

НАО «Медицинский университет Астана»

УДК 616.124.3:616.13-089

МПК А61В5/0205

ДЖУМАДИЕВА САНИЯ ЕРЛАНОВНА

Эхокардиографическая оценка степени дилатации правых отделов сердца у детей с тетрадой Фалло после радикальной хирургической коррекции как предиктора систолической дисфункции правого желудочка

7М10102 – Медицина

Диссертация на соискание академической степени магистра медицины

Научный руководитель:
Директор НИИ радиологии НАО МУА,
заслуженный деятель РК,
доктор медицинских наук, профессор Рахимжанова Р.И.
Научный консультант:
доктор медицинских наук, асс.профессор Даутов Т.Б.

Республика Казахстан
Астана 2025

Содержание

Содержание	2
Нормативные ссылки	3
Определения.....	4
Список таблиц и рисунков	4
Обозначения и сокращения	6
1. Введение	6
1.1. Актуальность темы	7
1.1.1. Тетрада Фалло (общие сведения).....	7
1.1.2. Пульмональная регургитация после РК ТФ: значение и показания к повторному вмешательству.....	8
1.1.3. Методы визуализации правых отделов сердца у пациентов после РК ТФ.	9
1.1.4. Эхокардиографическая оценка степени тяжести ПР.....	10
1.1.5. Оценка размеров правого желудочка: абсолютные значения и Z-score.	11
1.1.6. Нормативные показатели для линейных размеров и объема правого предсердия..	13
1.1.7. Эхокардиографические параметры систолической функции правого желудочка	13
1.1.8. Оценка диастолической функции миокарда правого желудочка.	16
1.1.9. Эхокардиографическая оценка деформации миокарда.....	17
1.1.10. 3D-эхокардиография.....	18
1.1.11. Ключевые теоретические концепции по теме, пробелы в исследованиях.....	18
1.2. Цель исследования.....	20
1.3. Научная новизна.....	21
1.4. Основные положения, выносимые на защиту.....	21
2. Материалы и методы исследования.....	23
2.1. Дизайн исследования.....	23
2.2. Характеристика выборки.....	24
2.3. Материалы исследования.....	24
2.4. Методы исследования.....	24
2.5. Статистическая обработка данных.....	25
3. Результаты исследования.....	27
3.1. Основные показатели.....	27
3.2. Описательная статистика.....	28
3.2.1. Группа ПР 1/2 (легкая/умеренная пульмональная регургитация).....	28
3.2.2. Группа ПР 3 (тяжелая пульмональная регургитация).....	29
3.2.3. Группа МРТ (пациенты с тяжелой ПР, у которых есть МРТ-данные).....	31
3.3. Сравнительный анализ параметров ЭхоКГ у пациентов с различной степенью пульмональной регургитации.....	32
3.4. Корреляционный анализ.....	36
3.5. Регрессионный анализ.....	41
3.5.1. Однофакторный регрессионный анализ.....	41
3.5.2. Многофакторный регрессионный анализ.....	42
3.6. ROC-анализ.....	43
4. Обсуждение.....	44
4.1. Интерпретация результатов описательной статистики.....	44
4.2. Интерпретация результатов сравнительного анализа.....	45
4.3. Интерпретация результатов корреляционного анализа.....	46
4.4. Интерпретация результатов регрессионного анализа.....	47
4.4.1. Однофакторный регрессионный анализ.....	47
4.4.2. Многофакторный регрессионный анализ.....	48

4.5. Интерпретация результатов ROC-анализа.	49
4.6. Ограничения исследования.	49
5. Заключение.	50
5.1. Выводы.	50
5.2. Практические рекомендации.	50
5.3. Результаты по задачам исследования.	Ошибка! Закладка не определена.
6. Список литературы.	52
Приложение А.	58

Нормативные ссылки

В настоящей диссертации использованы ссылки на следующие стандарты: РИ-МУА-18-24 (от 19.09.2024). Требования к содержанию, оформлению и защите магистерской диссертации и проекта.

Клинический протокол диагностики и лечения тетрады Фалло у детей. Рекомендован Экспертным советом РГП на ПХВ «Республиканский центр развития здравоохранения» Министерства здравоохранения и социального развития Республики Казахстан от «30» сентября 2015 года. Протокол № 10. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. Клинические рекомендации. Тетрада Фалло. – М.: Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, 2016. – 50 с. <https://racvs.ru/clinic/files/2016/Tetralogy-Fallot.pdf>

Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации. Тетрада Фалло. – М.: Минздрав России, 2024. – 50 с. https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_490612/

Всемирная медицинская ассоциация. Хельсинкская декларация ВМА «Этические принципы проведения медицинских исследований с участием человека». Принята 18-й Генеральной ассамблеей ВМА, Хельсинки, 1964; пересмотрена 64-й Генеральной ассамблеей ВМА, Форталеза, Бразилия, 2013.

Определения

В настоящей диссертации применяют следующие термины с соответствующими определениями:

Тетрада Фалло — врождённый порок сердца, включающий дефект межжелудочковой перегородки, обструкцию выходного отдела правого желудочка, декстропозицию аорты и гипертрофию правого желудочка.

Пульмональная регургитация — недостаточность клапана лёгочной артерии, ведущая к ретроградному току крови в правый желудочек в фазу диастолы.

Z-score — стандартизированная оценка, выражающая отклонение измеренного параметра от среднего значения в популяции в единицах стандартных отклонений.

FAC (Fractional Area Change) — изменение площади правого желудочка между диастолой и систолой, выраженное в процентах, отражающее его систолическую функцию.

TAPSE (Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion) — амплитуда продольного перемещения кольца трикуспидального клапана в систолу, отражающая продольную функцию ПЖ.

Фракция выброса ПЖ — процентное выражение объёма крови, выбрасываемой ПЖ в систолу.

Конечно-диастолический объём — объём правого желудочка в фазу максимального наполнения перед сокращением, измеряемый в миллилитрах.

Конечно-систолический объём — объём правого желудочка в фазу окончания сокращения, измеряемый в миллилитрах.

Индексированные КДО и КСО ПЖ — значения КДО и КСО, приведённые к площади поверхности тела пациента ($\text{мл}/\text{м}^2$) для повышения точности сравнения между пациентами разных размеров.

Global Longitudinal Strain (GLS) — показатель деформации миокарда, отражающий процентное изменение длины стенки сердца в продольном направлении в фазу систолы по отношению к длине в диастолу.

Список таблиц и рисунков

Рисунок 1. Блок-схема дизайна.....	23
Рисунок 2. Распределение возраста пациентов в исследуемых группах.....	27
Рисунок 3. Распределение пола в исследуемых группах.	27
Рисунок 4. Графики корреляции (Пирсон).	40
Рисунок 5. Графики корреляции (Спирмен).	41
Рисунок 6. ROC-кривые для предсказания снижения ФВ ПЖ (< 45%) по эхокардиографическим параметрам.	43

Таблица 1. Группа ПР 1-2: описательная статистика.	28
Таблица 2. Группа ПР 1-2. Нормальность распределения (тест Шапиро-Уилка).	29
Таблица 3. Группа ПР 3: описательная статистика.	29
Таблица 4. Группа ПР 3. Нормальность распределения (тест Шапиро-Уилка).	30
Таблица 5. Группа с МРТ: описательная статистика.	31
Таблица 6. Группа с МРТ. Нормальность распределения (тест Шапиро-Уилка).	32
Таблица 7. Сравнительный анализ эхокардиографических показателей правых отделов сердца у пациентов с различной степенью пульмональной регургитации.	33
Таблица 8. Средние значения Z-score параметров ПЖ внутри каждой группы	34
Таблица 9. ANOVA-анализ различий между Z-score параметрами внутри каждой группы.	34
Таблица 10. Результаты ANOVA между группами по каждому Z-score параметру.	34
Таблица 11. Сравнение параметров между группами ПР 3 и группой с МРТ	35
Таблица 12. Корреляционная матрица (Пирсон).	36
Таблица 13. Корреляционная матрица (Спирмен).	38
Таблица 14. Устойчивые корреляции (Пирсон/Спирмен ≥ 0.5).	39
Таблица 15. Однофакторный регрессионный анализ.	41
Таблица 16. Многофакторный регрессионный анализ.	42
Таблица 17. Показатели общей модели многофакторного регрессионного анализа.	42
Таблица 18. Диагностическая эффективность параметров по результатам ROC-анализа.	44

Обозначения и сокращения

ASE – American Society of Echocardiography (Американское общество эхокардиографии)
BSA – Body Surface Area (площадь поверхности тела)
ESC – European Society of Cardiology (Европейское общество кардиологии)
FAC – Fractional Area Change (фракция укорочения площади)
GLS – Global Longitudinal Strain (глобальная продольная деформация)
PVR – Pulmonary Valve Replacement (замена клапана легочной артерии)
TAPSE – Tricuspid Annulus Plane Systolic Excursion (систолическое отклонение плоскости трикуспидального кольца)
ВОПЖ – выходной отдел правого желудочка
ВПС – врожденный порок сердца
КДО – конечно-диастолический объем
КСО – конечно-систолический объем
ЛА – легочная артерия
ЛЖ – левый желудочек
МРТ – магнитно-резонансная томография
ПЖ – правый желудочек
ПП – правое предсердие
ПР – пульмональная регургитация
РК – радикальная коррекция
ТК – трикуспидальный клапан
ТФ – тетрада Фалло
ФВ – фракция выброса
ЭхоКГ – эхокардиография

1. Введение.

1.1. Актуальность темы.

Тетрада Фалло (ТФ) является одним из наиболее распространенных врожденных цианотических пороков сердца. Благодаря современным методам кардиохирургии радикальная коррекция (РК) ТФ значительно улучшила выживаемость пациентов, однако долгосрочные результаты показывают, что многие из них сталкиваются с прогрессирующими изменениями правых отделов сердца, особенно с пульмональной регургитацией (ПР) и снижением функции правого желудочка (ПЖ).

Эхокардиография является основным методом диагностики для динамического наблюдения за пациентами после операции, однако ее точность в оценке размеров и функции ПЖ остается ограниченной по сравнению с магнитно-резонансной томографией (МРТ). В связи с этим важным направлением исследований становится разработка более точных эхокардиографических критериев, которые позволят своевременно выявлять пациентов, нуждающихся в реоперации.

1.1.1. Тетрада Фалло (общие сведения).

Тетрада Фалло (ТФ) – это один из самых часто встречающихся цианотических пороков сердца, частота которого в мире составляет, по разным данным, от 0,356 до 0,489 на тысячу новорожденных [1, 2], а от общего числа случаев врожденных пороков сердца (ВПС) среди новорожденных ТФ занимает до 4,4 % [1]. По результатам мета-анализа Liu Y. и коллег отмечается увеличение частоты встречаемости обструкции выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ), которая включает и ТФ. Распространенность ТФ за период исследования с 1970 по 2017г. увеличилась примерно в 2 раза ($P = 0,001$) [1].

Главная морфологическая черта ТФ – это передневерхнее смещение конусной перегородки. Это ведет за собой правостороннее расположение корня аорты, формирование дефекта межжелудочковой перегородки, а также сужение ВОПЖ, которое включает в себя инфундибулярный стеноз и патологию клапана легочной артерии (ЛА). Нередко данная аномалия сопровождается гипоплазией ствола лёгочной артерии и её ветвей различной выраженности.

Ввиду развития тяжелых осложнений со стороны сердечно-сосудистой системы при естественном течении порока только 11 % пациентов с ТФ доживают до 20 лет, 6% до 30 лет, и только 3% доживают до 40 лет [3]. Поэтому большинство детей с ТФ подвергается оперативному лечению в раннем детском возрасте, это радикальная коррекция порока (РК) либо паллиативные операции. РК порока состоит из закрытия дефекта межжелудочковой перегородки и коррекции обструкции ВОПЖ.

Согласно данным зарубежных исследований, РК ТФ обеспечивает благоприятные отдалённые исходы. Так, из числа первых 106 пациентов, которым в 1950-х годах была выполнена операция под руководством W.

Lillehei, спустя 30 лет после вмешательства оставались живы 77 % выписанных больных [4].

Одно из наиболее крупных современных исследований по долгосрочным результатам наблюдения за пациентами после полной коррекции ТФ – это ретроспективное когортное исследование Smith C.A. et al., которое было проведено с использованием данных Консорциума педиатрической кардиологической помощи (США) [5]. В когорту вошли 3283 пациента после РК ТФ, время после операции составило более 25 лет, анализ проведен с 2015 по 2018 годы. Общая долгосрочная выживаемость после выписки из больницы после операции составила 98.6%, 97.8%, 97.1%, 95.5%, и 94,5% через 1, 5, 10, 20 и 25 лет после операции соответственно.

1.1.2. Пульмональная регургитация после РК ТФ: значение и показания к повторному вмешательству.

Несмотря на значительные достижения в хирургическом лечении тетрады Фалло, показатели долгосрочной выживаемости и качества жизни у прооперированных пациентов остаются ниже, чем в общей популяции [6]. У значительной части этих пациентов в будущем возникает необходимость в повторных хирургических вмешательствах.

Edward J. Hickey et al. указывают, что спустя 30 лет после операции половина выживших пациентов подверглась реоперации [7].

Одно из самых частых показаний для реоперации – это пульмональная регургитация (ПР).

По данным исследования Erwin N. Oechslin et al. осложнения со стороны ВОПЖ составляют 75% от всех показаний для реоперации (к осложнениям выходного тракта относились и ПР, и обструкция ВОПЖ), тяжелая ПР составила из них 40 % [8].

ПР может длительное время протекать бессимптомно, даже при выраженной степени. Однако хроническая объёмная перегрузка ПЖ постепенно приводит к его дилатации и ухудшению сократительной функции, что часто сопровождается вторичной трикуспидальной регургитацией. Кроме того, перегрузка ПЖ считается одним из ключевых факторов, способствующих развитию нарушений ритма, включая желудочковые экстрасистолы и расширенные комплексы QRS, которые ассоциируются с повышенным риском внезапной сердечной смерти [7, 9].

При наличии ПР тяжелой степени производится замена клапана ЛА. Однако в современной мировой литературе оптимальные сроки проведения замены клапана ЛА (pulmonary valve replacement - PVR) являются предметом серьезных дискуссий [10, 11, 12]. Отсроченное проведение операции по замене клапана лёгочной артерии сопряжено с высоким риском формирования необратимых изменений сократительной функции ПЖ [12]. С другой стороны, из-за ограниченного срока службы биопротезов клапана ЛА существует высокая вероятность повторных вмешательств у молодых пациентов после первичной операции PVR.

Согласно рекомендациям Европейского общества кардиологии (European Society of Cardiology - ESC) по ведению взрослых пациентов с ВПС от 2020 г. PVR рекомендуется пациентам с симптомами тяжелой ПР и/или, по крайней мере, умеренной обструкции ВОПЖ [13]. У бессимптомных пациентов с тяжелой ПР и/или обструкцией ВОПЖ следует рассмотреть возможность проведения PVR при наличии одного из следующих критериев:

- Снижение толерантности к физической нагрузке.
- Прогрессирующее расширение ПЖ до индекса конечного систолического объема (КСО) >80 мл/м² и/или индекса конечного диастолического объема (КДО) >160 мл/м² и/или прогрессирование трикуспидальной регургитации, по крайней мере, до умеренной.
- Прогрессирующая систолическая дисфункция ПЖ.
- Обструкция ВОПЖ с систолическим давлением в ПЖ >80 мм рт. ст.

1.1.3. Методы визуализации правых отделов сердца у пациентов после РК ТФ.

Методы кардиовизуализации, используемые для оценки показаний и критериев для проведения операции по замене клапана ЛА: ЭКГ, ЭхоКГ, МРТ сердца, компьютерная томография сердца, кардиореспираторный нагрузочный тест, холтеровское мониторирование, катетеризация полостей сердца. Однако из перечисленных методов только МРТ может предоставить информацию относительно объемов и фракции выброса (ФВ) ПЖ.

Среди целей проведения МРТ у пациентов с ТФ по рекомендациям ESC по ведению взрослых пациентов с ВПС (2020) называются количественная оценка объемов ПЖ, подсчет ФВ ПЖ, а также количественная оценка степени ПР [13].

Согласно Клиническим рекомендациям Ассоциации сердечно-сосудистых хирургов России (2016) пациентам после РК ТФ необходимо выполнять МРТ 1 раз в 2–3 года у специалистов, имеющих опыт работы с ВПС [14].

В тексте Клинических рекомендаций, одобренных Министерством здравоохранения Российской Федерации (вступили в силу с 01 января 2025 г.) указано, что, в зависимости от принадлежности пациента к тому или иному функциональному классу, рекомендуется различная кратность наблюдения и объем необходимых при этом исследований: I и II функциональные классы – кратность проведения МРТ сердца 36 месяцев; III и IV функциональные классы – 12 месяцев [15].

Необходимость более частого проведения МРТ сердца может возникнуть в следующих случаях: значительная ПР; признаки прогрессирующей дисфункции ПЖ (ФВ $<45\%$); симптомы сердечной недостаточности (одышка, утомляемость, периферические отеки); подозрение на обструкцию ВОПЖ (градиент давления > 50 -60 мм рт. ст. по данным доплер-ЭхоКГ); желудочковые аритмии и зарегистрированные устойчивые желудочковые тахикардии; удлинение QRS > 180 мс; в анамнезе

— синкопальные состояния неясной этиологии; рестеноз или дисфункция имплантированного клапана, увеличение градиента на протезе $> 40-50$ мм рт. ст.; признаки дегенеративных изменений протеза на ЭхоКГ [15].

Таким образом, показания для более частого проведения МРТ базируются на данных ЭхоКГ. Поэтому ЭхоКГ является методом рутинного обследования пациентов с оперированной ТФ, ввиду своей практичности, относительно низкой стоимости и портативности. Метод приобретает большую значимость для оценки в динамике с целью мониторинга и, при необходимости, для своевременного направления на МРТ.

