

МЕДИЧНІ НАУКИ

DOI: <https://doi.org/10.32839/2304-5809/2020-4-80-21>

УДК 616.12-07

Лавринюк В.Є.

«Благомед», клініка м. Луцьк

Пикалюк В.С., Грейда Н.Б.

Східноєвропейський національний університет імені Лесі Українки

Кирпа С.Ю.

«Діагностичний центр», м. Луцьк

АТИПОВА ЕХОГРАМА ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ: КЛІНІКО-ЕХОКАРДІОГРАФІЧНА ДИФЕРЕНЦІАЦІЯ

Анотація. Проведено аналіз можливостей клінічного та ехокардіографічного дослідження легеневої артерії, вивчення питань диференціації за наявності структурних змін легеневої артерії та відхилень доплерограми транспульмонарного потоку, ехосеміотичне розшифрування патологічних ультразвукових змін. На основі виявлених особливостей сформульовано новий клінічний синдром – неінтактної легеневої артерії (СНІЛА). В межах цього синдрому виокремлені розділи: шлуночково-артеріальної дискордантності, відсутності кровотоку через клапан легеневої артерії, прискорення доплерівських характеристик транспульмонарного потоку, його об'ємне збагачення, асиметрії доплерограми, додаткові аномальні потоки та патологічні утвори в просвіті легеневої артерії, дилатація легеневого стовбуру, парапульмонарні утвори. Вказані можливості етіологічної диференціації наведених категорій, що охоплює понад сорок нозологій: вроджені вади серця, захворювання з залученням правих відділів серця, ятрогенні ситуації та некардіологічна патологія. Проведений огляд окремих нозологічних одиниць, що можуть супроводжуватись СНІЛА. Синдромальний клініко-ехокардіографічний підхід дозволяє значно скоротити тривалість діагностичного процесу та суттєво зменшити його кошторис.

Ключові слова: легенева артерія, дилатація правих відділів серця, легенева гіпертензія, етіологія, діагностика, трансторакальна ехокардіографія.

Lavrynyuk Vladimir

“Blagomed” Clinic, Lutsk

Pykaliuk Vasyl, Greida Natalia

East European Lesya Ukrainka National University

Kyrpa Svetlana

«Diagnostic Center» Clinic, Lutsk

ATYPICAL ECHOGRAM OF PULMONARY ARTERY: CLINICAL-ECHOCARDIOGRAPHIC DIFFERENTIATION

Summary. The analysis of the possibilities of clinical and echocardiographic studies of the pulmonary artery was made, the study of differentiation in the presence of structural changes in the pulmonary artery and abnormalities of the dopplerogram of the transpulmonary flow, and an exosemiotic interpretation of pathological ultrasound changes. Based on the identified features, a new clinical syndrome is formulated – syndrome-non-intact pulmonary artery (SNIPA). Within the framework of this syndrome, the following sections were distinguished: ventricular – arterial discordance (transposition of the main vessels, double discharge of the main vessels from the left ventricle, common arterial trunk), absence of blood flow through the valve of the pulmonary artery (atresia of the pulmonary artery, extreme forms of tetralogy of Fallot, syndrome hypoplasia of the right departments), acceleration of the Doppler characteristics of the transpulmonary flow (all forms of pulmonary stenosis, hyperkinetic syndrome), its volume enrichment (septal defects, abnormal drainage of the pulmonary veins, extracardiac shunts), asymmetries of dopplerograms (pulmonary hypertension, obstruction of the right ventricular outflow tract), additional abnormal flows (open arterial duct, coronary-pulmonary fistula) and pathological formations (thrombi during thromboembolism of the pulmonary artery, membranes with supravalvular stenosis) in the lumen of the pulmonary artery, dilatation of the pulmonary trunk (idiopathic aneurysm, Hughes–Stovin syndrome, secondary), parapulmonary masses (mediastinal lymphomas, lymphogranulomatosis). The indicated possibilities of etiological differentiation of these categories, covering more than forty nosologies: congenital heart defects, diseases involving the right heart, iatrogenic situations and non-cardiological pathology. A review of individual nosological units that may be accompanied by SNIPA was made. Their typological characteristics were indicated, differential clinical and echocardiographic features were indicated. Early etiological decoding of individual nosological causes contributes to adequate pathogenetic treatment and improved prognosis of patients with non-intact pulmonary artery syndrome.

