УДК: 616.12-007.2-089

ДИАГНОСТИКА D-ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ: ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА, КОРОНАРНАЯ АНАТОМИЯ И ОГРАНИЧЕНИЯ ДООПЕРАЦИОННОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ



Холмуратов Акмал Абдумаликович[1], Бердиев Кобилжон Бахронович[2], Абдуллаев Зафар Файзуллаевич[1], Инагамов Сурьат Акрамжонович[1], Хакимова Мохира Кудратуллаевна[1], Бобамуратова Дилноза Турдикуловна[2]

1 - Республиканский специализированный научно-практический медицинский центр хирургии имени академика В. Вахидова, Республика Узбекистан, г. Ташкент;

2 - Ташкентский государственный медицинский университет, Республика Узбекистан, г. Ташкент

МАГИСТРАЛ ТОМИРЛАР D-ТРАНСПОЗИЦИЯСИНИ ТАШХИСЛАШ: ЭХОКАРДИОГРАФИК ТАВСИФ, КОРОНАР АНАТОМИЯ ВА ОПЕРАЦИЯ ОЛДИДАН ТЕКШИРУВНИНГ ЧЕКЛОВЛАРИ

Холмуратов Акмал Абдумаликович[1], Бердиев Қобилжон Баҳронович[2], Абдуллаев Зафар Файзуллаевич[1], Инагамов Сурьат Акрамжонович[1], Хакимова Моҳира Қудратуллаевна[1], Бобамуратова Дилноза Турдикуловна[2]

1 - Академик В. Воҳидов номидаги Республика ихтисослаштирилган хирургия илмий-амалий тиббиёт маркази, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.;

2 - Тошкент давлат тиббиёт университети, Ўзбекистон Республикаси, Тошкент ш.

DIAGNOSIS OF D-TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES: ECHOCARDIOGRAPHIC CHARACTERISTICS, CORONARY ANATOMY AND LIMITATIONS OF PREOPERATIVE ASSESSMENT

Kholmuratov Akmal Abdumalikovich[1], Berdiev Kobiljon Bakhronovich[2], Abdullaev Zafar Fayzullaevich[1], Inagamov Surat Akramzhonovich[1], Khakimova Mohira Kudratullaevna[1], Bobamuratova Dilnoza Turdikulovna[2]

1 - Vakhidov Republican Specialized Scientific and Practical Medical Centre of Surgery, Republic of Uzbekistan, Tashkent;

2 - Tashkent State Medical University, Republic of Uzbekistan, Tashkent

e-mail: yatros.uz@mail.ru

Резюме. *Мақсад: кардиохирургия марказида магистрал томирлар D-транспозициясининг (D-ТМС) операция олдидан ташхисини тавсифлаш ҳамда эхокардиография (ЭхоКГ) ва мультиспирал компьютер томографиянинг (МСКТ) имкониятлари ва чекловларини баҳолаш. Материал ва усуллар: 2021–2026 йилларда операция қилинган 105 нафар беморнинг бир марказли тавсифий таҳлили ўтказилди: ёш, клиник ҳолат, ЭхоКГ маълумотлари, ҳамроҳ нуқсонлар, МСКТ ва ангиокардиографиядан фойдаланиш, ЭхоКГ бўйича коронар анатомия ўрганилди. Ҳамроҳ нуқсонлар икки усулда – нуқсоннинг кодланган тури ва ташхис матни бўйича аниқланди. Натижалар: операция пайтидаги ёш медианаси 33 [13; 89] кунни ташкил этди; беморларнинг 51,0% и ҳаётининг 30 кунидан кейин операция қилинган, 25,0% и 90 кундан катта эди. NYHA IV синфи 51,4%, III даражали ўпка гипертензияси 84,5% (янги туғилганларда 93,6%; p=0,046) беморда аниқланди, чап қоринча чиқариш фракцияси барчасида сақланган (63% [59; 66]). ЭхоКГ барча беморларда, МСКТ 16,2% да бажарилган, ангиокардиография ўтказилмаган. Бўлмачалараро алоқа 84,8%, очиқ артериал йўл 98,1%, қоринчалараро тўсиқ нуқсони ташхис матни бўйича 36,2% (кодланган турда эса фақат 5 беморда) қайд этилган. ЭхоКГ бўйича коронар артериялар 8,6% да аномал деб баҳоланган. Хулоса: ташхис ЭхоКГ асосида қўйилган; операция вақтидаги коронар тип қайд этилмагани сабабли коронар ташхис аниқлигини ҳисоблаб бўлмайди. Leiden таснифи ва интраоперацион назоратни ўз ичига олган ташхис протоколи лойиҳаси таклиф этилди.*

