ВЫПУСК 145

ISSN 1607-0771 (Print)
ISSN 2408-9494 (Online)

3.2022

УЛЬТРАЗВУКОВАЯ И ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Ultrasound & Functional Diagnostics

Официальный журнал Российской ассоциации специалистов ультразвуковой диагностики в медицине

www.vidar.ru www.usfd.vidar.ru www.medimage.ru ВИДАР

ISSN 1607-0771 (Print)
ISSN 2408-9494 (Online)

ультразвуковая и функциональная диагностика

Ultrasound & Functional Diagnostics

3.2022

Главный редактор В.В. Митьков

Зам. главного редактора В.А. Сандриков
М.Д. Митькова
М.Н. Алехин

Редакторы

ультразвуковая диагностика
Т.В. Балахонова
М.И. Пыков
М.К. Рыбакова
Е.В. Федорова

функциональная диагностика
Г.Г. Иванов
В.П. Куликов

Редакционный совет

Абухамад А., США
Агеева М.И., Россия
Беляева О.А., Россия
Бондаренко В.О., Россия
Брюховецкий Ю.А., Россия
Буланов М.Н., Россия
Бурков С.Г., Россия
Ватолин К.В., Россия
Верзакова И.В., Россия
Веропотвелян Н.П., Украина
Ветшева Н.Н., Россия
Воеводин С.М., Россия
Глазун Л.О., Россия
Гречанина Е.Я., Украина
Гус А.И., Россия
Дворяковский И.В., Россия
Дворяковская Г.М., Россия
Демидов В.Н., Россия
Дитрих К., Германия
Заболотская Н.В., Россия
Затикян Е.П., Россия
Зубарева Е.А., Россия
Игнашин Н.С., Россия
Кадрев А.В., Россия
Кинзерский А.Ю., Россия
Кунцевич Г.И., Россия
Лелюк В.Г., Россия
Лелюк С.Э., Россия
Лемешко З.А., Россия
Липман А.Д., Россия
Медведев В.Е., Украина
Михайлов А.В., Россия
Надточий А.Г., Россия
Наумович Е.Г., Россия
Озерская И.А., Россия
Орлова Л.П., Россия
Папиташвили А.М., Грузия
Паршин В.С., Россия
Поморцев А.В., Россия
Ридэн Т.В., Россия
Салтыкова В.Г., Россия
Сафонов Д.В., Россия
Сахно Ю.Ф., Россия
Синьковская Е.С., США
Синюкова Г.Т., Россия
Стыгар А.М., Россия
Татишвили Д.Г., Грузия
Трофимова Е.Ю., Россия
Тутчек Б., Швейцария
Тухбатуллин М.Г., Россия
Фазылов А.А., Узбекистан
Феоктистова Е.В., Россия
Хитрова А.Н., Россия
Чекалова М.А., Россия
Швырев С.Л., Россия
Шолохов В.Н., Россия

Журнал включен ВАК РФ в перечень ведущих рецензируемых научных журналов и изданий, в которых должны быть опубликованы основные научные результаты диссертаций на соискание ученых степеней доктора и кандидата наук

Официальный журнал Российской ассоциации специалистов ультразвуковой диагностики в медицине

ВИДАР

Выпускается 4 раза в год

Издается с 1995 года

109028 г. Москва, а/я 16, ООО “Видар”

Тел. +7 495 589-86-60

ПИ № ФС77-21266 от 22.06.2005 года

2000 экз.

ISSN 1607-0771 (Print)
ISSN 2408-9494 (Online)

Ultrasound & Functional Diagnostics

Ультразвуковая и функциональная диагностика

3.2022

Editor-in-Chief V.V. Mitkov

Deputy Editor-in-Chief V.A. Sandrikov
M.D. Mitkova
M.N. Alekhin

Editors

Ultrasound Diagnostics
T.V. Balakhonova
M.I. Pykov
M.K. Rybakova
E.V. Fedorova

Functional Diagnostics
G.G. Ivanov
V.P. Kulikov

Editorial Board

Abuhamad A., USA
Ageeva M.I., Russia
Belyaeva O.A., Russia
Bondarenko V.O., Russia
Bryukhovetskij Yu.A., Russia
Bulanov M.N., Russia
Burkov S.G., Russia
Vatolin K.V., Russia
Verzakova I.V., Russia
Veropotvelyan N.P., Ukraine
Vetsheva N.N., Russia
Voevodin S.M., Russia
Glazun L.O., Russia
Grechanina E.Ya., Ukraine
Gus A.I., Russia
Dvoryakovskij I.V., Russia
Dvoryakovskaya G.M., Russia
Demidov V.N., Russia
Dietrich Ch., Germany
Zabolotskaya N.V., Russia
Zatikyan E.P., Russia
Zubareva E.A., Russia
Ignashin N.S., Russia
Kadrev A.V., Russia
Kinzerskij A.Yu., Russia
Kuntsevich G.I., Russia
Lelyuk V.G., Russia
Lelyuk S.Eh., Russia
Lemeshko Z.A., Russia
Lipman A.D., Russia
Medvedev V.E., Ukraine
Mikhajlov A.V., Russia
Nadtochij A.G., Russia
Naumovich E.G., Russia
Ozerskaya I.A., Russia
Orlova L.P., Russia
Papitashvili A.M., Georgia
Parshin V.S., Russia
Pomortsev A.V., Russia
Riden T.V., Russia
Saltykova V.G., Russia
Safonov D.V., Russia
Sakhno Yu.Ph., Russia
Sinkovskaya E.S., USA
Sinyukova G.T., Russia
Stygar A.M., Russia
Tatishvili D.G., Georgia
Trofimova E.Yu., Russia
Tutschek B., Switzerland
Tukhbatullin M.G., Russia
Fazylov A.A., Uzbekistan
Feoktistova E.V., Russia
Khitrova A.N., Russia
Chekalova M.A., Russia
Shvyrev S.L., Russia
Sholokhov V.N., Russia

Official Journal of Russian Association of Specialists in Ultrasound Diagnostics in Medicine

VIDAR

Issues per year: 4

Published since 1995

www.usfd.vidar.ru

E-mail: vv@mitkov.ru

Tel: +7 495 589-86-60

содержание

Ультразвуковая диагностика в акушерстве и гинекологии

Значение 4D HyCoSy при оценке проходимости маточных труб (на правах рекламы)
Шаоци Чен 11

Ультразвуковая диагностика заболеваний сердца и сосудов

Значение эхокардиографии в выявлении и оценке митральной аннулярной дизъюнкции
М.Н. Алехин 17

Ультразвуковая семиотика редких врожденных аномалий левого желудочка и митрального клапана: краткий иллюстрированный обзор литературы
А.М. Ванеева, И.Ю. Барышникова, М.Ю. Мироненко 30

Трудности диагностики эндокардита Леффлера
Е.В. Трубина, М.С. Сургуцкая, А.В. Отт 41

Другие вопросы ультразвуковой диагностики

Ультразвуковое и рентгенологическое исследование коленного сустава у больных ревматоидным артритом и остеоартритом: корреляция изменений внутрисуставных структур с выраженностью болевого синдрома
М.П. Миронов, В.Д. Завадовская, М.А. Зоркальцев, Д.А. Погонченкова, А.П. Куражов, С.В. Фомина, Т.Б. Перова, О.С. Шульга, Т.В. Жогина 49

Ультразвуковая диагностика диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы с редкой локализацией первичного очага в седалищном нерве: клинический случай и обзор литературы
М.Г. Данилова, В.Г. Салтыкова 63

Исправления

Исправление: Пиковая систолическая скорость кровотока в средней мозговой артерии и кардио-торакальный индекс в диагностике анемии плода
А.В. Макогон, А.В. Неверов, И.В. Андрюшина 77

Подписаться на наш журнал вы можете в любом отделении связи (каталог Роспечати, раздел “Здравоохранение. Медицина”), а также в ООО “Видар”

Художники О.А. Рыченкова, А.И. Морозова
Выпускающий редактор Ю.А. Кушель
Редактирование Е.С. Самойлова
Верстка Ю.А. Кушель

Читайте о нашем журнале в сети Интернет **www.usfd.vidar.ru**
Адрес для связи с редакцией **vv@mitkov.ru**

contents

Obstetrics and Gynecology Ultrasound

The value of 4D HyCoSy in the assessment of tubal patency (for advertising rights)
Shaoqi Chen 11

Cardiovascular Ultrasound

The value of echocardiography in the detection and evaluation of mitral annular disjunction
M.N. Alekhin 17

Ultrasound in the diagnosis of rare congenital anomalies of left ventricle and mitral valve: brief pictorial review
A.M. Vaneeva, I.Yu. Baryshnikova, M.Yu. Mironenko 30

Difficulties in diagnosing Loeffler's endocarditis
E.V. Trubina, M.S. Surgutskaya, A.V. Ott 41

Other Trends in Ultrasound Diagnostics

Ultrasound and x-ray examination of the knee in patients with rheumatoid arthritis and osteoarthritis: correlation between imaging data and pain severity
M.P. Mironov, V.D. Zavadovskaia, M.A. Zorkaltsev, D.A. Pogonchenkova, A.P. Kurazhov, S.V. Fomina, T.B. Perova, O.S. Shulga, T.V. Zhogina 49

Ultrasound in the diagnosis of sciatic nerve neurolymphomatosis as the initial presentation of diffuse large B-cell lymphoma: case report and brief review
M.G. Danilova, V.G. Saltykova 63

Corrections

Correction: Fetal middle cerebral artery peak systolic velocity and cardiothoracic ratio in fetal anemia diagnosis
A.V. Makogon, A.V. Neverov, I.V. Andryushina 77

© ООО "Видар", 2022
Перепечатка в любом виде, полностью или частями, возможна только с письменного разрешения редакции.
Ответственность за содержание рекламы несут рекламодатели

Значение 4D HyCoSy при оценке проходимости маточных труб

Шаоци Чен

Отделение ультразвуковой диагностики, Первый филиал больницы Медицинского колледжа Университета Шаньтоу, Китай

Введение

Трубный фактор является причиной до 30–35% случаев женского бесплодия [1]. Таким образом, точная оценка состояния маточных труб имеет важное значение при обследовании бесплодных женщин. Контрастная эхогистеросальпингография (ЭхоГСГ) – метод ультразвуковой оценки проходимости маточных труб и визуализации полости матки. Методом ЭхоГСГ можно получить полную информацию о состоянии матки и маточных труб, причем с высокой экономической эффективностью, быстро, без ионизирующего облучения и с высокой надежностью. Четырехмерная ЭхоГСГ (4D HyCoSy) позволяет легко визуализировать поток контрастного вещества на всем протяжении маточной трубы. Цель настоящего исследования – определить точность 4D HyCoSy при оценке проходимости маточных труб.

Материал и методы исследования

Исследование было одобрено этическим комитетом Первого филиала больницы медицинского колледжа Университета Шаньтоу (Китай). Проведено 4D HyCoSy исследование по поводу бесплодия у пациенток с клинически доказанным бесплодием.

Критерии включения: 1) отсутствие кровотечения, 2) отсутствие острого или подострого воспаления в органах женской половой среды. Всем пациенткам разъясняли ход проведения процедуры и возможные побочные эффекты метода 4D HyCoSy и получали письменное согласие на проведение обследования.

Использовали ультразвуковой сканер Samsung W10 (компания Samsung Medison, Co. Ltd., Корея) с технологией асимметричной импульсной модуляции (АРМ). АРМ – это передовая технология передачи и приема амплитудно- и фазомодулированного сигнала для визуализации с эхоконтрастами. Технология позволяет максимизировать колебания эхоконтрастного препарата SonoVue® (компания Bracco Imaging, Италия), получая от него сильные сигналы при минимизации сигналов от нормальных тканей. Технология обеспечивает высокое разрешение и однородность контрастирования по всей глубине визуализации.

