

ВЫСОКАЯ ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ: ВОЗМОЖНОСТИ ЭХОКАРДИОГРАФИИ В ОЦЕНКЕ НАРУШЕНИЙ СЕРДЕЧНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ И ПРОГНОЗА КЛИНИЧЕСКОГО ТЕЧЕНИЯ

Бокерия Л.А., Плахова В.В., Иваницкий А.В., Горбачевский С.В.

Научный Центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева Российской АМН, Москва

Резюме

Высокая легочная гипертензия (ВЛГ) определяет инвалидизацию, низкое качество жизни и служит причиной фатальных исходов.

Цель исследования. Методом эхокардиографии оценить морфо-функциональное состояние миокарда желудочков и критерии, определяющие прогноз клинического течения заболевания.

Материал и методы. В НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева РАМН за период с 1999-2000гг. с помощью эхокардиографии обследовано 40 пациентов с ВЛГ в возрасте от 3 до 56 лет, которые были подразделены на следующие группы: 1) больные с врожденным пороком сердца (ВПС) и синдромом Эйзенменгера (22); 2) больные с прогрессирующей ЛГ после коррекции порока (7); 3) больные с первичной легочной гипертензией (ПЛГ) (11). С помощью эхокардиографии (ЭхоКГ) оценивали: показатели систолической функции (СФ) желудочков- фракцию выброса (ФВПЖ, ФВЛЖ), фракционное изменение площади правого желудочка (ФИППЖ), сердечный индекс большого круга кровообращения (СИБКК); диастолическую функцию (ДФ) желудочков; индекс эксцентricности левого желудочка (ИЭЛЖ), отражающий геометрию МЖП; степень гипертрофии миокарда правого желудочка; конечно-диастолическую площадь ПЖ (КДППЖ), показатели гемодинамики МКК.

Результаты. У больных с прогрессирующей ЛГ после коррекции ВПС и ПЛГ выявляется дисфункция ПЖ и снижение СИБКК, что определяет тяжелое клиническое течение заболевания. В группе пациентов ИУФК НУНА отмечается выраженное снижение СФПЖ, нарушение ДФПЖ по «рестриктивному» типу и снижение СИБКК. У больных с дефектом межпредсердной перегородки (ДМПП) и синдромом Эйзенменгера, несмотря на значительную дилатацию правых полостей сердца, выраженное снижение СФПЖ, снижение СИБКК, не отмечено ДФПЖ по «рестриктивному» типу (конечно-диастолическое давление в ПЖ и ПП не повышено). Это дает основание полагать, что наличие дефекта нивелирует ПЖ недостаточность, что определяет длительный благоприятный прогноз. Характерным для больных с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП), открытым артериальным протоком (ОАП) и синдромом Эйзенменгера является, в большинстве случаев, сохранная СФ желудочков, наличие их гипертрофии и нормальные показатели СИБКК. Тяжелое клиническое течение обусловлено значительной гипоксемией, что играет немаловажную роль в поражении миокарда правого и/или левого желудочка.

Прогрессирующая легочная гипертензия приводит к инвалидизации пациентов, низкому качеству жизни и может стать причиной фатальных исходов.

В НЦ ССХ им. А.Н.Бакулева наблюдаются три группы больных с высокой легочной гипертензией (ВЛГ):

1. с синдромом Эйзенменгера,
2. с прогрессирующей ЛГ после коррекции ВПС и
3. первичной легочной гипертензией

Прогноз клинического течения и выживаемость больных с хронической высокой легочной гипертензией (ВЛГ) определяется морфо-функциональным состоянием миокарда желудочков, которое можно оценить с помощью эхокардиографии.

ВЛГ приводит к значительной гипертрофии и дилатации правых полостей сердца в результате длительной перегрузки давлением и объемом при наличии ВПС [10] и, главным образом, давлением при первичной легочной гипертензии (ПЛГ) [11].

Выживаемость пациентов с синдромом Эйзенменгера и ПЛГ- кандидатов на трансплантацию легких, различна и составляет для больных с синдромом Эйзенменгера 1 год (97%), 2 года (89%), 3 года (77%); при ПЛГ- 77%, 69% и 35%, соответственно [12].

Первичная легочная гипертензия- прогрессирующее заболевание, как правило, с летальным исходом в течение 4 лет после появления первых симптомов [13]. Основной причиной гибели больных с ПЛГ является правожелудочковая недостаточность [11].

Хроническая перегрузка правого желудочка давлением изменяет систолическую и диастолическую функции левого желудочка [16]. Большое количество клинических и экспериментальных работ посвящено нарушению движения межжелудочковой перегородки (МЖП) при перегрузке ПЖ давлением [16], изменению геометрии [17] и систолической функции левого желудочка [18].

С помощью метода эхокардиографии можно оценить показатели гемодинамики малого круга кровообращения (МКК), систолическую, диастолическую функцию желудочков и выявить морфологические изменения внутрисердечных структур у больных с ВЛГ, что позволит правильно прогнозировать клиническое течение заболевания.

Материал и методы

В исследование включено 40 пациентов с ВЛГ в возрасте от 3 до 56 лет. Среди них лиц мужского пола- 20 (51%) и лиц женского пола- 19 (49%):

В группу с синдромом Эйзенменгера вошли 21 больной со следующими ВПС: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) - 15 пациентов, дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) - 4 и с открытым артериальным протоком (ОАП) - 3. Вторую группу с прогрессирующей ЛГ после коррекции ВПС (ДМЖП, ОАП) составили 7 пациентов. В группе с первичной легочной гипертензией (ПЛГ) наблюдалось 11 больных.

Эхокардиографическое исследование проводилось на аппарате "Sonos- 2500" (фирма "Hewlett- Packard" США) с использованием двумерной эхокардиографии, импульсного, постоянно- волнового доплера и цветного доплеровского картирования с помощью датчиков 2,5, 3,5 и 5 МГц.

