

Анатомо-функциональные изменения сердца при воронкообразной деформации грудной клетки у детей по данным эхокардиографии

Н. Ф. Прийма, И. А. Комолкин, В. В. Попов, И. А. Комиссаров, Д. В. Щеголев

Anatomic-and-functional changes in the heart for cobbler's chest in children by echocardiography data

N. F. Priyma, I. A. Komolkin, V. V. Popov, I. A. Komissarov, D. V. Shchegolev

Санкт-Петербургская Государственная Педиатрическая Медицинская Академия (ректор — профессор, д. м. н. В. В. Леванович)
НИЦ СПбГПМА Лаборатория новых медицинских технологий, Кафедра хирургических болезней детского возраста

Эхокардиографическое исследование выполнено 30 детям в возрасте от 4 до 18 лет с воронкообразной деформацией грудной клетки второй и третьей степеней. Исследование проводилось по стандартным методикам. В ходе обследования выявлены изменения со стороны сердца. У 12 детей изменилась форма правого желудочка. В двух случаях отмечено изменение геометрии правого предсердия. Была изучена подвижность межжелудочковой перегородки. В 5 случаях выявлен гипокинез, в 2 случаях гиперкинез и в 2 случаях асинхронизм сокращения межжелудочковой перегородки. У 7 детей регистрировалось увеличение скоростных характеристик диастолических потоков через трикуспидальный клапан.

Ключевые слова: воронкообразная деформация грудной клетки, эхокардиография, доплерография.

Echocardiography was performed in 30 children at the age of 4-18 years with II and III Degree cobbler's chest. The study was made according to standard techniques. Heart changes were revealed in the process of examination. The shape of the right ventricle was changed in 12 children. The geometry of the right atrium was noted in two cases. The kinetics of the interventricular septum was studied. Hypokinesis was revealed in 5 cases, hyperkinesis — in 2 cases, asynchronous interventricular septum contraction — in 2 cases. The increase of velocity characteristics of the diastolic ducts through the tricuspid valve was registered in 7 children.

Keywords: cobbler's chest, echocardiography, dopplerography.

Воронкообразная грудь представляет собой порок развития, проявляющийся разнообразным по форме западением грудины и хрящевых отделов ребер. Этот порок составляет более 90% всех врожденных деформаций грудной клетки. По данным литературы, у мальчиков воронкообразная деформация грудной клетки встречается в 3 раза чаще, чем у девочек.

Большинство современных отечественных и зарубежных авторов считают, что в основе заболевания лежат генетические факторы, приводящие к нарушению формирования кислых мукополисахаридов (гексоамидазы, глюкуронидазы, кислой карбоксипептидазы) и вызывающие нарушения гистогенеза соединительной ткани. Это приводит к диспластическим изменениям хрящевых и соединительнотканых структур скелета грудной клетки [1, 2].

В настоящее время воронкообразную деформацию грудной клетки классифицируют по симметричности и по степени западения грудины и ребер. Выраженные формы деформации оказывают значительное негативное влияние на функцию органов дыхания и деятельность сердечно-сосудистой системы. За счет уменьшения объема грудной клетки прежде всего страдают органы дыхания. У детей с выраженными формами деформации грудной клетки жизненная емкость легких может быть снижена на 20–47%, форсированная жизненная емкость легких на 45–60%, максимальная вен-

тиляция легких на 40% от контрольных возрастных значений [2]. В связи с уменьшением жизненной емкости легких и нарушением вентиляции легочной ткани у детей чаще возникают бронхиты и пневмонии.

В зависимости от глубины «воронки» имеется большее или меньшее смещение сердца. При первой степени деформации смещения сердца не возникает. Вторая степень характеризуется смещением сердца со своего обычного места на расстояние до 3 см. При деформации грудной клетки больших степеней смещение сердца еще более увеличивается [1, 3]. Традиционно смещение сердца со своего обычного места измеряют по данным рентгенологического и томографического исследований.