Однако для изучения ПЖ ЭхоКГ имеет ряд ограничений:

- ПЖ расположен преимущественно за грудиной,
- ПЖ имеет серповидную форму, приносящий и выносящий тракты находятся в разных плоскостях, из-за чего обзор полости его затруднен, полость не имеет четко очерченной формы и не поддается упрощенным формулам расчета объема,
- движение стенки трудно оценить из-за сочетания радиального, продольного и кольцевого укорочения; эти независимые движения не видны четко на эхокардиограмме,
- трудности в очерчивании эндокардиальной поверхности ПЖ из-за неадекватной визуализации и выраженной трабекулярности,
- значительная зависимость ПЖ от пред- и постнагрузки, а также от давления в левых отделах сердца [16].

Но все же, несмотря на перечисленные ограничения, невозможно переоценить роль метода в динамическом наблюдении пациента.

На сегодняшний день основным методическим документом по эхокардиографической оценке пациентов после РК ТФ считаются рекомендации Американского общества эхокардиографии (American Society of Echocardiography - ASE) по мультимодальной визуализации у пациентов с ТФ, опубликованные в 2014 году [17].

В рамках эхокардиографического обследования пациентов после РК ТФ рекомендуется оценивать ряд ключевых параметров: линейные размеры и систолическая функция правого желудочка, выраженность пульмональной регургитации, уровень систолического давления в ПЖ, наличие регионарных нарушений кинетики стенок ПЖ, состояние ВОПЖ с учётом возможной обструкции или формирования аневризматических изменений. Кроме того, обязательной является визуализация ствола и ветвей лёгочной артерии для исключения их гипоплазии или стенозирования.

1.1.4. Эхокардиографическая оценка степени тяжести ПР.

В момент радикальной операции для коррекции клапанного стеноза ЛА обычно проводятся трансаннулярная пластика, вальвулотомия, вальвулоэктомия или другие вмешательства, сопровождающиеся разрушением клапанного аппарата, что приводит к формированию ПР. Цветовое доплеровское картирование позволяет визуализировать

регургитационный поток в ВОПЖ, особенно в парастернальной позиции по длинной или короткой оси. При этом важно учитывать, что ПР может быть недооценена в случае ламинарного течения струи и её низкой скорости, что обычно встречается при тяжелой степени ПР.

Признаки тяжелой ПР [17]:

- Наличие ретроградного диастолического потока в стволе и ветвях ЛА, выявляемого при помощи цветового или импульсно-волнового доплеровского картирования.
- Ширина регургитационной струи, превышающая 50 % от диаметра кольца ЛА; отношение ширины струи к диаметру кольца, значение которого $>0,7$ соответствует регургитации с объёмом ≥ 40 %.
- Индекс ПР (PR index) — отношение длительности регургитации к общей продолжительности диастолы. Значение индекса $<0,77$, согласно данным Wei Li и соавт., обладает высокой чувствительностью и специфичностью для диагностики значимой регургитации (фракция >25 % по данным МРТ) [18].
- Время полуспада градиента давления (pressure half-time, РНТ). Показатель менее 100 мсек считается специфичным для выраженной ПР. Однако его точность может снижаться при высоком конечном диастолическом давлении в ПЖ, что ускоряет уравнивание давления между ЛА и ПЖ.

Значимая ПР неизбежно приводит к дилатации ПЖ и снижению его систолической функции.

1.1.5. Оценка размеров правого желудочка: абсолютные значения и Z-score.

С учётом вышеуказанных ограничений эхокардиографии, при оценке ПЖ у взрослых пациентов нередко прибегают к качественному, а не количественному анализу его размеров и формы. В парастернальной позиции по короткой оси характерна визуализация серповидной конфигурации ПЖ. Считается, что выраженная дилатация ПЖ имеет место в тех случаях, когда его переднезадний размер превышает аналогичный размер левого желудочка на уровне папиллярных мышц (ЛЖ). Линейные размеры ПЖ обычно оцениваются в апикальной четырёхкамерной проекции при смещении фокуса на правый желудочек.

Согласно рекомендациям Американского общества эхокардиографии (ASE), в апикальной четырёхкамерной проекции, ориентированной на правые отделы сердца, признаками дилатации правого желудочка (ПЖ) считаются: диаметр у основания >42 мм и диаметр в средней трети >35 мм [17]. Эти значения являются абсолютными и не индексируются на площадь поверхности тела.

При проведении ЭхоКГ детям с ТФ можно опираться на Рекомендации по проведению комплексной трансторакальной эхокардиографии у детей: Рекомендации ASE от 2024 г. (Leo Lopez et al. [19]. Согласно указанным рекомендациям, линейные размеры ПЖ, включая поперечные диаметры в базальном и среднем сегментах, а также продольную длину, рекомендуется измерять в апикальной четырёхкамерной позиции в конце диастолы при получении максимально вытянутой оси ПЖ. Площадь ПЖ также следует

определять в данной проекции. Несмотря на то, что линейные и планиметрические измерения не позволяют точно оценить объём ПЖ, они остаются информативными при динамическом наблюдении и могут служить ориентиром для своевременного направления пациента на МРТ сердца.

У детей большинство кардиологических параметров, включая линейные размеры камер сердца, сосудов, фиброзных колец клапанов и показатели кровотока, зависят от возрастных и антропометрических характеристик. Основным определяющим фактором размеров сердечно-сосудистых структур является общая площадь тела, обычно выражаемая через показатель площади поверхности тела (Body Surface Area — BSA) или рост пациента. Зависимость между измерением и размером тела и/или возрастом описана в математической модели, для определения нормального референсного значения находят среднее значение данного параметра в обычной педиатрической популяции. Затем находят распределение значений измерений вокруг среднего значения. При нормальном распределении измерений вокруг среднего значения стандартное отклонение может быть рассчитано как Z-score. Z-score, равный +2 или -2, представляет собой измеренное значение, которое на два стандартных отклонения выше или ниже среднего значения, обычно считающегося пороговым значением нормы в педиатрической популяции. За последние несколько десятилетий было опубликовано несколько моделей оценки по шкале Z-score: PHN (Lopez et al., 2017); Boston (Boston Z scores); Detroit (Pettersen et al. (2008); Italy (Cantinotti et al. (2017) [20, 21, 22, 23]. Большинство широко применяемых моделей расчёта Z-score разработаны на основе данных, полученных в рамках исследований, проводимых в одном учреждении. В соответствии с рекомендациями ASE, при обследовании детей рекомендуется использование Z-score для интерпретации эхокардиографических параметров. При этом подчёркивается важность последовательного применения одной и той же модели Z-score при повторных исследованиях у одного пациента, а также при стратификации риска в пределах определённой клинической группы [19].

По шкале Z-score, предложенной Lopez et al., можно оценить размеры левых отделов сердца, по нормативным параметрам правых отделов нет данных [20]. Boston Z scores позволяет оценить только размеры и площадь правого предсердия (ПП) [21]. По шкале, предложенной Pettersen et al, можно оценить только линейный размер ВОПЖ в парастеральной позиции по длинной оси ЛЖ (PLAX), для полости ПП нет данных [22].

В работе Cantinotti M и соавт. были предложены эхокардиографические номограммы для оценки линейных размеров ПЖ и ПП, а также площади ПП у детей с расчётом соответствующих Z-score, нормированных по площади поверхности тела [23]. Согласно их методике, предполагается измерение ширины и длины ПП, диаметра ПЖ на уровне базального сегмента и средней трети полости, продольной длины ПЖ в фазу диастолы, а также площади ПП.

1.1.6. Нормативные показатели для линейных размеров и объема правого предсердия.

Число исследований, посвящённых количественной оценке размеров правого предсердия, остаётся ограниченным. Несмотря на то, что правое предсердие (ПП) может быть визуализировано из различных эхокардиографических позиций, наиболее надёжная количественная оценка его размеров, как правило, осуществляется в апикальной четырёхкамерной проекции. В 2D-режиме измерения проводят в соответствии с методикой, описанной Lawtence G. Rudski и соавт. [24]. Оценка проводится в конце систолы: длина ПП измеряется вдоль оси, идущей от середины трикуспидального кольца к задней стенке предсердия, ширина определяется перпендикулярно этой оси. Для педиатрической популяции нормативные значения могут быть интерпретированы с использованием системы Z-score, разработанной Cantinotti M. и коллегами [25, 26].

В отличие от левого предсердия, размер ПП демонстрирует зависимость от пола пациента. Для обоих предсердий объёмные параметры считаются более точными и воспроизводимыми по сравнению с линейными измерениями. Из-за отсутствия стандартизированных ортогональных сечений, необходимых для бипланового апикального измерения, объём ПП обычно рассчитывается в апикальной четырёхкамерной позиции методом суммирования площади-длины и/или методом дисков [25]. Следует отметить, что значения объёма ПП, как правило, ниже, чем у левого предсердия, что обусловлено использованием однопланового метода при измерении объёма ПП, в то время как объём левого предсердия определяется биплановым подходом.

1.1.7. Эхокардиографические параметры систолической функции правого желудочка.

Существует ряд методов для оценки систолической функции ПЖ.

Фракция укорочения площади правого желудочка (fractional area change, FAC) рассчитывается как процентное соотношение разности между конечно-диастолической и конечно-систолической площадями ПЖ к его конечно-диастолической площади. Для проведения измерений осуществляется контурирование эндокарда в фазу систолы и диастолы под трабекулярным слоем вдоль свободной стенки ПЖ. Нижняя граница нормы для FAC - 35%. По данным исследования Srinivasan C. и соавт., у пациентов после РК ТФ была выявлена от низкой до умеренной степени корреляция между показателем FAC и ФВ ПЖ, определённой с помощью MPT [26].

В то же время результаты исследования Jean-Bernard Selly и соавт. свидетельствуют о том, что показатель FAC, отражающий как продольный, так и радиальный компоненты систолического сокращения ПЖ, демонстрирует хорошую корреляцию с данными MPT у пациентов как до, так и после PVR [27].

Фиброзное кольцо трикуспидального клапана (ТК) и базальный сегмент свободной стенки ПЖ являются объектами для наиболее хорошо

воспроизводимых и надежных измерений. Одним из распространённых способов оценки продольной систолической функции правого желудочка является измерение систолического смещения трикуспидального кольца (TAPSE – tricuspid annular plane systolic excursion). TAPSE отражает амплитуду продольного движения латеральной части фиброзного кольца трикуспидального клапана в фазу систолы, измеряемую из апикальной четырёхкамерной позиции. Измерение проводится в М-режиме. Основой для использования данного показателя служит анатомо-функциональное предположение о том, что миофибриллы правого желудочка ориентированы преимущественно в продольном направлении, и, соответственно, продольное укорочение является основным механизмом его систолического сокращения. В связи с этим значение TAPSE считается отражением общей сократительной функции ПЖ, которая может быть нарушена у пациентов, перенёсших РК ТФ. [26]. Этот метод позволяет оценить сократительную функцию ПЖ независимо от формы желудочка. TAPSE можно легко измерить, кроме того, частота сердечных сокращений не оказывает влияния на продольное движение атрио-вентрикулярных колец у детей. Таким образом, этот метод можно применять у детей.

В целом, о целесообразности использования метода TAPSE в мировой литературе до сих пор нет единого мнения. Есть исследования, которые показывают, что у пациентов после РК ТФ корреляция между TAPSE и данными MPT (ФВ ПЖ и индекс КДО ПЖ) является слабой [26].

Тем не менее, согласно данным Jesper Kjaergaard и соавт., степень корреляции между показателем TAPSE и ФВ ПЖ, определённой методом MPT, оказалась выше, чем при использовании трёхмерной эхокардиографической оценки ФВ ПЖ [28].

В исследовании Koestenberger M. и соавт. была проведена оценка систолической функции правого желудочка у детей и подростков с ТФ, где значение TAPSE сравнивалось с ФВ ПЖ, измеренной с помощью MPT [29]. В среднем спустя 7 лет после хирургической коррекции тетрады Фалло у пациентов наблюдается значительное снижение показателя TAPSE — более чем на 2 стандартных отклонения по сравнению с контрольной группой. В исследовании была установлена положительная корреляция между TAPSE и фракцией выброса правого желудочка, а также выраженная обратная корреляция между TAPSE и индексированным конечно-диастолическим объемом ПЖ, определённым по данным MPT.

К преимуществам метода TAPSE относят его простоту выполнения, высокую воспроизводимость, а также меньшую зависимость от качества визуализации по сравнению с другими методиками. Кроме того, данный параметр может быть получен без применения сложного оборудования и не требует длительной постобработки изображений, не зависит от частоты сердечных сокращений.

К ограничениям метода TAPSE относится то, что он основан на предположении о том, что продольное смещение одного сегмента

(латеральной части кольца ТК) отражает глобальную функцию всего ПЖ. Дополнительно точность измерения может снижаться при неправильном угле инсонации. Кроме того, значение TAPSE может быть чувствительным к изменениям объёмной преднагрузки.

В соответствии с рекомендациями ASE, значение TAPSE менее 16 мм у взрослых расценивается как нижняя граница нормы систолической функции ПЖ. [17]. В педиатрической популяции, по данным Koestenberger M. и соавт., показатель TAPSE демонстрирует положительную нелинейную зависимость от возраста и площади поверхности тела (BSA). В частности, средние значения TAPSE варьируют от 9,1 мм у новорождённых до 24,7 мм у подростков в возрасте 18 лет [30].

Дополнительную информацию о продольной систолической функции правого желудочка можно получить с помощью импульсной тканевой доплерографии. Этот метод позволяет оценить скорость продольного движения фиброзного кольца ТК, а также базального сегмента свободной стенки ПЖ (параметр $RV\ s'$). Для проведения измерения используется апикальная четырёхкамерная проекция, в которой выделяется интересующая область свободной стенки ПЖ. Контрольный объём устанавливается либо в зоне кольца трикуспидального клапана, либо в центральной части базального сегмента свободной стенки ПЖ.

Согласно рекомендациям ASE, значение s' менее 10 см/с, полученное при импульсной тканевой доплерографии, расценивается как признак снижения систолической функции ПЖ [17]. У детей нормативные значения скорости продольного смещения свободной стенки правого желудочка ($RV\ s'$) варьируют в зависимости от возраста: от 7,2 см/с у новорождённых до 14,3 см/с у пациентов 18 лет [30].

Согласно данным Pavlicek и соавт., значение $s' < 11$ см/с в области латеральной части фиброзного кольца трикуспидального клапана демонстрирует наибольшую диагностическую точность для выявления умеренного снижения систолической функции правого желудочка (ФВ ПЖ $< 50\%$), подтверждённого по данным МРТ [31]. Отмечается, что чувствительность и специфичность показателя s' в дифференциации нормальной и сниженной функции ПЖ оценены как высокие. Кроме того, среднее значение s' (вычисляемое как среднее арифметическое между латеральным и септальным измерениями) 7 см/с наилучшим образом соответствовало значению ФВ ПЖ 45% при сопоставлении с результатами МРТ.

К числу преимуществ данного метода относится его простота в выполнении, высокая воспроизводимость, а также надёжная способность различать нормальную и патологическую систолическую функцию правого желудочка. Метод доступен на большинстве современных ультразвуковых аппаратов и не требует использования специализированного программного обеспечения.

Систолическое смещение трикуспидального кольца преимущественно является следствием активности продольных волокон миокарда ПЖ, хотя его глобальная систолическая функция обеспечивается как продольными, так и циркулярными (концентрическими) мышечными волокнами. При этом основным механизмом систолического укорочения свободной стенки ПЖ остаётся продольное перемещение атриовентрикулярного кольца от основания к вершине. В отличие от ЛЖ, механизмы скручивания и ротации не являются существенными в глобальной систолической функции ПЖ. Поскольку систолическое движение трикуспидального кольца происходит преимущественно в базально-апикальном направлении, его направление почти параллельно направлению доплеровского ультразвукового луча. Благодаря этому влияние угла инсонации на точность измерений минимально, особенно при проведении оценки в апикальной четырёхкамерной проекции.

К ограничениям данного метода относится его сниженная воспроизводимость при оценке небазальных сегментов правого желудочка, а также ограниченность существующих нормативных данных как для взрослой, так и для детской популяции. Кроме того, метод основан на предположении, что функция одного сегмента отражает глобальную функцию ПЖ, что может быть недостоверным в условиях регионарных нарушений сократимости миокарда, например, после хирургических вмешательств или при локальных фиброзных изменениях.

Обобщая данные литературы, можно отметить, что существующие эхокардиографические методы оценки систолической функции ПЖ имеют определённые ограничения. Тем не менее, с позиции статистической верификации, их диагностическая точность подтверждается результатами ROC-анализа. Значения чувствительности и специфичности в пределах 75–95 % принято считать удовлетворительными, что позволяет использовать данные методы в клинической практике при условии комплексной оценки [31].

1.1.8. Оценка диастолической функции миокарда правого желудочка.

Оценка диастолической функции правого желудочка с помощью доплерографии сопряжена с рядом трудностей, поскольку показатели транстрикуспидального кровотока чувствительны к изменениям пред- и постнагрузки, а также зависят от возраста пациента. В связи с этим традиционные доплеровские параметры, отражающие диастолический поток через трикуспидальный клапан, не считаются достаточно информативными маркерами диастолической дисфункции ПЖ. Более информативными в данной ситуации являются комплексные параметры, включающие анализ спектра кровотока в стволе лёгочной артерии (в частности, наличие позднего диастолического антеградного потока), дилатацию правого предсердия, реверсный поток в печёночных венах, а также респираторную вариабельность диаметра нижней полой вены. Однако

клиническое значение и последствия выявляемых признаков диастолической дисфункции у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло еще предстоит еще выяснить.

Согласно рекомендациям ASE транстрикуспидальный диастолический кровоток следует оценивать в апикальной четырёхкамерной проекции, размещая контрольный объём доплеровского луча на уровне концов створок ТК [17]. Измерения рекомендуется проводить в фазу выдоха либо использовать усреднённые значения по результатам не менее пяти последовательных сердечных циклов. Отношение пиков $E/A < 0,8$ интерпретируется как нарушение релаксации миокарда, в то время как значение $E/A > 2,1$ в сочетании с временем замедления потока (DT) < 120 мс интерпретируется как рестриктивный тип наполнения ПЖ, особенно при наличии позднего диастолического антеградного потока в лёгочной артерии. Вместе с тем следует учитывать, что нормативные значения данных показателей не были валидированы для пациентов, перенесших радикальную коррекцию тетрады Фалло. Согласно данным DiLorenzo M. и соавт., признаки диастолической дисфункции у пациентов с тетрадой Фалло достаточно часто выявляются как при эхокардиографической оценке, так и при инвазивном измерении конечно-диастолического давления в правом желудочке [32]. Однако в ходе исследования было установлено, что существующие эхокардиографические показатели диастолической функции не демонстрируют достоверной связи с уровнем конечного диастолического давления в ПЖ. В связи с этим подчёркивается необходимость разработки новых неинвазивных методов оценки, способных надёжно отражать параметры давления наполнения правого желудочка.