1. Показатели систолической функции желудочков (СФ).
 - ✓ Фракция выброса правого и левого желудочков (ФВПЖ, ФВЛЖ) вычислялась по формуле "площадь- длина" из апикальной четырехкамерной позиции [1].
 - ✓ Конечно-диастолическая площадь правого желудочка (КДП ПЖ). Исследование проводили из стандартной апикальной четырехкамерной позиции. Этот показатель наиболее достоверно отражает степень дилатации правого желудочка [2].
 - ✓ Фракционное изменение площади правого желудочка (ФИППЖ) рассчитывали на основе данных площади правого желудочка в конце диастолы (КДП) и в конце систолы (КСП) по формуле [2]:

$$\text{ФИППЖ} = 100 \text{ r } (\text{КДП} - \text{КСП}) / \text{КДП}$$
 Показатель систолической функции правого желудочка хорошо коррелирует с фракцией выброса, измеренной с помощью радионуклидной ангиографии [2].
 - ✓ Минутный объем большого круга кровообращения (СО- cardiac output) вычислялся с использованием интеграла линейной скорости (VTI), площади поперечного сечения сосуда (CSA) и ЧСС (HR) по формуле [3]:

$$\text{СО} = \text{HR} \text{ r } \text{CSA} \text{ r } \text{VTI}$$
 где $\text{CSA} = \pi D^2 / 4$, D- диаметр сечения сосуда, VTI= Vmean r ET, Vmean- средняя скорость кровотока, ET- время выброса.

Все полученные объемные показатели соотносили к площади поверхности тела (СИ БКК).

2. Индекс эксцентричности, отражающий степень нарушения движения МЖП и деформации ЛЖ, определяли как отношение передне- заднего размера ЛЖ к перегородочно- латеральному в проекции короткой оси на уровне папиллярных мышц в конце диастолы по методу Ryan [4].
3. Диастолическая функция желудочков (ДФ) оценивалась по трансмитральному и транстрикуспидальному кровотоку в импульсном доплеровском режиме. Доплеровский контрольный объем устанавливали в приносящем тракте ЛЖ и ПЖ сразу над местом смыкания створок митрального и трикуспидального клапанов. Для оценки ДФ определяли максимальные скорости раннего диастолического наполнения желудочка (Ve), предсердной систолы (Va) и их соотношения (Ve/Va) [5].
4. Толщину передней и задней стенок правого желудочка (ТПСПЖ, ТЗСПЖ) в диастолу и систолу. ТЗСПЖ измеряли из парастернальной позиции короткой оси

ЛЖ, путем подбора индивидуальных проекций наилучшей визуализации задней стенки ПЖ и в проекции длинной оси приточной части ПЖ, а ТПСПЖ - из субкостального доступа [6].

5. Среднее давление в легочной артерии (Ср.ДЛА) рассчитывалось по формуле:

$$\text{Ср.ДЛА} = \text{Диаст.ДЛА} + (\text{Сист.ДЛА} - \text{Диаст.ДЛА}) / 3$$

Диастолическое давление в легочной артерии определялось по градиенту регургитации на легочной артерии. В режиме непрерывно- волнового доплера измерялся пиковый градиент регургитации на легочном клапане. Его принимали за диастолическое ДЛА. При этом не учитывали величину расчетного давления в правом предсердии (ПП).

Систолическое ДЛА вычислялось по градиенту регургитации на трикуспидальном клапане [7]:

$$\text{Сист.давление в ПЖ} = \text{Градиент регургитации на ТК} + \text{Давление в ПП.}$$

Из величины систолического давления в ПЖ вычитался градиент между ПЖ и ЛА для получения систолического давления в легочной артерии.

Для оценки давления в правом предсердии ориентировались на величину респираторного индекса нижней полой вены, предложенного Рері М. с соавт. [8].

В случае незначительной недостаточности трикуспидального клапана, наличия ДМЖП с перекрестным сбросом крови по цветному доплеровскому картированию, систолическое давление в ПЖ принимали равным системному; при преобладании право- левого сброса крови с помощью импульсного доплера определяли градиент давления между желудочками, суммируя его с систолическим АД.

В случае отсутствия ДМЖП, недостаточности на клапане легочной артерии и трикуспидальном клапане, среднее давление рассчитывали по формуле A. Kitabatake [9] в режиме импульсно- волнового доплера:

$$(\log_{10}(\text{MPAP})) = -2,8(\text{AcT}/\text{RVET}) + 2,4,$$

где AcT- время ускорения потока в выносящем тракте ПЖ, RVET- время выброса.

Результаты

При обследовании группы больных с синдромом Эйзенменгера были отмечены различные нарушения гемодинамики в зависимости от ВПС, вызвавшего ВЛГ. В связи с этим, группа больных с синдромом Эйзенменгера была подразделена на самостоятельные группы в зависимости от изначальной гемодинамики: 1- ВПС с систолической и объемной перегрузкой левого желудочка (ДМЖП, ОАП) и 2- с объемно-диастолической перегрузкой правого желудочка (ДМПП).

1. ВПС с исходно систолической и объемной перегрузкой левого желудочка.

Синдром Эйзенменгера, обусловленный наличием ДМЖП, ОАП.

Обследовано 18 пациентов в возрасте от 6 до 38 лет (ср. возраст 19 ± 7):

8 больных с большим (в среднем 2 см) синусным ДМЖП, 5 - с инфундибулярным подаортальным, 2 случая - с низким инфундибулярным дефектом (1 мм и 15 мм) (по классификации, разработанной в НИЦ ССХ РАМН И.И. Бе-

ришвили и соавт., 1991, 1997) и 3 пациента с ОАП.

Характерным для этих больных является, в большинстве случаев, сохранная систолическая функция желудочков (ФВЛЖ $54\% \pm 7$, ФИППЖ $37\% \pm 8$) и наличие их гипертрофии.

Лишь в двух случаях были выявлены признаки поражения левого желудочка. В одном случае при большом ДМЖП отмечалась дилатация левого желудочка (шарообразная форма) с признаками фиброэластоза эндокарда. Другой пациент с ОАП имел аневризму МЖП (рис. 1, 2). В обоих случаях отмечено снижение систолической функции ЛЖ (ФВЛЖ менее 35%).