Keywords: pulmonary artery, dilatation of the right heart, pulmonary hypertension, etiology, diagnostics, transthoracic echocardiography.

Постановка проблеми. Аналіз можливостей клінічного та ехокардіографічного дослідження легеневої артерії (ЛА), вивчення питань диференціації за наявності структурних змін ЛА та відхилень доплерограми транспульмонарного потоку, створення передумов етіологічної класифікації синдрому неінтактної легеневої артерії (СНЛА).

Аналіз останніх досліджень і публікацій. Дослідження легеневої артерії є невід'ємною частиною ехокардіографічного дослідження [9]. Пошук можливих особливостей морфології та функції легеневої артерії та її структур в багатьох випадках дає важливу інформацію щодо наявності патології, її вираженості та перебігу [8]. В одних випадках – це цілеспрямований пошук ехокардіографічних маркерів вад серця (відкрита артеріальна протока, стеноз легеневої артерії, коронарнопульмонарна фістула) [3; 2], в інших – кількісна функціональна оцінка гемодинамічних параметрів (об'єми шунтування при септальних дефектах, вираженість легеневої гіпертензії) для вибору тактики лікування [1; 13], а іноді – випадкове виявлення асимптомної патології (ідіопатична аневризма легеневої артерії) [14].

Під час створення етіологічної класифікації синдрому дилатації правих відділів серця [5] настала необхідність виокремлення інших груп змін, що безпосередньо не проявляються власне розширенням камер серця, але мають вагоме значення для нозологічного розшифрування можливих причин. Зокрема, набуло актуальності виділення окремого синдрому неінтактної легеневої артерії (СНЛА) та вивчення можливості проведення клініко – ехокардіографічної диференціації в його межах.

Мета статті: огляд ехосеміотики патологічних змін легеневої артерії, створення основи для етіопатогенетичної диференційної діагностики захворювань при СНЛА.

Виклад основного матеріалу. Оптимальною позицією для візуалізації легеневої артерії є парастернальна коротка вісь на рівні аортального клапана. Крім того, можна отримати зображення ЛА (та ствердити її взаємостосунки з правим шлуночком та аортою) з модифікованої позиції парастернального доступу по довгій осі (з наголосом на виносячий тракт правого шлуночка (ВТПШ)), модифікованої апікальної 5-камерної позиції з ротацією датчика під кутом за годинниковою стрілкою з виведенням ВТПШ, модифікованого субкостального доступу та супрастернальної позиції [9].

Як відомо, в нормі легенева артерія виходить з морфологічно правого шлуночка та направляє ліворуч і дещо попереду висхідної частини аорти [6]. Оцінка взаємостосунків шлуночків та магістральних артерій потребує відповіді на два питання: чи ЛА відходить від правого шлуночка (ПШ) і чи судина, що виходить з ПШ є ЛА? Відповідь на друге питання полягає у диференціації магістральних судин: аорта має дугу, від якої беруть початок брахіоцефальні артерії, від синусів аорти відходять коронарні артерії, а легенева артерія закінчується біфуркацією. Тобто, якщо ситуація інакша (шлуночкові-артеріальна дискордантність), то виникає потреба візуалізації «перехресту» магістральних артерій з по-

дальшою диференціацією складних ВВС (транспозиції магістральних артерій (дуктусзалежна вада!), загального артеріального стовбура, подвійного відходження від ЛШ), найбільш сприятливою (з можливістю первинної діагностики у дорослому віці) з яких, є коригована транспозиція магістральних судин. Ситуацію може суттєво ускладнити наявність різних форм цих вад та можливість поєднання з іншими аномаліями серця. Ще однією рідкісною патологією з нетиповою ультразвуковою картиною є гемітруктус: вада, при якій одна з гілок ЛА (частіше права) відходить від висхідної аорти, а інша – від легеневого стовбура.