Механический индекс аппарата был установлен на уровне 0,14, качество сканирования – среднее и направление сканирования – спереди назад. Исследования проводили объемным трансвагинальным датчиком с частотой 3,0–10,0 МГц (EV3-10B) и углом объемного сканирования 120° для максимального двустороннего охвата углов матки и яичников. Для исследования использовали эхоконтрастный препарат SonoVue®. Контраст в виде сухого порошка разбавляли 0,9% раствором хлорида натрия до объема 5,0 мл. Суспензию активно встряхивали, экстрагировали 2,5 мл микропузырьков и растворяли в 17,5 мл 0,9% раствора хлорида натрия.

Процедуру 4D HyCoSy выполнял опытный оператор на 3–10-й день после окончания менструации. Перед процедурой анатомию таза оценивали с помощью трансвагинальной эхографии, отмечая положение яичников и наличие гидросальпинкса.

НА ПРАВАХ РЕКЛАМЫ

SAMSUNG SAMSUNG MEDISON

Также рутинно проводили объемное 3D-сканирование матки, проверяя наличие каких-либо врожденных пороков ее развития. Промежность и влагалище дезинфицировали раствором йодоформа. Шейку визуализировали в зеркалах, в зев шейки в асептических условиях вводили катетер, при необходимости с помощью держателя. В полость матки вводили катетер Фолея. Затем в баллон катетера Фолея вводили 2 мл физиологического раствора, чтобы зафиксировать его на месте. Далее, осторожно, чтобы не сместить катетер, извлекали расширитель и вновь вводили во влагалище ультразвуковой датчик.

Процедуру 4D HyCoSy-исследования проводили, как описано ранее [2]. Трансвагинальный объемный датчик располагали таким образом, чтобы визуализировать матку в поперечной плоскости. После включения режима APM изображение органов малого таза становилось полностью анэхогенным. Над этой областью помещали рамку объемной 4D-визуализации и устанавливали область захвата 4D-изображений как можно более широкой, чтобы визуализировать матку, яичники и обе маточные трубы по всей длине. Объем 4D-сканирования устанавливали на уровне 120°. К внешнему концу катетера прикрепляли шприц 20 мл, заполненный разбавленным контрастным веществом. Выявив затекание ультразвукового контраста в оба угла матки, включали получение объемного изображения. Объемные данные с контрастным веществом в полости матки и маточных трубах для последующего анализа получали автоматически с помощью специального программного обеспечения. Время получения объемных данных составляло примерно 20 с.

Эхографическая картина проходимых или непроходимых маточных труб по данным 4D HyCoSy

Проходимые маточные трубы на 4D HyCoSy-изображениях визуализировались по всей длине в следующих случаях:

– при визуализации свободных микропузырьков за краем фимбрий (рис. 1–6);

– когда свободные микропузырьки были видны вокруг контралатерального яичника справа, но не визуализировались в левой маточной трубе;

– когда мы не видели истечение свободных микропузырьков за край фимбрий левых труб и вокруг левого яичника (рис. 7–9);

– проксимальные отделы обеих маточных труб были не проходимы, и трубы не визуализировались (рис. 10).

Традиционно для оценки проходимости маточных труб применяют гидротубацию, рентгеновскую гистеросальпингографию (ГСГ), лапароскопию и тесты с красителями. Однако этим методам свойствен ряд недостатков. Гидротубацию в настоящее время используют редко, поскольку это исследование проводится вслепую и имеет низкую точность. ГСГ обеспечивает высокую точность (83%) диагностики проходимости маточных труб, однако связана с облучением и введением потенциально аллергенных препаратов. Лапароскопию и тесты с красителями в настоящее время считают «золотым стандартом» диагностики благодаря интуитивности подхода и высокой точности. Однако эти методы дорогостоящие, инвазивные и сопровождаются рисками, связанными с анестезией и хирургическим вмешательством.

2D HyCoSy часто выполняют в рамках первоначального обследования по поводу бесплодия. Тем не менее методу 2D HyCoSy также свойственны ограничения, поскольку извитые маточные трубы не всегда удается полностью визуализировать в большинстве плоскостей сканирования.

Автоматизированное получение 4D HyCoSy-объемных изображений дает возможность легко визуализировать поток контрастного вещества на всем протяжении маточной трубы. Ультразвуковой аппарат Samsung W10 с технологией APM позволяет четко дифференцировать наполненные контрастом трубы и области вокруг яичников от соседних тканей и органов. Это позволяет оптимизировать использование ультразвукового контраста и улучшает визуализацию маточных труб, позволяя оператору различать гармонический сигнал от микропузырьков эхоконтраста и широко-

SAMSUNG SAMSUNG MEDISON НА ПРАВАХ РЕКЛАМЫ

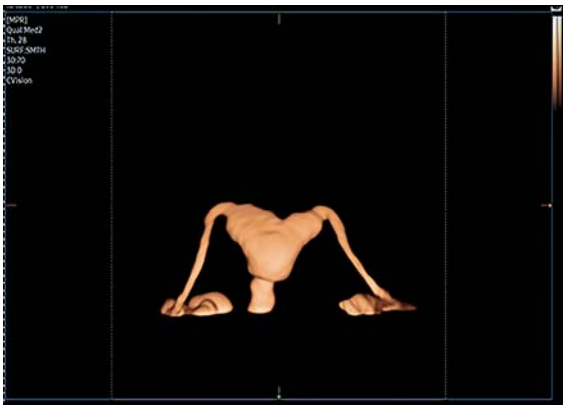

Рис. 1.

Рис. 2.

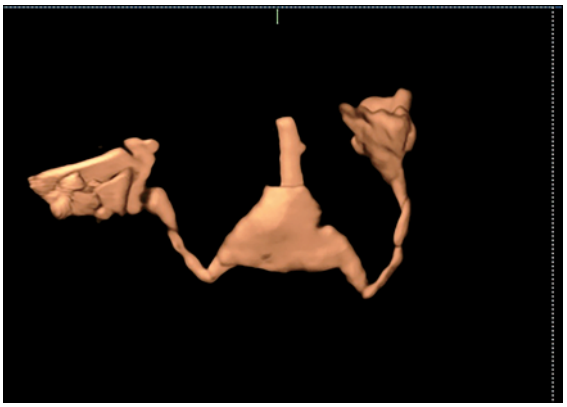

Рис. 3.

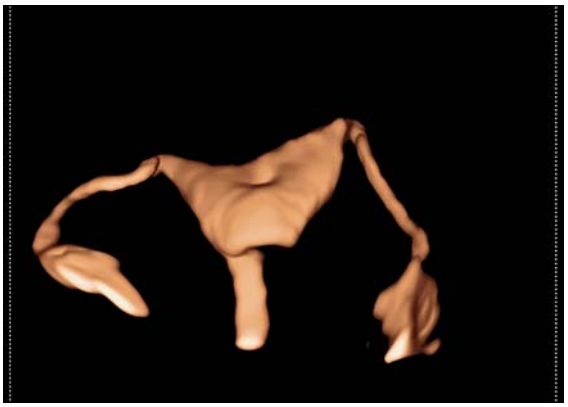

Рис. 4.

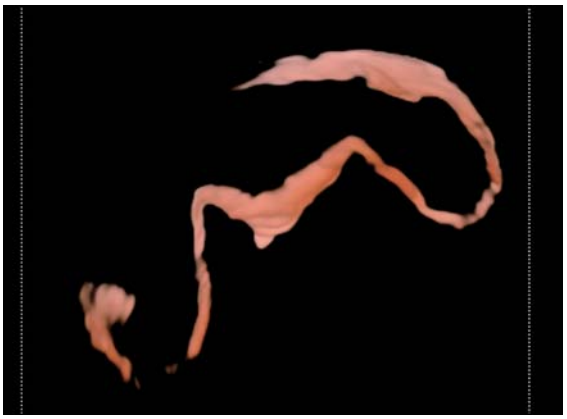

Рис. 5.

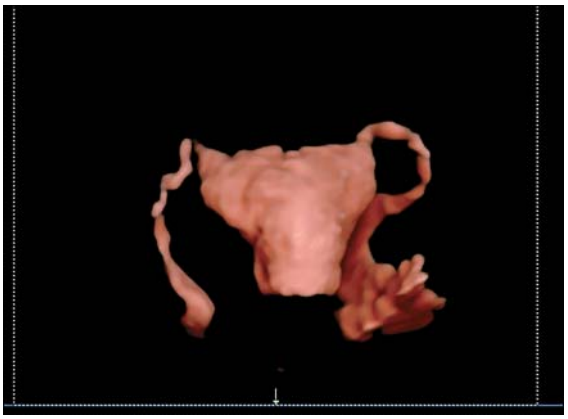

Рис. 6.

Рис. 1–6. 4D HyCoSy-изображения; видны обе маточные трубы на всем протяжении. Выявляется истечение контрастного вещества за край фимбрий маточной трубы по типу ее переполнения.

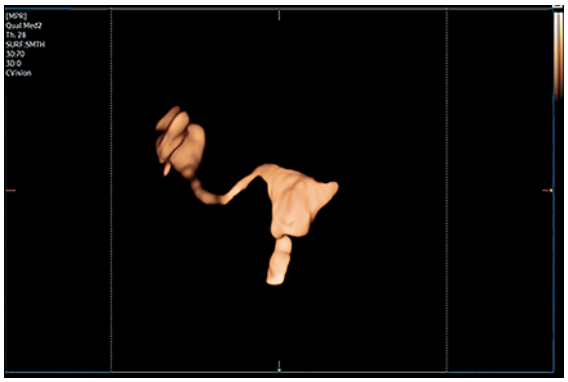

Рис. 7.

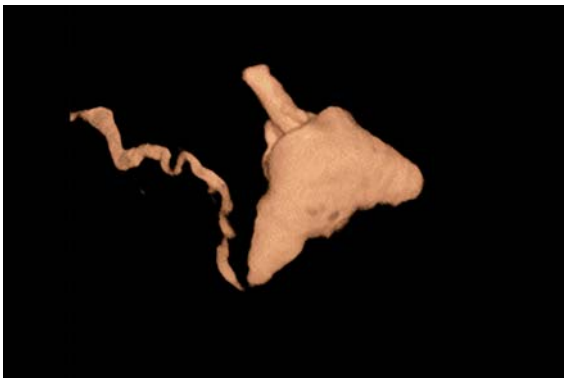

Рис. 8.

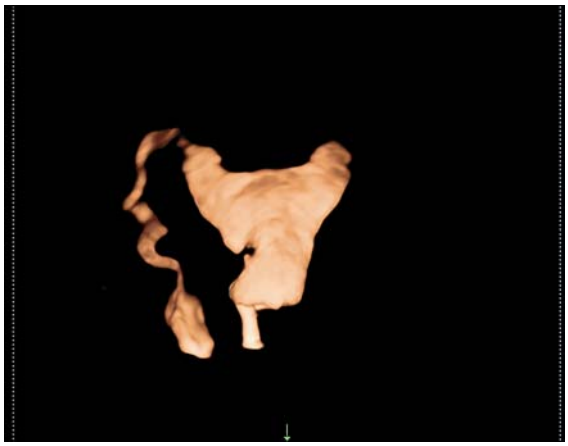

Рис. 9.

Рис. 7–9. 4D HyCoSy-изображения; видна обструкция левой маточной трубы и сохранная проходимость правой. Видны только проходимые правые маточные трубы. Левые маточные трубы не видны.

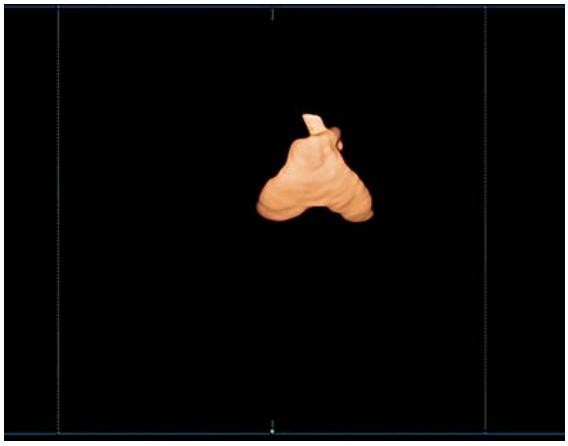

Рис. 10.