Как показали результаты исследования Tomimaga Y. и соавт., такие маркеры диастолической дисфункции правого желудочка, как увеличение индексированного объема правого предсердия, повышение давления в ПП, а также наличие конечно-диастолического антеградного потока в стволе лёгочной артерии до проведения операции PVR, были достоверно связаны с повышенным риском сердечно-сосудистых осложнений в послеоперационном периоде. Особенно выраженная ассоциация отмечалась с развитием предсердных аритмий [33].

1.1.9. Эхокардиографическая оценка деформации миокарда.

Показатели деформации миокарда и скорости деформации могут быть количественно оценены с использованием спекл-трекинг эхокардиографии, основанной на анализе движения акустических маркеров и цветовой кодировке. В исследовании Kavurt A. и соавт. было установлено, что метод измерения глобальной продольной деформации (GLS — global longitudinal strain) демонстрирует наилучшую корреляцию с фракцией выброса правого желудочка, определённой по данным МРТ, по сравнению с другими эхокардиографическими параметрами систолической функции ПЖ [34].

В систематическом обзоре, проведённом Oliveira A.L.A. и соавт., была проанализирована взаимосвязь между показателями GLS ПЖ и ФВ ПЖ по данным МРТ у пациентов после хирургического лечения тетрады Фалло. По результатам анализа авторы пришли к выводу, что GLS ПЖ представляет собой надёжный неинвазивный маркер функции ПЖ и может быть рекомендован в качестве метода рутинного динамического наблюдения за данной категорией пациентов [35]. Вместе с тем, авторы подчёркивают необходимость проведения дальнейших исследований с включением более крупных выборок пациентов с тетрадой Фалло, перенесших хирургическую коррекцию, для более точной оценки степени корреляции между GLS и МРТ-показателями. Кроме того, в условиях отсутствия единых отраслевых стандартов методологии и программного обеспечения затруднена воспроизводимость результатов на различных ультразвуковых машинах. Несмотря на обнадеживающие данные, требуется дополнительная валидация этих методов, чтобы чётко определить их клиническую значимость в наблюдении за пациентами после радикальной коррекции ТФ.

1.1.10. 3D-эхокардиография.

Двумерные (2D) эхокардиографические измерения, используемые для оценки размеров и функции ПЖ, демонстрируют лишь умеренную степень корреляции с результатами МРТ, признанной эталонным методом. Хотя трёхмерная эхокардиография (3D-ЭхоКГ) превосходит 2D-ЭхоКГ, так как с ее помощью можно провести оценку КДО и КСО ПЖ, тем не менее, в ряде исследований показано, что 3D-ЭхоКГ систематически занижает значения объёмов и ФВ ПЖ. Причём степень расхождения с данными МРТ может возрастать по мере выраженности дилатации ПЖ [36]. В связи с техническими и методологическими ограничениями трёхмерная эхокардиография (3D-ЭхоКГ) до настоящего времени не получила широкого распространения в рутинной практике у детей. Одной из причин является недостаточное количество данных о нормальных референсных значениях для оценки размеров и функции ПЖ по 3D-методике в педиатрической популяции. В исследовании Renella и соавт., включавшем 70 пациентов с различными врождёнными пороками сердца, при проведении трансторакальной 3D-ЭхоКГ оказалось, что в 42% случаев невозможно было получить достоверную оценку объёма и ФВ ПЖ [37]. Основными причинами этого стали недостаточность акустического окна и невозможность полного включения правого желудочка в объёмное 3D-изображение.

1.1.11. Ключевые теоретические концепции по теме, пробелы в исследованиях.

В целом, перечисленные методы оценки функции и морфологии ПЖ имеют умеренную корреляцию с данными МРТ. По данным литературы, выявляется немалое количество «ложноположительных» результатов, когда выявленные на ЭхоКГ расширение правых отделов сердца и систолическая

дисфункция ПЖ не подтверждаются на МРТ. В частности, в исследовании Carolina D'Anna с коллегами было показано, что из 95 пациентов 41% соответствовали критериям МРТ для PVR (то есть эхокардиографические выводы подтвердились), однако в 59% случаев заключение о наличии показаний для PVR не подтвердилось, что свидетельствует о высокой распространенности ложноположительных результатов ЭхоКГ [38].

Все это заставляет искать другие методы эхокардиографической оценки правых отделов сердца, которые будут иметь большую корреляцию с результатами МРТ и позволят снизить количество ложноположительных результатов ЭхоКГ.

Panaoli E. et al. исследуют связь между сопряжением ПЖ и ЛА (RV-PA coupling) [39]. RV-PA coupling – это отношение TAPSE к значению систолического давления в ЛА (TAPSE/PASP). Авторы пришли к выводу, что нарушение сопряжения ПЖ-ЛА является важным показателем начальной дисфункции ПЖ, даже при нормальной ФВ ПЖ.

Kingsley с соавторами изучили изменение значений TAPSE у пациентов с ТФ на фоне физической нагрузки в сравнении со значениями в покое [40]. Исследование продемонстрировало, что сократительный резерв ПЖ у пациентов с выраженной дилатацией был снижен, несмотря на кажущуюся нормальную фракцию выброса в покое, что проявлялось снижением TAPSE во время нагрузочного тестирования.

Дилатация ПЖ — один из ключевых аспектов ЭхоКГ у пациентов с ТФ, так как ее прогрессирование может вызывать функциональные нарушения. Определение критических значений дилатации ПЖ и их связи с систолической функцией остается актуальной задачей.

В частности, в работе Avesani et al. было показано, что конечная диастолическая площадь ПЖ $>21,9 \text{ см}^2/\text{м}^2$ обладает высокой чувствительностью и специфичностью для выявления индекса КДО ПЖ $\geq 150 \text{ мл}/\text{м}^2$, что может свидетельствовать о значительной дилатации желудочка [41].

Carolina D'Anna с соавторами для повышения точности ЭхоКГ при определении степени дилатации ПЖ вывели математическую формулу путем многофакторного регрессионного анализа параметров притока (конечно-диастолическая площадь ПЖ) и оттока (проксимальный диаметр ВОПЖ) [38]. При применении данного метода авторы обнаружили значимую корреляцию с КДО ПЖ, полученным на основе МРТ, за счет чего было достигнуто снижение числа ложноположительных результатов ЭхоКГ с 59 до 36% ($p<0,05$) по сравнению с МРТ.

Zhou Z. et al. предложили оценочный балл дилатации ПЖ (RV dilatation Z-score), который включает несколько эхокардиографических параметров: конечный диастолический размер ПЖ; индекс верхне-нижнего размера ПП; диаметр ствола ЛА; степень трикуспидальной регургитации [42]. На основе этих переменных была создана оценочная шкала, позволяющая предсказать степень дилатации ПЖ. При значении балла более 2,35 пациентам

рекомендуется проведение дальнейшего обследования с помощью МРТ. Кроме того, было отмечено, что показатель s фиброзного кольца был значительно ниже в группе со значительным расширением ПЖ, чем в группе с умеренным расширением ПЖ.

Snyder K. с соавторами изучили взаимосвязь между значением Z-score для фиброзного кольца ТК (Boston Z-scores) и значением КДО ПЖ по МРТ. Исследование показало, что Z-score больше 2,0 имел положительную корреляцию с индексом КДО ПЖ более 150 мл/м² [43].

Таким образом, несмотря на большое количество исследований, остаются нерешенные вопросы, требующие дальнейшего изучения:

- Отсутствие единого стандарта нормирования размеров правого желудочка. Существующие Z-score (Boston, Pettersen, Cantinotti) не охватывают всех параметров ПЖ, что требует дальнейшей адаптации и разработки универсальных нормативов.
- Разработанные комплексные эхокардиографические индексы (например, RV-PA coupling, Panaioli et al.) требуют дальнейшей клинической валидации.
- Слабая воспроизводимость методов оценки функции ПЖ. Большинство существующих эхокардиографических параметров (TAPSE, FAC, GLS) имеют значительные ограничения в условиях выраженной дилатации правых отделов сердца, что снижает их диагностическую ценность.
- Необходимость интеграции многомодальной визуализации. В настоящее время МРТ остается "золотым стандартом" оценки объемов и функции ПЖ, но недоступность метода в большинстве клиник требует поиска альтернативных методик.

Таким образом, дальнейшие исследования должны быть направлены на разработку более точных эхокардиографических критериев, которые позволят снизить количество ложноположительных результатов, улучшить диагностику и своевременно определять необходимость хирургического вмешательства у пациентов с ТФ.

Поэтому цель настоящего исследования - установить прогностическую значимость эхокардиографических признаков дилатации правых отделов сердца в выявлении систолической дисфункции правого желудочка у детей с тетрадой Фалло после радикальной хирургической коррекции.

1.2. Цель исследования.

Цель исследования - установить прогностическую значимость эхокардиографических признаков дилатации правых отделов сердца в выявлении систолической дисфункции правого желудочка у детей с тетрадой Фалло после радикальной хирургической коррекции.

Задачи исследования:

1. Усовершенствовать эхокардиографические критерии для определения показаний своевременной замены клапана легочной артерии у детей с ТФ после РК;
2. Определить пороговые значения степени дилатации правого желудочка и правого предсердия при наличии выраженной недостаточности клапана легочной артерии, при которых возникают признаки систолической дисфункции правого желудочка;
3. Разработать алгоритм эхокардиографического исследования детей с ТФ после хирургической коррекции.

1.3. Научная новизна.

В рамках данного исследования проведен комплексный анализ эхокардиографической оценки степени дилатации правых отделов сердца у детей с тетрадой Фалло после радикальной хирургической коррекции.

Основные аспекты научной новизны:

1. Впервые проведена комплексная эхокардиографическая оценка степени дилатации правого желудочка у детей после радикальной коррекции тетрады Фалло с использованием Z-score, с анализом их взаимосвязи с систолической функцией ПЖ по данным МРТ.
2. Выявлено, что из всех функциональных эхокардиографических показателей наибольшую диагностическую и прогностическую ценность имеет FАС, который показал сильную корреляцию с ФВ ПЖ ($r = 0,83$; $p < 0,001$) и высокую чувствительность и специфичность при ROC-анализе.
3. Показано, что эхокардиографические параметры дилатации ПЖ (в виде Z-score) не демонстрируют достоверной корреляции с фракцией выброса ПЖ по данным МРТ, и, следовательно, не обладают прогностической значимостью для оценки систолической функции ПЖ.
4. Установлено, что при тяжёлой ПР статистически значимо увеличиваются Z-score средней трети и длины ПЖ, в то время как базальный отдел может сохраняться в пределах нормы, что указывает на сегментарный характер дилатации.

Результаты данного исследования позволят увеличить информативность динамического наблюдения за пациентами с ТФ и будут полезны в своевременном выявлении групп риска для реоперации.

1.4. Основные положения, выносимые на защиту.

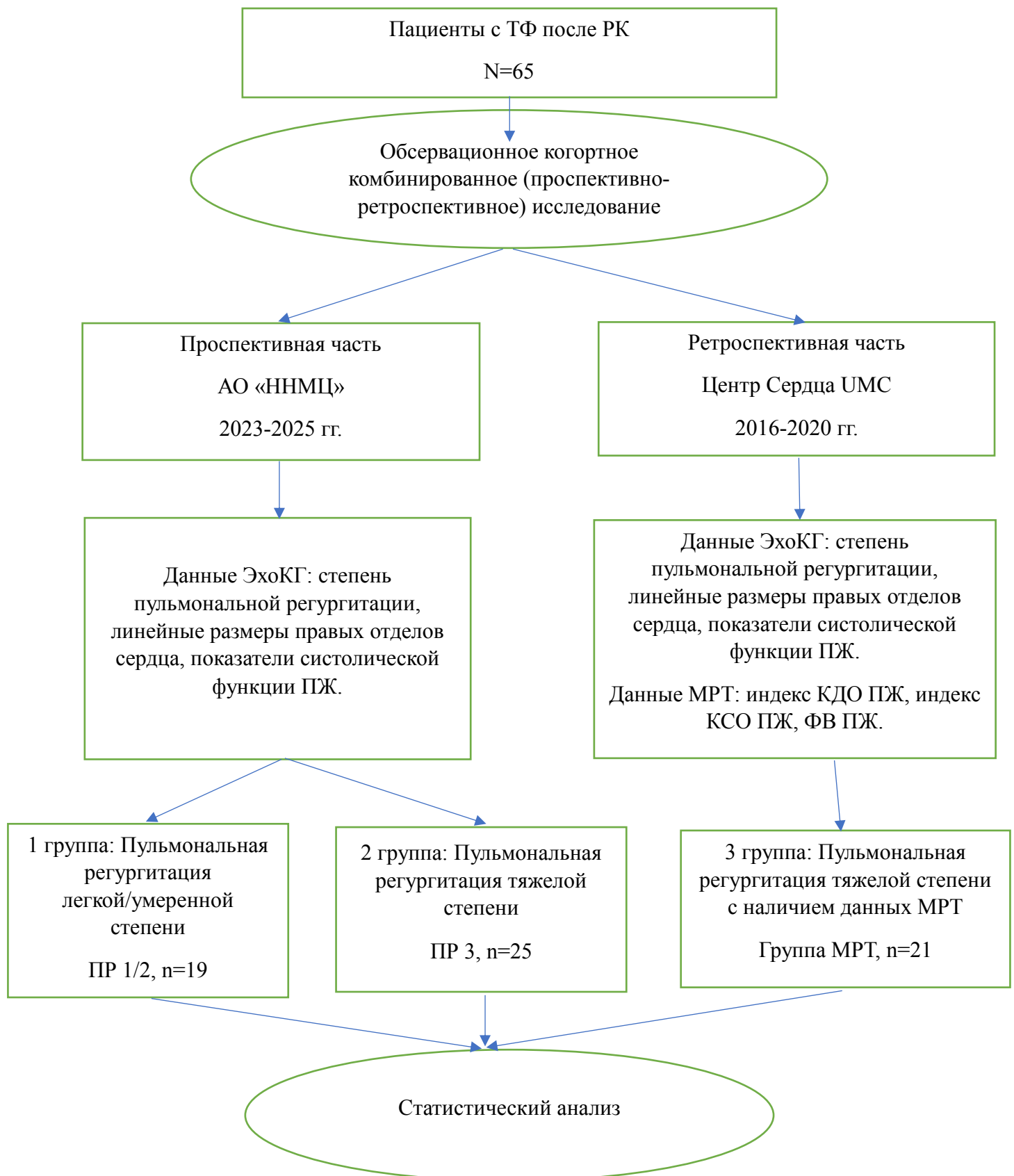
1. Эхокардиографическая оценка степени дилатации ПЖ с использованием Z-score средней трети и продольной длины ПЖ позволяет более точно выявлять сегментарное расширение ПЖ у детей с тетрадой Фалло после радикальной коррекции, особенно при тяжёлой ПР. Однако исследование не выявило статистически значимой корреляции параметров Z-score правого желудочка с ФВ ПЖ,

- определенной на МРТ, следовательно, данные параметры не обладают прогностической значимостью для оценки систолической функции ПЖ.
2. Z-score базального сегмента ПЖ у большинства пациентов остаётся в пределах возрастной нормы, что подтверждает сегментарный характер дилатации ПЖ при хронической ПР.
 3. Размеры ПП не отличаются статистически между группами с лёгкой/умеренной и тяжёлой ПР, и, следовательно, не являются чувствительным маркёром дилатации правых отделов сердца в данной когорте пациентов.
 4. Из всех эхокардиографических параметров систолической функции ПЖ наибольшую прогностическую значимость имеет параметр FАС, который демонстрирует сильную положительную корреляцию с фракцией выброса ПЖ по данным МРТ ($r = 0,83$; $p < 0,001$).
 5. Комплексная оценка морфометрических и функциональных показателей, включая Z-score и FАС, обеспечивает наибольшую диагностическую точность при скрининге пациентов с ТФ на наличие систолической дисфункции ПЖ.

2. Материалы и методы исследования.

2.1. Дизайн исследования.

Рисунок 1. Блок-схема дизайна.



2.2. Характеристика выборки.

Критерии включения:

- дети с тетрадой Фалло, перенесшие радикальную хирургическую коррекцию, возрастом от 1 до 18 лет, с наличием пульмональной регургитации различной степени тяжести (наличие документированной информации о степени пульмональной регургитации);
- доступные данные ЭхоКГ;
- доступные данные МРТ (для включения в группу МРТ);

Критерии исключения:

- невозможность получить информированное согласие;
- сопутствующие пороки развития сердца (атрио-вентрикулярный септальный дефект, наличие периферического стеноза ветвей легочной артерии);
- неудовлетворительное качество эхокардиографических изображений, не позволяющее точно измерить параметры правого желудочка.

Всего в исследование включено 65 пациентов. Были сформированы группы в зависимости от степени пульмональной регургитации:

1 группа: пациенты с легкой/умеренной пульмональной регургитацией (ПР 1/2), с данными ЭхоКГ - 19 пациентов.

2 группа: пациенты с тяжелой пульмональной регургитацией (ПР 3), с данными ЭхоКГ - 25 пациентов.

3 группа: пациенты с тяжелой ПР, с данными ЭхоКГ и МРТ (группа МРТ)- 21 пациент.

2.3. Материалы исследования.

Всего было проанализировано 65 пациентов с ТФ после хирургической коррекции.

На базе АО «ННМЦ», детский кардиохирургический центр, материалом исследования определены 44 пациента детского возраста с тетрадой Фалло, перенесшие радикальную хирургическую коррекцию, проходившие плановое обследование на базе ННМЦ. Период исследования: 2023 – 2025 годы.

В ретроспективный анализ включены данные 21 пациента детского возраста с ТФ, госпитализированных в Центр Сердца УМС (Астана) в период с 2016 по 2020 годы, получены данные по результатам ЭхоКГ и МРТ.