Характерных изменений электрокардиограммы у пациентов с воронкообразной деформацией грудной клетки нет. Смещение правого желудочка кзади вызывает формирование правограммы. Смещение переходной зоны влево может являться признаком смещения кзади левого желудочка. У большинства пациентов выявляются различные степени блокады правой ножки пучка Гиса [4].

Ультразвуковому исследованию сердца у детей с воронкообразной деформацией грудной клетки посвящено небольшое количество работ [4]. В них рассматриваются различные проявления соединительнотканной дисплазии сердца, преимущественно

касающиеся клапанного аппарата. При изучении зарубежной литературы нами найдена работа [2], посвященная эхокардиографическому изучению правого желудочка у пациента 60 лет с воронкообразной деформацией грудной клетки. Исследовав кинетику стенок деформированного правого желудочка при помощи тканевой доплерографии, авторы отметили наличие зон акинезии миокарда его верхушки, возникшие не вследствие инфаркта миокарда, а как результат длительного компрессионного воз-

действия со стороны воронкообразной деформации грудной клетки.

В изученной литературе мы не встретили работ, посвященных изучению изменений геометрии сердца и внутрисердечной гемодинамики у детей с воронкообразной деформацией грудной клетки при помощи ультразвуковых методов.

Цель работы — изучение формы и размеров полостей сердца и особенностей внутрисердечной гемодинамики у детей с воронкообразной деформацией грудной клетки.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Обследовано 30 детей в возрасте от 4 до 18 лет (средний возраст — $13,17 \pm 4,31$ года) с воронкообразной деформацией грудной клетки второй и третьей степеней, поступивших в хирургическое отделение для оперативной коррекции. Из них 25 мальчиков и 5

девочек. 24 ребенка (80 %) имели деформацию II степени, 6 детей (20 %) — III степени (степень определялась по индексу Жижицкой).

Исследования проводились на ультразвуковом сканере SA-9900PRIME по стандартным методикам.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

В таблице 1 приведены основные показатели, полученные при эхокардиографических исследованиях 30 пациентов.

Несмотря на то, что большинство основных усредненных эхокардиографических показателей соответствовали нормативам, были выявлены отклонения в форме сердца, кинетики миокарда, а также скоростных потоков. Наиболее характерные изменения касались формы правого желудочка и правого предсердия за счет компрессионного воздействия на него со стороны грудно-реберного комплекса, нарушений кинетики межжелудочковой перегородки и скоростных характеристик транстрикуспидального потока.

Правый желудочек (*ventriculus dexter*) по форме приближается к неправильной трехгранной пирамиде, основание которой направлено вверх, к правому предсердию. Воронкообразная деформация в большинстве случаев, как уже было сказано выше, смещает сердце в сторону. При этом происходит сдавление сердечных структур между грудной клеткой и позвоночным столбом. В таких случаях компрессионное воздействие на

сердце проявляется в наибольшей степени. При этом типе компрессии могут возникать деформации сердечных структур. Наиболее подверженным механическим воздействиям со стороны грудной клетки оказывался правый желудочек [2, 4]. Ультразвуковые признаки изменения формы правого желудочка нами выявлены у 12 обследованных детей, 9 из которых имели воронкообразную деформацию грудной клетки 2-ой степени и трое пациентов имели 3-ю степень деформации. Все исследуемые с деформацией правого желудочка разделились на две равные подгруппы? по 6 человек в каждой. К первой подгруппе мы отнесли пациентов с минимальными изменениями формы правого желудочка. При ультразвуковом исследовании у них в «В»-режиме сканирования из левой парастеральной позиции по короткой оси верхушка правого желудочка выходила за пределы верхушки левого желудочка, то есть имелось лишь увеличение длинника правого желудочка. При этом последний сохранял нормальные ультразвуковые показатели конечного диастолического размера своей полости.