Рис. 10. Полная двусторонняя обструкция проксимальных отделов маточных труб.

полосные ультразвуковые сигналы от органов малого таза.

4D HyCoSy обеспечивает более детальную оценку проходимости маточных труб. Прежде всего, получаемое при 4D HyCoSy динамическое изображение позволяет оператору наблюдать не просто отдельные кадры, но весь процесс движения контрастного вещества в трубах: видео позволяет оценивать анатомию и физиологию труб почти в режиме реального времени. Во-вторых, динамическое видео можно сохранить для последующего анализа, воспроизвести посекундно для детального распознавания реального состояния труб и наблюдать в нескольких плоскостях, под разными углами и в разные моменты времени. В-третьих, трубы не требуется визуализировать последовательно, как при 2D-методе, а контрастное вещество требуется вводить только однократно, особенно если обе трубы проходимы [3].

Заключение

Метод 4D HyCoSy можно считать клинически значимым и применять в качестве рутинного неинвазивного инструмента для оценки проходимости маточных труб при первичном обследовании. Применение 4D HyCoSy в ультразвуковом аппарате Samsung W10 с технологией APM может улучшить визуализацию маточных труб и обеспечить получение более подробной информации для оценки их проходимости при диагностике бесплодия.

Поддерживаемые системы: W10, WS80A

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ/ REFERENCES

1. Rowe P.J., Comhaire F.H., Hargreave T.B. WHO Manual for the Standardized In vestigation and Diagnosis of the Infertile Couple (monograph). Cambridge: Cambridge University Press, 1993.
2. Zhou L., Zhang X., Chen X., Liao L., Pan R., Zhou N., Di N. Value of three-dimensional hysterosalpingo-contrast sonography with SonoVue in the assessment of tubal patency. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012; 40 (1):93–98. https://doi.org/10.1002/uog.11085.
3. Chen F, Quan J, Huang P, You X. Hysterosalpingo-Contrast Sonography With Four-Dimensional Technique for Screening Fallopian Tubal Patency: Let's Make an Exploration. *J. Minim. Invasive Gynecol.* 2017; 24 (3): 407–414. https://doi.org/10.1016/j.jmig.2016.12.011

The value of 4D HyCoSy in the assessment of tubal patency

Shaoqi Chen

First Affiliated Hospital of Shantou University Medical College, China

НА ПРАВАХ РЕКЛАМЫ

SAMSUNG SAMSUNG MEDISON

https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-17-29

Значение эхокардиографии в выявлении и оценке митральной аннулярной дизъюнкции

М.Н. Алехин

ФГБУ ДПО "Центральная государственная медицинская академия" Управления делами Президента Российской Федерации, г. Москва

ФГБУ "Центральная клиническая больница с поликлиникой" Управления делами Президента Российской Федерации, г. Москва

Статья представляет собой обзор литературы, посвященный значению эхокардиографии в выявлении и оценке митральной аннулярной дизъюнкции – специфической анатомической аномалии, характеризующейся отчетливым разделением между митральным кольцом и стенкой левого предсердия, с одной стороны, и базальной частью задне-бокового сегмента миокарда левого желудочка – с другой. Митральная аннулярная дизъюнкция является нередким компонентом аритмических пролапсов митрального клапана с фиброзом левого желудочка. Приводятся данные о связи митральной аннулярной дизъюнкции с желудочковыми аритмиями и у пациентов без пролапса митрального клапана. Наряду с эхокардиографией приводится значение других неинвазивных методов визуализации в диагностике митральной аннулярной дизъюнкции.

Ключевые слова: *эхокардиография, пролапс митрального клапана, митральная аннулярная дизъюнкция, аритмия.*

Цитирование: *Алехин М.Н. Значение эхокардиографии в выявлении и оценке митральной аннулярной дизъюнкции. Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2022; 3: 17–29. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-17-29*

Быстрое развитие методов визуализации сердца позволяет прижизненно выявлять те внутрисердечные структуры и особенности строения сердца, которые ранее были доступны только при патологоанатомических исследованиях (например, сеть Хиари или экскреценции Ламбла [1, 2]). При этом следует добавить, что прижизненное выявление таких структур и особенностей строения позволяет лучше понять и оценить их клиническое значение. Данный обзор посвящен еще одной особенности строения сердца у некоторых лиц, прижизненное выявление которой стало возможным благодаря именно эхокардиографии (ЭхоКГ). Это так называемая митральная аннулярная дизъюнкция (МАД), или дизъюнкция митрального кольца, – специфическая анатомическая аномалия, характеризующаяся отчетливым разделением между митраль-

М.Н. Алехин – д.м.н., профессор, профессор кафедры терапии, кардиологии и функциональной диагностики с курсом нефрологии ФГБУ ДПО "Центральная государственная медицинская академия" Управления делами Президента Российской Федерации; заведующий отделением функциональной диагностики ФГБУ "Центральная клиническая больница с поликлиникой" Управления делами Президента Российской Федерации, г. Москва. https://orcid.org/0000-0002-9725-7528

Контактная информация: *Алехин Михаил Николаевич. E-mail: amn@mail.ru*

ным кольцом и стенкой левого предсердия, с одной стороны, и базальной частью заднебокового сегмента миокарда левого желудочка (ЛЖ) – с другой [3].

Первое описание МАД было дано в 1981 г. S. Bharati et al. [4] на примере пациента мужского пола 45 лет с длительным анамнезом сердцебиений, у которого при клиническом исследовании были выявлены мезосистолический щелчок и мезосистолический шум. ЭКГ покоя была без выраженных изменений, а при холтеровском мониторировании выявлялись политопные желудочковые экстрасистолы и пароксизмы неустойчивой желудочковой тахикардии. Пациент отказался от предложенного медикаментозного лечения и через год внезапно умер. Патологоанатомическое описание его сердца содержало указание на пролапс митрального клапана (ПМК) и МАД [4].

Первое большое исследование, посвященное МАД, было выполнено в госпитале Джона Хопкинса и опиралось на данные патологоанатомического исследования 900 сердец умерших старше 15 лет. МАД выявили в 65 (7,2%) случаях, из них 23 (37,1%) случая оказались в 25 (92,0%) сердцах с ПМК. Еще в 42 (66,2%) случаях МАД была обнаружена в сердцах без ПМК [3].

Всплеск интереса к МАД был обусловлен возможностью прижизненной диагностики при трансторакальной ЭхоКГ [5], а также данными о том, что МАД является постоянным компонентом аритмического ПМК с фиброзом ЛЖ [6]. Более того, была показана связь МАД с желудочковыми аритмиями и у пациентов без ПМК [7].

МАД чаще регистрируется у спортсменов с ПМК и желудочковыми аритмиями по сравнению со спортсменами с ПМК без желудочковых аритмий (16% по сравнению с 3%, $P < 0{,}001$) [8]. Хотя МАД и может наблюдаться у здоровых людей как нормальный анатомический вариант фиброзного кольца МК, чаще она встречается у пациентов с ПМК (32,6%) и особенно часто – при миксоматозном поражении МК (50,8%) [9].

Для выявления МАД при ЭхоКГ в основном используется парастернальный доступ в позиции по длинной оси ЛЖ. В этой позиции на протяжении сердечного цикла место прикрепления задней створки МК при наличии дизъюнкции движется наружу вместе со стенкой левого предсердия по отношению к стенке желудочка в систолу желудочков и, наоборот, внутрь во время диастолы желудочков. При этом в систолу желудочков определяется дистанция МАД как расстояние от места прикрепления основания задней створки МК к стенке левого предсердия до верхней части задней стенки ЛЖ в конце систолы [5, 10] (рис. 1). МАД представляет собой систолический феномен. При подозрении на наличие МАД может быть недостаточно просто визуальной оценки движущегося изображения, так как период регистрации МАД в систолу может быть весьма непродолжительным. Для выявления МАД необходим покадровый просмотр двухмерных изображений в режиме увеличения в указанной позиции с отслеживанием места прикрепления основания задней створки МК к стенке сердца (1) и акцентом на конец систолы (2) (рис. 2). Покадровый просмотр следует сочетать с динамическим исследованием во избежание ложной диагностики МАД в ситуациях с избыточным распространением ткани пролабируемой задней сворки МК вдоль стенки левого предсердия при нормально прикрепленном митральном кольце [11] (рис. 3).

Основным признаком наличия МАД является дистанция МАД, значения которой ≥2 мм являются диагностическими [12]. Значения дистанции МАД <2 мм имеют невысокую воспроизводимость при оценке разными исследователями, их не следует квалифицировать как МАД при ЭхоКГ [12]. Однако пороговое значение для диагностики МАД до сих пор не определено однозначно. В гистологическом описании G.M. Hutchins et al. [3] диагноз “МАД” ставился при наличии увеличения дистанции МАД (≥5 мм). Это же пороговое значение использовалось в ряде ЭхоКГ-исследований в двухмерном [13, 14] и трехмерном [15] режимах чреспищеводным доступом, в то время как другие авторы [12, 15] при двухмерной трансторакальной ЭхоКГ предлагали для диагностики МАД интервал ≥2 мм.

Наряду с непосредственным признаком МАД, которым является увеличенная дистанция МАД, можно выделить и другие косвенные признаки, которые позволяют ее заподозрить. Один из таких признаков –

