у разі збільшення ШПК — у бік ПШ (ЛШ негативно впливатиме на функцію ПШ), а у випадку зменшення ШПК — зміщення МШП у бік ЛШ (зменшення впливу ЛШ на функціональну спроможність ПШ).

За типу «щілина гіпопластична» ШПК найбільше відрізняється від норми в бік зменшення, у деяких випадках прямує до нуля. У середньому при цьому типі він становить $11,9^\circ \pm 9,8^\circ$ (від $5,3^\circ$ до $24,9^\circ$), що статистично значуще відрізняється від ШПК з нормальним міокардом ($p < 0,05$).

При виявленому типі будови ЛШ «щілина гіпопластична» (рис. 5) найоптимальніше лікування — багатоетапне хірургічне втручання, тому що ЛШ при цьому типі найбільш гіпоплазований і найменше впливає на функцію ПШ, який забезпечуватиме обидва кола кровообігу. Це підтверджують і показники МШП та РП.

За типу будови ЛШ «щілина гіпертрофічна» (рис. 6) ШПК вдвічі менший за норму і становить $27,1^\circ \pm 9,8^\circ$. Цей тип характеризується найменш гіпоплазованим ЛШ (МШП — $1,89 \pm 0,2$) із найбільшою збереженістю шарів міокарда (компактного і трабекулярного). Відсутність фіброеластозу також є позитивним моментом. Тому цей тип найсприятливіший для внутрішньоутробного коригування вади — усунення атрезії або стенозу аортального клапана. Якщо виявлений кут менший від норми вдвічі або втричі, можна припустити наявність

типу будови ЛШ «щілина гіпертрофічна» або «щілина гіпопластична». Ці типи найсприятливіші для обох тактик лікування: «щілина гіпопластична» — для вилучення ЛШ, а «щілина гіпертрофічна» — для внутрішньоутробної аортальної вальвулопластики. Знаючи, який з охарактеризованих типів будови ЛШ наявний у плода або в новонародженого, можна визначити подальшу тактику лікування. Тому надалі важливо вдосконалювати пренатальну УЗД-діагностику при СЛГС — не лише виявляти гіпоплазію ЛШ, а й прагнути до можливості виявлення типу будови ЛШ при СЛГС (вимірювання кута дає таку можливість). Водночас за фатальних випадків СЛГС, якими на сьогодні є типи будови ЛШ «трабекулярний», «губчастий» і «циліндричний», варто змінити пре- та постнатальне лікування на переривання вагітності.

Висновки

За всіх типів будови лівого шлуночка при синдромі лівобічної гіпоплазії серця шлуночково-перегородковий кут відрізнявся від норми: у бік збільшення — за типів «губчастий» ($60,7^\circ \pm 2,5^\circ$), «трабекулярний» ($66,6^\circ \pm 1,4^\circ$) і «циліндричний» ($85,5^\circ \pm 2,31^\circ$); у бік зменшення — за типів «щілина гіпопластична» ($11,9^\circ \pm 9,8^\circ$) і «щілина гіпертрофічна» ($27,1^\circ \pm 9,8^\circ$). Шлуночково-перегородковий кут залежав від наявності фіброеластозу ендокарда лівого шлуночка: типи будови лівого шлуночка, які супроводжувалися фіброеластозом ендокарда, мали більший за норму шлуночково-перегородковий кут, типи без фіброеластозу — у 2–10 разів менший шлуночково-перегородковий кут.

Виявлення шлуночково-перегородкового кута, меншого за норму, демонструє найсприятливіші для хірургічної корекції типи будови лівого шлуночка: «щілина гіпопластична» — оптимальний для вилучення лівого шлуночка з кровотоку, а «щілина гіпертрофічна» — найсприятливіший для внутрішньоутробного коригування вади — усунення атрезії або стенозу аортального клапана.

Доцільно впровадити метод визначення шлуночково-перегородкового кута у процедуру ультразвукового дослідження. Це допоможе визначити тип будови лівого шлуночка при синдромі лівобічної гіпоплазії серця в живого плода і в новонародженого та скоригувати лікувальну тактику.

Література

1. Бураковский В. И., Бухарин В. А., Подзолков В. П. и др. Врожденные пороки сердца // Сердечно-сосудистая хирургия / Под ред. В. И. Бураковского, Л. А. Бокерия. — М.: Медицина, 1989. — С. 345–382.
2. Савчук Т. В., Захарова В. П. Синдром гіпоплазії лівих відділів серця: особливості будови лівого шлуночка // Вісник серцево-судинної хірургії. — 2014. — С. 307–310.
3. Савчук Т. В., Захарова В. П., Лещенко І. В., Приходько Т. О. Спосіб визначення міжшлуночкового індексу серця. Патент 91803 Україна, МПК А61В 1/002. Київ. Державна установа «Націо-