В целом по группе не было выявлено снижения сердечного индекса большого круга кровообращения (СИБКК), который составил, в среднем, $3,4 \text{ л/мин/м}^2$ и значительной дилатации ПЖ (КДППЖ $20 \text{ см}^2/\text{м}^2 \pm 3$) (табл.1). Не отмечалось снижения СИБКК даже у больных IV ФК по классификации NYHA (табл.3).

У всех пациентов отмечена выраженная гипоксемия (Sat.O2 $82\% \pm 10$) и более высокие значения среднего ДЛА ($80 \text{ мм.рт.ст.} \pm 8$) по сравнению с другими группами.

У больных с приточным, перимембранозным инфундибулярным ДМЖП и ОАП не определялось гемодинамически значимой деформации ЛЖ. Это свидетельствует об отсутствии прямой связи показателя индекса эксцентричности и среднего давления в легочной артерии в данном случае. В качестве свидетельства перегрузки ПЖ давлением отмечалось уплощение МЖП в систолу.

Только у двух больных с небольшим высоким отточным ДМЖП отмечалась деформация ЛЖ (индекс эксцентричности (ИЭ) составил 1,7 при среднем ДЛА 82 мм.рт.ст.).

Таким образом, клиническое течение заболевания и его прогрессирование, а, следовательно, и степень сердечной недостаточности (ФК) у больных с ДМЖП и ОАП определяется (табл. 3):

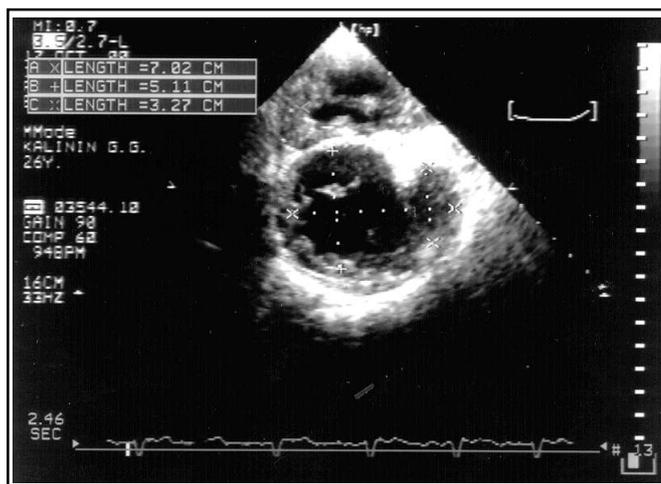


Рис. 2. Аневризма МЖП у больного с ОАП: парастеральная позиция короткой оси ЛЖ.

- ✓ средним давлением в легочной артерии;
 - ✓ показателями системного насыщения.
 - ✓ появлением признаков поражения левого желудочка (дилатация, фиброэластоз, снижение ФВЛЖ) и/или правого желудочка (снижение ФВПЖ и не всегда - дилатация ПЖ).
2. ВПС с исходно объемно-диастолической перегрузкой правого желудочка.

Синдром Эйзенменгера, обусловленный ДМПП.

В эту группу включены результаты исследования 4 больных (средний возраст составил $57 \text{ лет} \pm 5$; 3-жен. и 1-муж.).

У этих пациентов нарушения сердечной деятельности аналогичны таковым при прогрессирующей ЛГ после коррекции ВПС и при ПЛГ. Суть их заключается в: деформации ЛЖ, снижении СИБКК, отсутствии снижения ФВЛЖ при парадоксальном движении МЖП, а также в нарушении ДФЛЖ ($V_e/V_a < 1$) (табл. 1).

Специфическими признаками являются исходная дила-

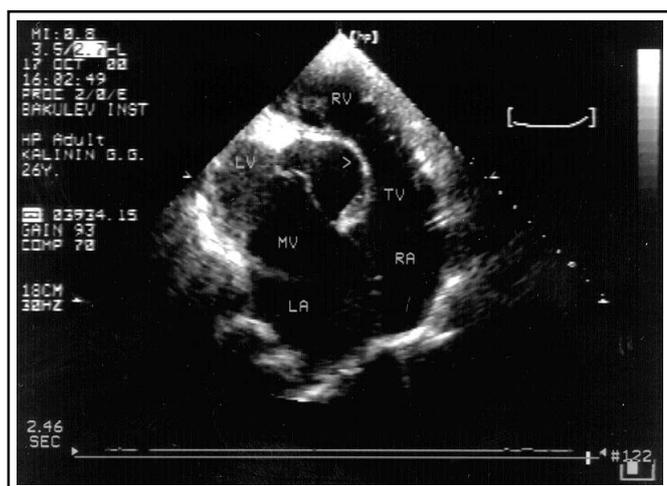


Рис. 1. Аневризма МЖП у больного с ОАП: апикальная четырехкамерная позиция. LV-левый желудочек, RV-правый желудочек, MV-митральный клапан, TV-трикуспидальный клапан, LA-левое предсердие, RA-правое предсердие, стрелкой указана аневризма МЖП.

Таблица 1

Показатели гемодинамики и морфо-функционального состояния миокарда в зависимости от причины, обуславливающей ВЛГ

	С-м Э: ДМЖП (n=15) ОАП (n=3)	С-м Э. ДМПП (n=4)	П/о кор. ВПС (n=7)	ПЛГ (n=11)
Ср.ДЛА	80±8	71±10	72±12	73±13
ИЭ ЛЖ	1,3±0,2	1,8±0,1	1,7±0,5	2,0±0,6
КДППЖ	20±3	25±3	24±9	24±8
ФИППЖ	37±8	34±10	34±12	31±11
ФВЛЖ	54±7	65±3	58±4	56±5
СИБКК	3,4±1	2,3±0,4	2,4±6	2,1±0,3
ТЗСПЖ	8,2±0,9	7,7±1,2	7,2±1,5	7,5±2
Sat.O2	82±10	86±9	92±2	90±6