Калит сўзлар: *магистрал томирлар транспозицияси, эхокардиография, мультиспирал компьютер томография, коронар артериялар, туғма юрак нуқсонлари, ташхис.*

Abstract. *Aim: to describe the preoperative diagnosis of D-transposition of the great arteries (D-TGA) in a cardiac surgery centre and to assess the possibilities and limitations of echocardiography and multislice computed tomography*

(MSCT). Materials and methods: a single-centre descriptive analysis of 105 patients operated on in 2021–2026 covering age, clinical status, echocardiographic data, associated defects, the use of MSCT and angiocardiography, and coronary anatomy by echocardiography. Associated defects were identified in two ways: by the coded type of the defect and by the text of the diagnosis. Results: median age at surgery was 33 [13; 89] days; 51.0% of patients were operated on after 30 days of life and 25.0% were older than 90 days. NYHA class IV was recorded in 51.4% and grade III pulmonary hypertension in 84.5% (93.6% in neonates; p=0.046); left ventricular ejection fraction was preserved in all patients (63% [59; 66]). Echocardiography was performed in all patients, MSCT in 16.2% and angiocardiography in none. An interatrial communication was found in 84.8%, a patent ductus arteriosus in 98.1% and a ventricular septal defect in 36.2% by the text of the diagnosis (versus only 5 patients by the coded type). Coronary arteries were assessed as anomalous by echocardiography in 8.6%. Conclusion: the diagnosis relied on echocardiography; diagnostic accuracy for coronary anatomy cannot be calculated because the intraoperative coronary pattern was not recorded. A draft diagnostic protocol including the Leiden classification and intraoperative verification is proposed.

Keywords: *transposition of the great arteries, echocardiography, multislice computed tomography, coronary arteries, congenital heart disease, diagnosis.*

Введение. D-транспозиция магистральных сосудов (D-ТМС) составляет 5–7% всех врождённых пороков сердца и относится к критическим состояниям периода новорождённости: без хирургического лечения большинство пациентов погибает в течение первого года жизни. Анатомическую основу порока составляет вентрикулоартериальная дискордантность, при которой аорта отходит от правого желудочка, а лёгочный ствол – от левого. Круги кровообращения оказываются разобщёнными и функционируют параллельно, поэтому выживание ребёнка полностью зависит от объёма смешивания крови через открытое овальное окно, открытый артериальный проток (ОАП) и дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) при его наличии.

Операция артериального переключения обеспечивает анатомическую коррекцию порока, и её результат определяется тремя группами факторов: сроком вмешательства, точностью оценки сопутствующих пороков и, в наибольшей степени, коронарной анатомией. Расположение устьев коронарных артерий и ход их проксимальных сегментов определяют технику переноса коронарных «пуговиц» на неоаорту, а при необычных вариантах требуют нестандартных решений. Дооперационное распознавание этих вариантов позволяет планировать объём мобилизации сосудов, выбирать место имплантации и заранее предусматривать альтернативную технику.