- нальний інститут серцево-судинної хірургії ім. М. М. Амосова» АМН України, заявл. 18.03.2014, опубл. 10.07.2014.
- Савчук Т. В., Захарова В. П., Лещенко І. В., Приходько Т. О. Спосіб визначення «робочої» площі правого шлуночка серця при синдромі гіпоплазії лівих відділів серця. Патент 109840 Україна, МПК G01N33/48 G01N21/00 Київ. Державна установа «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М. М. Амосова» АМН України, заявл. 29.05.2014, опубл. 12.10.2015.
 - Allan L. D., Sharland G., Tynan M. J. The natural history of the hypoplastic left heart syndrome // *Int. J. Cardiol.* — 1989. — P. 341–343.
 - Cole C. R., Yutzy K. E., Brag A. K. et al. Congenital Heart Disease Linked to Maternal Autoimmunity against Cardiac Myosin // *J. Immunol.* — 2014. — Vol. 194, N 9. — P. 4074–4082.
 - Fyler D. C. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program // *Pediatrics.* — 1980. — N 65. — P. 376–472.
 - Haber I., Metaxas D. N., Geva T., Axel L. Three-dimensional systolic kinematics of the right ventricle // *Am. J. Physiol. Heart Circ. Physiol.* — 2005. — P. H1826–1833.
 - Kleinman C. S. Fetal Cardiac Intervention Innovative Therapy or a Technique in Search of an Indication // *Circulation.* — 2006. — N 113. — P. 1378–1381.
 - Miyamoto S. D., Stauffer B. L., Polk J. et al. Gene expression and β -adrenergic signaling are altered in hypoplastic left heart syndrome // *J. Heart Lung Transplant.* — 2014. — N 33. — P. 785–793.
 - Munn M. B. Prenatally diagnosed hypoplastic left heart syndrome — outcomes after postnatal surgery // *J. Matern. Fetal Med.* — 1999. — N 8 (4). — P. 147–150.
 - Pedra C. A. Fetal interventions for congenital heart disease in Brazil // *Pediatr. Cardiol.* — 2014. — N 35. — P. 399–405.
 - Xiaoqin L., Shazina S., You L. et al. A Multigenic Etiology of Hypoplastic Left Heart Syndrome: An Analysis Based on Three Novel Mutant Mouse Models of Hypoplastic Left Heart Syndrome // *Circulation.* — 2012. — N 126.
 - Zakharova V., Savchuk T., Rudenko O. Hypoplastic left heart syndrome: Structural changes of the left ventricular myocardium // *Virchows. Arch.* — 2013. — N 463. — P. 198.

Синдром левосторонней гипоплазии сердца: зависимость желудочково-перегородочного угла от структуры левого желудочка

Т. В. Савчук¹, А. И. Азаров¹, В. М. Жежера²

¹ Национальный медицинский университет имени А. А. Богомольца, Киев

² Национальная детская специализированная больница «Охматдет» МЗ Украины, Киев

Цель работы — определить тип строения левого желудочка (ЛЖ) с помощью расчета желудочково-перегородочного угла (ЖПУ) при синдроме левосторонней гипоплазии сердца (СЛГС), оценить возможность внедрения этого метода в процедуру ультразвукового исследования (УЗИ) и процесс выбора лечебной тактики.

Материалы и методы. Изучали сердца плодов 19–21 недель гестации и новорожденных с СЛГС (n = 49) и без кардиопатологии (n = 54). Измеряли ЖПУ при разных типах строения ЛЖ.

Результаты и обсуждение. При всех типах ЛЖ при СЛГС ЖПУ отличается от нормы: в сторону увеличения — при типах «губчатый», «трабекулярный» и «цилиндрический» (от 60,7° до 85,5°) и в сторону уменьшения — при типах «щель гипертрофическая» или «щель гипопластическая» (от 11,9° до 27,1°).

Выводы. Значение ЖПУ зависит от типа ЛЖ при СЛГС. Внедрение метода измерения угла при УЗИ позволит определить тип ЛЖ прижизненно и скорректировать врачебную тактику.

Ключевые слова: синдром левосторонней гипоплазии сердца, типы строения левого желудочка, морфометрические исследования, желудочково-перегородочный угол.

Hypoplastic left heart syndrome: dependence of ventricular-septal angle on structure of left ventricle

T. V. Savchuk¹, O. I. Azarov¹, V. M. Zhezhera²

¹ O. O. Bogomolets National Medical University, Kyiv

² National Children's Specialized Hospital «Okhmatdyt» of Health Ministry of Ukraine, Kyiv

The aim — to determine the type of structure of the left ventricle (LV) by calculating the angle of the ventricular-septal angle (VSA) at hypoplastic left heart syndrome (HLHS), to evaluate the possibility of introducing this method in ultrasonic scanning (US) and the process of selecting treatment tactics.

Materials and methods. The hearts of fetuses of 19–21 weeks of gestation and newborns with HLHS (n = 49) and without cardiopathology (n = 54) were studied. ZHPU measured in different types of LV structure. VSA was measured in different types of LV structure.

Results and discussion. VSA differs from the norm in all types of LV in case of HLHS: upwards — in «spongy», «trabecular» and «cylindrical» types (from 60.7° to 85.5°) and downwards — in «hypertrophic gap» or «hypoplastic gap» types (from 11.9° to 27.1°).

Conclusions. VSA value depends on the type of the left ventricle at HLHS. The introduction of the angle measurement method in ultrasonic scanning will allow determining the type of the left ventricle in vivo and correcting the medical tactics.

Key words: hypoplastic left heart syndrome, left ventricular structure types, morphometric studies, ventricular-septal angle.