Примечание: n - количество больных

Таблица 2

Показатели морфо-функционального состояния миокарда у больных с прогрессирующей ЛГ после коррекции порока и ПЛГ в зависимости от ФК (NYHA)

	II- III ФК	IV ФК
Количество больных	ПЛГ (n=6); П/о кор ВПС (n=6)	ПЛГ (n=5) П/о кор ВПС (n=1)
КДППЖ	21±4 (18-24)	25±7** (24-46)
ФИППЖ	39±8 (28-56)	21±3,5** (18-26)
ФВПЖ	50±8 (40-63)	30±3,3 (18-33)
ДФПЖ	Ve/Va <1 (n=2) 1 < Ve/Va <2 (n=9)	Ve/Va <1 (n=1) Ve/Va >2 (n=4)
ИЭ	1,6±0,2 (1,1-1,9)	2,4±0,4** (1,8-3,0)
ДФЛЖ	Ve/Va <1 (n=4) 1 < Ve/Va <2 (n=7)	Ve/Va <1 (n=5)
ФВЛЖ	60±4 (55-68)	56±4 (52-60)
СИ	2,5±0,3 (2,2-3,0)	1,8±0,2** (1,8-2,1)
Ср.ДЛА	67±13 (60-80)	81±7 (70-90)
НГК	1+(n=5) 2+(n=3) 3+(n=2) 4+(n=1)	3-4(+)
Клинический симптом		перикардит (n=4), асцит (n=1)

Примечание: n- количество больных; ** - (p<0,01)

- ✓ дисфункция правого желудочка (ФВПЖ < 35%, ФИППЖ < 28%, нарушение ДФПЖ, особенно по типу Ve/Va > 2) (рис. 4);
- ✓ недостаточность трикуспидального клапана 3- 4(+);
- ✓ выраженная деформация ЛЖ (ИЭ > 2) (рис. 5) и ДФЛЖ по типу Ve/Va < 1 (рис. 6);
- ✓ СИБКК < 2,1 л/мин/м²;
- ✓ наличие застойной сердечной недостаточности (выпот-

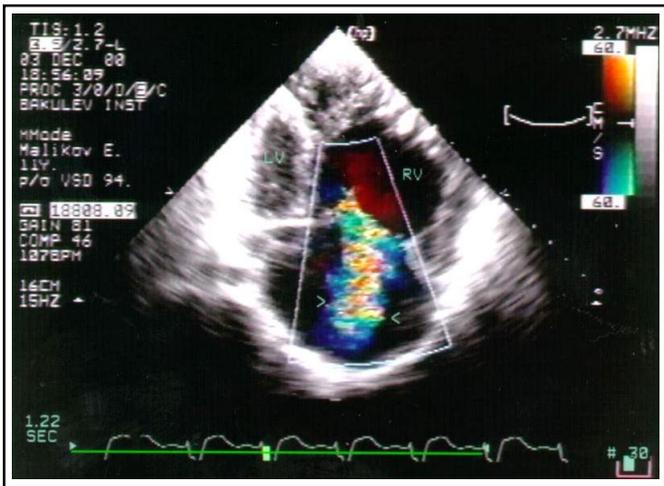


Рис. 3. Выраженная дилатация правых полостей, трикуспидальная недостаточность и деформированный ЛЖ у больного с резидуальной прогрессирующей ЛГ после пластики ДМЖП: апикальная четырехкамерная позиция.

тация ПЖ и более низкие показатели системного насыщения крови (Sat. 86% ± 9) за счет право- левого сброса крови на уровне ДМПП (табл.1).

Степень выраженности сердечной недостаточности (ФК) обусловлена хронической перегрузкой правого желудочка объемом, давлением и характеризуется снижением СИБКК и СФПЖ. Только одна пациентка (в возрасте 56 лет) была отнесена к IУФК. При эхокардиографии у нее отмечена выраженная дисфункция ПЖ (КДППЖ 29см²/м², ФВПЖ 28% и ФИППЖ- 22%, ДФПЖ по типу Ve/Va<1; деформация ЛЖ (ИЭ 2,5), СИБКК 2,1 л/мин/м², нарушение ДФЛЖ по типу Ve/Va < 1; Sat.O2 75% в покое.

Больные с интактной межжелудочковой и межпредсердной перегородкой.

3. Прогрессирующая легочная гипертензия после радикальной коррекции порока. 4. Первичная легочная гипертензия.

При обследовании пациентов с прогрессирующей ЛГ после коррекции порока и больных с ПЛГ были отмечены похожие нарушения сердечной деятельности, что позволило их выделить в общую группу (табл.1).

Средний возраст больных п/о коррекции ВПС составил 16 ± 7 (от 8 до 29 лет) у больных с ПЛГ 17±9 (от 3 до 33 лет).

Обе группы больных характеризовались значительной дисфункцией правого и левого желудочка (табл.1; рис. 3).

Снижение сократительной способности миокарда левого желудочка для этих пациентов оказалось неспецифично (ФВЛЖ в ср. 58% ± 5, табл.1).

С другой стороны, факторы, определяющие тяжесть состояния больных и принадлежность к ФК приведены в табл. 2.

У больных IV ФК отмечены следующие ЭхоКГ значения, обуславливающие неблагоприятный прогноз клинического течения:

- ✓ значительное увеличение площади ПЖ (КДППЖ>24см²/м²);

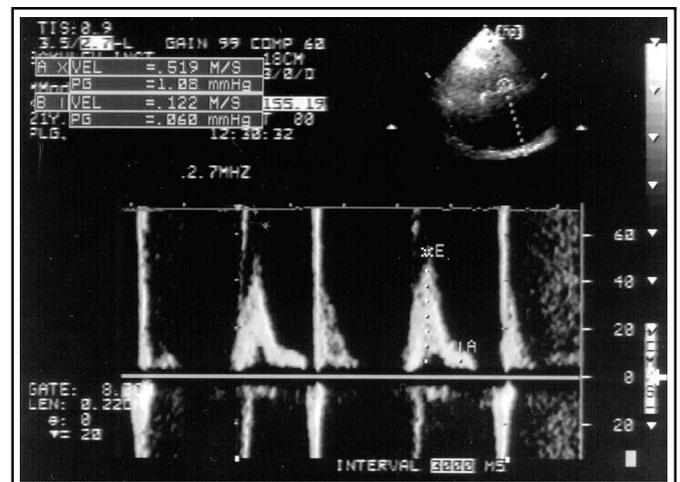


Рис. 4. «Рестриктивный» тип диастолической функции ПЖ у больного с ПЛГ.