Також прогностично важкими і, відповідно, такими, що потребують ранньої діагностики є вади з відсутністю кровотоку через клапан ЛА (КЛА). Переважно мова йде про випадки з неонатальною кардіологією: атрезія КЛА з інтактною міжшляховою перегородкою (дуктусзалежна ВВС!) або з дефектом МПП, синдром гіпоплазії правих відділів, крайні форми стенозу легеневої артерії (атрезія КЛА) та тетради Фалло, загальний артеріальний стовбур. Наповнення ЛА в цих ситуаціях може відбуватись ретроградно за рахунок відкритої артеріальної протоки (ВАП) або великих аортолегеневих коллатералей (ВАЛКА) [2].

За наявності кровоплину через КЛА постає питання оцінки швидкості і градієнту у різних відділах ЛА. Зростання градієнту понад 10 мм рт. ст. (пікова швидкість більше 1,5 м/с) вимагає наступного етапу диференціації: пошуку причин можливого стенозування та їх локалізація. Невелике (до 20 мм рт. ст.) прискорення доплерівських характеристик за відсутності структурних змін та нормального діаметру ЛА може оцінюватись як прояв гіперкінетичного синдрому з притаманними йому супутніми тахікардією, високими ударними та хвилинними об'ємами, прискореннями доплерівських характеристик у інших відділах серця.

Наявність структурних змін може вказувати на різні форми **стенозу ЛА**: підклапанний (гіпертрофія / обструкція виносячого тракту ПШ), клапанного (зміни морфології КЛА), надклапанного (мембрана в стовбурі ЛА), периферичного (звуження/асиметрія гілок ЛА). Ехосеміотика стенозу легеневої артерії детально описана у відповідних настановах [8]. Допомогти виявити локалізацію може турбулентність в окремих зонах при КДК та локальне прискорення швидкості потоку за результатами імпульсної доплерографії.

Супутній синдром об'ємного перевантаження правих відділів та наявність збагачення кровотоку через ЛА (збільшення діаметру ЛА та зростання інтегралу час-швидкість (vti)) потребує пошуку місця шунтування (дефект МПП, МПП, ВАП, аортолегеневий дефект, різні форми атріовентрикулярного каналу, частковий та тотальний аномальний дренаж легеневих вен) та оцінки його клінічної вагомості (QR:QS, вираженість синдрому дилатації правих відділів), рівень тиску в правому шлуночку. Окремо слід згадати про можливість позасерцевої локалізації шунтування (артеріовенозна мальформація легень, вена Галена [11] та інші).

Асиметрія доплерограми транспульмонарного потоку. Зміщення піку доплерограми

транспульмонарного потоку в ранню систолу і зменшення часу прискорення потоку (укорочення часу прискорення або зменшення співвідношення АТ/ЕТ – ознака Kitabatake) є вагомим проявом вираженої легеневої гіпертензії у всьому її етіологічному різноманітті [13]. Натомість, «кинджалоподібна», з пізньосистолічним зміщенням, крива швидкості транспульмонарного потоку характерна для м'язевої інфундибулярної (іноді – динамічної) обструкції виносячого тракту правого шлуночка, що відрізняє її від клапанного та надклапанного стенозів ЛА з симетричним типом кривої [8].

Наявність **атипових додаткових потоків у ЛА** може бути прямою ознакою ряду ВВС. Найчастіша ситуація – **відкрита артеріальна протока** зазвичай не викликає діагностичних труднощів: високошвидкісний систолодіастолічний потік чіткої локалізації (починається з лівої гілки ЛА). Інша досить розповсюджена ситуація – **коронарнопульмонарна фістула**, за умов правильного розташування УЗ-променя паралельно потоку також не є діагностичним викликом: систолодіастолічний потік з максимальною швидкістю в діастолу, найчастіше в напрямку до біфуркації. Але наявність **аортолегеневого дефекту** (особливо на фоні високої легеневої гіпертензії з практично рівними тисками в камерах) може вимагати суттєвих додаткових зусиль з різних ехокардіографічних позицій. **Атипове відходження лівої коронарної артерії від ЛА (ALCAPA)** – рідкісна ситуація, що ехокардіографічно може проявлятися як додатковий потік в ЛА [2]. Допомогти скерувати діагностичний пошук у вірному руслі можуть супутні прояви коронарної та серцевої недостатності, відсутність локації лівої коронарної артерії в типовому місці, розширення правої коронарної артерії. Описані поодинокі **випадки розриву лівого коронарного синусу Вальсальви в ЛА** [12]. Потік **важкої недостатності КЛА** може починати реєструватися ще в ЛА (конвергенція потоку), але рідко є причиною діагностичних труднощів. Серед ймовірних причин істотної первинної пульмонарної регургітації слід згадати можливість ураження КЛА при ревматизмі та інфекційному ендокардиті, карциноїдний синдром, вроджену агенезію КЛА, фенестрацію стулок, ятрогенні причини (результат катетерного розширення стенозу ЛА, операція Росса). В цьому розділі також варто пам'ятати про можливість неправильної інтерпретації відскоку потоку від біфуркації ЛА при кольоровому доплерівському картуванні [10].