2.4. Методы исследования.

Трансторакальная ЭхоКГ:

- парастернальная позиция по короткой оси на уровне корня аорты: оценка степени ПР, учитывались перешеек струи регургитации, время полуспада градиента давления (РНТ), наличие диастолической реверсии кровотока в

стволе и ветвях ЛА, PR index - отношение длительности регургитационного потока к полной диастолической фазе.

- апикальная 4-хкамерная позиция с фокусом на правые отделы сердца: короткое сечение ПЖ в базальном отделе и на уровне условной середины полости, а также определение длины ПЖ; ширина и длина ПП; площадь ПП.

- оценка систолической функции ПЖ: TAPSE, FAC, тканевая доплерография - s фиброзного кольца ТК.

Результаты полученных линейных размеров ПЖ и ПП были проанализированы по системе Z-score для оценки степени отклонения от нормы, использована система Cantinotti [23].

MPT - ретроспективный анализ данных, были отобраны для анализа значения ФВ ПЖ, индекса КДО и КСО ПЖ.

2.5. Статистическая обработка данных.

Статистическая обработка данных проводилась с использованием программы IBM SPSS Statistics (версия 26.0).

Проверка нормальности распределения количественных переменных выполнялась с использованием теста Шапиро–Уилка. Для описания количественных данных, соответствующих нормальному распределению, использовались среднее значение (M) и стандартное отклонение (SD). При отклонении от нормального распределения данные описывались с помощью медианы (Me) и межквартильного диапазона (Q1–Q3). Для сравнения количественных параметров между двумя независимыми группами применялись:

t-критерий Стьюдента — при нормальном распределении,

U-критерий Манна–Уитни — при ненормальном распределении.

Корреляционный анализ проводился с использованием параметрического критерия Пирсона или непараметрического критерия Спирмена в зависимости от характера распределения данных.

Для оценки предикторных факторов систолической дисфункции правого желудочка использовался однофакторный и многофакторный линейный регрессионный анализ. Статистическая значимость различий считалась установленной при уровне $p < 0,05$.

Для оценки диагностической значимости количественных показателей применяли ROC-анализ с расчётом площади под кривой (AUC), чувствительности и специфичности при различных пороговых значениях.

Схема статистической обработки данных

Этап анализа

Метод / Инструмент

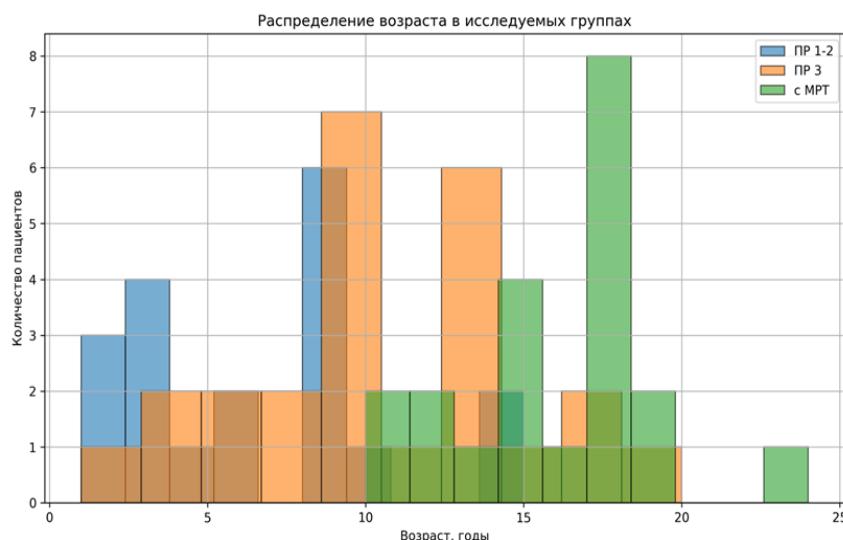


3. Результаты исследования.

3.1. Основные показатели.

Средний возраст пациентов в группе ПР 1/2 составил 6,6 года (от 1 до 15 лет), в группе ПР 3 – 10,5 лет (от 1 до 20 лет), в группе МРТ – 16,0 лет (от 10 до 24 лет). Распределение возраста представлено на рисунке 2.

Рисунок 2. Распределение возраста пациентов в исследуемых группах.



Половая структура в исследуемых группах была следующей:

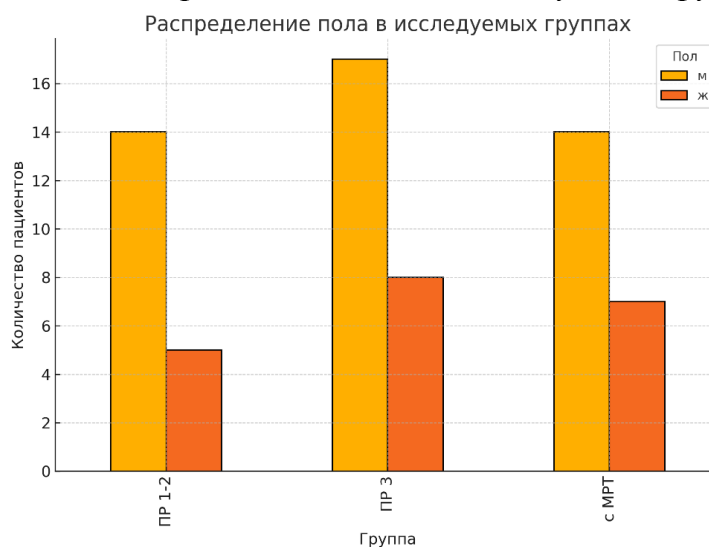
в группе ПР 1/2 преобладали мальчики (n = 13; 68%), девочек было 6 (32%);

в группе ПР 3 – 19 мальчиков (76%) и 6 девочек (24%);

в группе МРТ — 16 мальчиков (76%) и 5 девочек (24%).

Распределение пола по группам представлено на рисунке 3.

Рисунок 3. Распределение пола в исследуемых группах.



3.2. Описательная статистика.

3.2.1. Группа ПР 1/2 (легкая/умеренная пульмональная регургитация).

Таблица 1. Группа ПР 1/2: описательная статистика.

Показатель	count	mean	std	min	25%	50%	75%	max
Возраст, годы	19.0	6.63	4.06	1.0	3.0	6.0	9.0	15.0
рост, см	19.0	115.74	25.83	70.0	97.5	121.0	134.5	162.0
вес, кг	19.0	21.77	12.21	7.0	11.65	22.0	25.9	58.0
BSA, м2	19.0	0.82	0.31	0.38	0.56	0.86	0.97	1.62
ПЖ средний, см	19.0	2.3	0.45	1.4	1.95	2.3	2.6	3.0
Z-score ПЖср	19.0	1.38	1.35	-2.09	0.69	1.56	2.29	3.55
ПЖ базальный, см	19.0	2.68	0.4	1.8	2.4	2.7	3.0	3.3
Z-score ПЖб	19.0	-0.3	1.61	-3.24	-1.16	-0.33	1.04	2.25
длина ПЖ, см	19.0	5.69	1.27	3.8	4.65	5.6	6.62	8.0
Z-score ПЖдл	19.0	2.17	1.51	-1.43	1.27	2.53	3.25	4.15
ширина ПП, см	19.0	3.19	0.55	2.4	2.9	3.1	3.45	4.2
Z-score ППш	19.0	1.21	1.06	-1.06	0.51	1.15	2.1	2.87
длина ПП, см	19.0	3.23	0.6	2.4	2.9	3.1	3.5	4.3
Z-score ППдл	19.0	0.57	1.52	-2.92	-0.16	0.39	1.72	2.95
площадь ПП, см2	19.0	9.53	3.43	3.9	7.15	9.0	11.95	16.0
Z-score ППплощ	19.0	1.1	0.91	-0.71	0.47	1.15	1.85	2.34
TAPSE, см	19.0	1.34	0.26	0.97	1.15	1.3	1.4	1.9
FAC, %	19.0	44.16	4.5	38.0	40.0	45.0	46.0	55.0
s ФК ТК, см/с	19.0	9.33	1.38	7.0	8.35	10.0	10.0	12.0

В группе из 19 пациентов 73,7% (n=14) составили мальчики и 26,3% (n=5) – девочки.

Средний возраст пациентов составил 6.6 ± 4.1 лет (от 1 до 19 лет).

Средняя площадь поверхности тела (BSA) – 0.8 ± 0.3 м². Базальный размер

правого желудочка – 2.7 ± 0.4 см. Длина ПЖ – 5.7 ± 1.3 см. Ширина правого предсердия – 3.2 ± 0.5 см.

Функциональные показатели: TAPSE – 1.3 ± 0.3 см, FAC – $44.2 \pm 4.5\%$, s ФК ТК – 9.3 ± 1.4 см/с.

Таблица 2. Группа ПР 1/2. Нормальность распределения (тест Шапиро-Уилка).

Параметр	р-значение	Нормальное распределение
ПЖ средний, см	0,5398	Да
Z-score ПЖср	0,5784	Да
ПЖ базальный, см	0,5938	Да
ширина ПП, см	0,2459	Да
Z-score ППш	0,8202	Да
длина ПП, см	0,0942	Да
Z-score ППдл	0,5745	Да
площадь ПП, см ²	0,7413	Да
Z-score ППплощ	0,4629	Да
TAPSE, см	0,0808	Да
FAC, %	0,2517	Да
s ФК ТК, см/с	0,0915	Да

3.2.2. Группа ПР 3 (тяжелая пульмональная регургитация).

Таблица 3. Группа ПР 3: описательная статистика.

Показатель	count	mean	std	min	25%	50%	75%	max
Возраст, годы	25.0	10.48	4.85	1.0	8.0	10.0	14.0	20.0
рост, см	25.0	132.04	24.51	75.0	124.0	131.0	147.0	177.0
вес, кг	25.0	28.81	14.21	8.2	21.0	27.0	35.0	75.0
BSA, м ²	25.0	1.01	0.33	0.42	0.85	0.99	1.13	1.93
ПЖ средний, см	25.0	3.3	0.71	1.8	3.0	3.2	3.64	5.1
Z-score ПЖср	25.0	3.24	1.3	1.01	2.6	3.04	3.64	6.16
ПЖ базальный, см	25.0	3.67	0.84	1.88	3.4	3.7	4.1	5.6
Z-score ПЖб	25.0	1.33	1.77	-2.02	0.29	0.93	3.2	4.34
длина ПЖ, см	25.0	7,71	1,15	4.1	7.1	7.7	8.5	9.7
Z-score ПЖдл	25.0	4.27	0.97	2.04	3.56	4.37	4.81	6.04

ширина ПП, см	25.0	3.67	0.64	2.5	3.4	3.7	3.9	5.6
Z-score ППш	25.0	1.52	1.28	-1.6	0.63	1.72	2.48	3.78
длина ПП, см	25.0	4.79	5.08	2.5	3.5	3.7	4.1	29.0
Z-score ППдл	25.0	1.11	1.04	-0.48	0.17	0.9	1.86	3.03
площадь ПП, см ²	25.0	11.69	3.39	5.7	10.0	11.0	13.0	22.0
Z-score ППплощ	25.0	1.25	1.19	-1.19	0.42	1.31	1.91	3.44
TAPSE, см	25.0	1.36	0.26	0.8	1.2	1.4	1.6	1.7
FAC, %	25.0	39.58	5.14	30.0	37.0	38.5	41.0	54.0
s ФК ТК, см/с	25.0	9.09	1.23	6.3	8.3	9.0	10.0	11.0

В группе из 23 пациентов 68 % (n=16) составили мальчики и 32 % (n=7) – девочки.

Возраст пациентов 10.5 ± 4.9 лет (от 2 до 20 лет). BSA – 1.0 ± 0.3 м². Базальный размер ПЖ – 3.7 ± 0.8 см. Длина ПЖ – 7.71 ± 1.15 см. Ширина ПП – 3.67 ± 0.6 см.

Функциональные показатели: TAPSE – 1.36 ± 0.3 см, FAC – $39.6 \pm 5.1\%$, s ФК ТК – 9.1 ± 1.2 см/с.

Таблица 4. Группа ПР 3. Нормальность распределения (тест Шапиро-Уилка).

Параметр	р-значение	Нормальное распределение
ПЖ средний, см	0,5765	Да
Z-score ПЖср	0,542	Да
ПЖ базальный, см	0,7691	Да
ширина ПП, см	0,1244	Да
Z-score ППш	0,5739	Да
длина ПП, см	0,2694	Да
Z-score ППдл	0,2738	Да
площадь ПП, см ²	0,0681	Да
Z-score ППплощ	0,5824	Да
TAPSE, см	0,078	Да
FAC, %	0,1388	Да
s ФК ТК, см/с	0,6721	Да

3.2.3. Группа МРТ (пациенты с тяжелой ПР, у которых есть МРТ-данные).

Таблица 5. Группа МРТ: описательная статистика.

Показатель	count	mean	std	min	25%	50%	75%	max
Возраст, годы	21.0	16.05	3.35	10.0	15.0	17.0	18.0	24.0
рост, см	21.0	146.33	17.92	109.0	132.0	148.0	158.0	173.0
вес, кг	21.0	37.57	11.24	21.0	29.0	36.0	48.0	59.0
BSA, м2	21.0	1.22	0.25	0.8	1.05	1.21	1.45	1.67
ПЖ средний, см	21.0	3.21	0.61	2.0	2.89	3.23	3.6	4.2
Z-score ПЖср	21.0	2.33	1.2	0.17	1.58	2.66	3.26	3.98
ПЖ базальный, см	21.0	3.63	0.5	2.4	3.6	3.7	3.87	4.2
Z-score ПЖб	21.0	0.41	0.97	-1.38	0.0	0.69	1.01	1.82
Длина ПЖ, см	21.0	7.58	1.08	5.2	7.1	7.9	8.4	9.0
Z-score ПЖдл	21.0	3.01	1.05	0.95	2.2	3.44	3.53	4.49
ширина ПП, см	21.0	3.77	0.55	2.4	3.6	3.8	4.0	4.57
Z-score ППш	21.0	0.77	1.07	-1.57	0.25	0.96	1.33	3.32
длина ПП, см	21.0	3.81	0.55	2.6	3.7	3.9	4.1	4.6
Z-score ППдл	21.0	0.14	0.94	-1.91	-0.13	0.37	0.77	1.26
площадь ПП, см2	21.0	14.86	3.37	9.0	12.0	15.0	18.0	20.0
Z-score ППплощ	21.0	1.53	0.5	0.55	1.23	1.6	1.88	2.37
ТАРСЕ, см	21.0	1.52	0.25	1.1	1.4	1.5	1.63	2.1
FAС, %	21.0	41.95	5.13	30.0	40.0	42.0	45.0	51.0
s ФК ТК, см/с	21.0	10.43	1.21	8.0	10.0	10.0	11.0	13.0
ФВ ПЖ МРТ	21.0	51.25	8.16	35.5	47.0	51.5	58.4	66.8
индекс КДО ПЖ, мл/м2	21.0	136.68	22.99	85.4	116.0	143.9	154.6	166.0
индекс КСО ПЖ, мл/м2	21.0	68.32	19.1	34.7	60.0	67.2	79.7	114.0

В группе из 21 пациентов 66,7% (n=14) составили мальчики и 33,3% (n=7) – девочки.

Возраст $16.05 \pm 3,35$ лет (от 10 до 24 лет). BSA – 1.22 ± 0.25 м². Базальный размер ПЖ – 3.63 ± 0.5 см. Длина ПЖ – $7,58 \pm 1.08$ см. Ширина ПП – 3.77 ± 0.55 см.

Функциональные показатели: TAPSE – 1.52 ± 0.3 см, FAC – $42 \pm 5.1\%$, s ФК ТК – $10,4 \pm 1.2$ см/с.

Таблица 6. Группа МРТ. Нормальность распределения (тест Шапиро-Уилка).

Параметр	р-значение	Нормальное распределение
ПЖ средний, см	0.632091	Да
Z-score ПЖср	0.105211	Да
ПЖ базальный, см	0.006803	Нет
Z-score ПЖб	0.159652	Да
Длина ПЖ, см	0.120867	Да
Z-score ПЖдл	0.008239	Нет
ширина ПП, см	0.176718	Да
Z-score ППш	0.533616	Да
длина ПП, см	0.046674	Нет
Z-score ППдл	0.004689	Нет
площадь ПП, см ²	0.412479	Да
Z-score ППплощ	0.823043	Да
TAPSE, см	0.737292	Да
FAC, %	0.802529	Да
s ФК ТК, см/с	0.247073	Да
ФВ ПЖ МРТ	0.868169	Да
индекс КДО ПЖ, мл/м ²	0.116937	Да
индекс КСО ПЖ, мл/м ²	0.809301	Да

3.3. Сравнительный анализ параметров ЭхоКГ у пациентов с различной степенью пульмональной регургитации.

С целью оценки влияния степени пульмональной регургитации на морфо-функциональные параметры правых отделов сердца был проведён сравнительный анализ средних значений размеров ПЖ, ПП и показателей систолической функции ПЖ между группами пациентов с лёгкой/умеренной (ПР 1/2) и тяжёлой (ПР 3) пульмональной регургитацией.

Таблица 7. Сравнительный анализ эхокардиографических показателей правых отделов сердца у пациентов с различной степенью пульмональной регургитации.