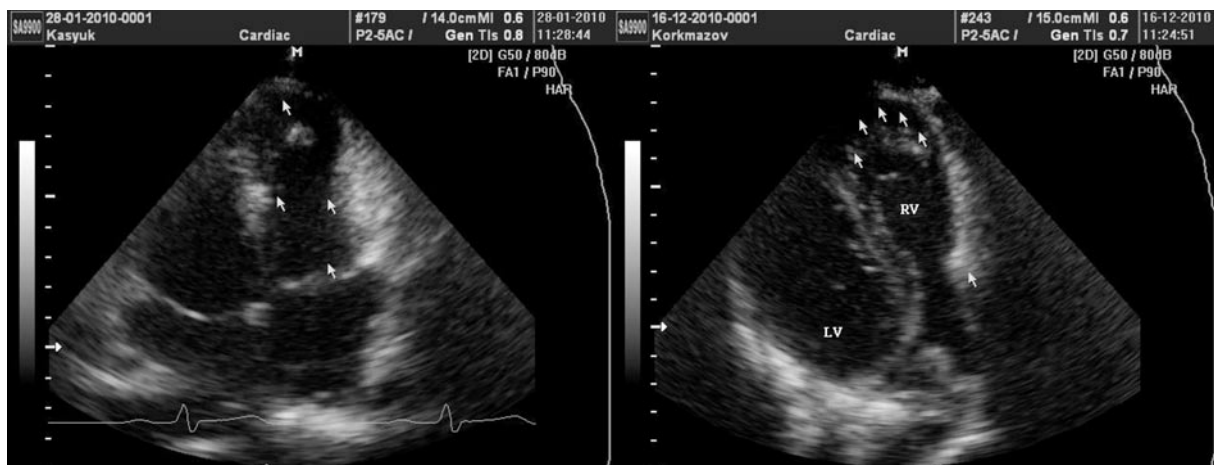


Рис. 1. Слева представлена деформация правого желудочка в виде гантели. Основная часть компрессии приходится на среднюю треть правого желудочка. На правой эхокардиограмме представлен вариант «грушевидной» деформации, при которой основная компрессия приходится на приточный отдел, а верхушка правого желудочка расширяется, напоминая аневризматическое выпячивание (отмечено стрелками). Обе эхокардиограммы выполнены из апикальной позиции

Эхокардиографические показатели, полученные при обследовании 30 пациентов с воронкообразной деформацией грудной клетки 2–3-й степени

Показатели	Полученные данные	Возрастные нормативы (по данным А. С. Воробьева, М. К. Рыбаковой [3, 4])
Диаметр аорты, мм	27,13 ± 4,67	19,0–28,0
Раскрытие створок аортального клапана, мм	17,7 ± 2,9	13,0–19,0
Поперечник левого предсердия, мм	27,87 ± 4,41	20,0–30,0
Длинник левого предсердия, мм	35,1 ± 6,24	Нет данных
Конечный диастолический размер левого желудочка, мм	40,93 ± 5,54	38,0–50,0
Конечный систолический размер левого желудочка, мм	25,97 ± 3,65	22,0–35,0
Толщина межжелудочковой перегородки, мм	7,62 ± 0,86	5,0–9,0
Толщина задней стенки левого желудочка, мм	7,7 ± 0,87	5,0–8,0
Фракция укорочения (метод Тейхольц, %)	35,7 ± 2,71	выше 30
Фракция выброса (метод Тейхольц, %)	65,73 ± 3,39	выше 60
Ударный объем, мл	52,7 ± 17,13	
Поперечник правого предсердия, мм	28,33 ± 3,86	29,0–38,0
Длинник правого предсердия, мм	32,67 ± 4,94	34,0–49,0
Конечный диастолический размер правого желудочка, мм	18,18 ± 3,13	14,0–20,0
Легочная артерия, мм	18,61 ± 2,94	до 21,0
Митральный клапан:		
Е/А	1,7 ± 0,26	
Максимальная скорость потока в см/сек.	87,43 ± 13,52	88±14
Градиент в мм рт. ст.	3,14 ± 0,86	
Аортальный клапан:		
Максимальная скорость потока в см/сек.	98 ± 6	70,0–150,0
Градиент в мм рт. ст.	3,84 ± 0,47	
Трикуспидальный клапан:		
Е/А	1,55 ± 1,24	
Максимальная скорость потока в см/сек.	66,63 ± 12,38	50,0–80,0
Градиент в мм рт. ст.	1,87 ± 0,81	
Пульмональный клапан:		
Максимальная скорость потока в см/сек.	74,33 ± 6,15	70,0–110,0
Градиент в мм рт. ст.	2,59 ± 0,34	