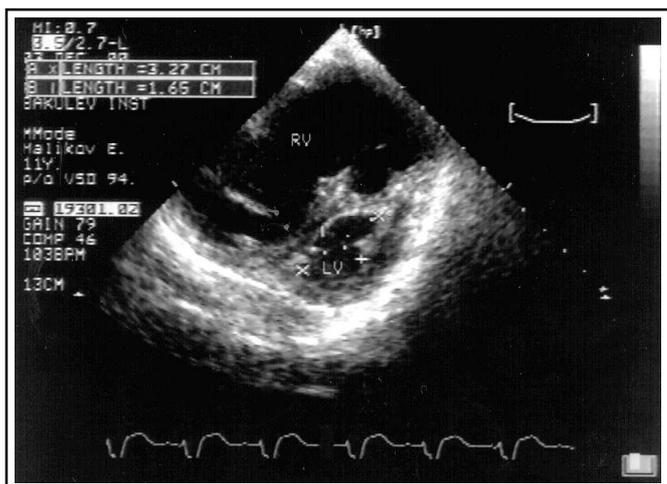


Рис. 5. Выраженная деформация ЛЖ дилатированным ПЖ (методика определения индекса эксцентricности).

ной перикардит [29], асцит).

К IV ФК были отнесены 4 больных с ПЛГ и один после пластики ДМЖП. У этих пациентов были выявлены идентичные нарушения, поэтому они были рассмотрены в одной группе (табл.2)

Клинический пример. Больному М. (11 лет) была выполнена пластика ДМЖП (с ЛГ III-A гемодинамической группы) в 1994 году. Несмотря на постоянный прием гипотензивной терапии после операции отмечалось прогрессирование ЛГ. При выполнении контрольной эхокардиографии выявлена значительная дилатация ПЖ (КДППЖ 40см²/м²), дисфункция правого желудочка (ФВПЖ 30%, ФИППЖ 22%, ДФПЖ по типу $V_e/V_a > 2$), ДФЛЖ по типу нарушения наполнения ($V_e/V_a < 1$), сердечный индекс 1,8 л/мин/м², индекс эксцентricности 2,7, выраженная трикуспидальная недостаточность, Sat. O₂ 93%, асцит. Больной погиб через 5 месяцев.

Приведенный пример демонстрирует комплекс взаимосвязанных признаков, обуславливающих крайне неблагоприятный прогноз, необратимое поражение миокарда правого желудочка.

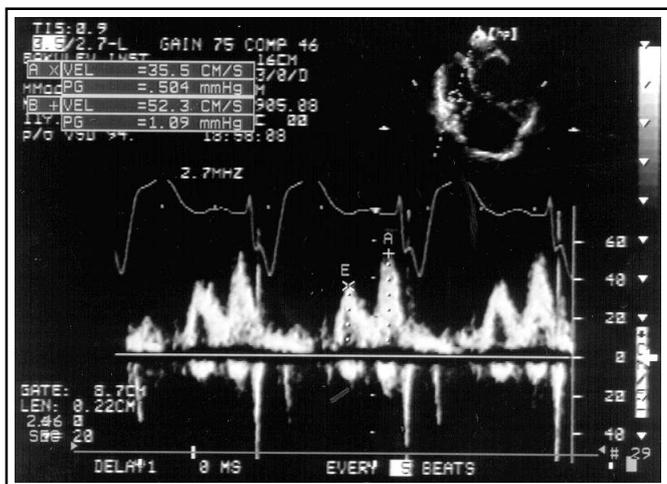


Рис. 6. Диастолическая дисфункция ЛЖ по типу нарушения расслабления.

Обсуждение

Тяжесть и прогноз клинического течения, а также летальный исход у больных с прогрессирующей ВЛГ, обусловлены выраженностью морфо-функциональных изменений миокарда правого и левого желудочков.

Степень дисфункции желудочков и показатели, определяющие прогноз клинического течения, неодинаковы в представленных группах пациентов с ВЛГ.

У больных с прогрессирующей ЛГ после устранения ВПС, первичной легочной гипертензией и дефектом межпредсердной перегородки отмечается значительная дилатация, дисфункция правого желудочка, а также деформация левого желудочка и снижение сердечного индекса.

Вовлечение в патологический процесс левого желудочка закономерно, в результате дискинеза межжелудочковой перегородки (МЖП). К факторам, инициирующим и способствующим нарушению функции левого желудочка относятся гипоксемия, деформация, гипертрофия и миокардиальный фиброз [23].

У больных с выраженной дилатацией ПЖ отмечается парадоксальное движение МЖП, которое играет важную роль в возникновении систолической дисфункции левого желудочка [19], нарушении процесса расслабления [20], диастолического наполнения [21] и представляет собой целостный процесс, определяющий систолическую и диастолическую функцию желудочка.

Несмотря на это, ФВЛЖ сохранена за счет гиперкинеза латеральной стенки. Механизм повышения фракции укорочения латерального сегмента левого желудочка до конца не ясен. Возможно, это связано с уменьшением латерального радиуса, обусловленного повышенным давле-

Таблица 3

Показатели морфо-функционального состояния миокарда у больных с синдромом Эйзенменгера, обусловленного ДМЖП и ОАП в зависимости от ФК (NYHA)

	II-III ФК	IV ФК
Количество больных	ДМЖП (n=12)	ДМЖП (n =3)
	ОАП (n=2)	ОАП (n=1)
ФВПЖ	51±7(45-64)	45±11(34-56)
ФИППЖ	39±7 (25-49)	32±12 (21-44)
КДППЖ	20±3 (16-25)	22±4 (18-28)
ФВЛЖ	55±3 (50-60)	48±10 (34-60)
СИ	3,5±1 (2,2-4,5)	2,8±0,8 (2,1-4)
СрДЛА	76± 8 (65- 88)	84± 7**(75-92)
НТК	1+(n=6) 2+(n=3) 3+(n=2)	1+(n=1) 2+(n=2) 3+(n=1)
Sat.O ₂	86±5 (80-92)	75±14**(57-85)

Примечание: n- количество больных; ** - (p<0,01)

нием в правом желудочке.