Возможности и пределы эхокардиографии. Трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ) остаётся основным методом диагностики D-ТМС: она устанавливает вентрикулоартериальную дискордантность, определяет взаимное расположение магистральных сосудов, выявляет ДМЖП, обструкцию выводного отдела левого желудочка, аномалии дуги аорты, оценивает размеры межпредсердного сообщения и состояние протока. Точность метода в отношении коронарных артерий заметно ниже. Расхождение между дооперационным описанием коронарных артерий по данным ЭхоКГ и операционной картиной достигало 17,6%, причём летальность при неверном дооперационном диагнозе была существенно выше (15,8% против 2,2%) [2]. Чувствительность ЭхоКГ для необычных вариантов составила лишь 31,0% при 84,8% для типичной анатомии [1]. Различие объясняется техническими условиями исследования: коронарные артерии новорождённого имеют диаметр около миллиметра, визуализируются на коротком протяжении, а интрамуральный ход и отхождение артерий из одного синуса распознаются по косвенным признакам, которые требуют прицельного поиска.

Частота необычной коронарной анатомии различается в зависимости от способа её регистрации. В когорте пренатально диагностированных новорождённых она составила 6,9% [8], тогда как в операционных сериях, где тип артерий фиксируется хирургом, – 27,9% [4] и 41,7% [10]. Разрыв между этими величинами отражает не столько популяционные различия, сколько различия в полноте выявления: дооперационная оценка систематически недооценивает редкие варианты. Интрамуральный ход коронарной артерии, представляющий наибольшую техническую сложность, ассоциирован с повышенной летальностью и повторными вмешательствами [7, 9].

Роль дополнительных методов визуализации. Мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) с контрастным усилением позволяет оценить ход проксимальных сегментов коронарных артерий, их отношение к стенке аорты и лёгочному стволу, а также состояние дуги аорты. Сопоставление ЭхоКГ с КТ-ангиографией при транспозиционной физиологии показало ограниченную чувствительность ультразвукового метода для необычных вариантов [1]. Коронарная анатомия, зафиксированная хирургом во время операции, также не является безошибочным эталоном: коронарная кодировка, данная при вмешательстве, потребовала коррекции по данным

магнитно-резонансной ангиографии у 7,9% пациентов [5]. Сопоставление трёх источников информации – ЭхоКГ, томографии и интраоперационной картины – остаётся единственным способом оценить реальную точность дооперационного обследования.

Сроки диагностики и маршрутизация. В странах с развитой системой пренатальной диагностики медиана возраста при артериальном переключении составляет около 9,5 суток [3]. В условиях ограниченных ресурсов пациенты поступают позже, а факторами риска ранней летальности выступают малая масса тела и длительное пережатие аорты [6]. Позднее поступление меняет содержание дооперационного обследования: наряду с подтверждением анатомии требуется оценка подготовленности левого желудочка к системной нагрузке и состояния лёгочного сосудистого русла. Данные о дооперационной диагностике D-TMC в Узбекистане в доступной литературе не представлены, что затрудняет планирование диагностического маршрута и сопоставление результатов с международными сериями.

Цель исследования: охарактеризовать дооперационную диагностику D-TMC (клинические данные, ЭхоКГ, МСКТ, коронарную анатомию) в кардиохирургическом центре и определить ограничения существующего обследования для разработки диагностического протокола.

Материал и методы. Выполнено одноцентровое описательное исследование на базе Республиканского специализированного научно-практического медицинского центра хирургии имени академика В. Вахидова. Проанализированы данные 105 пациентов с D-TMC, оперированных в 2021–2026 гг.: 63 мальчика (60,0%) и 42 девочки.

Изучаемые признаки. Учитывались возраст на момент операции с распределением на три группы (≤28, 29–90 и >90 суток), масса тела, функциональный класс NYHA, данные ЭхоКГ (сопутствующие пороки, межпредсердное сообщение, ОАП, трикуспидальная регургитация, лёгочная гипертензия, фракция выброса левого желудочка – ФВ ЛЖ), применение МСКТ и ангиокардиографии, а также характеристика коронарных артерий по ЭхоКГ с разделением на «традиционные» и «аномальные». Возрастные границы выбраны исходя из клинической логики: неонатальный период соответствует оптимальному сроку артериального переключения при интактной межжелудочковой перегородке, интервал 29–90 суток – периоду нарастающей детренированности левого желудочка, срок свыше 90 суток – позднему обращению, при котором вопрос о подготовленности желудочка становится определяющим.