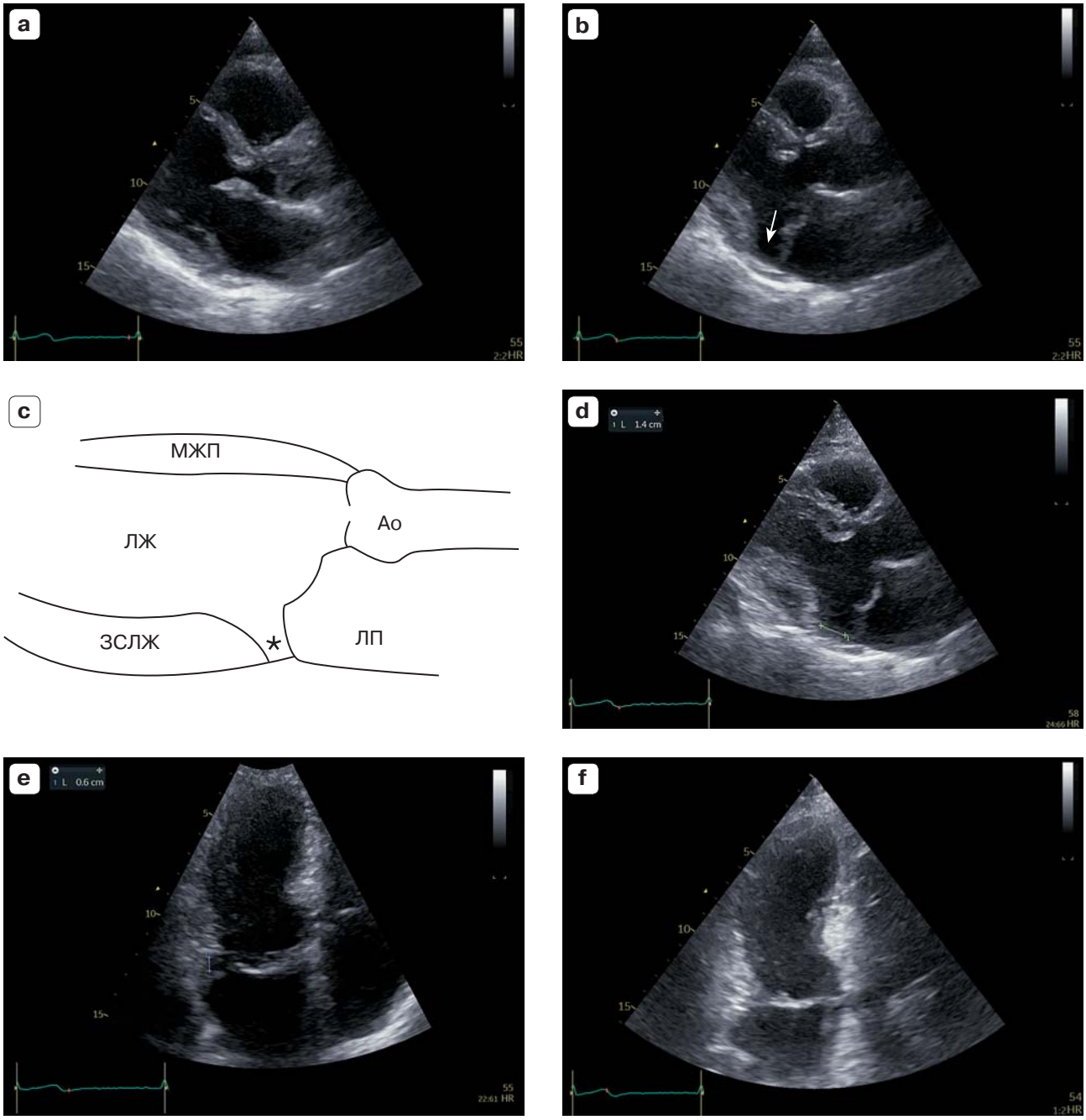

Рис. 1. Выраженная МАД у пациента 37 лет с пролапсом обеих створок МК, митральной регургитацией 2-й степени. a–d – парастернальный доступ по длинной оси ЛЖ. Диастола (a) и систола (b) желудочков. МАД отчетливо визуализируется в задне-боковой стенке ЛЖ (стрелка). c – на схеме МАД обозначена звездочкой. d – дистанция МАД составляет 14 мм. e – апикальная четырехкамерная позиция. МАД распространяется на передне-боковую стенку ЛЖ. Дистанция МАД – 6 мм. f – апикальная двухкамерная позиция. МАД не визуализируется. МЖП – межжелудочковая перегородка, ЗСЛЖ – задняя стенка левого желудочка, Ао – аорта, ЛП – левое предсердие.

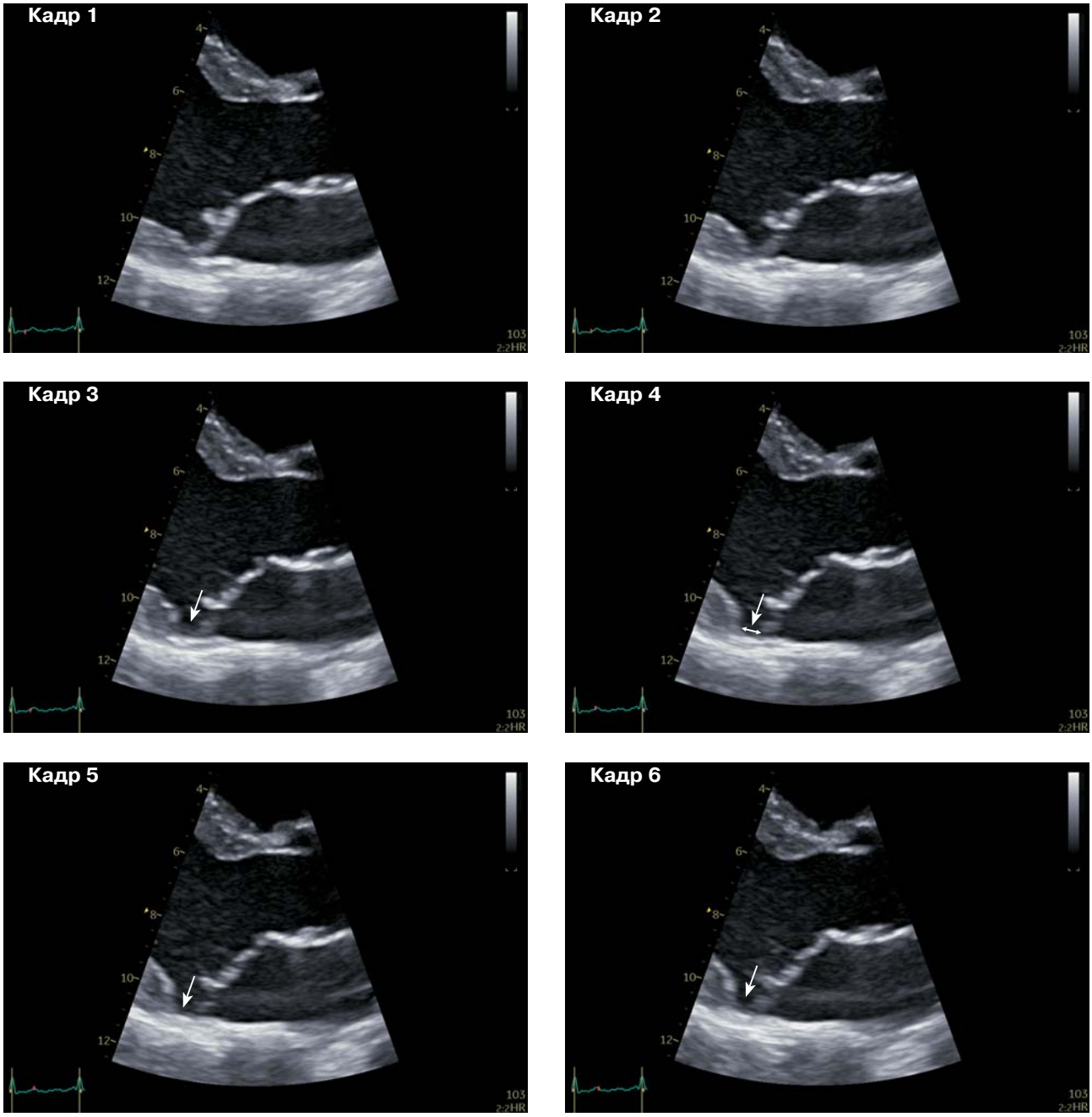

Рис. 2. Последовательные кадры конца систолы в режиме увеличения из парастернального доступа по длинной оси ЛЖ. На кадрах 3–11 визуализируется МАД (стрелка). Дистанция МАД составляет 6 мм (двойная стрелка).

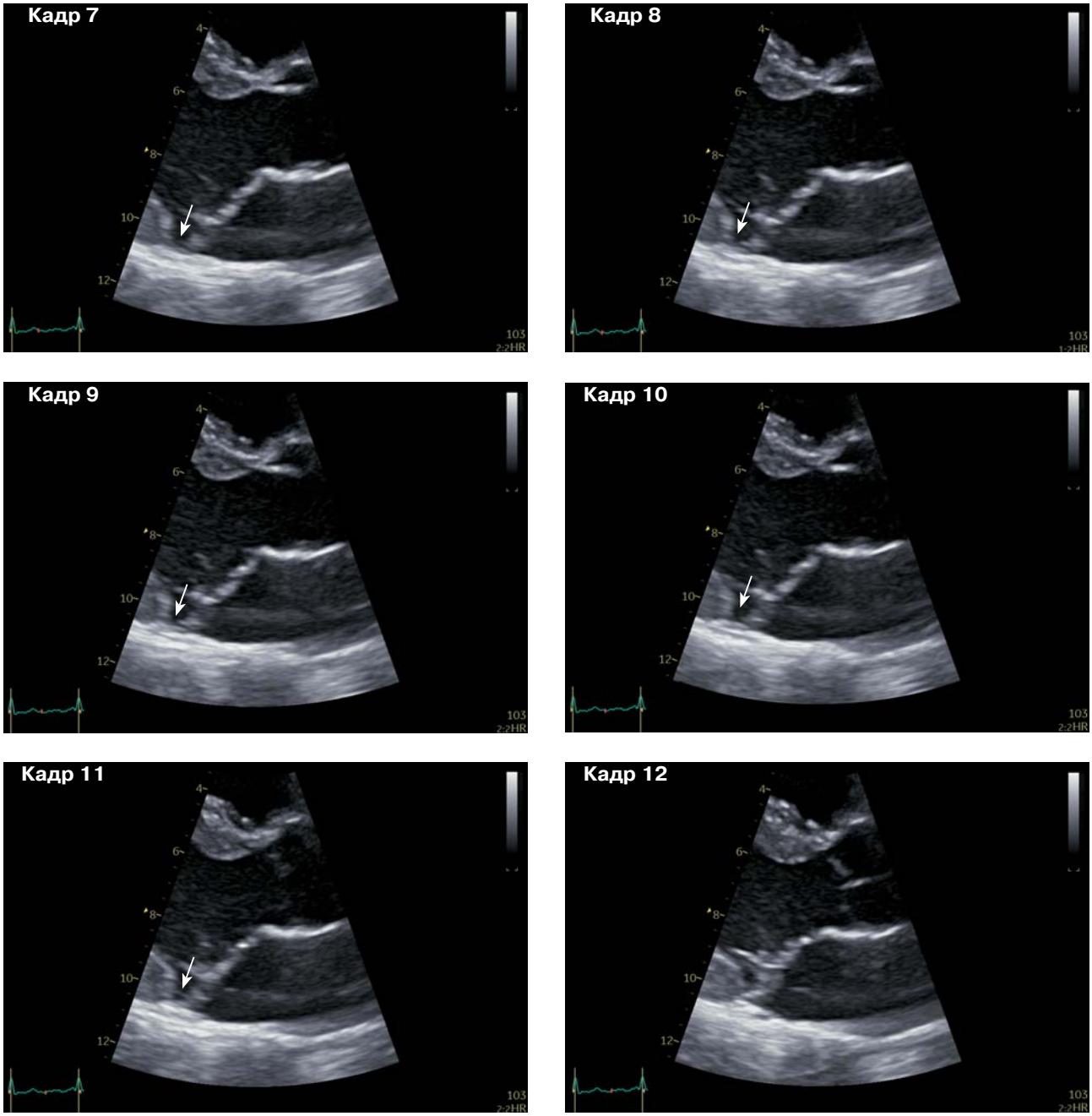

Рис. 2 ***(окончание)*.**

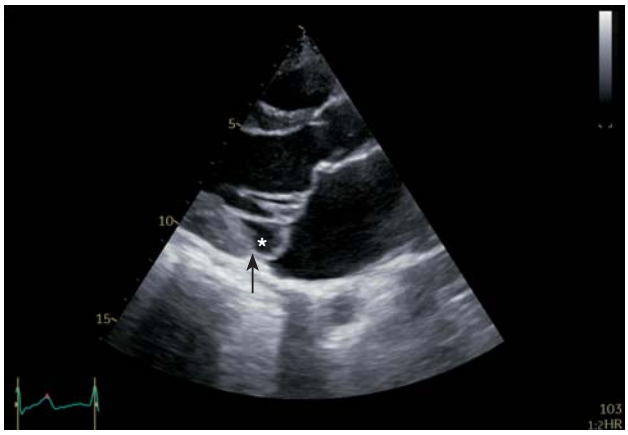

Рис. 3. Основание избыточной пролабирующей задней створки МК стелется вдоль стенки левого предсердия, создавая ложное впечатление наличия МАД (показано звездочкой) при нормально прикрепленном митральном кольце (место прикрепления створки показано стрелкой). Пациентка 29 лет с пролапсом обеих створок МК с выраженной митральной регургитацией без МАД.

своеобразное движение задне-боковой части фиброзного кольца МК, которое не соответствует движению стенки ЛЖ, а имеет парадоксальный характер и в большей степени соответствует движению стенки левого предсердия [10, 16].

Поскольку кольцо МК не имеет собственной сократимости, характер его движения, расширения и уменьшения зависит от сократительной способности миокарда ЛЖ, с которым кольцо в норме связано, а также от движений корня аорты [17].

У здоровых людей кольцо МК перемещается в систолу к верхушке ЛЖ, а в диастолу – к левому предсердию [18]. Кроме того, нормальная динамика кольца МК характеризуется ранним систолическим сокращением и углублением формы седла, оба эти фактора вносят значительный вклад в компетентность МК в ранней фазе сокращения ЛЖ [19]. Позднее, в систолу, кольцо снова расширяется и достигает почти диастолических размеров, но поскольку это расширение ограничено связью с миокардом ЛЖ, каких-то функциональных последствий при этом не возникает [19, 20]. Динамика митрального кольца важна для обеспечения сбалансированного распределения механического напряжения, оказываемого ЛЖ на МК [21].