Параметр	Тест	ПР 1/2	ПР 3	р-значение	Значимое различие
ПЖ средний, см	t-test	2,3	3,3	$p < 0.001$	Да
Z-score ПЖср	t-test	1,38	3,24	$p < 0.001$	Да
ПЖ базальный, см	U Критерий Манна-Уитни	2,68	3,67	$p < 0.001$	Да
Z-score ПЖб	t-test	-0,3	1,33	0,0028	Да
длина ПЖ, см	t-test	5,69	7,71	$p < 0.001$	Да
Z-score ПЖдл	U Критерий Манна-Уитни	2,17	4,27	$p < 0.001$	Да
ширина ПП, см	t-test	3,19	3,67	0,0103	Да
Z-score ППш	t-test	1,21	1,52	0,3802	Нет
длина ПП, см	U Критерий Манна-Уитни	3,23	3,75	0,0075	Да
Z-score ППдл	U Критерий Манна-Уитни	0,57	1,11	0,1884	Нет
площадь ПП, см ²	t-test	9,53	11,69	0,0443	Да
Z-score ППплощ	t-test	1,1	1,25	0,6431	Нет
TAPSE, см	t-test	1,34	1,36	0,7767	Нет
FAC, %	t-test	44,16	39,58	0,0034	Да
s ФК ТК, см/с	t-test	9,33	9,09	0,5604	Нет

Согласно результатам, в группе ПР 3 наблюдались статистически значимо большие значения среднего диаметра ПЖ (3.30 см против 2.30 см, $p < 0.001$), базального диаметра ПЖ (3.67 см против 2.68 см, $p < 0.001$) и Z-score ПЖ в средней трети (3.24 против 1.38, $p < 0.001$), что указывает на выраженную дилатацию правого желудочка при тяжёлой регургитации. Значения Z-score базального отдела ПЖ статистически значимо различаются

(1,33 против -0,3, $p = 0,0028$), хотя согласно принятой интерпретации параметров Z-score такие значения считаются нормой.

Длина ПЖ (см): различие значимо 7,71 (ПР 3) против 5,69 (ПР 1/2), $p < 0.001$. Z-score длины ПЖ: 4,27 (ПР 3) против 2,17 (ПР 1/2), $p < 0.001$. Различие статистически значимо.

Значения ширины ПП также достоверно отличались: 3.67 (ПР 3) против 3.19 (ПР 1/2), $p = 0.0103$), тогда как различия по Z-score ширины ПП оказались статистически незначимыми ($p = 0.38$). Такие же результаты получены при сравнении длины ПП, значения достоверно больше в группе ПР 3 (3,75 против 3,23, $p = 0,0075$), однако различия значений Z-score длины ПП также оказались статистически незначимыми ($p = 0,1884$).

Площадь ПП (см²): 11,69 (ПР 3) против 9,53 (ПР 1/2), $p = 0,0443$, различие значимо.

Z-score площади ПП: 1,25 (ПР 3) против 1,10 (ПР 1/2), $p = 0,6431$, различие статистически незначимо.

Сравнение Z-score размеров ПЖ между собой и между группами.

Для оценки характера дилатации правого желудочка у пациентов с различной степенью пульмональной регургитации проведено сравнение Z-score линейных размеров правого желудочка (базального, среднего и длины) как между группами, так и внутри каждой группы.

Таблица 8. Средние значения Z-score параметров ПЖ внутри каждой группы.

Параметр	ПР 1/2	ПР 3	MPT
Z-score ПЖб	-0.30	1.33	0.41
Z-score ПЖср	1.38	3.24	2.33
Z-score ПЖдл	2.17	4.27	3.01

Таблица 9. ANOVA-анализ различий между Z-score параметрами внутри каждой группы.

Группа	F-статистика	p-значение
ПР 1/2	13.51	< 0.0001
ПР 3	28.88	< 0.00001
MPT	32.80	< 0.00001

Таблица 10. Результаты ANOVA между группами по каждому Z-score параметру.

Параметр	F-статистика	p-значение
Z-score ПЖб	6.44	0.003
Z-score ПЖср	11.36	< 0.0001
Z-score ПЖдл	17.78	< 0.00001

Показатели систолической функции ПЖ:

TAPSE (см): 1,36 (ПР 3) против 1,34 (ПР 1/2), $p = 0,7767$, различие незначимо.

s' фиброзного кольца (см/с): 9,09 (ПР 3) против 9,33 (ПР 1/2), $p = 0,5604$, различие незначимо.

FAC (%): 39,58 (ПР 3) против 44,16 (ПР 1/2), $p = 0,0034$, различие значимо.

Для параметров, не соответствующих нормальному распределению, использовался непараметрический критерий Манна–Уитни, для остальных — t-тест для независимых выборок.

Таблица 11. Сравнение параметров между группами ПР 3 и группой с МРТ.

Показатель	ПР 3 без МРТ (Me [Q1; Q3])	с МРТ (Me [Q1; Q3])	p-value
ПЖ средний	3.20 [3.00; 3.64]	3.23 [2.89; 3.60]	0.7992
Z-score ПЖ средний	3.04 [2.60; 3.64]	2.66 [1.58; 3.26]	0.0523
ПЖ базальный	3.70 [3.40; 4.10]	3.70 [3.60; 3.87]	0.9121
Z-score ПЖ базальный	0.93 [0.29; 3.20]	0.69 [0.00; 1.01]	0.1123
Z-score длины ПЖ	4.37 [3.56; 4.81]	3.44 [2.20; 3.53]	0.0003
Ширина ПП	3.70 [3.40; 3.90]	3.80 [3.60; 4.00]	0.2543
Z-score ширины ПП	1.72 [0.63; 2.48]	0.96 [0.25; 1.33]	0.0212
Длина ПП	3.60 [3.40; 4.10]	3.90 [3.70; 4.10]	0.3304
Z-score длины ПП	0.90 [0.17; 1.86]	0.37 [-0.13; 0.77]	0.0079
Площадь ПП	11.00 [10.00; 13.00]	15.00 [12.00; 18.00]	0.0018
Z-score площади ПП	1.31 [0.42; 1.91]	1.60 [1.23; 1.88]	0.2607
TAPSE	1.40 [1.20; 1.60]	1.50 [1.40; 1.63]	0.074
s кольца ТК	9.00 [8.30; 10.00]	10.00 [10.00; 11.00]	0.0011
FAC	38.50 [37.00; 41.00]	42.00 [40.00; 45.00]	0.0523

При сравнении пациентов из группы с тяжёлой ПР, с пациентами из группы с тяжелой ПР, имеющих данные МРТ-обследования, не выявлено статистически значимых различий по ряду эхокардиографических параметров: линейные размеры среднего и базального ПЖ, длины ПЖ, ширина и длина ПП, Z-score среднего и базального отделов ПЖ, Z-score площади ПП; показатели систолической функции ПЖ: TAPSE, FAC. Статистически значимая разница выявлена при сравнении параметров: площадь ПП, Z-score длины ПЖ, Z-score ширины и длины ПП; показатель систолической функции ПЖ – s фиброзного кольца ТК.

Это свидетельствует о том, что группа пациентов, прошедших МРТ, является репрезентативной по отношению к общей популяции пациентов с

тяжёлой ПР и может использоваться для последующего углублённого анализа взаимосвязей между ЭхоКГ и МРТ-показателями.

3.4. Корреляционный анализ.

Таблица 12. Корреляционная матрица (Пирсон).

	Z-score ПЖс р	Z-score ПЖб	Z-score ПЖд л	Z-score ПП ш	Z-score ППд л	Z-score ППп лощ	TAP SE, см	FAC , %	s ФК ТК, см/с	ФВ ПЖ МРТ	инде кс КДО ПЖ, мл/м 2	инде кс КСО ПЖ, мл/м 2
Z-score ПЖс р	-	0.78 (< 0.0001) *	0.67 (0.0010) *	0.61 (0.0034) *	0.77 (0.0001) *	0.41 (0.0615)	0.31 (0.1717)	-0.28 (0.2149)	0.01 (0.9564)	-0.09 (0.7076)	0.52 (0.0169) *	0.41 (0.0643)
Z-score ПЖб	0.78 (< 0.0001) *	-	0.48 (0.0275) *	0.53 (0.0125) *	0.59 (0.0052) *	0.30 (0.1885)	0.31 (0.1750)	-0.31 (0.1689)	-0.13 (0.5705)	-0.10 (0.6644)	0.29 (0.2095)	0.27 (0.2368)
Z-score ПЖд л	0.67 (0.0010) *	0.48 (0.0275) *	-	0.68 (0.0008) *	0.74 (0.0001) *	0.64 (0.0019) *	0.25 (0.2818)	-0.09 (0.6926)	0.28 (0.2244)	0.04 (0.8800)	0.41 (0.0627)	0.25 (0.2752)
Z-score ППш	0.61 (0.0034) *	0.53 (0.0125) *	0.68 (0.0008) *	-	0.82 (< 0.0001) *	0.45 (0.0432) *	0.19 (0.4102)	0.02 (0.9284)	0.22 (0.3428)	0.32 (0.1599)	0.28 (0.2189)	-0.05 (0.8400)
Z-score ППд л	0.77 (< 0.0001) *	0.59 (0.0052) *	0.74 (0.0001) *	0.82 (< 0.0001) *	-	0.67 (0.0008) *	0.29 (0.2048)	-0.14 (0.5510)	0.25 (0.2752)	0.20 (0.3796)	0.35 (0.1256)	0.08 (0.7250)
Z-score ППп лощ	0.41 (0.0615)	0.30 (0.1885)	0.64 (0.0019) *	0.45 (0.0432) *	0.67 (0.0008) *	-	0.04 (0.8483)	-0.14 (0.5560)	0.26 (0.2629)	0.13 (0.5841)	0.17 (0.4678)	0.03 (0.9117)
TAP SE, см	0.31 (0.1717)	0.31 (0.1750)	0.25 (0.2818)	0.19 (0.4102)	0.29 (0.2048)	0.04 (0.8483)	-	0.43 (0.0515)	0.59 (0.0047) *	0.34 (0.1310)	0.30 (0.1913)	-0.03 (0.9035)
FAC, %	-0.28 (0.2149)	-0.31 (0.1689)	-0.09 (0.6926)	0.02 (0.9284)	-0.14 (0.5510)	-0.14 (0.5560)	0.43 (0.0515)	-	0.82 (< 0.0001) *	0.83 (< 0.0001) *	-0.21 (0.3517)	-0.60 (0.0044) *
s ФК ТК, см/с	0.01 (0.9564)	-0.13 (0.5705)	0.28 (0.2244)	0.22 (0.3428)	0.25 (0.2752)	0.26 (0.2629)	0.59 (0.0047) *	0.82 (< 0.0001) *	-	0.72 (0.0003) *	-0.01 (0.9741)	-0.37 (0.0947)
ФВ ПЖ МРТ	-0.09 (0.7076)	-0.10 (0.6644)	0.04 (0.8800)	0.32 (0.1599)	0.20 (0.3796)	0.13 (0.5841)	0.34 (0.1310)	0.83 (< 0.0001) *	0.72 (0.0003) *	-	-0.13 (0.5632)	-0.68 (0.0008) *

индекс КДО ПЖ, мл/м ²	0.52 (0.0169) *	0.29 (0.2095)	0.41 (0.0627)	0.28 (0.2189)	0.35 (0.1256)	0.17 (0.4678)	0.30 (0.1913)	-0.21 (0.3517)	-0.01 (0.9741)	-0.13 (0.5632)	-	0.74 (0.0001) *
индекс КСО ПЖ, мл/м ²	0.41 (0.0643)	0.27 (0.2368)	0.25 (0.2752)	-0.05 (0.8400)	0.08 (0.7250)	0.03 (0.9117)	-0.03 (0.9035)	-0.60 (0.0044) *	-0.37 (0.0947)	-0.68 (0.0008) *	0.74 (0.0001) *	-

Корреляции по Пирсону (в формате сводки)

- ФВ ПЖ МРТ (функция ПЖ)
 - с FAC: 0.83
 - с TAPSE: 0.34
 - с s ФК ТК: 0.72
 - с индекс КДО ПЖ: -0.13
 - с индекс КСО ПЖ: -0.68
 - с Z-score ПЖ средний: -0.09
 - с Z-score ПЖ базальный: -0.10
 - с Z-score длина ПЖ: 0.04
- FAC, % (фракция укорочения ПЖ)
 - с TAPSE: 0.43
 - с s ФК ТК: 0.82
 - с индекс КДО ПЖ: -0.21
 - с индекс КСО ПЖ: -0.60
 - с Z-score ПЖ средний: -0.28
 - с Z-score ПЖ базальный: -0.31
 - с Z-score длина ПЖ: -0.09
- TAPSE, см
 - с FAC: 0.43
 - с s ФК ТК: 0.59
 - с индекс КДО ПЖ: 0.30
 - с индекс КСО ПЖ: -0.03
 - с Z-score ПЖ средний: 0.31
 - с Z-score ПЖ базальный: 0.31
 - с Z-score длина ПЖ: 0.25
- s ФК ТК, см/с
 - с FAC: 0.82
 - с TAPSE: 0.59
 - с индекс КДО ПЖ: -0.01
 - с индекс КСО ПЖ: -0.37
 - с Z-score ПЖ средний: ~0

- с Z-score ПЖ базальный: ~ 0
- с Z-score длина ПЖ: ~ 0
- Индекс КДО ПЖ, мл/м²
 - с индекс КСО ПЖ: 0.74
 - с Z-score ПЖ средний: 0.52
 - с Z-score ПЖ базальный: 0.29
 - с Z-score длина ПЖ: 0.41
- Индекс КСО ПЖ, мл/м²
 - с Z-score ПЖ средний: 0.41
 - с Z-score ПЖ базальный: 0.27
 - с Z-score длина ПЖ: 0.25

Таблица 13. Корреляционная матрица (Спирмен).

	Z-score ПЖс р	Z-score ПЖб	Z-score ПЖд л	Z-score ППш	Z-score ППд л	Z-score ППп лощ	TAP SE, см	FAC , %	s ФК ТК, см/с	ФВ ПЖ МРТ	инде кс КДО ПЖ, мл/м 2	инде кс КСО ПЖ, мл/м 2
Z-score ПЖс р	-	0.77 (< 0.0001) *	0.62 (< 0.0001) *	0.47 (0.0001) *	0.43 (0.0004) *	0.39 (0.0012) *	0.05 (0.7134)	-0.32 (0.0088) *	-0.07 (0.5877)	-0.06 (0.7948)	0.48 (0.0284) *	0.34 (0.1335)
Z-score ПЖб	0.77 (< 0.0001) *	-	0.40 (0.0010) *	0.43 (0.0004) *	0.33 (0.0068) *	0.24 (0.0510)	0.05 (0.6741)	-0.20 (0.1099)	-0.08 (0.5073)	-0.08 (0.7263)	0.27 (0.2361)	0.23 (0.3158)
Z-score ПЖд л	0.62 (< 0.0001) *	0.40 (0.0010) *	-	0.35 (0.0044) *	0.42 (0.0006) *	0.27 (0.0278) *	-0.16 (0.1911)	-0.34 (0.0054) *	-0.17 (0.1746)	0.12 (0.5920)	0.37 (0.0991)	0.23 (0.3215)
Z-score ППш	0.47 (0.0001) *	0.43 (0.0004) *	0.35 (0.0044) *	-	0.82 (< 0.0001) *	0.65 (< 0.0001) *	-0.18 (0.1481)	-0.10 (0.4495)	-0.17 (0.1685)	0.37 (0.1017)	0.30 (0.1805)	-0.12 (0.6078)
Z-score ППд л	0.43 (0.0004) *	0.33 (0.0068) *	0.42 (0.0006) *	0.82 (< 0.0001) *	-	0.71 (< 0.0001) *	-0.30 (0.0145) *	-0.06 (0.6459)	-0.31 (0.0125) *	0.35 (0.1196)	0.31 (0.1736)	-0.07 (0.7550)
Z-score ППп лощ	0.39 (0.0012) *	0.24 (0.0510)	0.27 (0.0278) *	0.65 (< 0.0001) *	0.71 (< 0.0001) *	-	-0.16 (0.1986)	-0.07 (0.6063)	-0.03 (0.7828)	0.18 (0.4450)	0.08 (0.7306)	-0.05 (0.8382)
TAP SE, см	0.05 (0.7134)	0.05 (0.6741)	-0.16 (0.1911)	-0.18 (0.1481)	-0.30 (0.0145) *	-0.16 (0.1986)	-	0.22 (0.0806)	0.70 (< 0.0001) *	0.19 (0.4022)	0.27 (0.2296)	0.08 (0.7364)
FAC, %	-0.32 (0.0088) *	-0.20 (0.1099)	-0.34 (0.0054) *	-0.10 (0.4495)	-0.06 (0.6459)	-0.07 (0.6078)	0.22 (0.0806)	-	0.34 (0.0088) *	0.76 (0.0022) *	-0.12 (0.5991)	-0.49 (0.0284) *

	88) *	99)	54) *	95)	59)	63)	06)		62) *	01) *	64)	50) *
s ФК ТК, см/с	-0.07 (0.58 77)	-0.08 (0.50 73)	-0.17 (0.17 46)	-0.17 (0.16 85)	-0.31 (0.01 25) *	-0.03 (0.78 28)	0.70 (< 0.00 01) *	0.34 (0.00 62) *	-	0.63 (0.00 23) *	0.07 (0.75 37)	-0.26 (0.24 67)
ФВ ПЖ МРТ	-0.06 (0.79 48)	-0.08 (0.72 63)	0.12 (0.59 20)	0.37 (0.10 17)	0.35 (0.11 96)	0.18 (0.44 50)	0.19 (0.40 22)	0.76 (0.00 01) *	0.63 (0.00 23) *	-	-0.08 (0.71 59)	-0.72 (0.00 02) *
инде кс КДО ПЖ, мл/м 2	0.48 (0.02 84) *	0.27 (0.23 61)	0.37 (0.09 91)	0.30 (0.18 05)	0.31 (0.17 36)	0.08 (0.73 06)	0.27 (0.22 96)	-0.12 (0.59 64)	0.07 (0.75 37)	-0.08 (0.71 59)	-	0.70 (0.00 04) *
инде кс КСО ПЖ, мл/м 2	0.34 (0.13 35)	0.23 (0.31 58)	0.23 (0.32 15)	-0.12 (0.60 78)	-0.07 (0.75 50)	-0.05 (0.83 82)	0.08 (0.73 64)	-0.49 (0.02 50) *	-0.26 (0.24 67)	-0.72 (0.00 02) *	0.70 (0.00 04) *	-

Для повышения достоверности результатов корреляционного анализа была составлена сводная таблица корреляции, данные рассчитаны как с помощью коэффициента корреляции Пирсона, так и Спирмена. В таблицу включены только те пары показателей, у которых значения коэффициентов корреляции превышали пороговое значение $|r| \geq 0.5$ одновременно по обеим методикам.

Таблица 14. Устойчивые корреляции (Пирсон/Спирмен ≥ 0.5).