Коли мова йде про **патологічні утвори в просвіті ЛА** насамперед, звичайно, має місце прямий діагностичний критерій тромбоемболії ЛА: виявлення самого тромбу, що трапляється досить рідко. Наявність мембрани в ЛА – причина надклапанного стенозу ЛА з наявністю певного рівня обструкції. Іноді в області стовбура ЛА виникає артефакт – УЗ – тінь від легень, що може симулювати об'ємний утвір [10].

Дилатація ЛА, як правило, носить вторинний характер: внаслідок легеневої гіпертензії, при синдромі об'ємного переважання правих відділів, постстенотичне розширення при стенозі ЛА, при ВАП.

Про **аневризматичне розширення легеневої артерії** кажуть при діаметрі стовбура 30 мм та більше [14]. Найчастішою причиною є легенева гіпертензія, посттравматичний генез, кістозний медіонекроз, сполучнотканинний дисплазії (синдром Марфана, Елерса – Данло). Описані рідкісні випадки ідіопатичної аневризми ЛА [14]. Синдром Хьюза – Стівіна: рідкісне аутоімунне захворювання, що клінічно проявляється рецидивуючими тромбофлебитами периферичних вен та аневризмою ЛА.

Наостанок, **синдром парапульмонарних утворів**. Розширена (а іноді аневризматично дилатована, з тромбами [4]) ліва коронарна артерія може спричинити певні діагностичні труднощі, хоча типовий коронарний тип кровотоку (систо-діастолічний, з максимальною швидкістю в діастолу, ламінарний, низькошвидкісний) і локалізація зі сторони аорти допоможуть спрямувати діагностичний пошук в правильному руслі. Серед етіологічних чинників цієї ситуації – вроджені аневризми або коронарити (найчастіше – хвороба Кавасакі), коронарні фістули, аномальне відходження правої коронарної артерії. Аневризма лівого коронарного синусу Вальсальви теж може зімітувати парапульмонарний утвір. Натомість описані випадки діагностики стенозу легеневої артерії екстравазальними утворами середостіння (пакети вузлів при лімфогранулематозі, лімфоюмою переднього і верхнього середостіння [10].

Висновки і пропозиції. Синдром неінтактної легеневої артерії (СНІЛА) є досить розповсюдженим феноменом у різних клінічних ситуаціях: від ургентних життєзагрозливих станів (тромбоемболія легеневої артерії) до «випадкової» діагностики у асимптомних пацієнтів (невелика відкрита артеріальна протока), від перших годин життя у дуктусзалежних пацієнтів (атрезія легеневої артерії з інтактною МШП) до термінальних ускладнень відомих діагнозів (висока легенева гіпертензія). Тому структурований покроковий перелік можливих причин СНІЛА з виокремленням додаткових субсиндромів покликаний зменшити тривалість диференційного пошуку та зменшити його кошторис.

Отже, поетапні кроки діагностичного пошуку при СНІЛА:

Аномальне відходження ЛА:

- транспозиція магістральних судин;
- коригована транспозиція магістральних судин;
- подвійне відходження магістральних судин з ЛШ;
- загальний артеріальний стовбур;
- гемітункус.

Відсутність кровотоку через КЛА:

- атрезія ЛА з інтактною МШП;
- атрезія ЛА з дефектом МШП;
- синдром гіпоплазії правих відділів;
- атрезія КЛА;
- тетрада Фалло (крайні форми);
- стеноз ЛА (крайні форми).