Вторая подгруппа из 6 детей включила 4 ребенка, у которых максимальное воздействие на правый желудочек приходилось в область трехстворчатого клапана и на приточный отдел. В связи с этим, так же как и в первой группе, увеличивался длинник правого желудочка, а в области его верхушки формировалось расширение шарообразной формы, напоминающее аневризматическое. Такой тип деформации мы обозначили как «грушеобразный». У этих пациентов было отмечено уменьшение размеров конечного диастолического размера правого желудочка, составившего 9,0–13,0 мм, при норме 14,0 мм и более.

У двух детей из второй подгруппы максимум компрессионного воздействия оказывался в центральной части правого желудочка. Форма правого желудочка изменялась и принимала форму «песочных часов» или «гантелеобразную» (рис. 1).

При ультразвуковом изучении пространства между правым желудочком и грудной клеткой нами во всех случаях была выявлена жировая ткань. Наибольшее ее количество сосредоточивалось в области атрио-вентрикулярной борозды, т. е. талии сердца. Оказывая демпфирующее воздействие и предотвращая соприкасающиеся структуры от излишнего трения, жировая ткань в то же время вызывала компрессию правого отдела сердца в области трикуспидального клапана (рис. 2).

Изменение геометрии правого предсердия оценивалось путем изучения его формы и размеров в «В»-режиме эхокардиографического исследования. В норме из апикальной 4-камерной позиции в «В»-режиме правое предсердие (atrium dextrum) визуализируется как полость почти прямоугольной формы с тонкими стенками. Сверху она ограничена створками трикуспидального клапана. Механическое воздействие со стороны воронкообразно деформированной грудной клетки возникало на передне-боковую сторону правого предсердия. Предсердие приобретало форму треугольника, обращенного основанием к стороне компрессии. В тех зонах, где правое предсердие интимно соприкасалось с костно-мышечными структурами грудной клетки, визуализировались прослойки жировой ткани, препятствующие избыточному трению соприкасающихся структур (рис. 3). Изменение геометрии правого предсердия нами было выявлено у двух детей с воронкообразной деформацией грудной клетки 3 степени и сочеталось с «грушевидной» формой деформации правого желудочка.

Изменение кинетики межжелудочковой перегородки. Межжелудочковая перегородка (septum interventriculare) разделяет полости левого и правого желудочков и активно сокращается, участвуя как в систолической, так и в диастолической функции обоих