Два способа определения сопутствующих пороков. Сопутствующие аномалии устанавливались двумя независимыми способами: по закодированному в базе типу порока и по ключевым словам текстового описания диагноза. Параллельное применение двух способов позволило оценить согласованность формализованной и описательной частей медицинской документации и пригодность кодированного поля для классификации пациентов.

Статистический анализ. Количественные признаки представлены как медиана [Q1; Q3], группы сравнивались критерием Краскела–Уоллиса, категориальные признаки – критерием χ^2 и точным критерием Фишера; связь показателей с возрастом оценивалась ранговым коэффициентом корреляции Спирмена. Уровень значимости принят $p<0,05$; ввиду множественности сравнений значения p рассматривались как описательные. Расчёт показателей точности ЭхоКГ (чувствительность, специфичность, коэффициент каппа) планировался при наличии интраоперационного типа коронарных артерий по классификации Leiden; в базе эти данные отсутствуют, поэтому соответствующий раздел анализа не выполнен.

Результаты. Общая характеристика. Медиана возраста при операции составила 33 [13; 89] суток: ≤28 суток – 48 пациентов (46,2%), 29–90 суток – 30 (28,8%), >90 суток – 26 (25,0%). После 30 суток жизни оперировано 51,0% пациентов, старше 1 года – 3,8%. Масса тела составила 3,7 [3,2; 4,5] кг. Клиническое состояние при поступлении было тяжёлым: функциональный класс NYHA II/III/IV зарегистрирован у 2/49/54 пациентов, доля IV класса достигала 51,4% без значимых различий между возрастными группами ($p=0,17$). Медиана возраста при операции многократно превышает показатель стран с развитой системой пренатальной диагностики и маршрутизации, где он составляет около 9,5 суток [3], что отражает позднее выявление порока (табл. 1).

Анатомия по данным эхокардиографии. Диагноз установлен трансторакальной ЭхоКГ у всех 105 пациентов. Закодированный тип порока указывал на простую D-TMC у 93,3% пациентов, тогда как по тексту диагноза ДМЖП выявлен у 36,2% (в кодированном поле – лишь у 5 пациентов), ОАП – у 46,7%, стеноз или атрезия лёгочной артерии – у 11,4%; отсутствие сопутствующих аномалий с учётом ОАП и межпредсердного сообщения отмечено примерно у 58% пациентов.

Таблица 1. Характеристика пациентов (n=105)

Показатель	Значение
Мальчики, n (%)	63 (60,0)
Возраст при операции, сутки, Me [Q1; Q3]	33 [13; 89]
Возраст ≤28 / 29–90 / >90 суток, n (%)	48 (46,2) / 30 (28,8) / 26 (25,0)
Масса тела, кг, Me [Q1; Q3]	3,7 [3,2; 4,5]
NYHA II / III / IV, n	2 / 49 / 54
Лёгочная гипертензия III степени, n (%)	87 (84,5) из 103 обследованных
Фракция выброса левого желудочка, %	63 [59; 66] (n=101); значений <55% не зарегистрировано

Таблица 2. Сопутствующие аномалии по тексту диагноза (у одного пациента возможно несколько), n=105

Аномалия	n (%)
Сопутствующие аномалии не отмечены	28 (26,7)
Открытый артериальный проток	49 (46,7)
Дефект межжелудочковой перегородки	38 (36,2)
Стеноз / атрезия лёгочной артерии	12 (11,4)
Дефект межпредсердной перегородки / открытое овальное окно (в тексте)	11 (10,5)
Коарктация аорты	2 (1,9)

Расхождение между кодированным типом и текстом диагноза показывает, что кодированное поле занижает долю ДМЖП более чем в семь раз и непригодно в качестве классификационного признака (табл. 2). Межпредсердное сообщение в виде открытого овального окна или дефекта межпредсердной перегородки зафиксировано у 84,8% пациентов, ОАП по данным ЭхоКГ – у 98,1%, недостаточность трикуспидального клапана – у 97,1% (I степени у 73,5%, II степени у 23,5%).