	ФВ ПЖ МРТ	индекс КДО ПЖ, мл/м2	индекс КСО ПЖ, мл/м2	TAPSE, см	FAC, %	s ФК ТК, см/с	Z- score ПЖср	Z- score ПЖб	Z- score ПЖдл
ФВ ПЖ МРТ	1.0 / 1.0		-0.68 / -0.72		0.83 / 0.76	0.72 / 0.63			
индекс КДО ПЖ, мл/м2		1.0 / 1.0	0.74 / 0.7						
индекс КСО ПЖ, мл/м2	- 0.68 / - 0.72	0.74 / 0.7	1.0 / 1.0						
TAPSE, см				1.0 / 1.0		0.59 / 0.54			

FAC, %	0.83 / 0.76				1.0 / 1.0	0.82 / 0.8			
s ФК ТК, см/с	0.72 / 0.63			0.59 / 0.54	0.82 / 0.8	1.0 / 1.0			
Z-score ПЖср							1.0 / 1.0	0.78 / 0.75	0.67 / 0.6
Z-score ПЖб							0.78 / 0.75	1.0 / 1.0	
Z-score ПЖдл							0.67 / 0.6		1.0 / 1.0

Рисунок 4. Графики корреляции (Пирсон).

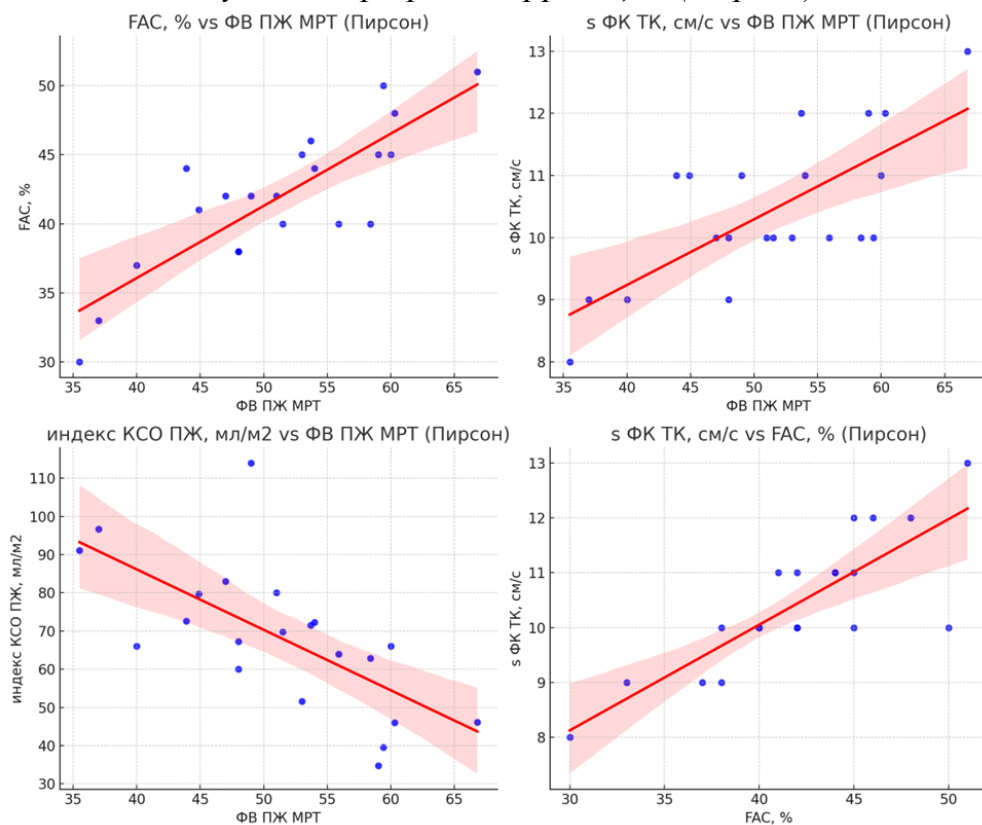
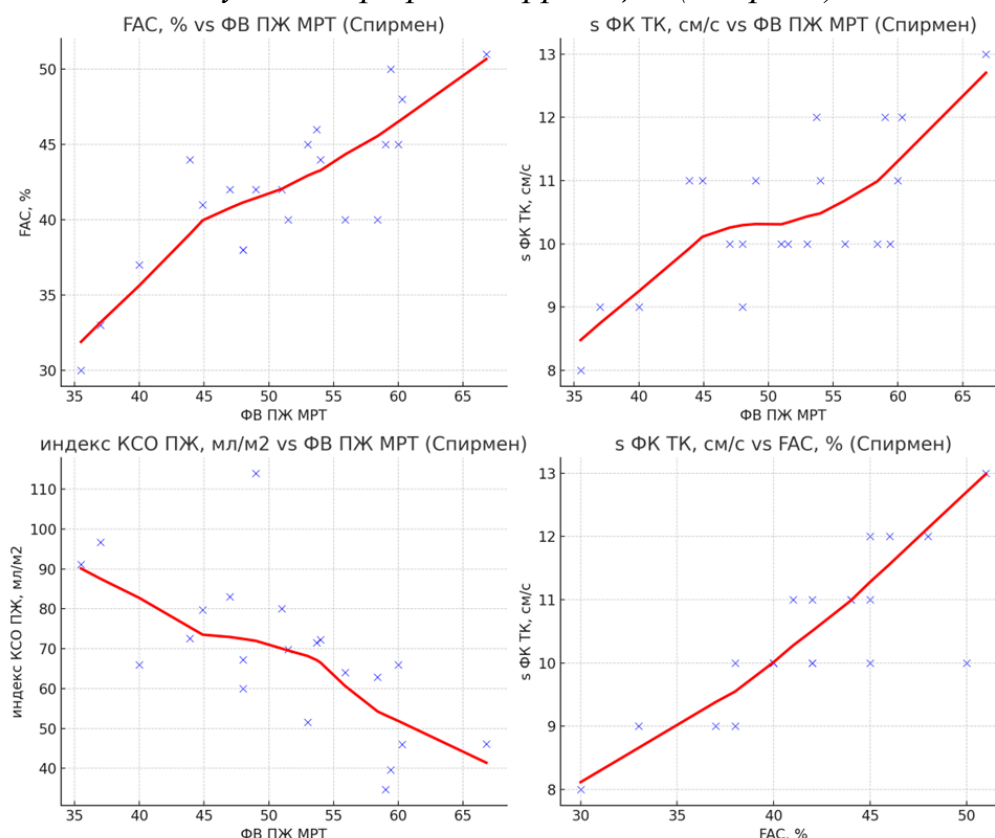


Рисунок 5. Графики корреляции (Спирмен).



3.5. Регрессионный анализ.

На основании результатов корреляционного анализа, выявившего статистически значимую связь между фракцией выброса правого желудочка (ФВ ПЖ) по данным МРТ и такими параметрами, как FAC, s' фиброзного кольца и индекс КСО ПЖ, был проведён однофакторный линейный регрессионный анализ с целью оценки прогностической значимости этих показателей. В анализ также были включены дополнительные эхокардиографические параметры, включая TAPSE и Z-score линейных размеров правого желудочка, учитывая их клиническую значимость.

Зависимой переменной выступала ФВ ПЖ (%), независимыми — потенциальные эхокардиографические предикторы.

3.5.1. Однофакторный регрессионный анализ.

В таблице представлены результаты однофакторного линейного регрессионного анализа, в котором зависимой переменной выступала фракция выброса правого желудочка (ФВ ПЖ) по данным МРТ. Каждый из представленных параметров анализировался отдельно. В таблице приведены коэффициенты регрессии (β), уровни значимости (p) и коэффициенты детерминации (R^2).

Таблица 15. Однофакторный регрессионный анализ.

Параметр	Коэффициент β	p-значение	R^2
----------	---------------------	------------	-------

Z-score ПЖср	-0.0135	0.980700	0.0001
Z-score ПЖб	-0.8434	0.664400	0.0101
Z-score ПЖдл	-0.0716	0.964400	0.0001
FAC, %	1.3219	0.000003	0.6910
s ФК ТК, см/с	4.8358	0.000269	0.5114
TAPSE, см	11.1737	0.131000	0.1159
индекс КСО ПЖ, мл/м ²	-0.2892	0.000756	0.4579

3.5.2. Многофакторный регрессионный анализ.

В таблице представлены результаты многофакторного линейного регрессионного анализа с использованием в качестве зависимой переменной фракции выброса правого желудочка (ФВ ПЖ) по данным МРТ. В модель были включены следующие независимые переменные: FAC (%), s' фиброзного кольца, TAPSE и индекс КСО ПЖ.

Таблица 16. Многофакторный регрессионный анализ.

Параметр	Коэффициент В	Стандартная ошибка	t	p-значение
(Константа)	14.4215	13.4920	1.0690	0.3010
FAC, %	0.7399	0.4060	1.8200	0.0870
s ФК ТК, см/с	1.4214	1.6480	0.8630	0.4010
TAPSE, см	0.2238	5.1990	0.0430	0.9660
Индекс КСО ПЖ, мл/м ²	-0.1372	0.0700	-1.9710	0.0660

Таблица 17. Показатели общей модели многофакторного регрессионного анализа.

Показатель	Значение
F-статистика	12.43
p-значение модели	< 0.001
Коэффициент детерминации (R ²)	0.757

Общая модель оказалась статистически значимой ($F = 12.43$; $p < 0.001$) и объясняла 75.7% вариации ФВ ПЖ ($R^2 = 0.757$), что свидетельствует о том, что включённые в неё эхокардиографические параметры — FAC, s' фиброзного кольца, TAPSE и индекс КСО ПЖ — в совокупности значимо

предсказывают значение фракции выброса правого желудочка (ФВ ПЖ) по данным МРТ.

Несмотря на то, что отдельные параметры (например, FАC и индекс КСО ПЖ) показали лишь тенденцию к статистической значимости, их совокупное использование позволяет достоверно оценивать систолическую функцию правого желудочка.

3.6. ROC-анализ.

С целью оценки диагностической значимости эхокардиографических параметров в предсказании снижения систолической функции правого желудочка был проведён ROC-анализ. В качестве зависимой переменной использовалась фракция выброса ПЖ по данным МРТ, бинаризованная по пороговому значению 45%: значения ФВ < 45% трактовались как наличие систолической дисфункции (код 1), $\geq 45\%$ — как норма (код 0). Для каждого параметра была построена ROC-кривая, рассчитаны значения площади под кривой (AUC), отражающие диагностическую ценность показателей. В случае $AUC < 0.5$ рассчитывалось также скорректированное значение $1 - AUC$ для наглядной оценки обратной зависимости.

Рисунок 6. ROC-кривые для предсказания снижения ФВ ПЖ (< 45%) по эхокардиографическим параметрам.

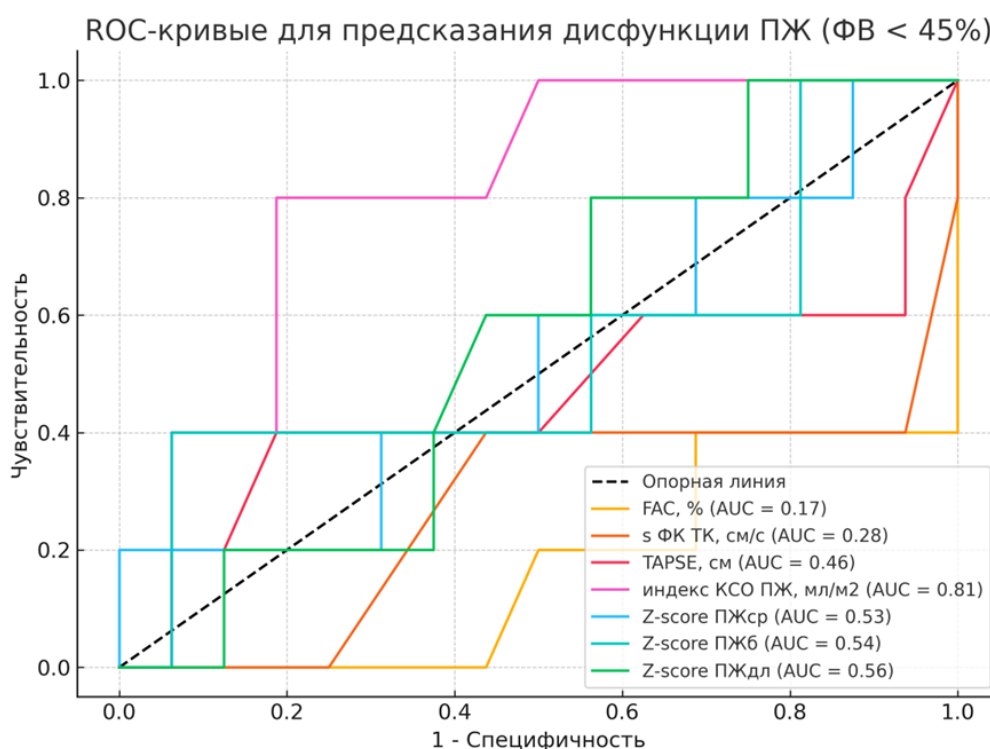


Таблица 18. Диагностическая эффективность параметров по результатам ROC-анализа.

Параметр	AUC	Коррект. AUC	Пороговое значение	Чувствительность	Специфичность
FAC, %	0.169	0.831	40 %	85.7%	76.9%
s' ФК ТК, см/с	0.275	0.725	10 см/с	71.4%	61.5%
Индекс КСО ПЖ	0.806	—	88 мл/м2	71.4%	84.6%
TAPSE, см	0.463	0.537	1,7 см	42.9%	53.8%
Z-score ПЖдл	0.556	—	-3,48	57.1%	61.5%
Z-score ПЖб	0.538	—	1,5	57.1%	53.8%
Z-score ПЖср	0.525	—	3,16	57.1%	61.5%

Примечание: корректировка AUC по формуле $(1 - AUC)$ производилась только в случаях, когда значение $AUC < 0.5$ сопровождалось признаками обратной зависимости (то есть, параметр значимо отличал группы, но в противоположном направлении). Такой подход применён, например, к параметрам FAC и s' фиброзного кольца. Для Z-score линейных размеров ПЖ корректировка не проводилась, поскольку значения AUC находились выше 0.5 и не демонстрировали статистической значимости или выраженной связи с исходом.

4. Обсуждение.

4.1. Интерпретация результатов описательной статистики.

В исследование были включены три группы пациентов с тетрадией Фалло после радикальной хирургической коррекции:

- 1 группа ПР 1/2 — лёгкая или умеренная пульмональная регургитация ($n = 19$),
- 2 группа ПР 3 — тяжёлая пульмональная регургитация ($n = 25$),
- 3 группа с МРТ — подгруппа пациентов с тяжёлой ПР, у которых дополнительно проводилась магнитно-резонансная томография ($n = 21$).

Средний возраст, площадь поверхности тела и размеры правых камер сердца увеличивались от группы ПР 1–2 к группе с МРТ, что отражает прогрессирование дилатации правых отделов при тяжёлой ПР. Так, средний возраст пациентов составил $6,6 \pm 4,1$ лет в группе ПР 1/2, $10,5 \pm 4,9$ лет в ПР 3 и $16,0 \pm 3,4$ лет в группе с МРТ.

Для оценки соответствия распределения данных нормальному закону использовался тест Шапиро–Уилка. Большинство ключевых эхокардиографических параметров, включая Z-score линейных размеров ПЖ, показатели систолической функции (FAC, TAPSE, s' фиброзного кольца), возраст и площадь поверхности тела, имели распределение, близкое к нормальному. Это позволило использовать средние значения и стандартное отклонение при описании данных и применять параметрические методы анализа (t-тест, ANOVA).

В то же время в группе МРТ отклонение от нормального распределения было зафиксировано для Z-score ширины и площади правого предсердия, а также для TAPSE и s' фиброзного кольца. В этих случаях применялись непараметрические методы (тест Манна–Уитни), а данные описывались в виде медианы и межквартильного интервала (25; 75 перцентиль).

4.2. Интерпретация результатов сравнительного анализа.

Сравнительный анализ линейных размеров ПЖ и ПП показал достоверное увеличение этих показателей в группах с тяжёлой регургитацией (2 группа с ПР3 и 3 группа с МРТ). Для более точной характеристики дилатации правого желудочка было выполнено сравнение Z-score базального, среднего и длинного размеров ПЖ как внутри, так и между группами.

Внутригрупповой ANOVA-анализ выявил статистически значимые различия между Z-score базального, среднего и продольного отделов правого желудочка ($p < 0,0001$) во всех трёх исследуемых группах (ПР 1/2, ПР 3, МРТ), что указывает на неравномерный характер дилатации. Полученные данные подтверждают сегментарное расширение ПЖ, при котором преимущественно увеличиваются его средняя треть и длина, тогда как базальный отдел может оставаться в пределах возрастной нормы.

Максимальные значения Z-score наблюдались по длине и средней трети ПЖ, тогда как Z-score базального отдела оставался ближе к норме даже у пациентов с тяжёлой ПР. Например, Z-score длины ПЖ составил $2,17 \pm 1,51$ в группе ПР 1/2 против $4,27 \pm 0,97$ в группе ПР 3. В то же время Z-score базального отдела в группе ПР 3 находился в пределах нормы (1,33), но был статистически выше, чем в группе ПР 1/2 ($-0,30$), что обусловило наличие достоверных различий по этому параметру (ANOVA, $p = 0.003$).

Таким образом, данные подтверждают сегментарный характер дилатации, при котором преимущественно страдают средняя и длинная часть правого желудочка.

Аналогичная тенденция отмечалась и по размерам правого предсердия: хотя абсолютные значения ширины и площади ПП увеличивались в группах ПР 3 и МРТ, значения Z-score не достигали уровня статистической значимости.

Во всех трёх группах были выявлены достоверные различия между Z-score базального, среднего и длинного размеров ПЖ (ANOVA, $p < 0.00005$). Наиболее выраженные различия зафиксированы в группах ПР 3 и МРТ. В группе ПР 1/2 все три показателя сохранялись в пределах нормы. В группе с МРТ Z-score базального отдела также оставался нормальным (среднее ≈ 0.02), несмотря на значительную дилатацию других сегментов.