СИБКК снижен в результате уменьшения притока крови в левые отделы сердца и деформации левого желудочка, что нарушает его диастолическое наполнение [21,28].

Систолическая и диастолическая функции отражают морфо-функциональное состояние миокарда правого желудочка. Изменения диастолического наполнения свидетельствуют о нарушении податливости правого желудочка и могут появляться раньше, чем снижение систолической функции. Этот тип диастолической дисфункции обратим и может исчезать при эффективном терапевтическом лечении. При дальнейшем прогрессировании заболевания происходит переход к «рестриктивному» типу диастолического наполнения. Сочетание дисфункции по рестриктивному типу ($E/A > 2$) со снижением его систолической функции ПЖ ($ФВПЖ < 35\%$ и $ФИППЖ < 30\%$) является крайне неблагоприятным прогностическим признаком. У больных с рестриктивным типом диастолического наполнения при эндомикардиальной биопсии выявляются гипертрофия, неспецифический фиброз, иногда с признаками некроза [26]. Это подтверждает наличие рестриктивного миокардиального состояния и обуславливает снижение миокардиального комплайнса [26], при этом конечно-диастолическое давление в желудочке и в предсердии повышено.

Несмотря на похожие нарушения сердечной деятельности, прогноз клинического течения у больных с ДМПП, после коррекции ВПС и с первичной легочной гипертензией различен.

Для больных с ПЛГ и резидуальной ВЛГ после устранения ВПС характерна значительная дисфункция правого желудочка. Так, у части пациентов ИУФК наблюдается рестриктивный тип диастолической дисфункции в сочетании со снижением систолической функции и низкие показатели сердечного индекса. Появление выраженной дисфункции ПЖ и значительное снижение сердечного индекса указывает на глубокое необратимое поражение миокарда, срыв компенсаторных механизмов и неблагоприятный ближайший клинический прогноз.

Согласно исследованию, посвященному выживаемости больных с ПЛГ, наиболее частой причиной гибели больных с ПЛГ является острая правожелудочковая недостаточность, внезапная смерть [27]. Больные с выживаемостью более 2 лет имеют компенсированную функцию правого желудочка, незначительное повышение давления в правом предсердии и нормальный сердечный индекс [11]. Rich and Levy [30] доложили, что выживаемость у больных ПЛГ с повышенным давлением в правом предсердии и снижением СИ, составляет менее 6 месяцев. Сердечный индекс является наилучшим прогностическим признаком и хорошо коррелирует с выживаемостью больных с ПЛГ [11].

В нашем исследовании подтверждением вышесказанного служит приведенный клинический пример погибшего больного с прогрессирующей ВЛГ после пластики ДМЖП, у которого нарушения сердечной деятельности и критические значения, определяющие неблагоприятный прогноз клинического течения, аналогичны таковым при ПЛГ.

Из этих двух категорий больных ПЛГ протекает злокачественно, быстро прогрессирует и подтверждение этого диагноза само по себе говорит о неблагоприятном прогнозе.

Средний возраст больных с ДМПП составил 57 лет ± 5 , что говорит о длительной компенсированной функции ПЖ.

Сердечный индекс снижен в результате выраженной деформации ЛЖ, что нарушает его диастолическое наполнение, а имеющийся право-левый сброс недостаточен для нормализации СИ.

Таким образом, снижение систолической функции ПЖ и СИБКК обуславливает появление сердечной недостаточности у больных с ДМПП, при этом давление в правом предсердии (ПП) не повышено. Это подтверждает ранее проведенное исследование Hopkins et al. [12] продемонстрировавшее, что давление в ПП у больных с ДМПП, а также с ДМЖП составляет 5 мм.рт.ст. ± 2 в отличие от больных с ПЛГ (12 ± 5). Мы, в подтверждение вышесказанного, ни в одном случае, даже у больной с ДМПП с выраженной дилатацией ПЖ и ПП, значительным снижением СФПЖ ($ФВПЖ 27\%$ и $КДП 29 \text{ см}^2/\text{м}^2$), не выявили нарушения ДФ по типу $E/A > 2$. Это дает основание полагать, что наличие дефекта нивелирует ПЖ недостаточность. Любое повышение давления в правом предсердии сопровождается увеличением право-левого сброса. Поэтому даже при выраженной дисфункции ПЖ нет повышения давления в правом предсердии.

Больные с ВПС, несмотря на гипоксемию (ДМПП Sat.O₂ 86% ± 9 , ДМЖП Sat.O₂ 82 ± 10), более сохранны, чем больные без наличия право-левого сброса (после коррекции ВПС Sat.O₂ 92% ± 2 , у больных с ПЛГ Sat.O₂ 90% ± 6).

Выявленные изменения, которые характерны для больных с ДМЖП, ОАП дают основание полагать о длительной сохранности систолической функции желудочков.

Изучение естественного течения ВПС, которое проводили с 1964 года, показало, что 25-летняя выживаемость у 98 больных с ДМЖМ и синдромом Эйзенменгера составляет 42% [24,25]. Эти больные имеют благоприятную сохранную функцию желудочков ($ФИППЖ 37\% \pm 8$, т.е. выше, чем в других группах больных, $ФВЛЖ 54\% \pm 7$), хотя признаки сердечной недостаточности безусловно встречаются.