Прискорення транспульмонарного потоку:

- гіперкінетичний синдром;
- стеноз ЛА (надклапанний, клапанний, підклапанний);
- периферичний стеноз (гілок ЛА).

Збагачення транспульмонарного потоку:

- дефект міжпередсердної перегородки;

- дефект міжшлуночкової перегородки;
- частковий аномальний дренаж легеневих вен;
- тотальний аномальний дренаж легеневих вен;
- повний та неповний атріовентрикулярний канал;

- позасерцеві шунтування (артеріовенозна мальформація легень, вена Галена, інші).

Патологічна форма транспульмонарного потоку:

- легенева гіпертензія;
- обструкція виносячого тракту правого шлуночка.

Патологічні додаткові потоки в ЛА:

- відкрита артеріальна протока;
- коронарнопульмонарна фістула;
- важка недостатність клапана ЛА;
- дефект аортолегеневої перегородки;
- розрив аневризми синуса Вальсальви з шунтуванням в ЛА;
- артефакти (відскок).

Розширення/аневризма ЛА:

- вторинне (внаслідок легеневої гіпертензії);
- вторинне постстенотичне;
- вторинне (ВАП-зіндуковане);
- синдром об'ємного переважання правих відділів внаслідок шунтування крові;
- ідіопатичне;
- сполучнотканинні дисплазії;
- кистозна дегенерація медії;
- посттравматична;
- синдром Хьюза-Стовіна.

Патологічні утвори в просвіті ЛА:

- тромби;
- мембрана (надклапанний стеноз ЛА).

Парапульмонарні утвори:

- дилатація/аневризми коронарних артерій;
- аневризма лівого коронарного синуса Вальсальви;
- патологічні утвори середостіння (лімфогранулематоз, лімфоми).

Список літератури:

1. Белозеров Ю.М. Детская кардиология (наследственные синдромы). Элиста, 2008. 400 с.
2. Глазун Л.О. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца. Хабаровск, 2013. 186 с.
3. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца. Киев, 2010. 1200 с.
4. Іванів Ю.А. Особливості хвороби Кавасаки у дорослих. *Здоров'я України*. 2012. № 5. С. 31.
5. Лавринюк В.Є., Грейда Н.Б., Кирпа С.Ю. Етіологічна класифікація синдрому дилатації правих відділів. *Молодий вчений*. 2019. № 8(72). С. 40–44.
6. Прахов А.В. Неонатальная кардиология. Нижний Новгород, 2017. 464 с.
7. Райдинг Э. Эхокардиография. Практическое руководство. Москва, 2012. 280 с.
8. Рекомендації робочої групи з функціональної діагностики Асоціації кардіологів України та Всеукраїнської асоціації фахівців з ехокардіографії. Ехокардіографічна оцінка клапанних стенозів. Київ, 2018. URL: <http://www.WebCardio.org.html> (дата звернення: 15.10.2019).
9. Рекомендації робочої групи з функціональної діагностики Асоціації кардіологів України та Всеукраїнської асоціації фахівців з ехокардіографії. Кількісна ехокардіографічна оцінка порожнини серця. Київ, 2015. URL: <http://www.WebCardio.org.html> (дата звернення: 15.10.2019).
10. Рыбакова М.К., Митьков В.В. Дифференциальная диагностика в эхокардиографии. Москва, 2011. 232 с.
11. Трунина И.И., Шарыкин А.С., Лившиц М.И. Первый опыт использования бозентана в комплексном лечении сердечной недостаточности у ребенка с аневризмой вены Галена. *Российский кардиологический журнал*. 2017. № 1. С. 141–144.
12. Шوماхов Р.А., Бокерия Л.А., Голухова Е.З. Случай диагностики и успешного хирургического лечения гигантской аневризмы синуса Вальсальвы. *Креативная кардиология*. 2014. № 1. С. 64–70
13. Galie N., Humbert M., Vachiery J.L et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur. Heart J*. 2016. Vol. 37. Pp. 67–119.
14. Murat Unlul, Sait Demirkol, Sevket Balta. Pulmonary artery aneurysm mimicking pulmonary artery dissection detected by multimodality imaging. *Kardiologia Polska*. 2013. V. 71. № 11. P. 1180–1182.