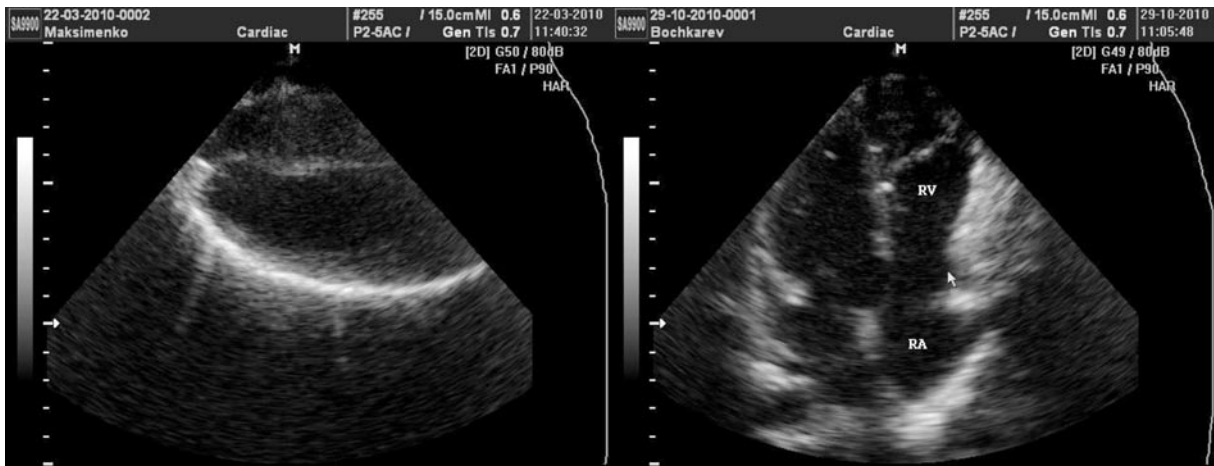


Рис. 2. На левой эхокардиограмме, выполненной из парастеральной позиции по короткой оси, видно, как верхушка правого желудочка «наплывает» над верхушкой левого желудочка. Конечный диастолический размер правого желудочка соответствовал нормативам. Увеличивался лишь длинник правого желудочка. На эхокардиограмме справа, выполненной из апикальной четырехкамерной позиции, отмечена компрессия правого желудочка в области талии сердца и в приточном отделе (отмечено стрелкой). По ультразвуковым характеристикам ткань, располагающаяся между правым желудочком и грудной клеткой, жировая

желудочков. В норме кинетика миокарда межжелудочковой перегородки (в «М»-режиме сканирования) складывается из его движения к ультразвуковому датчику, при диастолическом расширении левого желудочка, и от последнего, во время систолы левого желудочка.

Компрессионное воздействие на левый желудочек сердца нами определено как опосредованное, через давление деформированной грудной клетки на правый желудочек с изменением формы последнего. Миокард межжелудочковой перегородки в большей степени подвергался компрессионному воздействию. Были выявлены два основных типа изменений кинетики межжелудочковой перегородки у пациентов с воронкообразной деформацией грудной клетки. Первый тип — гипокинезия межжелудочковой перегородки. Второй тип — гиперкинезия и асинхронность сокращения межжелудочковой перегородки.

В нашем исследовании гипокинезия межжелудочковой перегородки выявлена в 5 случаях. У четырех детей имелись выраженные изменения формы правого желудочка. Один пациент имел деформацию в виде увеличения длинника правого желудочка (рис. 4).

Гиперкинезия межжелудочковой перегородки была нами выявлена в 2 случаях у пациентов с воронкообразной деформацией 3 степени и значительными изменениями формы правого желудочка. Помимо гиперкинезии у этих пациентов был отмечен выраженный асинхронизм, запаздывание сокращения миокарда межжелудочковой перегородки относительно задней стенки левого желудочка. В норме межжелудочковая перегородка сокращается практически одновременно с миокардом задней стенки левого желудочка (рис. 5).

Изменения внутрисердечной гемодинамики. Компрессионное воздействие на правые полости сердца в области трехстворчатого клапана вызывает изменения скоростных потоков. В обычных условиях на доплерограмме диастолический поток через трехстворчатый клапан представлен двумя скоростными пиками «Е» и «А». Пик «Е» обусловлен диастолическим заполнением полости правого желудочка за счет



Рис. 3. Эхокардиограмма выполнена из апикальной четырехкамерной позиции. Отчетливо видна зона компрессии правого предсердия (отмечена стрелочками): RA — полость правого предсердия, RV — полость правого желудочка

градиента давления и присасывающего действия полости правого желудочка, а пик «А» отражает систолу правого предсердия. По данным большинства авторов, максимальная скорость транстрикуспидального потока в норме колеблется в пределах 50,0-80,0 см/сек. [4, 5]. Повышение скорости транстрикуспидального потока может свидетельствовать о препятствии, например, стенозе клапана либо о значительном повышении давления в правом предсердии.

У обследованных нами детей достоверное повышение максимальной скорости потока через трикуспидальный клапан выявлено у 7 человек. Максимальная скорость пика «Е» у них составила 96 ± 5 см/сек. Эту группу составили 6 детей с выраженными изменениями формы правого желудочка и правого предсердия и один пациент с минимальными изменениями формы правого желудочка. Среднее давление в стволе легочной артерии у всех обследованных больных соответствовало возрастным нормативам и составило $16,2 \pm 2,3$ мм рт. ст.