Таким образом, анализ линейных Z-score показал, что увеличение размеров ПЖ при тяжёлой пульмональной регургитации носит сегментарный и преимущественно продольный характер, затрагивая в первую очередь среднюю и длинную части правого желудочка.

Функциональные параметры ПЖ (TAPSE, FAC, s' фиброзного кольца) в большинстве случаев находились в пределах нормы. Однако, среди них только FAC продемонстрировал достоверные различия между группами: $39,6 \pm 5,1 \%$ в ПР 3 против $44,2 \pm 4,5 \%$ в ПР 1/2 ($p = 0.0034$). Показатели TAPSE и s' оставались статистически неизменными, несмотря на тенденцию к снижению в группе ПР 3, что, вероятно, связано с компенсацией сократительной функции ПЖ на начальных стадиях её нарушения.

4.3. Интерпретация результатов корреляционного анализа.

С целью определения предикторов систолической функции правого желудочка у пациентов с тетрадой Фалло был проведён корреляционный анализ между морфологическими и функциональными параметрами. Анализ проводился в группе пациентов, у которых были доступны как данные эхокардиографии, так и показатели по МРТ.

В анализ были включены следующие параметры:

- Z-score линейных размеров ПЖ (базального, среднего, длины),
- функциональные эхокардиографические показатели — FAC, TAPSE, s' фиброзного кольца,
- МРТ-показатели — ФВ ПЖ, индекс КДО ПЖ, индекс КСО ПЖ.

Размеры правого предсердия (Z-score ширины, длины и площади) не были включены, поскольку на этапе сравнительного анализа не выявлено статистически значимых различий между группами, что свидетельствует об их меньшей диагностической значимости.

Корреляционный анализ проводился по всем параметрам между собой. На первом этапе была составлена матрица корреляций по Пирсону для всех параметров. Однако из-за неоднородности распределения некоторых данных (по результатам теста Шапиро–Уилка), на втором этапе была рассчитана альтернативная матрица по Спирмену — как более устойчивый метод при наличии отклонений от нормального распределения и небольших выборках.

Для окончательной интерпретации использовалась сводная таблица значимых корреляций по коэффициенту Спирмена, поскольку он является более консервативным и надёжным в условиях биомедицинских данных.

Наиболее выраженная прямая корреляция была установлена между **ФАС** и **ФВ ПЖ** ($r = 0.76$ по Спирмену, $p < 0.01$), что подтверждает высокую чувствительность этого показателя к глобальной систолической функции ПЖ.

Также значимая прямая связь обнаружена между **s' фиброзного кольца** и **ФВ ПЖ** ($r = 0.63$, $p < 0.01$), отражающая вклад продольной сократимости в глобальную функцию.

Индекс КСО ПЖ продемонстрировал сильную обратную корреляцию с **ФВ ПЖ** ($r = -0.72$, $p < 0.01$), что физиологически обосновано: при увеличении КСО происходит снижение сократимости.

TAPSE показал очень слабую и не достигшую значимости корреляцию с **ФВ ПЖ** ($r = 0.19$, $p > 0.05$), что, вероятно, связано с анатомическими и функциональными особенностями ПЖ у пациентов с тетрадой Фалло, а также ограничениями метода в условиях асимметричной дилатации.

Z-score линейных размеров ПЖ не продемонстрировали значимых корреляций с **ФВ ПЖ**, включая:

- Z-score базального отдела: $r = -0.08$,
- Z-score средней трети: $r = -0.06$,
- Z-score длины: $r = 0.12$.

Наконец, между **индексом КДО ПЖ** и **индексом КСО ПЖ** была выявлена сильная положительная корреляция ($r = 0.84$, $p < 0.01$), что отражает логичную физиологическую связь между объёмными характеристиками ПЖ в разные фазы сердечного цикла.

4.4. Интерпретация результатов регрессионного анализа.

С целью выявления независимых предикторов систолической функции правого желудочка был проведён регрессионный анализ с использованием фракции выброса ПЖ по МРТ (ФВ ПЖ) в качестве зависимой переменной. В качестве потенциальных предикторов использовались как функциональные эхокардиографические параметры, так и морфометрические показатели размеров ПЖ, выраженные в Z-score.

4.4.1. Однофакторный регрессионный анализ.

На первом этапе был проведён однофакторный линейный регрессионный анализ, в котором каждый предиктор включался в модель отдельно для оценки его индивидуального вклада в вариабельность фракции выброса ПЖ (ФВ ПЖ), определённой по данным МРТ.

Наиболее значимые результаты показали:

FAC: коэффициент $\beta = 1.3219$, $p = 0.000003$, $R^2 = 0.691$

- Наиболее мощный предиктор: объясняет около 69% вариации ФВ ПЖ.
- Каждое увеличение FAC на 1% связано с ростом ФВ ПЖ примерно на 1.3%
- **s' фиброзного кольца:** $\beta = 4.8358$, $p = 0.000269$, $R^2 = 0.5114$
- Существенный вклад продольной функции ПЖ в глобальную систолическую функцию
- Объясняет более 51% вариации ФВ ПЖ.
-

Индекс КСО ПЖ: $\beta = -0.2892$, $p = 0.000756$, $R^2 = 0.4579$

- Значимая обратная связь: увеличение КСО ПЖ сопровождается снижением ФВ ПЖ.
- Почти 46% объяснённой вариации.

TAPSE показал положительную, но не достигшую статистической значимости связь с ФВ ПЖ:

- $-\beta = 11.1737$, $p = 0.1310$, $R^2 = 0.1159$.

Это может быть связано с индивидуальной вариабельностью и ограничениями метода TAPSE при выраженной дилатации ПЖ.

Z-score линейных размеров ПЖ (базального, среднего и длины) **не показали прогностической значимости:**

- β от -0.0135 до -0.84 , $p > 0.66$, $R^2 < 0.01$

Эти показатели практически не объясняют изменчивость ФВ ПЖ и не могут рассматриваться как предикторы её снижения.

4.4.2. Многофакторный регрессионный анализ.

Во втором этапе анализа была построена многофакторная линейная модель, включающая наиболее информативные параметры по результатам однофакторного анализа: **FAC**, **s' фиброзного кольца**, **TAPSE** и **индекс КСО ПЖ**.

При одновременном включении этих предикторов в модель ни один из них не достиг уровня статистической значимости ($p > 0.05$):

- **FAC:** $B = 0.7399$, $p = 0.0870$ (тенденция к значимости),
- **s' фиброзного кольца:** $B = 1.4214$, $p = 0.4010$,
- **TAPSE:** $B = 0.2238$, $p = 0.9660$,
- **Индекс КСО ПЖ:** $B = -0.1372$, $p = 0.0660$ (пограничная значимость).

Тем не менее, итоговая модель в целом оказалась статистически значимой:

- $F = 12.43$, $p < 0.001$,
- Коэффициент детерминации $R^2 = 0.757$, что свидетельствует о высокой прогностической мощности модели: более 75% вариации фракции выброса ПЖ объясняется комбинацией включённых параметров.

Такой результат можно объяснить наличием взаимосвязей между самими предикторами (мультиколлинеарностью) и ограниченной численностью выборки. При наличии общих зон влияния эффекты отдельных

переменных могут нивелироваться, но в совокупности они дополняют друг друга и дают достоверный прогноз.

4.5. Интерпретация результатов ROC-анализа.

С целью оценки диагностической значимости эхокардиографических параметров в выявлении систолической дисфункции правого желудочка был проведён ROC-анализ. В качестве критерия использовалась фракция выброса ПЖ (ФВ ПЖ) по данным МРТ, бинаризованная по пороговому значению 45%:

- ФВ ПЖ < 45% — систолическая дисфункция (код 1),
- ФВ ПЖ ≥ 45% — нормальная функция (код 0).

Для каждого параметра была построена ROC-кривая, рассчитано значение площади под кривой (AUC). Значение AUC отражает способность параметра отличать пациентов с нарушенной функцией ПЖ от пациентов без неё:

- AUC = 1.0 — идеальный предиктор,
- AUC = 0.5 — параметр не имеет диагностической ценности,
- AUC < 0.5 — признак обратной зависимости.
- **FAC и s' фиброзного кольца** показали выраженную обратную зависимость с исходом: чем ниже значения, тем выше вероятность снижения ФВ ПЖ. После корректировки AUC ($1 - AUC$) их прогностическая способность становится интерпретируемо высокой (FAC: 0.831; s': 0.725).
- **Индекс КСО ПЖ** оказался наиболее информативным в прямом направлении, с AUC = 0.806, что свидетельствует о его хорошей способности распознавать пациентов с систолической дисфункцией ПЖ.
- **TAPSE и Z-score размеров ПЖ** показали AUC в пределах 0.5–0.56, что указывает на их ограниченную ценность как одиночных диагностических инструментов.

Наилучшую прогностическую способность продемонстрировали:

- **Индекс КСО ПЖ** — прямой предиктор снижения ФВ ПЖ,
- **FAC и s'**, после пересчёта, — чувствительные к снижению функции показатели.

Тем не менее, ни один из параметров не обладает достаточной чувствительностью и специфичностью в одиночку. Это подчёркивает необходимость комплексной оценки систолической функции ПЖ с использованием совокупности показателей, а не изолированных значений.

4.6. Ограничения исследования.

1) Ограниченный объём выборки.

Несмотря на включение 63 пациентов, подгруппа с наличием данных МРТ оказалась ограниченной (n = 21), что снижает статистическую мощность анализа, особенно при выполнении многофакторной регрессии и ROC-анализа.

2) Нерепрезентативность популяции.

Все пациенты наблюдались в двух медицинских центрах, что может ограничивать обобщаемость результатов на другие популяции и учреждения с отличающимся подходом к наблюдению и лечению ТФ.

3) Различные сроки послеоперационного наблюдения.

Пациенты находились на разных этапах после радикальной коррекции ТФ, что может влиять на степень дилатации и функцию ПЖ, и не учитывалось как отдельный фактор в регрессионной модели.

5. Заключение.

Выявлена высокая прогностическая значимость некоторых функциональных эхокардиографических параметров, в частности FАC, который продемонстрировал достоверную корреляцию с фракцией выброса ПЖ по МРТ и показал наилучшие диагностические характеристики в ROC-анализе. Также исследование не выявило прогностической значимости дилатации правых отделов сердца у детей после РК ТФ с наличием ПР, т.к. не выявлено корреляции параметров Z-score с систолической функцией ПЖ. Таким образом, FАC может использоваться в качестве надёжного скринингового показателя систолической дисфункции ПЖ у пациентов после радикальной коррекции ТФ с тяжёлой пульмональной регургитацией.

5.1. Выводы.

- 1) В ходе исследования установлено, что показатель FАC < 40% имеет высокую *Se* (85,7%) и *Sp* (76,9%) для выявления систолической дисфункции правого желудочка, связанной с тяжёлой пульмональной регургитацией.
- 2) Установлено, что корреляции между Z-score линейных размеров ПЖ и фракцией выброса ПЖ по МРТ не выявлено ($p = 0,59$), что не позволяет использовать их в качестве порогов для оценки систолической функции. Размеры ПП статистически не различаются между 1 и 2 группами ($p = 0,19$), что ограничивает их диагностическую ценность как маркеров дилатации правых отделов сердца в условиях хронической пульмональной регургитации.
- 3) Разработанный алгоритм эхокардиографического исследования детей с ТФ после хирургической коррекции позволяет осуществлять комплексную морфофункциональную оценку правых отделов сердца и дифференцированно подходить к выбору тактики дальнейшего наблюдения и лечения.

5.2. Практические рекомендации.

- 1) Для оценки степени дилатации правого желудочка у пациентов с тетрадой Фалло рекомендуется использовать не абсолютные размеры, а

- Z-score средней трети и длины ПЖ, которые более чувствительны к изменениям при хронической пульмональной регургитации
- 2) FАC следует использовать как скрининговый параметр систолической функции ПЖ, так как он показал наилучшую корреляцию с ФВ ПЖ и высокую предсказательную способность по ROC-анализу, при снижении FАC < 40% следует заподозрить наличие систолической дисфункции ПЖ и направить пациента на углублённое обследование, включая МРТ
 - 3) Оценка функции ПЖ у пациентов после коррекции тетрады Фалло должна носить комплексный характер, включающий как морфологические, так и функциональные показатели, так как только совокупность параметров обеспечивает высокую чувствительность модели

Алгоритм ЭхоКГ детей с ТФ после РК



6. Список литературы.

1. Liu Y., Chen S., Zühlke L., Black G.C., Choy M.K., Li N., Keavney B.D. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: an updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019 Apr 1; 48(2):455-463. doi: 10.1093/ije/dyz009. PMID: 30783674; PMCID: PMC6469300.
2. Stallings EB, Isenburg JL, Rutkowski RE, Kirby RS, Nembhard WN, Sandidge T, Villavicencio S, Nguyen HH, McMahon DM, Nestoridi E, Pabst LJ; National Birth Defects Prevention Network. National population-based estimates for major birth defects, 2016-2020. *Birth Defects Res.* 2024 Jan;116(1):e2301. doi: 10.1002/bdr2.2301. PMID: 38277408; PMCID: PMC10898112.
3. Bertranou E.G., Blackstone E.H., Hazelrig J.B., Turner M.E., Kirklin J.W. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 1978 Sep; 42(3):458-466. doi: 10.1016/0002-9149(78)90941-4. PMID: 685856.
4. Lillehei C.W., Varco R.L., Cohen M., Warden H.E., Gott V.L., DeWall R.A., Patton C., Moller J.H. The first open heart corrections of tetralogy of Fallot. A 26-31 year follow-up of 106 patients. *Ann Surg.* 1986 Oct; 204(4):490-502. doi: 10.1097/00000658-198610000-00017. PMID: 3767482; PMCID: PMC1251326.
5. Smith C.A., McCracken C., Thomas A.S., Spector L.G., St. Louis J.D., Oster M.E., Moller J.H., Kochilas L. Long-term Outcomes of Tetralogy of Fallot: A Study From the Pediatric Cardiac Care Consortium. *JAMA Cardiol.* 2019 Jan 1; 4(1):34-41. doi: 10.1001/jamacardio.2018.4255. PMID: 30566184; PMCID: PMC6439686.
6. Persson J, Gyllencreutz Castellheim A, Dellborg M, et al. Survival Trends in Children With Tetralogy of Fallot in Sweden From 1970 to 2017. *JAMA Netw Open.* 2023;6(5):e2314504. doi:10.1001/jamanetworkopen.2023.14504.
7. Hickey E.J., Veldtman G., Bradley T.J., Gengsakul A., Manlhiot C., Williams W.G., Webb G.D., McCrindle B.W. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009 Jan; 35(1):156-64; discussion 164. doi: 10.1016/j.ejcts.2008.06.050. Epub 2008 Oct 9. PMID: 18848456.
8. Oechslin E.N., Harrison D.A., Harris L., Downar E., Webb G.D., Siu S.S., Williams W.G. Reoperation in adults with repair of tetralogy of fallot: indications and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999 Aug; 118(2):245-51. doi: 10.1016/S0022-5223(99)70214-X. PMID: 10424997.
9. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A., Siu S.C., Hokanson J.S., Poile C., Rosenthal M., Nakazawa M., Moller J.H., Gillette P.C., Webb G.D., Redington A.N. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicenter study. *Lancet.* 2000 Sep 16; 356(9234):975-81. doi: 10.1016/S0140-6736(00)02714-8. PMID: 11041398.
10. Leonardi B., Perrone M., Calcaterra G., Sabatino J., Leo I., Aversani M. et al.; Working Group on Congenital Heart Disease, Cardiovascular Prevention in Paediatric Age of the Italian Society of Cardiology (SIC). Repaired Tetralogy of Fallot: Have We Understood the Right Timing of PVR? *J Clin Med.* 2024 May 2; 13(9):2682. doi: 10.3390/jcm13092682. PMID: 38731211; PMCID: PMC11084704.