При наличии МАД кольцо функционально отделено от ЛЖ – возникает парадоксальная динамика кольца, когда кольцо во время сердечного цикла движется совместно с левым предсердием, а не с ЛЖ. Таким образом, в систолу происходят расширение и уплощение кольца, в результате чего участок стенки ЛЖ, примыкающий к МАД, смещается кнаружи в систолу и внутрь в диастолу [16]. Такое систолическое уплощение кольца МК увеличивает механическую нагрузку на створки МК [22, 23] и сухожильные хорды [22], что может ускорить дегенеративный процесс.

Поскольку область между аортой и передней створкой МК (аорто-митральная непрерывность) представляет собой фиброзную ткань между двумя крепкими фиброзными треугольниками, эта область менее склонна к дилатации. МАД преимущественно обнаруживается в области задней (пристеночной) створки (в частности, поражаются латеральный (P1) и средний (P2) сегменты задней створки [24]), где кольцо прилегает к миокарду ЛЖ [13, 15]. Таким образом, задняя часть кольца МК, по-видимому, является слабым местом для воздействия механического стресса при наличии МАД [21].

Необходимо еще раз подчеркнуть, что МАД невозможно выявить в диастолу, так как в диастолу миокард ЛЖ располагается под кольцом МК. Во время систолы кольцо “скользит”: задне-боковая часть ЛЖ сокращается, отслойка от миокарда ЛЖ становится видимой. Этот динамический характер МАД объясняет, почему трудно поставить диагноз, когда сердце не сокращается (например, во время операции на сердце, когда хирург осматривает МК из предсердия, или при патологоанатомических исследованиях [3, 13, 21]).

Чреспищеводная ЭхоКГ также может быть успешно использована для диагностики МАД, что было показано в серии интраоперационных исследований. При этом час-

тота выявления МАД составила 98% у пациентов с выраженной митральной регургитацией, обусловленной ПМК [13].

Исследования с использованием трехмерной чреспищеводной ЭхоКГ подтвердили иную динамику митрального кольца у пациентов с МАД по сравнению со здоровыми лицами. У пациентов с МАД задняя часть кольца МК не следует за деформацией ЛЖ, а вместо этого следует за движением стенки левого предсердия. Таким образом, движение кольца МК оказывается "отвязанным" от деформации ЛЖ, приводя к парадоксальному систолическому расширению кольца и уменьшению его седловидной формы [16].

Эти особенности движения задней части кольца МК в систолу были названы эффектом скручивания (curling effect) [25]. Наличие такого движения, особенно у пациентов с ПМК или миксоматозной дегенерацией МК, должно побуждать врача к целенаправленному поиску МАД.

Другим признаком, на который также следует обращать внимание, является увеличение пика систолической скорости движения латеральной части кольца МК в режиме импульсноволновой тканевой допплерографии ⩾16 см/с. Из-за своего сходства с островерхой каской у пехотинцев в старой германской армии признак получил название пикельхаубе (pickelhaube sign) [26] (рис. 4). И хотя этот признак не является патогномоничным для МАД, его выявление также должно сориентировать врача на поиск МАД [26].

Протяженность МАД вариабельна и определяется не только дистанцией МАД в продольном направлении, но и распространением по окружности кольца, что особенно хорошо оценивать при трехмерной визуализации [16, 27, 28]. Трехмерная чреспищеводная ЭхоКГ позволяет проводить более подробный количественный анализ размеров и динамики митрального кольца [16, 19, 29, 30].

Многоплоскостная реконструкция прикрепления задней створки к стенке левого предсердия и базальным отделам ЛЖ позволяет оценить не только дистанцию МАД в продольном направлении, но и протяженность МАД по окружности кольца МК. По данным A.P. Lee et al. [16], такой способ обработки трехмерных данных позволил

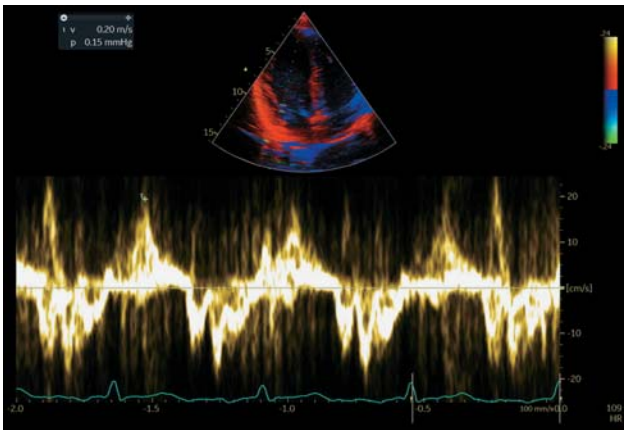

Рис. 4. Спектрограмма движения латеральной части кольца МК в режиме импульсноволновой тканевой допплерографии. Максимальная скорость движения латеральной части кольца МК – 20 см/с.

выявить МАД (при дистанции МАД ⩾5 мм) у 42 из 101 (42%) пациента с ПМК. При этом протяженность МАД по окружности составила 87 ± 41°. Трехмерное распространение МАД значимо коррелировало и с аномальной динамикой кольца, и с большим отверстием регургитации [16]. При двухмерной ЭхоКГ при наличии МАД из парастернального доступа по длинной оси ЛЖ для оценки протяженности МАД по окружности кольца МК следует оценить наличие МАД из апикальных четырехкамерной и двухкамерной позиций [11] (см. рис. 1e, 1f).

Наряду с трансторакальной и чреспищеводной ЭхоКГ для обнаружения и количественного анализа МАД могут быть использованы и другие неинвазивные методы визуализации, которые позволяют оценить аппарат МК, окружающие его структуры, а также состояние миокарда, такие как компьютерная томография сердца и магнитно-резонансная томография (МРТ) сердца [28, 31, 32].

A.J. Putnam et al. [32] в ретроспективном исследовании 90 пациентов с ПМК и выраженной митральной регургитацией показали возможности компьютерной томографии в диагностике МАД. При этом МАД была выявлена у 18 (20%) пациентов, которые прошли предоперационную КТ. Наличие и степень МАД оценивали путем вращения плоскости сканирования вокруг центра МК для визуализации дизъюнкции по окружности кольца. МАД была иденти-

фицирована у 20% пациентов с локализацией рядом с пролабируемыми или флотирующими частями задней створки МК. Была обнаружена ассоциация МАД с женским полом, меньшим размером кольца и большей длиной задней створки МК [32].

МР-визуализация имеет преимущества в выявлении МАД, а также в предоставлении дополнительной информации о распределении и степени миокардиального фиброза [7, 24, 31]. L.A. Dejgaard et al. [7] продемонстрировали, что распространение МАД по окружности кольца может быть значительным (от 30 до 240°, в среднем – 150°), то есть МАД может занимать до двух третей окружности. При этом МАД была обнаружена исключительно по окружности задней створки [7].

При сравнении трансторакальной ЭхоКГ, чреспищеводной ЭхоКГ и МРТ для выявления МАД у 131 пациента с ПМК была обнаружена более высокая распространенность МАД любой длины (пороговое значение – 2 мм) при МРТ (17,3, 25,5 и 42,0% соответственно, $P < 0,05$) [31]. В этом же исследовании оценивалась диагностическая информативность ультразвуковых методов в выявлении МАД при использовании МРТ в качестве референсного метода. Для значений дистанции МАД ≥2, ≥4 и ≥6 мм специфичность (в скобках указан 95%-й доверительный интервал) трансторакальной и чреспищеводной ЭхоКГ составила 99,6% (99,0–100,0%) и 98,7% (97,4–100,0%), 99,3% (98,4–100,0%) и 97,6% (95,8–99,4%), 97,8% (96,2–99,3%) и 93,2% (90,3–96,1%) соответственно; чувствительность – 43,1% (37,8–48,4%) и 74,5% (69,4–79,5%), 54,0% (48,7–59,3%) и 88,9% (85,2–92,5%), 88,0% (84,5–91,5%) и 100,0% (100,0–100,0%) соответственно [31]. Таким образом, чем более выражена дистанция МАД, тем выше диагностическая информативность ультразвуковых методов в выявлении МАД. Это важно с клинических позиций, так как в одной из первых работ по выявлению МАД с помощью трансторакальной ЭхоКГ было показано, что дистанция МАД >8,5 мм оказалась сильным предиктором неустойчивой желудочковой тахикардии (чувствительность – 67%, специфичность – 83%, AUC – 0,740) [5].

Другим важным преимуществом МРТ перед другими методами визуализации является возможность выявления зон фиброза миокарда задней папиллярной мышцы и в нижне-базальном сегменте ЛЖ при МРТ с гадолинием [7, 25]. В исследованиях МАД с использованием МРТ указывалось на связь между МАД, аритмическим вариантом ПМК и фиброзом миокарда, преимущественно локализованным рядом с митральным кольцом в нижне-базальном сегменте ЛЖ и задней папиллярной мышце [7, 25]. Эти данные явились основанием для гипотезы развития каскада событий, которые инициализируются МАД и могут приводить к электрической нестабильности [33]. МАД сопровождается парадоксальным систолическим расширением кольца МК, миксоматозной дегенерацией створок МК и растяжением нижне-базальной стенки ЛЖ и папиллярных мышц с относительной гипертрофией и фиброзом [25, 33].

МРТ у пациентов с МАД позволила обнаружить дизъюнкцию кольца трехстворчатого клапана – трехстворчатую аннулярную дизъюнкцию (ТАД) [34–36]. И хотя первоначально не было обнаружено ассоциации ТАД с желудочковыми аритмиями [34], а некоторые авторы [37] склонны считать наличие ТАД и МАД нормальным вариантом строения атриовентрикулярного кольца, в более поздних работах были описаны случаи жизнеугрожающих аритмий у пациентов с МАД и ТАД [36], а также с изолированной ТАД [35]. В описании клинического случая ТАД были представлены не только результаты МРТ, но и трансторакальной ЭхоКГ с возможностью визуализации ТАД [36]. С другой стороны, указание на то обстоятельство, что важным является не сам факт наличия МАД и/или ТАД, а именно выраженность этих дизъюнкций, открывает новые перспективы в их изучении, в том числе методом ЭхоКГ [5, 37].