Лёгочная гипертензия и левый желудочек. Лёгочная гипертензия III степени отмечена у 84,5% пациентов и регистрировалась чаще у новорождённых (93,6% при возрасте ≤28 суток против 73,3% и 80,0% в старших группах; p=0,046); медиана давления в лёгочной артерии составила 75 [65; 85] мм рт. ст. Фракция выброса левого желудочка была сохранена у всех обследованных (63% [59; 66]) и слабо уменьшалась с возрастом (ρ=−0,21; p=0,037). Индексированный конечно-диастолический объём между возрастными группами не различался (p=0,47), при этом значения, превышающие расчётные нормативные, зарегистрированы у 87,6% пациентов, что требует проверки методики расчёта и используемых референсных значений.

Коронарные артерии и методы визуализации. По данным ЭхоКГ коронарные артерии расценены как традиционные у 96 пациентов (91,4%) и как аномальные у 9 (8,6%). Полученная доля существенно ниже, чем в операционных сериях – 27,9% [4] и 41,7% [10], – и близка к показателю когорты пренатально диагностированных новорождённых (6,9%) [8], что указывает на недооценку необычных вариантов, в первую очередь интрамурального хода, ассоциированного с повышенной летальностью и повторными вмешательствами [7, 9]. МСКТ выполнена 17 пациентам (16,2%; по годам с 2022 по 2025 – 1, 8, 6 и 2 исследования соответственно), ангиокардиография не выполнялась ни одному пациенту. Из 9 пациентов с аномалией коронарных артерий по данным ЭхоКГ МСКТ выполнена лишь одному, то есть уточняющий метод применялся не по признаку диагностической неопределённости. Тип коронарных артерий по данным МСКТ и интраоперационный тип в базе не зафиксированы, поэтому чувствительность, специфичность и согласие методов рассчитать невозможно (табл. 3).

Таблица 3. Использование методов визуализации и коронарная анатомия

Показатель	Результат
ЭхоКГ выполнена, n (%)	105 (100)
МСКТ выполнена, n (%)	17 (16,2)
Ангиокардиография выполнена, n	0
Коронарные артерии по ЭхоКГ: традиционные / аномальные, n (%)	96 (91,4) / 9 (8,6)
МСКТ у пациентов с аномалией по ЭхоКГ (n=9)	выполнена у 1
Интраоперационный тип по классификации Leiden	не зафиксирован

Обсуждение. Сроки диагностики и маршрутизация. Более половины пациентов поступили в центр после неонатального периода, а каждый четвёртый – в возрасте старше трёх месяцев. Когда диагноз D-ТМС не устанавливается в первые дни жизни, содержание дооперационного обследования меняется: наряду с подтверждением анатомии ключевым становится вопрос о подготовленности левого желудочка к системной нагрузке. При интактной межжелудочковой перегородке желудочек, работающий против низкого сопротивления малого круга, постепенно утрачивает массу миокарда, тогда как сопутствующие ДМЖП и стеноз лёгочной артерии поддерживают его тренированность и отодвигают этот срок.

Сохранённая ФВ ЛЖ у всех обследованных пациентов и отсутствие различий медианы давления в лёгочной артерии между возрастными группами показывают, что эти два показателя сами по себе не отражают подготовленность левого желудочка. Для её оценки необходимы масса миокарда и индекс массы, толщина задней стенки, форма полости желудочка в поперечном сечении и положение межжелудочковой перегородки, а при пограничных значениях – повторное исследование в динамике. Включение этих измерений в протокол ЭхоКГ представляется необходимым именно для когорты с преобладанием позднего обращения, где выбор между одномоментной коррекцией, предварительным суживанием лёгочной артерии и предсердным переключением определяется состоянием миокарда.

Недооценка необычной коронарной анатомии. Доля аномальных коронарных артерий по данным ЭхоКГ (8,6%) в три–пять раз ниже, чем в операционных сериях [4, 10]. Систематическая недооценка редких вариантов подтверждается и литературными данными о чувствительности метода: 31,0% для необычной анатомии против 84,8% для типичной [1]. Клиническое значение недооценки определяется не частотой расхождений как таковой, а их последствиями: при неверном дооперационном представлении о коронарной анатомии летальность оказывалась существенно выше (15,8% против 2,2%) [2], поскольку неожиданный вариант обнаруживается на этапе, когда магистральные сосуды уже пересечены, и выбор техники приходится менять в условиях ограниченного времени.