References:

1. Belozarov, Yu.M. (2008). *Detskaya kardiologiya (nasledstvennye sindromy)* [Pediatric cardiology (hereditary syndromes)]. Elista: Dzhangar. (in Russian)
2. Glazun, L.O. (2013). *Ul'trazvukovaya diagnostika vrozhdennykh porokov* [Ultrasound diagnosis of congenital heart defects]. Habarovsk: IPKSZ. (in Russian)
3. Zin'kovskij, M.F. (2010). *Vrozhdennye poroki serdca* [Congenital heart defects]. Kiev: Kniga-plyus. (in Russian)
4. Ivaniv, Ju.A. (2012). Osoblyvosti khvoroby Kawasaki u doroslykh [Features of Kawasaki disease in adults]. *Zdorov'ja Ukrainy*, vol. 5, p. 31.
5. Lavryniuk, V.Ie., Hreida, N.B., & Kyrpa, S.Ju. (2019). Etiologichna klasyfikacija syndromu dyljatsiji pravych viddiliv. *Molodyj vchenyj*. [Etiologic classification of syndrome dilatation of right departments]. *Molodyi vchenyi*, vol. 8, pp. 40–44.
6. Prahov, A.V. (2017). *Neonatalnaya kardiologiya* [Neonatal cardiology]. Nizhnij Novgorod: NizhGMA. (in Russian)
7. Rajding, E. (2012). *Ehokardiografiya. Prakticheskoe rukovodstvo* [Echocardiography. A practical guide]. Moskva: MEDpress-inform. (in Russian)
8. Rekomendatsii robochoi hrupy z funktsionalnoi diahnostryky Asotsiatsii kardiologiv Ukrainy ta Vseukrainskoi asotsiatsii fakhivtsiv z ekhokardiohrafii. Ekhokardiohrafichna ocinka klapannykh stenoziv [Guideline of the working group on functional diagnostics of the Association of Cardiologists of Ukraine and the All-Ukrainian Association of Specialists in Echocardiography. Echocardiographic evaluation of valve stenoses. Available at: <http://WebCardio.org.html> (accessed 15 October 2019).
9. Rekomendatsii robochoi hrupy z funktsionalnoi diahnostryky Asotsiatsii kardiologiv Ukrainy ta Vseukrainskoi asotsiatsii fakhivtsiv z ekhokardiohrafii. Kilkisna ekhokardiohrafichna otsinka porozhnyn sertsia [Guideline of the working group on functional diagnostics of the Association of Cardiologists of Ukraine and the All-Ukrainian Association of Specialists in Echocardiography. Quantitative echocardiographic assessment of cardiac cavities]. Available at: <http://WebCardio.org.html> (accessed 15 October 2019).

10. Rybakova, M.K., & Mit'kov, V.V. (2011). *Differencial'naya diagnostika v ekhokardiografii* [Differential diagnosis in echocardiography]. Moscow: Vidar-M. (in Russian)
11. Trunina, I.I., Sharykin, A.S., & Livshic, M.I. (2017). Pervyj opyt ispolzovaniya bozentana v kompleksnom lechenii serdechnoj nedostatochnosti u rebenka z anevrizmoj veny Galena [The first experience of using bosentan in the complex treatment of heart failure in a child with a vein of Galen aneurysm]. *Rossijskij kardiologicheskij zhurnal*, vol. 1, pp. 141–144. (in Russian)
12. Shomahov, R.A., Bokeriya, L.A., & Goluhova, E.Z. (2014). Sluchaj diagnostiki i uspehnogo hirurgicheskogo lecheniya gigantskoj anevrizmy sinusa Valsalvy [A case of diagnosis and successful surgical treatment of a sinus of Valsalva giant aneurysm]. *Kreativnaya kardiologiya*, vol. 1, pp. 64–70. (in Russian)
13. Galie, N., Humbert, M., Vachiery, J.L et al. (2016). ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur. Heart J.* Vol. 37, pp. 67–119.
14. Murat Unlu, Sait Demirkol, Sevkett Balta (2013). Pulmonary artery aneurysm mimicking pulmonary artery dissection detected by multimodality imaging. *Kardiologia Polska*. Vol. 71, pp. 1180–1182.