Несмотря на указанные преимущества МРТ, ЭхоКГ остается первоочередным методом диагностики МАД, прежде всего из-за широкого распространения метода, а также из-за уникальной возможности оценивать морфологию МК и гемодинамические последствия из-за нередко сопутствующей митральной регургитации. По-видимому, интегрированный мультимодальный подход к визуализации МК является лучшим способом для оценки пациентов с ПМК и МАД. Согласительный документ Евро-

пейского, Азиатского и Латиноамериканского аритмологических обществ, Европейского общества кардиологов и Европейского общества сердечно-сосудистой визуализации указывает на МАД как на фенотипический фактор риска у пациентов с ПМК: одним из элементов ЭхоКГ-протокола у пациентов с ПМК является выявление МАД с оценкой дистанции МАД в задней стенке ЛЖ [11]. Таким образом, трансторакальная двухмерная ЭхоКГ является доступным способом выявления и оценки выраженности МАД, который следует рутинно использовать у пациентов с ПМК, а также у пациентов с желудочковыми аритмиями.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Алехин М.Н., Докина Е.Д. Эхокардиографическая диагностика сети Хиари. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2014; 5: 119–127.
2. Алехин М.Н., Сидоренко Б.А. Клиническое значение нитевидных структур (экскреценций Ламбла) на створках клапанов сердца. *Кардиология*. 2013; 53 (6): 71–75.
3. Hutchins G.M., Moore G.W., Skoog D.K. The association of floppy mitral valve with disjunction of the mitral annulus fibrosus. *N. Engl. J. Med.* 1986; 314 (9): 535–540. https://doi.org/10.1056/nejm198602273140902
4. Bharati S., Granston A.S., Liebson P.R., Loeb H.S., Rosen K.M., Lev M. The conduction system in mitral valve prolapse syndrome with sudden death. *Am. Heart J*. 1981; 101 (5): 667–670. https://doi.org/10.1016/0002-8703(81)90235-0
5. Carmo P., Andrade M.J., Aguiar C., Rodrigues R., Gouveia R., Silva J.A. Mitral annular disjunction in myxomatous mitral valve disease: a relevant abnormality recognizable by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc. Ultrasound*. 2010; 8: 53. https://doi.org/10.1186/1476-7120-8-53
6. Perazzolo Marra M., Basso C., De Lazzari M., Rizzo S., Cipriani A., Giorgi B., Lacognata C., Rigato I., Migliore F., Pilichou K., Cacciavillani L., Bertaglia E., Frigo A.C., Bauce B., Corrado D., Thiene G., Iliceto S. Morphofunctional abnormalities of mitral annulus and arrhythmic mitral valve prolapse. *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2016; 9 (8): e005030. https://doi.org/10.1161/circimaging.116.005030
7. Dejgaard L.A., Skjolsvik E.T., Lie O.H., Ribe M., Stokke M.K., Hegbom F., Scheirlynck E.S., Gjertsen E., Andresen K., Helle-Valle T.M., Hopp E., Edvardsen T., Haugaa K.H. The mitral annulus disjunction arrhythmic syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2018; 72 (14): 1600–1609. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.07.070
8. Caselli S., Mango F., Clark J., Pandian N.G., Corrado D., Autore C., Pelliccia A. Prevalence and clinical outcome of athletes with mitral valve prolapse. *Circulation*. 2018; 137 (19): 2080–2082. https://doi.org/10.1161/circulationaha.117.033395
9. Bennett S., Thamman R., Griffiths T., Oxley C., Khan J.N., Phan T., Patwala A., Heatlie G., Kwok C.S. Mitral annular disjunction: a systematic review of the literature. *Echocardiography*. 2019; 36 (8): 1549–1558. https://doi.org/10.1111/echo.14437
10. Tani T., Konda T., Kitai T., Ota M., Furukawa Y. Mitral annular disjunction – a new disease spectrum. *Cardiol. Clin*. 2021; 39 (2): 289–294. https://doi.org/10.1016/j.ccl.2021.01.011
11. Sabbag A., Essayagh B., Barrera J.D.R., Basso C., Berni A., Cosyns B., Deharo J.C., Deneke T., Di Biase L., Enriquez-Sarano M., Donal E., Imai K., Lim H.S., Marsan N.A., Turagam M.K., Peichl P., Po S.S., Haugaa K.H., Shah D., de Riva Silva M., Bertrand P., Saba M., Dweck M., Townsend S.N., Ngarmukos T., Fenelon G., Santangeli P., Sade L.E., Corrado D., Lambiase P., Sanders P., Delacretaz E., Jahangir A., Kaufman E.S., Saggu D.K., Pierard L., Delgado V., Lancellotti P. EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society. *Europace*. 2022; 24 (12): 1981–2003. https://doi.org/10.1093/europace/euac125
12. Konda T., Tani T., Suganuma N., Nakamura H., Sumida T., Fujii Y., Kawai J., Kitai T., Kim K., Kaji S., Furukawa Y. The analysis of mitral annular disjunction detected by echocardiography and comparison with previously reported pathological data. *J. Echocardiogr*. 2017; 15 (4): 176–185. https://doi.org/10.1007/s12574-017-0349-1
13. Eriksson M.J., Bitkover C.Y., Omran A.S., David T.E., Ivanov J., Ali M.J., Woo A., Siu S.C., Rakowski H. Mitral annular disjunction in advanced myxomatous mitral valve disease: echocardiographic detection and surgical correction. *J. Am. Soc. Echocardiogr*. 2005; 18 (10): 1014–1022. https://doi.org/10.1016/j.echo.2005.06.013
14. Newcomb A.E., David T.E., Lad V.S., Bobiarski J., Armstrong S., Maganti M. Mitral valve repair for advanced myxomatous degeneration with posterior displacement of the mitral annulus. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2008; 136 (6): 1503–1509. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.05.059
15. Konda T., Tani T., Suganuma N., Fujii Y., Ota M., Kitai T., Kaji S., Furukawa Y. Mitral annular disjunction in patients with primary severe mitral regurgitation and mitral valve prolapse. *Echocardiography*. 2020; 37 (11): 1716–1722. https://doi.org/10.1111/echo.14896
16. Lee A.P., Jin C.N., Fan Y., Wong R.H.L., Underwood M.J., Wan S. Functional implication of mitral annular disjunction in mitral valve prolapse: a quantitative dynamic 3D echocardiographic study. *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2017;

10 (12): 1424–1433. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.11.022
17. Komoda T., Hetzer R., Oellinger J., Sinlawski H., Hofmeister J., Hubler M., Felix R., Uyama C., Maeta H. Mitral annular flexibility. *J. Card. Surg*. 1997; 12 (2): 102–109. https://doi.org/10.1111/j.1540-8191.1997.tb00103.x
18. Nistri S., Galderisi M., Ballo P., Olivotto I., D'Andrea A., Pagliani L., Santoro A., Papesso B., Innelli P., Cecchi F., Mondillo S.; Working Group on Echocardiography of the Italian Society of Cardiology. Determinants of echocardiographic left atrial volume: implications for normalcy. *Eur. J. Echocardiogr*. 2011; 12 (11): 826–833. https://doi.org/10.1093/ejechocard/jer137
19. Grewal J., Suri R., Mankad S., Tanaka A., Mahoney D.W., Schaff H.V., Miller F.A., Enriquez-Sarano M. Mitral annular dynamics in myxomatous valve disease: new insights with real-time 3-dimensional echocardiography. *Circulation*. 2010; 121 (12): 1423–1431. https://doi.org/10.1161/circulationaha.109.901181
20. Topilsky Y., Vaturi O., Watanabe N., Bichara V., Nkomo V.T., Michelena H., Le Tourneau T., Mankad S.V., Park S., Capps M.A., Suri R., Pislaru S.V., Maalouf J., Yoshida K., Enriquez-Sarano M. Real-time 3-dimensional dynamics of functional mitral regurgitation: a prospective quantitative and mechanistic study. *J. Am. Heart Assoc*. 2013; 2 (3): e000039. https://doi.org/10.1161/jaha.113.000039
21. Wunderlich N.C., Ho S.Y., Flint N., Siegel R.J. Myxomatous mitral valve disease with mitral valve prolapse and mitral annular disjunction: clinical and functional significance of the coincidence. *J. Cardiovasc. Dev. Dis*. 2021; 8 (2): 9. https://doi.org/10.3390/jcdd8020009
22. Lee A.P., Hsiung M.C., Salgo I.S., Fang F., Xie J.M., Zhang Y.C., Lin Q.S., Looi J.L., Wan S., Wong R.H., Underwood M.J., Sun J.P., Yin W.H., Wei J., Tsai S.K., Yu C.M. Quantitative analysis of mitral valve morphology in mitral valve prolapse with real-time 3-dimensional echocardiography: importance of annular saddle shape in the pathogenesis of mitral regurgitation. *Circulation*. 2013; 127 (7): 832–841. https://doi.org/10.1161/circulationaha.112.118083
23. Salgo I.S., Gorman J.H. 3rd, Gorman R.C., Jackson B.M., Bowen F.W., Plappert T., St. John Sutton M.G., Edmunds L.H. Jr. Effect of annular shape on leaflet curvature in reducing mitral leaflet stress. *Circulation*. 2002; 106 (6): 711–717. https://doi.org/10.1161/01.cir.0000025426.39426.83
24. Mantegazza V., Tamborini G., Muratori M., Gripari P., Fusini L., Italiano G., Volpato V., Sassi V., Pepi M. Mitral annular disjunction in a large cohort of patients with mitral valve prolapse and significant regurgitation. *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2019; 12 (11): 2278–2280. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2019.06.021
25. Basso C., Perazzolo Marra M., Rizzo S., De Lazzari M., Giorgi B., Cipriani A., Frigo A.C., Rigato I., Migliore F., Pilichou K., Bertaglia E., Cacciavillani L., Bauce B., Corrado D., Thiene G., Iliceto S. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation*. 2015; 132 (7): 556–566. https://doi.org/10.1161/circulationaha.115.016291
26. Muthukumar L., Rahman F., Jan M.F., Shaikh A., Kalvin L., Dhala A., Jahangir A., Tajik A.J. The pickelhaube sign: novel echocardiographic risk marker for malignant mitral valve prolapse syndrome. *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2017; 10 (9): 1078–1080. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.09.016
27. Biondi R., Ribeyrolles S., Diakov C., Amabile N., Ricciardi G., Khelil N., Berrebi A., Zannis K. Mapping of the myxomatous mitral valve: the three-dimensional extension of mitral annular disjunction in surgically repaired mitral prolapse. *Front. Cardiovasc. Med*. 2022; 9: 1036400. https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.1036400
28. Toh H., Mori S., Izawa Y., Fujita H., Miwa K., Suzuki M., Takahashi Y., Toba T., Watanabe Y., Kono A.K., Tretter J.T., Hirata K.I. Prevalence and extent of mitral annular disjunction in structurally normal hearts: comprehensive 3D analysis using cardiac computed tomography. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*. 2021; 22 (6): 614–622. https://doi.org/10.1093/ehjci/jeab022
29. Levack M.M., Jassar A.S., Shang E.K., Vergnat M., Woo Y.J., Acker M.A., Jackson B.M., Gorman J.H. 3rd, Gorman R.C. Three-dimensional echocardiographic analysis of mitral annular dynamics: implication for annuloplasty selection. *Circulation*. 2012; 126 (11. Suppl. 1): S183–S188. https://doi.org/10.1161/circulationaha.111.084483
30. Clavel M.A., Mantovani F., Malouf J., Michelena H.I., Vatury O., Jain M.S., Mankad S.V., Suri R.M., Enriquez-Sarano M. Dynamic phenotypes of degenerative myxomatous mitral valve disease: quantitative 3-dimensional echocardiographic study. *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2015; 8 (5): e002989. https://doi.org/10.1161/circimaging.114.002989
31. Mantegazza V., Volpato V., Gripari P., Ghulam Ali S., Fusini L., Italiano G., Muratori M., Pontone G., Tamborini G., Pepi M. Multimodality imaging assessment of mitral annular disjunction in mitral valve prolapse. *Heart*. 2021; 107 (1): 25–32. https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-317330
32. Putnam A.J., Kebed K., Mor-Avi V., Rashedi N., Sun D., Patel B., Balkhy H., Lang R.M., Patel A.R. Prevalence of mitral annular disjunction in patients with mitral valve prolapse and severe regurgitation. *Int. J. Cardiovasc. Imaging*. 2020; 36 (7): 1363–1370. https://doi.org/10.1007/s10554-020-01818-4
33. Basso C., Perazzolo Marra M. Mitral annulus disjunction: emerging role of myocardial mechanical stretch in arrhythmogenesis. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2018; 72 (14): 1610–1612. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.07.069
34. Aabel E.W., Chivulescu M., Dejgaard L.A., Ribe M., Gjertsen E., Hopp E., Hunt T.E., Lie O.H., Haugaa K.H. Tricuspid annulus disjunction: novel findings by cardiac magnetic resonance in patients with mitral annulus disjunction. *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2021; 14 (8): 1535–1543. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2021.01.028

35. Mangini F., Muscogiuri E., Del Villano R., Rosato R., Casavecchia G., Pigazzani F., Bruno E., Medico A., Grimaldi M., Biederman R.W.W. Tricuspid annular disjunction can be isolated and even arrhythmogenic. A cardiac magnetic resonance study. *Arch. Clin. Cases*. 2022; 9 (2): 41–49. https://doi.org/10.22551/2022.35.0902.10202
36. Tong J., Yew M., Huang W., Yong Q.W. The dance of death: cardiac arrest, mitral and tricuspid valve prolapses, and biannular disjunctions. *CASE (Phila)*. 2021; 6 (3): 95–102. https://doi.org/10.1016/j.case.2021.11.006
37. Toh H., Mori S., Izawa Y., Toba T., Nishii T., Hirata K.I. Revival of mitral and tricuspid annular disjunctions: are these really abnormal findings? *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2021; 14 (8): 1682–1684. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2021.05.026