Young D и Mark H [14] сообщили о гибели больных с синдромом Эйзенменгера в результате развития выраженной сердечной недостаточности. Ранее проведенные исследования состояния гемодинамики и функции желудочков у больных с синдромом Эйзенменгера неодинаковы в зависимости от ВПС. Так, пациенты с ДМЖП и синдромом Эйзенменгера обычно имеют сохранную систолическую функцию правого желудочка, тогда как для больных с ДМПП и синдромом Эйзенменгера характерна выраженная дилатация и дисфункция правого желудочка [15].

Показатель системного насыщения у больных с ДМЖП и ОАП закономерно изменяется в зависимости от принадлежности к ФК, что дает основания полагать о его роли в поражении миокарда желудочков.

В нашем исследовании только 4 больных было отнесено к IV ФК. Тяжелое состояние было обусловлено низкими

показателями системного насыщения при сохранной систолической функции (СФ) желудочков (у двух пациентов). И только двое больных имели признаки снижения СФ- это больная с большим ДМЖП и поражением левого желудочка в виде дилатации, фиброэластоза и больной с ОАП и аневризмой межжелудочковой перегородки (ФВЛЖ < 35%).

Ни у одного пациента не было отмечено снижения СИБКК, так как право-левый сброс крови приводит к его нормализации. Кроме того, сброс крови на ДМЖП предотвращает возникновение значительной дилатации ПЖ и его дисфункцию.

Отмеченное уплощение МЖП в систолу играет немало важную роль в нарушении глобальной сократительной способности миокарда левого желудочка. С помощью МРТ показано, что инотропность перегородки может быть уменьшена в результате ишемии из-за ее гипертрофии [31]. Гиперкинез в ишемизированных участках компенсирует и сохраняет нормальную глобальную систолическую функцию.

S. Kurotobi и соавт. объясняют появление зон ишемии МЖП ее гипертрофией, что приводит к гипокинезу МЖП [31].

Сочетание гипертрофии с гипоксемией, вероятно, играет решающую роль в нарушении коронарного кровообращения, что ведет к появлению обширных зон гипокинеза и, в конечном итоге, вызывает снижение систолической функции ЛЖ и ПЖ. Этим можно объяснить механизм появления аневризмы МЖП, дилатации и фиброэластоза левого желудочка.

На наш взгляд тяжесть клинического течения у боль-

ных с ДМЖП, ОАП, определяется гипоксемией, которая значительно возрастает при повышении среднего давления в легочной артерии, определяет поражение миокарда и возможное снижение сократительной способности левого и/или правого желудочка.

Выводы

1. Метод эхокардиографии позволяет адекватно оценить основные показатели морфо-функционального состояния миокарда и нарушения сердечной деятельности у больных с ВЛГ и прогнозировать клиническое течение заболевания.
2. Неблагоприятный прогноз клинического течения прогрессирующей ЛГ после коррекции ВПС и ПЛГ определяется выраженной дисфункцией правого желудочка и сниженным СИБКК.
3. У больных с ДМПП и синдромом Эйзенменгера наличие право-левого сброса крови на уровне дефекта предупреждает повышение давления в правом предсердии, что нивелирует правожелудочковую недостаточность и определяет длительный благоприятный прогноз клинического течения.
4. У больных с ДМЖП и синдромом Эйзенменгера, при сохранной систолической функции желудочков, тяжелое клиническое течение обусловлено значительной гипоксемией, которая определяет сердечную недостаточность и играет немаловажную роль в поражении миокарда правого и/или левого желудочка.

Литература

1. Norman H. Silverman and Sarah Hadson. Evaluation of Right Ventricular Volum and Ejection Fraction in Children by Two-Dimensional Echocardiography. *Ped. Cardiol.* 1983; 4: 197-204.
2. Kaul S, Tei C, Hopkins JM, Shah PM. Assessment of right ventricular function using two-dimensional echocardiography. *Am. Heart J.* 1984;107:526-531.
3. Calafiore P, Stewart WJ. Doppler echocardiographic quantitation of volumetric flow rate. *Cardiology Clinics*, Vol.8, No 2, May 1990.
4. Ryan T, Petrovic O, Dillon JC, Feygenbaum H, Conley MJ, Armstrong WF. An echocardiographic index for separation of right ventricular volume and pressure overload. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1985;5:918-924.
5. Iwase M, Nagata K, Izawa H, Yokota M, Kamihara S, Inagaki H, Saito H. Age related changes in left and right ventricular filling velocity profiles and their relationship in normal subjects. *Am. Heart J.* 1993; 126: 419-426.
6. Michael J. Cooper, David F. Teitel, Norman H. Silverman, Marlene Enderlein. Comparison of M-Mode echocardiographic measurement of right ventricular wall thickness obtained by the subcostal and parasternal approach in children. *Am. J. Cardiol.* 1984; 54:835-838.
7. Hatle L, Angelsen B. *Doppler ultrasound in cardiology.* Philadelphia 1985.
8. Pepi M, Tamborini G, Galli C, Barbier P, Doria E, Berti M, Guazzi M, Fiorentini C. A new formula for echo-Doppler estimation of right ventricular systolic pressure. *J. Am. Soc. Echocardiogr.*, 1994;7:20-26.
9. Kitabatake A, Jnoue M, Asao M, Masuyama T, Tanouchi J, Morita T, Mishima M, Uematsu M, Shimazu T, Hori M, Abe H. Noninvasive evaluation of pulmonary hypertension by a pulsed Doppler technique. *Circulation* 68, No2 302-309, 1983.
10. Mika Matsumori, Tadahiko Ito, Manatomo Toyono, Kenji Harada. Influence of Right Ventricular Volume and Pressure Overloads on Assesment of Left Ventricular Volume Using Two-Dimensional Echocardiography in Infants and Children With Congenital Heart Diseases. *Am. J. Cardiol.* 1997; 80: 965- 968.
11. Nariaki Kanemoto, M.D. *Am. Heart J.* Vol.114, No 2, 407-413, August 1987.
12. William E. Hopkins, M.D., Laura L. Ochoa, R.N., Gregory W. Richardson, R.N., Elbert P. Trulock, M.D. Comparison of the hemodynamics and survival of adults with severe Primary pulmonary hypertension or Eisenmenger Syndrome. *J. Heart Lang Transplant.* 1996; 15:100-5.
13. Hatano S, Strasser T. Report on a WHO meeting: primary pulmonary hypertension. Geneva: WHO, 1975.
14. Young D, Mark H. Fate of the patient with Eisenmenger syndrome. *Am. J. Cardiol.* 1971; 28:658-69.
15. Hopkins WE, Waggoner AD. Right and left ventricular area and function determined by two-dimensional echocardiography in adults with the Eisenmenger syndrome from a variety of congenital anomalies. *Am. J. Cardiol.* 1993;72:90-4.
16. Agata Y, Hiraishi S, Misawa H, Takahashi S, Yashiro K. Two dimensional echocardiographic determinants of interventricular septal configurations in right or left ventricular overload. *Am. Heart J.* 1985;110:819-25.
17. Jessup M, Sutton MSJ, Weber KT, Janicki JS. The effect of chronic pulmonary hypertension on left ventricular size, function, and interventricular septal motion. *Am. Heart J.* 1987;113:1114-22.