11. Ait-Ali L., Leonardi B., Alaimo A., Baccano G., Bennati E., Bucciarelli V. et al; CMR/CT WG of Italian Pediatric Cardiology Society. Overcoming Underpowering in the Outcome Analysis of Repaired-Tetralogy of Fallot: A Multicenter Database from the CMR/CT Working Group of the Italian Pediatric Cardiology Society (SICPed). *Diagnostics* (Basel). 2023 Oct 19; 13(20):3255. doi: 10.3390/diagnostics13203255. PMID: 37892076; PMCID: PMC10606799.
12. Therrien J., Siu S.C., McLaughlin P.R., Liu P.P., Williams W.G., Webb G.D. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of fallot: are we operating too late? *J Am Coll Cardiol*. 2000 Nov 1; 36(5):1670-5. doi: 10.1016/s0735-1097(00)00930-x. PMID: 11079675.
13. Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, Budts W, Chessa M, Diller GP, Lung B, Kluin J, Lang IM, Meijboom F, Moons P, Mulder BJM, Oechslin E, Roos-Hesselink JW, Schwerzmann M, Sondergaard L, Zeppenfeld K; ESC Scientific Document Group. 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021 Feb 11;42(6):563-645. doi: 10.1093/eurheartj/ehaa554. PMID: 32860028.
14. Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России. Клинические рекомендации. Тетрада Фалло. – М.: Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, 2016. – 50 с. <https://racvs.ru/clinic/files/2016/Tetralogy-Fallot.pdf>
15. Министерство здравоохранения Российской Федерации. Клинические рекомендации. Тетрада Фалло. – М.: Минздрав России, 2024. – 50 с. https://www.consultant.ru/document/cons_doc_LAW_490612/
16. Dutta T, Aronow WS. Echocardiographic evaluation of the right ventricle: Clinical implications. *Clin Cardiol*. 2017 Aug;40(8):542-548. doi: 10.1002/clc.22694. Epub 2017 Mar 14. PMID: 28295398; PMCID: PMC6490433.
17. Anne Marie Valente, Stephen Cook, Pierluigi Festa, H. Helen Ko, Rajesh Krishnamurthy, Andrew M. Taylor, Carole A. Warnes, Jacqueline Kreutzer, Tal Geva. Multimodality Imaging Guidelines for Patients with Repaired Tetralogy of Fallot: A Report from the American Society of Echocardiography: Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *Journal of the American Society of Echocardiography*, Volume 27, Issue 2, 2014, Pages 111-141, ISSN 0894-7317, <https://doi.org/10.1016/j.echo.2013.11.009>. (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0894731713008766>)
18. Wei Li, Periklis A. Davlouros, Philip J. Kilner, Dudley J. Pennell, Derek Gibson, Michael Y. Henein, Michael A Gatzoulis. Doppler-echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of Fallot: comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. *American Heart Journal*, Volume 147, Issue 1, 2004, Pages 165-172, ISSN 0002-8703, [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(03\)00527-1](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(03)00527-1). (<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0002870303005271>)
19. Lopez L., Saurers D.L., Barker P.C.A., Cohen M.S., Colan S.D., Dwyer J. et al. Guidelines for Performing a Comprehensive Pediatric Transthoracic

- Echocardiogram: Recommendations From the American Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2024 Feb;37(2):119-170. doi: 10.1016/j.echo.2023.11.015. PMID: 38309834.
20. Lopez L., Colan S., Stylianou M., Granger S., Trachtenberg F., Frommelt P. et al.; Pediatric Heart Network Investigators*. Relationship of Echocardiographic Z Scores Adjusted for Body Surface Area to Age, Sex, Race, and Ethnicity: The Pediatric Heart Network Normal Echocardiogram Database. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2017 Nov;10(11):e006979. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.117.006979. PMID: 29138232; PMCID: PMC5812349.
 21. Boston Children's Hospital Z-Score Calculator. <http://zscore.chboston.org/>. Accessed December 13, 2023
 22. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008 Aug;21(8):922-34. doi: 10.1016/j.echo.2008.02.006. Epub 2008 Apr 11. PMID: 18406572.
 23. Cantinotti M, Scalese M, Murzi B, Assanta N, Spadoni I, De Lucia V, Crocetti M, Cresti A, Gallotta M, Marotta M, Tyack K, Molinaro S, Iervasi G. Echocardiographic nomograms for chamber diameters and areas in Caucasian children. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014 Dec;27(12):1279-92.e2. doi: 10.1016/j.echo.2014.08.005. Epub 2014 Sep 17. PMID: 25240494.
 24. Lawrence G. Rudski, Wyman W. Lai, Jonathan Afilalo, Lanqi Hua, Mark D. Handschumacher et al. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults: A Report from the American Society of Echocardiography: Endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *Journal of the American Society of Echocardiography*, Volume 23, Issue 7, 2010, Pages 685-713, ISSN 0894-7317, <https://doi.org/10.1016/j.echo.2010.05.010>.
 25. Lang R.M., Badano L.P., Mor-Avi V., Afilalo J., Armstrong A., Ernande L. et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2015 Jan; 28(1):1-39.e14. doi: 10.1016/j.echo.2014.10.003. PMID: 25559473.
 26. Srinivasan C., Sachdeva R., Morrow W.R., Greenberg S.B., Vyas H.V. Limitations of standard echocardiographic methods for quantification of right ventricular size and function in children and young adults. *J Ultrasound Med*. 2011 Apr; 30(4):487-93. doi: 10.7863/jum.2011.30.4.487. PMID: 21460148.
 27. Jean-Bernard Selly, Xavier Iriart, François Roubertie, Philippe Mauriat, Jan Marek, Emmanuelle Guilhon, Karim Jamal-Bey, Jean-Benoît Thambo, Multivariable assessment of the right ventricle by echocardiography in patients with repaired tetralogy of Fallot undergoing pulmonary valve replacement: A comparative study

- with magnetic resonance imaging. *Archives of Cardiovascular Diseases*, Volume 108, Issue 1, 2015, Pages 5-15, ISSN 1875-2136, <https://doi.org/10.1016/j.acvd.2014.07.054>.
28. Jesper Kjaergaard, Claus Leth Petersen, Andreas Kjaer, Bente Krogsgaard Schaadt, Jae K. Oh, Christian Hassager. Evaluation of right ventricular volume and function by 2D and 3D echocardiography compared to MRI. *European Journal of Echocardiography*, Volume 7, Issue 6, December 2006, Pages 430-438, <https://doi.org/10.1016/j.euje.2005.10.009>
 29. Koestenberger M., Nagel B., Ravekes W., Everett A.D., Stueger H.P., Heinzl B. et al. Systolic right ventricular function in pediatric and adolescent patients with tetralogy of Fallot: echocardiography versus magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2011 Jan; 24(1):45-52. doi: 10.1016/j.echo.2010.10.001. Epub 2010 Nov 12. PMID: 21074365.
 30. Martin Koestenberger, William Ravekes, Allen D. Everett, Hans Peter Stueger, Bernd Heinzl, Andreas Gamillscheg et al. Right Ventricular Function in Infants, Children and Adolescents: Reference Values of the Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion (TAPSE) in 640 Healthy Patients and Calculation of z Score Values. *Journal of the American Society of Echocardiography*, Volume 22, Issue 6, 2009, Pages 715-719, ISSN 0894-7317, <https://doi.org/10.1016/j.echo.2009.03.026>.
 31. Michael Pavlicek, Andreas Wahl, Tobias Rutz, Stefano F. de Marchi, Ron Hille, Kerstin Wustmann, Hélène Steck, Christina Eigenmann, Markus Schwerzmann, Christian Seiler. Right ventricular systolic function assessment: ranking of echocardiographic methods vs. cardiac magnetic resonance imaging. *European Journal of Echocardiography*, Volume 12, Issue 11, November 2011, Pages 871-880, <https://doi.org/10.1093/ejechocard/jer138>
 32. Di Lorenzo M., Hwang W.T., Goldmuntz E., Ky B., Mercer-Rosa L. Diastolic dysfunction in tetralogy of Fallot: Comparison of echocardiography with catheterization. *Echocardiography*. 2018 Oct; 35(10):1641-1648. doi: 10.1111/echo.14113. Epub 2018 Aug 13. PMID: 30105757; PMCID: PMC6205242.
 33. Tominaga Y, Taira M, Watanabe T, Hasegawa M, Sakaniwa R, Ueno T, et al. Clinical significance of diastolic dysfunction on outcomes of pulmonary valve replacement for pulmonary insufficiency. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2022;164(4):1156–1164. doi: 10.1016/j.jtcvs.2022.01.038.
 34. Kavurt AV, Paç FA, Koca S, Mutlu Mihçioğlu A, Yiğit H. The evaluation of right ventricular systolic function in patients with repaired Tetralogy of Fallot by conventional echocardiographic methods and speckle tracking echocardiography: Compared with the gold standard cardiac magnetic resonance. *Echocardiography*. 2019 Dec;36(12):2251-2258. doi: 10.1111/echo.14532. Epub 2019 Nov 22. PMID: 31755582.
 35. Oliveira A.L.A., de Oliveira M.E.P., Guimarães L.V., Trindade G.M., Chaves G.M., Gonçalves A.C.P. et al. Evaluation of right ventricle systolic function after

- tetralogy of Fallot repair: A systematic review comparing cardiac magnetic resonance and global longitudinal strain. *Echocardiography*. 2023 Jan; 40(1):4-14. doi: 10.1111/echo.15486. Epub 2022 Dec 7. PMID: 36478414. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2010.06.029>.
36. Myhr KA, Kristensen CB, Pedersen FHG, Hassager C, Vejstrup N, Mattu R, Pecini R, Mogelvang R. Accuracy and sensitivity of three-dimensional echocardiography to detect changes in right ventricular volumes: comparison study with cardiac magnetic resonance. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2021 Feb;37(2):493-502. doi: 10.1007/s10554-020-02017-x. Epub 2020 Sep 10. PMID: 32914403.
 37. Renella P, Marx G.R., Zhou J., Gauvreau K., Geva T. Feasibility and reproducibility of three-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular size and function in pediatric patients. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014 Aug; 27(8):903-10. doi: 10.1016/j.echo.2014.04.008. Epub 2014 May 14. PMID: 24836600.
 38. D'Anna C, Caputi A, Natali B, Leonardi B, Secinaro A, Rinelli G, Pasqua AD, Esposito C, Carotti A, Drago F, Chinali M. Improving the role of echocardiography in studying the right ventricle of repaired tetralogy of Fallot patients: comparison with cardiac magnetic resonance. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2018 Mar;34(3):399-406. doi: 10.1007/s10554-017-1249-1. Epub 2017 Oct 7. PMID: 28988308.
 39. Panaioli E, Birritella L, Graziani F, Lillo R, Grandinetti M, Di Molfetta A, Przybylek B, Lombardo A, Lanza GA, Secinaro A, Perri G, Amodeo A, Massetti M, Crea F, Delogu AB. Right ventricle-pulmonary artery coupling in repaired tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation: Clinical implications. *Arch Cardiovasc Dis*. 2022 Feb;115(2):67-77. doi: 10.1016/j.acvd.2021.12.006. Epub 2022 Feb 3. PMID: 35125276.
 40. Kingsley C, Ahmad S, Pappachan J, Khambekar S, Smith T, Gardiner D, Shambrook J, Baskar S, Moore R, Veldtman G. Right ventricular contractile reserve in tetralogy of Fallot patients with pulmonary regurgitation. *Congenit Heart Dis*. 2018 Mar;13(2):288-294. doi: 10.1111/chd.12569. Epub 2018 Jan 5. PMID: 29314646.
 41. Avesani M, Borrelli N, Krupickova S, Sabatino J, Donne GD, Ibrahim A, et al. Echocardiography and cardiac magnetic resonance in children with repaired tetralogy of Fallot: New insights in cardiac mechanics and exercise capacity. *Int J Cardiol*. 2020;321:144–149. doi: 10.1016/j.ijcard.2020.07.026.
 42. Zhou Z, Huang Y, Han L, Zhang Y, Zhao J, Wen S, Chen J. Right ventricular dilatation score: a new assessment to right ventricular dilatation in adult patients with repaired tetralogy of Fallot. *BMC Cardiovasc Disord*. 2023 Sep 14;23(1):458. doi: 10.1186/s12872-023-03487-2. PMID: 37710173; PMCID: PMC10500856.
 43. Snyder K, Drant S, Carris E, Christopher A, Allada V. Tricuspid Valve Size Relationship to Right Ventricular Volume in Post-operative Tetralogy of Fallot Patients. *Pediatr Cardiol*. 2022 Apr;43(4):887-893. doi: 10.1007/s00246-021-02800-0. Epub 2022 Jan 4. PMID: 34981138.

Приложение 1
Решение ЛКБ НАО МУА



«АСТАНА МЕДИЦИНА УНИВЕРСИТЕТІ» КеАҚ
Локальды Биозтикалық комитет

Решение ЛКБ НАО МУА №3

Заседание № 12

Дата 24.09.2024 г.

Название протокола: Эхокардиографическая оценка степени дилатации правых отделов сердца у детей с тетрадой Фалло после радикальной хирургической коррекции как предиктора систолической дисфункции правого желудочка

Основной исследователь: **Джумадиева Сания Ерлановна**, магистрант второго года обучения по специальности «Медицина» НАО «Медицинский Университет Астана»

НАО «Медицинский университет Астана»

Рассмотренные элементы

Приложены ☒

Не приложены

Повторное рассмотрение

Дата предыдущего рассмотрения: 01.04.2024г

Решение:

Одобрено

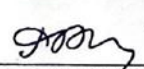
№.	Голосование членов ЛЭК	решение			
		О	Рек	ПР	НР
1	Рахметова Венера Саметовна	√			
2	Камалбекова Гульнара Маратовна	√			
3	Жусупова Гульзира Кенжесвна	√			
4	Дербисалина Гульмира Аждадиновна	√			
5	Фурсов Роман Александрович	√			
6	Мукатова Ирина Юрьевна	√			
7	Базарова Анна Викентьевна	√			
8	Сливкина Наталья Владимировна	√			
9	Жусупова Гульнара Даргеровна	√			
10	Базарова Гульмира Сеиловна	√			
11	Курмалаев Азамат Сайнович	√			
12	Долгов Алексей Алексеевич	√			
13	Шукирбекова Алма Боранбековна	√			
14	Мулдахметов Мейрам Сейтжанович	√			
15	Бураев Галымжан Бауыржанович	√			
16	Шарапатов Ержан Ақділдаұлы	√			
17	Зулхажы Айгул Зулхажыевна	√			
18	Мажитова Жанна Сабитбековна	√			
19	Байгалиева Бахыт Мадениетовна	√			

Примечание: О - Одобрено; Рек – Одобрено с рекомендациями; ПР– Повторное рассмотрение; НР – Не рекомендовано

Принятое решение:

Одобрить проведение исследования.

Подпись:


Председатель ЛКБ НАО МУА
д.м.н., проф. Рахметова В.С.


Секретарь ЛКБ НАО МУА
Әуезханова Г.Н.

Приложение 2

Информированное участие

Информированное согласие на участие в клиническом исследовании

Руководитель исследования: Заслуженный деятель
РК, д.м.н., профессор, директор НИИ радиологии имени
академика Ж.Х. Хамзабаева Рахимжанова Р.И
Ответственный исследователь: магистрант 2 года
Джумадиева С.Е.

Для решения поставленных перед исследователем задач необходимо:

Пациент вправе отказаться от предложенных исследований.

Критерием прерывания участия отдельных участников исследования является: наличие сопутствующей соматической патологии.

Вся полученная информация строго конфиденциальна и разглашению не подлежит.

Дополнительную информацию о ходе исследования пациент может получить по телефону: 87071740426

Письменное согласие законного представителя пациента на проведение перечисленных выше исследований

Я, законный представитель

_____,
проживающий по адресу _____,
тел. _____ удостоверение личности № _____

_____, выдано
осведомлен врачом-исследователем _____
о характере планируемого _____ диагностического
исследования _____

Я получил письменную и устную информацию о целях, задачах, характере предстоящего диагностического исследования.

Я имел возможность обсудить с исследователем все интересующие меня вопросы и получить разъяснения по ним.

Я добровольно соглашаюсь на участие моего ребенка в диагностическом исследовании, извещен, что имею право отказаться или в любой момент прекратить участие моего ребенка в данном исследовании, не объясняя причин своего решения.

Я согласен выполнять инструкции, добросовестно сотрудничать с врачом-исследователем и немедленно сообщать ему о любого рода нарушениях со стороны здоровья, изменениях самочувствия моего ребенка.

Я согласен с тем, что информация, полученная в ходе диагностического исследования, будет использоваться в научных целях.

Я получил подписанный и датированный экземпляр информированного согласия участника исследования на участие в клиническом исследовании.

На трёх (3) страницах.

Подпись законного представителя участника исследования
дата

Подтверждаю, что подробно объяснил цель, возможный риск диагностического исследования законному представителю участника

исследования _____

Подпись

ответственного исследователя _____

Дата _____

Подтверждаю, что мною засвидетельствовано объяснение, данное врачом-исследователем участнику исследования и его законному представителю, и факт подписания информированного согласия.

Ф.И.О.

независимого свидетеля _____

Подпись

Независимого свидетеля _____ дата _____

Подпись

Руководителя исследования _____ дата _____

Приложение 3

Акт внедрения

АКТ № 34 ВНЕДРЕНИЯ РЕЗУЛЬТАТОВ НАУЧНО-ИССЛЕДОВАТЕЛЬСКОЙ РАБОТЫ

АО «Национальный научный медицинский центр»

1. Наименование предложения:

Внедрение эхокардиографических методов оценки правого желудочка у детей с оперированной тетрадой Фалло.

2. Краткая аннотация:

Результаты исследования, направленного на эхокардиографическую оценку размеров и функции правого желудочка у детей после радикальной коррекции тетрады Фалло, внедрены в клиническую практику. В рамках работы проведен анализ эхокардиографических показателей, включая Z-score размеров правого желудочка, фракцию сокращения площади (FAC), а также их сопоставление с МРТ-данными.

Внедрение этих методов диагностики позволяет выявлять пациентов с выраженной дилатацией правого желудочка ($Z\text{-score} > 3$) и сниженной систолической функцией ($FAC < 35\%$), что может свидетельствовать о риске прогрессирования дисфункции правого желудочка. Включение эхокардиографических критериев в систему наблюдения за пациентами после операции дает возможность своевременного принятия решений о необходимости дополнительного обследования, изменения лечебной тактики или обсуждения вопроса о повторном хирургическом вмешательстве.

Методы внедрены в диагностическую практику отделения кардиологии и кардиохирургии, что способствует раннему выявлению пациентов с высоким риском ухудшения гемодинамики и позволяет улучшить долгосрочные результаты лечения.

3. Форма внедрения:

Включение методов эхокардиографической оценки правого желудочка в стандартные диагностические протоколы обследования детей с тетрадой Фалло после хирургической коррекции.

Ответственный за внедрение:

Керимкулов А.К. – директор Детского кардиохирургического центра АО «ННМЦ»

Дошанова Р.А. – заведующий отделением ЛК и ФД АО «ННМЦ»

Исполнители:

Джумадиева С.Е. – врач УЗИ ЛК и ФД

Куандыкова Э.А. – врач УЗИ ЛК и ФД

Эффективность внедрения: Применение данных методов позволяет своевременно выявлять пациентов с риском прогрессирования систолической дисфункции правого желудочка, улучшая качество мониторинга и коррекции лечения. Оптимизация эхокардиографического наблюдения способствует повышению точности диагностики, снижению числа инвазивных процедур и повышению эффективности лечения пациентов с оперированной тетрадой Фалло.

Предложения, замечания учреждения, осуществляющего внедрение:

1. Включить эхокардиографические показатели Z-score правого желудочка и FAC в обязательный перечень параметров, оцениваемых при динамическом наблюдении пациентов с оперированной тетрадой Фалло.
2. Разработать стандартизированные пороговые значения для принятия клинических решений в зависимости от степени дилатации и систолической функции правого желудочка.
3. Продолжить исследования, направленные на уточнение прогностической значимости выявленных изменений и их корреляции с показателями МРТ и клиническими исходами.
4. Разработать рекомендации по интеграции эхокардиографических данных в систему оценки необходимости повторного хирургического вмешательства.

Сроки внедрения: 2-й квартал 2025 года.

Председатель комиссии:

Члены (ответственные за внедрение):



Купенов Б.Г.

Керимкулов А.К.

Дошанова Р.А.

Исполнители:

Джумадиева С.Е.

Куандыкова Э.А.

Руководитель отдела научного менеджмента:

Зарипова Л.Н.