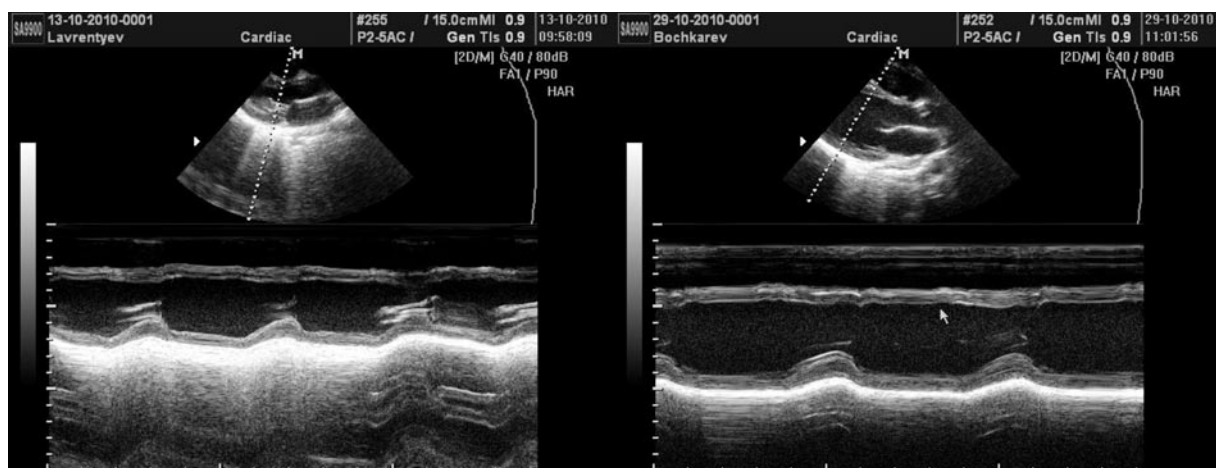


Рис. 4. На эхокардиограммах, выполненных в «М»-модальном режиме сканирования из парастерального доступа по короткой оси, отчетливо визуализируется межжелудочковая перегородка (справа отмечена стрелкой) с практически отсутствующими систолическими экскурсиями (от 1,0 до 2,6 мм). В отличие от межжелудочковой перегородки, задняя стенка левого желудочка совершает полноценные систолические перемещения