18. Molaug M, Stokland O, Ilebekk A, Lekven J, Kill F. Miocardial function of the interventricular septum. Effects of right and left ventricular pressure loading before and after perycardiectomy in dogs. *Circ. Res.* 1981;49:52-61.
19. Gibson DG. Ventricular function. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M, editors. *Paediatric Cardiology*. London: Churchill Livingstone, 1987:159-79.
20. Aoyagi T, Iizuka M, Takahashi T, Ohya T, Serizawa T, Momomura S. Wall motion asynchrony prolongs time constant of left ventricular relaxation. *Am. J. Physiol.* 1989;257:H883-90.
21. Perrone-Filardi P, Betocchi S, Giustini G, Piscoine F, Indolfi C, Salvatore M. Influence of left ventricular asynchrony on filling in coronary artery disease. *Am. J. Cardiol.* 1988;62:523-7.
22. Louie EK, Rich S, Levitsky S, Brundage BH. Doppler echocardiographic demonstration of the differential effects of right ventricular pressure and volume overload on left ventricular geometry and filling. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1992;19:84-90.
23. Akio Kohama, Jun Tanouchi, Ken Ishihara, Masatsugu Hori, Akira Kitabatake, Takenobu Kamada. Pathological involvements of left ventricle in chronic cor pulmonale. *JACC Vol.13, No.2 February 1989:152A.*
24. Weidman WH, Bount G Jr, DuShane JW, Gersony WM, Hayes CJ, Nadas AS. The Joint Study on the Natural History of Congenital Heart Defects. Clinical course in ventricular septal defect. *Circulation* 1977;56(Suppl):I-56-79.
25. Kidd L, Driscoll DJ, Gersony WM. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with ventricular septal defects. *Circulation* 1993;87(Suppl):I-38-51.
26. Appleton, Liv K. Hatle, Richard L. Popp. Demonstration of restrictive ventricular physiology by Doppler echocardiography. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1988;11:757-68.
27. Harasawa M, Oosaki G, Takishima T, Haga T, Satake T, Sagawa Y, Moriyama K, Nagano J. Primary pulmonary hypertension in Japan (in Japanese). *Nihonkyoburinsho* 1979;38:24-30.
28. Eric Louie, Stuart Rich, Sidney Levitsky, Bruce Brundage. Differential effects of right ventricular pressure and volume loading on left ventricular filling assessed by Doppler echocardiography. *JACC Vol.13, No.2 February 1989:196A.*
29. Park B, Dittrich HC, Policar R, Olson L, Nicod P. Echocardiographic evidence of pericardial effusion in severe chronic pulmonary hypertension. *Am. J. Cardiol.* 1989;63:143-145.
30. Rich S, Levy PS. Characteristics of surviving and nonsurviving patients with primary pulmonary hypertension. *Am. J. Med.* 1984;76:573-8.
31. Shunji Kurotobi, Hiroaki Naito, Tetsuya Sano, Jun Arisawa, Tohru Matsushita, Makoto Takeuchi, Shigetoyo Kogaki, Shintaro Okada. Left ventricular regional systolic motion in patients with right ventricular pressure overload. *Intern. J. of Cardiol.* 1998; 67:55-63.

Abstract

High grade pulmonary hypertension (HGPH) determines invalidization, low quality of life and causes fatal outcomes. Aim of the study: to use echocardiography to evaluate the morphological and functional condition of ventricular myocardium and criteria determining prognosis. Materials and methods: 40 patients with HGPH aged 3 to 56 underwent echocardiography for the period of 1999-2000 in the Center and were divided into the following groups: 1) patients with congenital heart disease and Eisenmenger complex (22); 2) patients with progressing pulmonary hypertension after a viciu cordis is corrected; 3) patients with primary pulmonary hypertension (PLH) (11). Echocardiography was used to evaluate: systolic function – ejection fraction for each ventricle, fractional change in right ventricle, cardiac index of the greater circle; diastolic function of the ventricles, LV excentricity index, reflecting septum geometry, the degree of RV hypertrophy, end diastolic square of the right ventricle, hemodynamics of the lesser circle. Results: in patients with progressing pulmonary hypertension after a viciu is corrected and in patients with pulmonary hypertension we have revealed RV dysfunction and decreased cardiac index of the greater circle which defines a severe clinical course of the disease. In a group with NYHA IV we observed a marked decrease in RV systolic function, impaired RV diastolic function in a restrictive way and decreased cardiac index of the greater circle. In patients with a septum defect and Eisenmenger complex RV diastolic function was not impaired in a restrictive way (end diastolic pressure in RA and RV not increased), despite significantly dilated right heart chambers, decreased RV systolic function and cardiac index of the greater circle. Therefore we draw a conclusion that a defect levels RV failure defining a favorable prognosis. Preserved ventricular systolic function, their hypertrophy and normal cardiac index of the greater circle is typical in most cases of septum defects, persisting ductus arteriosus and Eisenmenger complex. The severe clinical course is defined by a significant hypoxemia, playing an important role in the impairment of either ventricle.

Поступила 04/04-2001

* * *