REFERENCES

1. Alekhin M.N., Dokina E.D. Echocardiography in Chiari's network diagnosis. *Ultrasound and Functional Diagnostics*. 2014; 5: 119–127. (in Russian)
2. Alekhin M.N., Sidorenko B.A. Clinical significance of filiform structures (Lambl's excrescences) on cusps of cardiac valves. *Kardiologiia*. 2013; 53 (6): 71–75. (in Russian)
3. Hutchins G.M., Moore G.W., Skoog D.K. The association of floppy mitral valve with disjunction of the mitral annulus fibrosus. *N. Engl. J. Med.* 1986; 314 (9): 535–540. https://doi.org/10.1056/nejm198602273140902
4. Bharati S., Granston A.S., Liebson P.R., Loeb H.S., Rosen K.M., Lev M. The conduction system in mitral valve prolapse syndrome with sudden death. *Am. Heart J*. 1981; 101 (5): 667–670. https://doi.org/10.1016/0002-8703(81)90235-0
5. Carmo P., Andrade M.J., Aguiar C., Rodrigues R., Gouveia R., Silva J.A. Mitral annular disjunction in myxomatous mitral valve disease: a relevant abnormality recognizable by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc. Ultrasound*. 2010; 8: 53. https://doi.org/10.1186/1476-7120-8-53
6. Perazzolo Marra M., Basso C., De Lazzari M., Rizzo S., Cipriani A., Giorgi B., Lacognata C., Rigato I., Migliore F., Pilichou K., Cacciavillani L., Bertaglia E., Frigo A.C., Bauce B., Corrado D., Thiene G., Iliceto S. Morphofunctional abnormalities of mitral annulus and arrhythmic mitral valve prolapse. *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2016; 9 (8): e005030. https://doi.org/10.1161/circimaging.116.005030
7. Dejgaard L.A., Skjolsvik E.T., Lie O.H., Ribe M., Stokke M.K., Hegbom F., Scheirlynck E.S., Gjertsen E., Andresen K., Helle-Valle T.M., Hopp E., Edvardsen T., Haugaa K.H. The mitral annulus disjunction arrhythmic syndrome. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2018; 72 (14): 1600–1609. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.07.070
8. Caselli S., Mango F., Clark J., Pandian N.G., Corrado D., Autore C., Pelliccia A. Prevalence and clinical outcome of athletes with mitral valve prolapse. *Circulation*. 2018; 137 (19): 2080–2082. https://doi.org/10.1161/circulationaha.117.033395
9. Bennett S., Thamman R., Griffiths T., Oxley C., Khan J.N., Phan T., Patwala A., Heatlie G., Kwok C.S. Mitral annular disjunction: a systematic review of the literature. *Echocardiography*. 2019; 36 (8): 1549–1558. https://doi.org/10.1111/echo.14437
10. Tani T., Konda T., Kitai T., Ota M., Furukawa Y. Mitral annular disjunction – a new disease spectrum. *Cardiol. Clin*. 2021; 39 (2): 289–294. https://doi.org/10.1016/j.ccl.2021.01.011
11. Sabbag A., Essayagh B., Barrera J.D.R., Basso C., Berni A., Cosyns B., Deharo J.C., Deneke T., Di Biase L., Enriquez-Sarano M., Donal E., Imai K., Lim H.S., Marsan N.A., Turagam M.K., Peichl P., Po S.S., Haugaa K.H., Shah D., de Riva Silva M., Bertrand P., Saba M., Dweck M., Townsend S.N., Ngarmukos T., Fenelon G., Santangeli P., Sade L.E., Corrado D., Lambiase P., Sanders P., Delacretaz E., Jahangir A., Kaufman E.S., Saggu D.K., Pierard L., Delgado V., Lancellotti P. EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society. *Europace*. 2022; 24 (12): 1981–2003. https://doi.org/10.1093/europace/euac125
12. Konda T., Tani T., Suganuma N., Nakamura H., Sumida T., Fujii Y., Kawai J., Kitai T., Kim K., Kaji S., Furukawa Y. The analysis of mitral annular disjunction detected by echocardiography and comparison with previously reported pathological data. *J. Echocardiogr*. 2017; 15 (4): 176–185. https://doi.org/10.1007/s12574-017-0349-1
13. Eriksson M.J., Bitkover C.Y., Omran A.S., David T.E., Ivanov J., Ali M.J., Woo A., Siu S.C., Rakowski H. Mitral annular disjunction in advanced myxomatous mitral valve disease: echocardiographic detection and surgical correction. *J. Am. Soc. Echocardiogr*. 2005; 18 (10): 1014–1022. https://doi.org/10.1016/j.echo.2005.06.013
14. Newcomb A.E., David T.E., Lad V.S., Bobiarski J., Armstrong S., Maganti M. Mitral valve repair for advanced myxomatous degeneration with posterior displacement of the mitral annulus. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2008; 136 (6): 1503–1509. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.05.059
15. Konda T., Tani T., Suganuma N., Fujii Y., Ota M., Kitai T., Kaji S., Furukawa Y. Mitral annular disjunction in patients with primary severe mitral regurgitation and mitral valve prolapse. *Echocardiography*. 2020; 37 (11): 1716–1722. https://doi.org/10.1111/echo.14896
16. Lee A.P., Jin C.N., Fan Y., Wong R.H.L., Underwood M.J., Wan S. Functional implication of mitral annular disjunction in mitral valve prolapse: a quantitative dynamic 3D echocardiographic study. *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2017; 10 (12): 1424–1433. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.11.022
17. Komoda T., Hetzer R., Oellinger J., Sinlawski H., Hofmeister J., Hubler M., Felix R., Uyama C.,

Maeta H. Mitral annular flexibility. *J. Card. Surg*. 1997; 12 (2): 102–109. https://doi.org/10.1111/j.1540-8191.1997.tb00103.x
18. Nistri S., Galderisi M., Ballo P., Olivotto I., D'Andrea A., Pagliani L., Santoro A., Papesso B., Innelli P., Cecchi F., Mondillo S.; Working Group on Echocardiography of the Italian Society of Cardiology. Determinants of echocardiographic left atrial volume: implications for normalcy. *Eur. J. Echocardiogr*. 2011; 12 (11): 826–833. https://doi.org/10.1093/ejechocard/jer137
19. Grewal J., Suri R., Mankad S., Tanaka A., Mahoney D.W., Schaff H.V., Miller F.A., Enriquez-Sarano M. Mitral annular dynamics in myxomatous valve disease: new insights with real-time 3-dimensional echocardiography. *Circulation*. 2010; 121 (12): 1423–1431. https://doi.org/10.1161/circulationaha.109.901181
20. Topilsky Y., Vaturi O., Watanabe N., Bichara V., Nkomo V.T., Michelena H., Le Tourneau T., Mankad S.V., Park S., Capps M.A., Suri R., Pislaru S.V., Maalouf J., Yoshida K., Enriquez-Sarano M. Real-time 3-dimensional dynamics of functional mitral regurgitation: a prospective quantitative and mechanistic study. *J. Am. Heart Assoc*. 2013; 2 (3): e000039. https://doi.org/10.1161/jaha.113.000039
21. Wunderlich N.C., Ho S.Y., Flint N., Siegel R.J. Myxomatous mitral valve disease with mitral valve prolapse and mitral annular disjunction: clinical and functional significance of the coincidence. *J. Cardiovasc. Dev. Dis*. 2021; 8 (2): 9. https://doi.org/10.3390/jcdd8020009
22. Lee A.P., Hsiung M.C., Salgo I.S., Fang F., Xie J.M., Zhang Y.C., Lin Q.S., Looi J.L., Wan S., Wong R.H., Underwood M.J., Sun J.P., Yin W.H., Wei J., Tsai S.K., Yu C.M. Quantitative analysis of mitral valve morphology in mitral valve prolapse with real-time 3-dimensional echocardiography: importance of annular saddle shape in the pathogenesis of mitral regurgitation. *Circulation*. 2013; 127 (7): 832–841. https://doi.org/10.1161/circulationaha.112.118083
23. Salgo I.S., Gorman J.H. 3rd, Gorman R.C., Jackson B.M., Bowen F.W., Plappert T., St. John Sutton M.G., Edmunds L.H. Jr. Effect of annular shape on leaflet curvature in reducing mitral leaflet stress. *Circulation*. 2002; 106 (6): 711–717. https://doi.org/10.1161/01.cir.0000025426.39426.83
24. Mantegazza V., Tamborini G., Muratori M., Gripari P., Fusini L., Italiano G., Volpato V., Sassi V., Pepi M. Mitral annular disjunction in a large cohort of patients with mitral valve prolapse and significant regurgitation. *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2019; 12 (11): 2278–2280. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2019.06.021
25. Basso C., Perazzolo Marra M., Rizzo S., De Lazzari M., Giorgi B., Cipriani A., Frigo A.C., Rigato I., Migliore F., Pilichou K., Bertaglia E., Cacciavillani L., Bauce B., Corrado D., Thiene G., Iliceto S. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation*. 2015; 132 (7): 556–566. https://doi.org/10.1161/circulationaha.115.016291
26. Muthukumar L., Rahman F., Jan M.F., Shaikh A., Kalvin L., Dhala A., Jahangir A., Tajik A.J. The pickelhaube sign: novel echocardiographic risk marker for malignant mitral valve prolapse syndrome. *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2017; 10 (9): 1078–1080. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2016.09.016
27. Biondi R., Ribeyrolles S., Diakov C., Amabile N., Ricciardi G., Khelil N., Berrebi A., Zannis K. Mapping of the myxomatous mitral valve: the three-dimensional extension of mitral annular disjunction in surgically repaired mitral prolapse. *Front. Cardiovasc. Med*. 2022; 9: 1036400. https://doi.org/10.3389/fcvm.2022.1036400
28. Toh H., Mori S., Izawa Y., Fujita H., Miwa K., Suzuki M., Takahashi Y., Toba T., Watanabe Y., Kono A.K., Tretter J.T., Hirata K.I. Prevalence and extent of mitral annular disjunction in structurally normal hearts: comprehensive 3D analysis using cardiac computed tomography. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*. 2021; 22 (6): 614–622. https://doi.org/10.1093/ehjci/jeab022
29. Levack M.M., Jassar A.S., Shang E.K., Vergnat M., Woo Y.J., Acker M.A., Jackson B.M., Gorman J.H. 3rd, Gorman R.C. Three-dimensional echocardiographic analysis of mitral annular dynamics: implication for annuloplasty selection. *Circulation*. 2012; 126 (11. Suppl. 1): S183–S188. https://doi.org/10.1161/circulationaha.111.084483
30. Clavel M.A., Mantovani F., Malouf J., Michelena H.I., Vatury O., Jain M.S., Mankad S.V., Suri R.M., Enriquez-Sarano M. Dynamic phenotypes of degenerative myxomatous mitral valve disease: quantitative 3-dimensional echocardiographic study. *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2015; 8 (5): e002989. https://doi.org/10.1161/circimaging.114.002989
31. Mantegazza V., Volpato V., Gripari P., Ghulam Ali S., Fusini L., Italiano G., Muratori M., Pontone G., Tamborini G., Pepi M. Multimodality imaging assessment of mitral annular disjunction in mitral valve prolapse. *Heart*. 2021; 107 (1): 25–32. https://doi.org/10.1136/heartjnl-2020-317330
32. Putnam A.J., Kebed K., Mor-Avi V., Rashedi N., Sun D., Patel B., Balkhy H., Lang R.M., Patel A.R. Prevalence of mitral annular disjunction in patients with mitral valve prolapse and severe regurgitation. *Int. J. Cardiovasc. Imaging*. 2020; 36 (7): 1363–1370. https://doi.org/10.1007/s10554-020-01818-4
33. Basso C., Perazzolo Marra M. Mitral annulus disjunction: emerging role of myocardial mechanical stretch in arrhythmogenesis. *J. Am. Coll. Cardiol*. 2018; 72 (14): 1610–1612. https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.07.069
34. Aabel E.W., Chivulescu M., Dejgaard L.A., Ribe M., Gjertsen E., Hopp E., Hunt T.E., Lie O.H., Haugaa K.H. Tricuspid annulus disjunction: novel findings by cardiac magnetic resonance in patients with mitral annulus disjunction. *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2021; 14 (8): 1535–1543. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2021.01.028
35. Mangini F., Muscogiuri E., Del Villano R., Rosato R., Casavecchia G., Pigazzani F., Bruno E., Medico A., Grimaldi M., Biederman R.W.W. Tricuspid annular disjunction can be isolated and even arrhythmogenic. A cardiac magnetic reso-

nance study. *Arch. Clin. Cases*. 2022; 9 (2): 41–49. https://doi.org/10.22551/2022.35.0902.10202
36. Tong J., Yew M., Huang W., Yong Q.W. The dance of death: cardiac arrest, mitral and tricuspid valve prolapses, and biannular disjunctions. *CASE (Phila)*. 2021; 6 (3): 95–102. https://doi.org/10.1016/j.case.2021.11.006
37. Toh H., Mori S., Izawa Y., Toba T., Nishii T., Hirata K.I. Revival of mitral and tricuspid annular disjunctions: are these really abnormal findings? *JACC. Cardiovasc. Imaging*. 2021; 14 (8): 1682–1684. https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2021.05.026