Вторым источником недооценки служит способ описания. Разделение коронарных артерий на «традиционные» и «аномальные» не содержит информации о том, какой именно вариант обнаружен, и не позволяет сопоставить дооперационное заключение с операционной картиной. Классификация Leiden, описывающая отхождение артерий от обращённых к лёгочному стволу синусов с указанием хода каждой ветви, даёт воспроизводимый формат описания и применяется как общий язык при сопоставлении методов визуализации. Отсутствие такого формата в протоколе ЭхоКГ делает невозможной любую последующую оценку точности метода.

Применение уточняющих методов. МСКТ выполнена 16,2% пациентов, причём лишь одному из девяти с подозрением на аномалию коронарных артерий по данным ЭхоКГ. Распределение исследований по годам свидетельствует скорее об организационной доступности метода, чем о диагностических показаниях. Ангиокардиография не применялась, что согласуется с современной практикой: инвазивное исследование у новорождённого сопряжено с лучевой нагрузкой и риском осложнений и уступает место томографии. Эталонность интраоперационного описания также имеет пределы – коронарная кодировка, данная хирургом, потребовала коррекции по данным магнитно-резонансной ангиографии у 7,9% пациентов [5], что подтверждает необходимость сопоставления нескольких источников, а не замены одного метода другим.

Качество формализованных данных. Расхождение между кодированным типом порока и текстом диагноза в отношении ДМЖП (5 пациентов против 38) показывает, что формализованное поле базы заполнялось как общая рубрика, а не как описание конкретной анатомии. Для клинического анализа это означает невозможность разделить пациентов на группы с интактной межжелудочковой перегородкой и с ДМЖП – две категории, различающиеся по оптимальному сроку операции, подготовленности левого желудочка и прогнозу. Унификация структуры диагноза с обязательными полями для сопутствующих пороков, размеров межпредсердного сообщения и коронарного типа представляется условием дальнейшего анализа результатов центра.

Межпредсердное сообщение, проток и паллиативная подготовка. Смешивание крови на уровне межпредсердного сообщения и ОАП определяет клиническое состояние пациента до операции. Обе структуры выявлены у большинства пациентов (84,8% и 98,1%), но в базе не зафиксированы ни размеры сообщения в сопоставлении с показателями насыщения крови кислородом, ни выполнение баллонной атриосептостомии и стентирования протока. Без этих данных невозможно определить, какая доля пациентов нуждалась в паллиативной подготовке и как она связана со сроком радикальной операции.

Таблица 4. Проект протокола дооперационного обследования при D-TMC

Этап	Содержание	Обоснование
1. Трансторакальная ЭхоКГ (всем пациентам)	Подтверждение вентрикулоартериальной дискордантности; ДМЖП, стеноз лёгочной артерии, межпредсердное сообщение, ОАП; масса миокарда, форма полости и положение перегородки левого желудочка	Определение варианта порока и подготовленности левого желудочка
2. Описание коронарных артерий по классификации Leiden	Указание синуса отхождения и хода каждой артерии вместо градации «традиционные / аномальные»	Воспроизводимый формат, пригодный для сопоставления с операционной картиной [5]
3. МСКТ-ангиография (по показаниям)	Подозрение на необычный вариант коронарных артерий, неоднозначные данные ЭхоКГ, патология дуги аорты	Повышение выявляемости интрамурального хода и редких вариантов [1, 7, 9]
4. Фиксация интраоперационного типа коронарных артерий	Протокол операции с описанием по той же классификации и сопоставлением с дооперационным заключением	Расчёт чувствительности, специфичности и согласия методов
5. Регистрация паллиативных вмешательств	Баллонная атриосептостомия, стентирование ОАП, сроки их выполнения	Оценка потребности в подготовке и её связи со сроком радикальной операции

Недостаточность трикуспидального клапана I–II степени, зарегистрированная у 97,1% пациентов, отражает объёмную и бариическую нагрузку на правый желудочек в условиях его системной работы до коррекции и служит исходной точкой для оценки послеоперационной динамики.