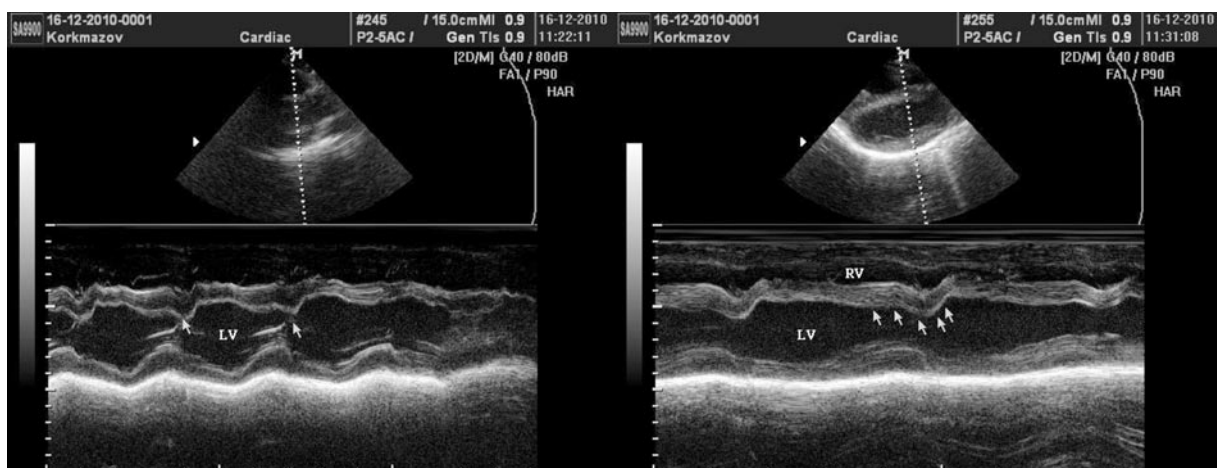


Рис. 5. На эхокардиограммах, выполненных из парастерального доступа по короткой оси, визуализируется межжелудочковая перегородка с избыточной систолической экскурсией (отмечено стрелочками), составившей 11,0–12,0 мм (в норме систолическое перемещение межжелудочковой перегородки не должно превышать 5,0–8,0 мм). Отмечается запаздывание систолического движения межжелудочковой перегородки. В данном случае она сокращается значительно позже сегментов задней стенки левого желудочка. Конечный диастолический размер правого желудочка (RV) значительно уменьшен

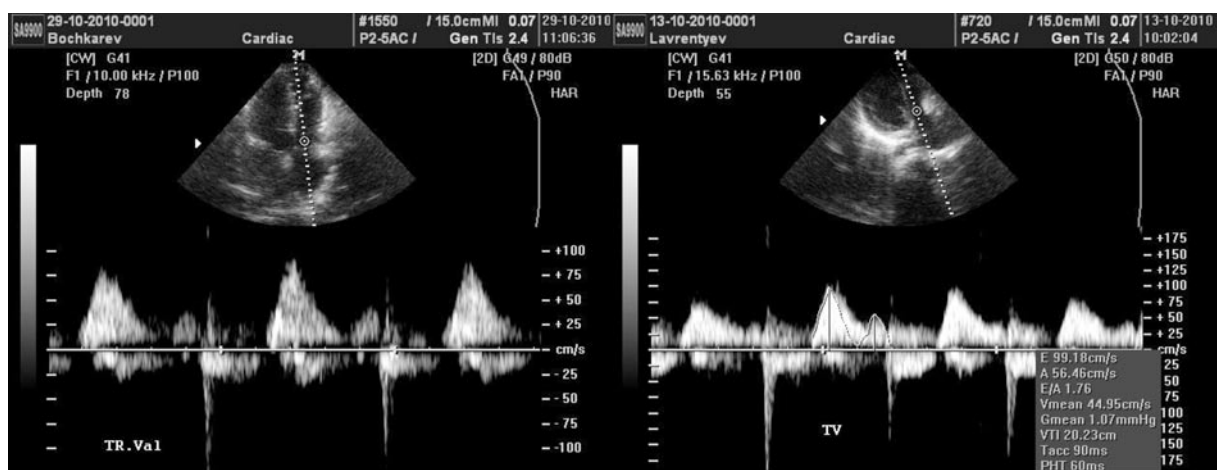


Рис. 6. Допплерограммы диастолического заполнения правого желудочка у пациентов с воронкообразной деформацией грудной клетки. Отмечено значительное увеличение (до 100 см/сек. при норме 80 см/сек.) пиковой скорости трансструсицидального потока. В конце диастолического заполнения правого желудочка возникает щелчок пролабирующей септальной створки трехстворчатого клапана. На доплерограммах он отражен в виде узких полосок в конце каждой диастолы, идущих вниз от изолинии

ОБСУЖДЕНИЕ

Полученные данные свидетельствуют о том, что у детей с воронкообразной деформацией грудной клетки второй и третьей степеней помимо смещения сердца в 40 % случаев имеется компрессионное воздействие на его структуры.

Ряд авторов [1] указывает на тот факт, что при смещении сердца происходит перекручивание крупных сосудов (аорты и легочной артерии) с изменением в них скоростных характеристик потоков. В нашем исследовании данных, свидетельствующих о перекруте крупных сосудов, получено не было.

Наибольший интерес, с нашей точки зрения, представляет дальнейшее изучение кинетики межжелудочковой перегородки.