Предлагаемый протокол. С учётом полученных результатов и литературных данных предлагается проект диагностического протокола, требующий проспективной проверки (табл. 4). Его смысл состоит не в расширении объёма обследования, а в стандартизации описания и в обязательной обратной связи между дооперационным заключением и операционной картиной. Регистрация интраоперационного типа коронарных артерий по единой классификации превращает каждую операцию в элемент проверки точности метода и позволяет рассчитать показатели диагностической эффективности на собственном материале центра.

Ограничения. Работа представляет собой описательный одноцентровый анализ существующей базы данных. Значительная часть полей заполнена по шаблону, что ограничивает интерпретацию отдельных показателей. Точность ЭхоКГ и МСКТ не оценивалась из-за отсутствия интраоперационного типа коронарных артерий; данные о паллиативных вмешательствах не зафиксированы; возраст не определён у одного пациента. Размеры возрастных подгрупп невелики (26–48 пациентов), а множественные сравнения носят описательный характер и не корректировались. Предложенный протокол основан на результатах описательного анализа и литературных данных и требует проспективной проверки.

Выводы. Диагноз D-TMC у всех 105 пациентов установлен по данным трансторакальной ЭхоКГ; 51,0% пациентов оперированы после 30 суток жизни, а 25,0% – в возрасте старше 90 суток, что указывает на позднюю диагностику и маршрутизацию по сравнению с медианой около 9,5 суток в странах с развитой пренатальной диагностикой.

Клиническое состояние пациентов при поступлении тяжёлое: функциональный класс NYHA IV у 51,4%, лёгочная гипертензия III степени у 84,5% с преобладанием в неонатальной группе (93,6%; p=0,046), при сохранённой фракции выброса левого желудочка у всех обследованных.

Закодированный тип порока занижает долю ДМЖП (5 пациентов против 38 по тексту диагноза), поэтому для классификации пациентов необходим единый стандарт описания диагноза с обязательными полями для сопутствующих пороков.

Аномальные коронарные артерии по данным ЭхоКГ выявлены у 8,6% пациентов, что в три–пять раз ниже показателей операционных серий и свидетельствует о недооценке необычных вариантов; МСКТ применялась у 16,2% пациентов и лишь у одного из девяти с подозрением на аномалию, а оценка диагностической точности без интраоперационного типа невозможна.

Предложен проект диагностического протокола с описанием коронарной анатомии по классификации Leiden, показаниями к МСКТ-ангиографии, обязательной фиксацией

интраоперационного типа коронарных артерий и регистрацией паллиативных вмешательств.

Литература:

1. Batra H., Kasera A., Joshi S., et al. Diagnostic performance of echocardiography for preoperative coronary artery assessment in infants with transposition physiology (transposition of the great arteries and DORV-TGA): a CT angiography comparative study // Indian Heart Journal. 2026. DOI: 10.1016/j.ihj.2026.07.011.
2. Bertail-Galoin C., Leconte C., Bakloul M., et al. Value of preoperative echocardiography for the diagnosis of coronary artery patterns in neonates with transposition of the great arteries // Archives of Cardiovascular Diseases. 2021. Vol. 114, № 2. P. 115–121. DOI: 10.1016/j.acvd.2020.06.005.
3. Dorobantu D.M., Espuny Pujol F., Kostolny M., et al. Arterial switch for transposition of the great arteries: treatment timing, late outcomes, and risk factors // JACC: Advances. 2023. Vol. 2, № 5. Art. 100407. DOI: 10.1016/j.jacadv.2023.100407.
4. Duras E., Paksoy S., Yildiz O., et al. Coronary anomalies and early surgical outcomes in transposition of the great arteries and Taussig–Bing anomaly: insights from 251 consecutive arterial switch cases // Pediatric Cardiology. 2025. DOI: 10.1007/s00246-025-04119-6.
5. Hövels-Gürich H.H., Lebherz C., Dettori R., et al. Coronary coding in dTGA pre- and post-ASO – verification and necessary corrections following adult CMR // European Heart Journal – Imaging Methods and Practice. 2024. Vol. 2, № 1. Art. qyae055. DOI: 10.1093/ehjimp/qyae055.
6. Nguyen M.T., Doan A.V., Tran V.Q., et al. The arterial switch operation in the developing world: risk factors and current outcomes // The Annals of Thoracic Surgery. 2024. Vol. 117, № 3. P. 543–549. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2023.07.048.
7. Nguyen S.N., Vinogradsky A.V., Tao A.M., et al. Rare coronary artery variants are associated with increased mortality and reinterventions following the arterial switch operation // The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2025. Vol. 169, № 1. P. 217–228.e22. DOI: 10.1016/j.jtcvs.2024.07.010.
8. Ozdemir O., Bornaun H., Guzeltas A., et al. What determines survival in transposition of the great arteries? Insights from a 10-year cohort of prenatally diagnosed cases // The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine. 2026. Vol. 39, № 1. Art. 2722568. DOI: 10.1080/14767058.2026.2722568.
9. Sun H., Dun Y., Yan J., et al. Clinical outcome of patients with transposition of the great arteries and intramural coronary artery // Pediatric Cardiology. 2021. Vol. 42, № 2. P. 417–424. DOI: 10.1007/s00246-020-02499-5.
10. Wang S.Y., Zeng Q.Y., Zhang L., et al. Impact of coronary artery anatomy in arterial switch operation: in-hospital and post-discharge outcomes // Current Medical Science. 2022. Vol. 42, № 3. P. 642–649. DOI: 10.1007/s11596-022-2591-7.

ДИАГНОСТИКА D-ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ: ЭХОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА, КОРОНАРНАЯ АНАТОМИЯ И ОГРАНИЧЕНИЯ ДООПЕРАЦИОННОГО ОБСЛЕДОВАНИЯ

Холмуратов А.А., Бердиев К.Б., Абдуллаев З.Ф., Инагамов С.А., Хакимова М.К., Бобамуратова Д.Т.

Резюме. *Цель: охарактеризовать дооперационную диагностику D-транспозиции магистральных сосудов (D-ТМС) в кардиохирургическом центре и оценить возможности и ограничения эхокардиографии (ЭхоКГ) и мультиспиральной компьютерной томографии (МСКТ). Материал и методы: одноцентровый описательный анализ 105 пациентов, оперированных в 2021–2026 гг.: возраст, клиническое состояние, данные ЭхоКГ, сопутствующие пороки, применение МСКТ и ангиокардиографии, коронарная анатомия по ЭхоКГ. Сопутствующие пороки определялись двумя способами – по закодированному типу порока и по тексту диагноза. Результаты: медиана возраста при операции составила 33 [13; 89] суток; после 30 суток жизни оперировано 51,0% пациентов, старше 90 суток – 25,0%. Функциональный класс NYHA IV зарегистрирован у 51,4%, лёгочная гипертензия III степени – у 84,5% (у новорождённых 93,6%; p=0,046), фракция выброса левого желудочка сохранена у всех (63% [59; 66]). ЭхоКГ выполнена всем пациентам, МСКТ – 16,2%, ангиокардиография не выполнялась. Межпредсердное сообщение выявлено у 84,8%, открытый артериальный проток – у 98,1%, дефект межжелудочковой перегородки по тексту диагноза – у 36,2% (по кодированному типу – лишь у 5 пациентов). Коронарные артерии расценены как аномальные по ЭхоКГ у 8,6%. Выводы: диагноз устанавливался по данным ЭхоКГ; оценка точности коронарной диагностики невозможна без регистрации интраоперационного типа артерий. Предложен проект диагностического протокола с описанием коронарной анатомии по классификации Leiden и обязательным интраоперационным контролем.*

Ключевые слова: *транспозиция магистральных сосудов, эхокардиография, мультиспиральная компьютерная томография, коронарные артерии, врождённые пороки сердца, диагностика.*