В отношении величины нормальной систолической экскурсии межжелудочковой перегородки до сих пор нет единого мнения. Ряд авторов считает, что нормальной можно считать систолическую экскурсию, равную 5,5 мм [4]. В то же время другие специалисты рассценивают как нормальное систолическое движение межжелудочковой перегородки, оцененное в «М»-модальном режиме эхокардиографического исследования от 4,0 до 8,0 мм у детей среднего и старшего возраста и 4,0–9,0 мм у подростков и взрослых [3, 5]. Однако все авторы сходятся в том, что при амплитуде движения менее 3,0 мм

можно говорить о гипокинезии межжелудочковой перегородки [5]. Снижение подвижности межжелудочковой перегородки, описываемое как гипокинезия ее сегментов, возникает обычно при ишемической болезни сердца, после перенесенного инфаркта миокарда правого желудочка или задненижнего инфаркта левого желудочка. Гипокинезия может развиваться при объемной перегрузке правого желудочка, возникающей при врожденных пороках сердца, например, септальных дефектах, при стенозе легочной артерии. В ряде случаев гипокинезия межжелудочковой перегородки может быть следствием нарушения сердечной проводимости. Например, при блокаде левой ножки пучка Гиса и ее ветвей.

Гиперкинезия межжелудочковой перегородки встречается у пациентов с гипертонической болезнью. А также в тех случаях, когда имеется снижение кинетики других стенок левого желудочка, например, после инфаркта миокарда левого желудочка. По данным различных авторов, в ультразвуковой диагностике о гиперкинезии межжелудочковой перегородки говорят в тех случаях, когда амплитуда ее движения, оцененная в «М»-режиме сканирования, превышает 8,0 мм [3–5]. В перспективе представляет интерес изучение кинетики межжелудочковой перегородки при помощи тканевой доплерографии.

ВЫВОДЫ

Воронкообразная деформация грудной клетки может вызывать изменения геометрии правого желудочка в виде формирования «грушеобразной» и «гантелеобразной» форм.

Воронкообразная деформация грудной клетки опосредованно, через компрессионное воздействие на правый желудочек, может изменять кинетику межжелудоч-

ковой перегородки в виде ее гипо- или гиперкинезии, а также формировать асинхронизм ее сокращения.

1. Компрессия правого желудочка сердца при воронкообразной деформации грудной клетки наиболее выражена в проекции трикуспидального клапана и приточного отдела, что приводит к изменениям (увеличению) показателей транстрикуспидального потока.

ЛИТЕРАТУРА

1. Lung function after the minimal invasive pectus excavatum repair (Nuss procedure) / D. C. Aronson [et al.] // World J. Surg. 2007. Vol. 31, No 7. P. 1518–1522.
2. Case of right ventricular dysfunction caused by pectus excavatum / S. Y. Park [et al.] // J. Cardiovasc. Ultrasound. 2010. Vol. 18, No 2. P. 62-65.
3. Воробьев А. С. Амбулаторная эхокардиография у детей. СПб.: СпецЛит, 2010. С. 477–491.
4. Зарецкий В. В., Бобков В. В., Ольбинская Л. И. Клиническая эхокардиография. М., 1979. С. 238–239.
5. Рыбакова М. К., Митьков В. В. Эхокардиография в таблицах и схемах. М. : Видар-М, 2010. С. 87–88.

Рукопись поступила 15. 03. 11.

Сведения об авторах:

1. Прийма Николай Федорович — НИЦ Санкт-Петербургская Государственная педиатрическая медицинская академия, с. н. с. лаборатории новых медицинских технологий, кардиолог, к. м. н.; e-mail: Nikpriima @rambler. ru.
2. Комолкин Игорь Александрович — НИЦ Санкт-Петербургская Государственная педиатрическая медицинская академия, заведующий, к. м. н.
3. Попов Валерий Витальевич — НИЦ Санкт-Петербургская Государственная педиатрическая медицинская академия, заведующий лабораторией новых медицинских технологий, с. н. с., кардиолог, к. м. н.; e-mail: VAL-porov @ mail. Ru.
4. Щеголев Дмитрий — Санкт-Петербургская Государственная педиатрическая медицинская академия.