The value of echocardiography in the detection and evaluation of mitral annular disjunction

M.N. Alekhin

Central State Medical Academy of the Presidential Administration of the Russian Federation, Moscow

Central Clinical Hospital of the Presidential Administration of the Russian Federation, Moscow

M.N. Alekhin – M.D., Ph.D., Professor, Division of Therapy, Cardiology, Functional Diagnostics, and Nephrology, Central State Medical Academy of the Presidential Administration of the Russian Federation; Head of Functional Diagnostics Department, Central Clinical Hospital of the Presidential Administration of the Russian Federation, Moscow. https://orcid.org/0000-0002-9725-7528.

***Correspondence** to Prof. Mikhail N. Alekhin. E-mail: amn@mail.ru*

The article is a review of the literature on the importance of echocardiography in the detection and evaluation of the mitral annular disjunction, a specific anatomical anomaly characterized by a distinct separation between the mitral annulus and the wall of the left atrium on the one hand and the basal part of the posterolateral segment of the left ventricular myocardium on the other. Mitral annular disjunction is a common component of arrhythmic mitral valve prolapse with left ventricular fibrosis. Data are presented on the relationship between mitral annular disjunction and ventricular arrhythmias in patients without mitral valve prolapse. Along with echocardiography, the importance of other non-invasive imaging methods in the diagnosis of mitral annular disjunction is given.

***Key words:** echocardiography, mitral valve prolapse, mitral annular disjunction, arrhythmias.*

***Citation:** Alekhin M.N. The value of echocardiography in the detection and evaluation of mitral annular disjunction. Ultrasound and Functional Diagnostics. 2022; 3: 17–29. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-17-29 (in Russian)*

https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-30-40

Ультразвуковая семиотика редких врожденных аномалий левого желудочка и митрального клапана: краткий иллюстрированный обзор литературы

А.М. Ванеева, И.Ю. Барышникова, М.Ю. Мироненко

ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва

В кратком иллюстрированном обзоре литературы представлена ультразвуковая семиотика редких врожденных аномалий левого желудочка и митрального клапана. Описана ультразвуковая картина таких аномалий, как двухкамерный левый желудочек, удвоение верхушки сердца, дивертикул левого желудочка, удвоение митрального клапана. Знание анатомических и физиологических особенностей и ультразвуковой семиотики представленных пороков позволяет проводить их дифференциальную диагностику.

Ключевые слова: *эхокардиография, двухкамерный левый желудочек, удвоение верхушки сердца, дивертикул левого желудочка, удвоение отверстия митрального клапана, дублированный митральный клапан*

Цитирование: *Ванеева А.М., Барышникова И.Ю., Мироненко М.Ю. Ультразвуковая семиотика редких врожденных аномалий левого желудочка и митрального клапана: краткий иллюстрированный обзор литературы. Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2022; 3: 30–40. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-30-40*

А.М. Ванеева – младший научный сотрудник отделения ультразвуковой диагностики ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. https://orcid.org/0000-0002-2065-5720

И.Ю. Барышникова – к.м.н., научный сотрудник отделения ультразвуковой диагностики ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. https://orcid.org/0000-0001-8071-2531

М.Ю. Мироненко – к.м.н., заведующая отделением ультразвуковой диагностики ФГБУ "Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. https://orcid.org/0000-0002-9209-9102

Контактная информация: *Ванеева Анна Муратовна. E-mail: anva88@mail.ru*

Аномалии строения левого желудочка (ЛЖ) являются крайне редкой врожденной патологией. Общеизвестно, что морфология атриовентрикулярных клапанов соответствует типу желудочка. Внутриутробное формирование атриовентрикулярных клапанов происходит несколько раньше развития межжелудочковой перегородки, поэтому могут встречаться различные нарушения строения ЛЖ и митрального клапана в комбинации друг с другом или по отдельности [1]. Отсутствует общепринятая классификация врожденных аномалий ЛЖ. В настоящем обзоре описана редчайшая врожденная патология ЛЖ, а именно двухкамерный ЛЖ, удвоение верхушки сердца, дивертикул левого желудочка, удвоение отверстия митрального клапана, дублированный митральный клапан.

Двухкамерный ЛЖ характеризуется разделением полости ЛЖ на две камеры аномальной мышечной тканью-гребнем, в связи с чем одна из камер может быть трактована как аневризма или псевдоаневризма ЛЖ. Аневризма и псевдоаневризма ЛЖ – это 2 осложнения инфаркта миокарда, при которых роль визуализации имеет первостепенное значение. Псевдоаневризма является результатом разрыва свободной стенки желудочка, удерживаемой вышележащим прилегающим перикардом, и, соответственно, не содержит всех трех слоев сердечной ткани, имеет узкую шейку и демонстрирует парадоксальные (дискинетические) движения во время систолы [2]. В то время как истинные аневризмы определяются как участки истонченного миокарда, которые являются дискинетическими и охватывают всю толщину стенки. Дивертикул ЛЖ и двухкамерный ЛЖ содержат все 3 слоя сердечной ткани, которые обычно сокращаются синхронно с остальной частью желудочка [3, 4]. В отличие от двухкамерного ЛЖ дивертикул имеет узкую шейку, соединяющую его с ЛЖ [5, 6]. Аномальное строение ЛЖ с нормальной систолической функцией свидетельствует в пользу двухкамерного ЛЖ, а не аневризмы [7].

Точная распространенность двухкамерного ЛЖ неизвестна, поскольку для описания этой редкой патологии в медицинской литературе используются пять частично совпадающих терминов, не имеющих строгого определения: добавочная камера ЛЖ, аневризма ЛЖ, дивертикул ЛЖ, добавочная камера ЛЖ и добавочный ЛЖ. Единичные исследования сообщают о частоте встречаемости указанных аномалий от 0,04 до 0,42% среди всех врожденных пороков сердца [8].

Пациенты с двухкамерным ЛЖ обычно остаются бессимптомными, и аномалия является эхокардиографической находкой [3, 9]. Мультимодальный диагностический подход с применением эхокардиографии, компьютерной томографии (КТ), магнитно-резонансной томографии сердца, коронароангиографии и вентрикулографии позволяет детально оценить анатомию, морфологию и гемодинамику описанных аномалий ЛЖ.

Редчайшую патологию – удвоение верхушки ЛЖ – у человека впервые описали K. Teja, B.C. Sturgill в 1986 г. [10]. Известно, что она часто встречается у морских млекопитающих [11]. Патология может встречаться как изолированно, так и в сочетании с другими врожденными пороками сердца. Предполагают, что разделение верхушки сердца происходит при нарушении формирования мышечных волокон при изгибе первичной трубки в период эмбриогенеза. В отечественной и зарубежной медицинской литературе крайне мало информации об этой аномалии, и большинство представленных случаев были диагностированы при патологоанатомическом исследовании [10, 12, 13]. При асимптомном течении удвоение верхушки ЛЖ является диагностической находкой [14]. Эхокардиография является простым методом диагностики данной патологии. Клиническое значение и влияние на выживаемость данной патологии сердца пока не изучены [15–17].

Приводим собственное наблюдение двухкамерного ЛЖ в сочетании с удвоением верхушки сердца. Девочка 13 лет пришла на амбулаторный прием. Жалоб не предъявляла. ЧСС – 74 уд/мин. В возрасте 2 мес была выполнена резекция коарктации аорты, пластика множественных дефектов межжелудочковой перегородки и трикуспидального клапана. При плановом трансторакальном эхокардиографическом исследовании выявлена аномальная мышечная перегородка-тяж от свободной стенки ЛЖ к нижней трети межжелудочковой перегородки. Данное образование формирует

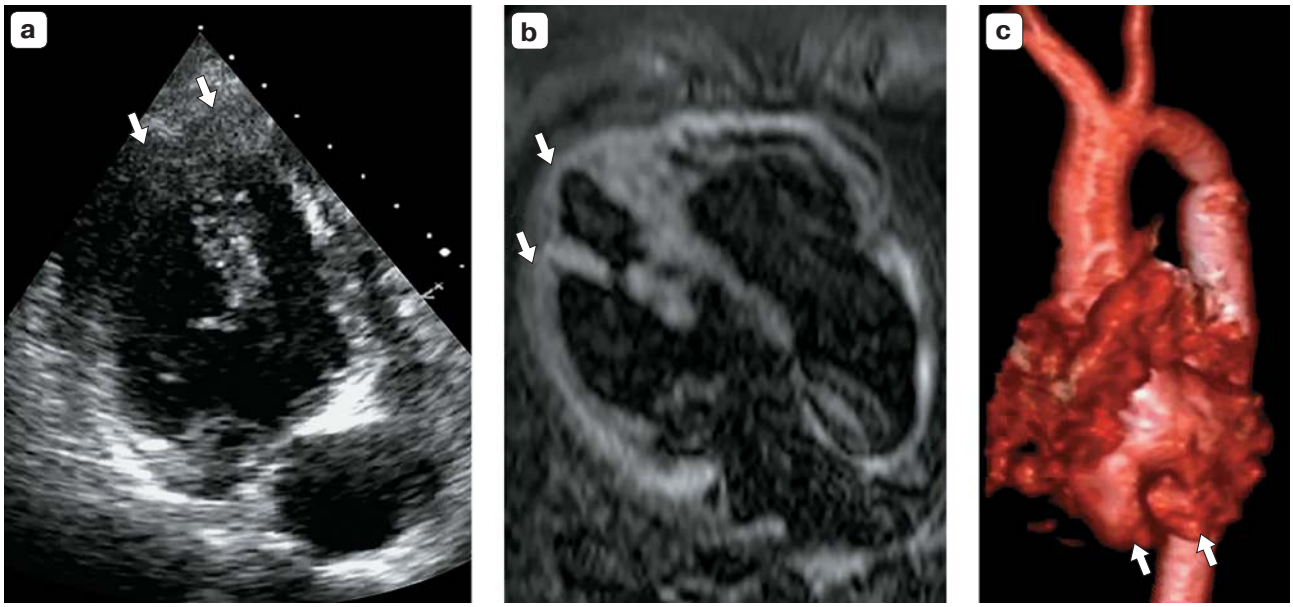

Рис. 1. Мультимодальная диагностика патологии сердца девочки 13 лет. Двухкамерный ЛЖ с удвоением верхушки сердца. a – трансторакальная эхокардиограмма (проекция индивидуального сканирования с оптимизацией визуализации верхушки сердца). b, c – КТ. Стрелками указаны две верхушки сердца.

удвоение верхушки ЛЖ. Заполнение кровью обеих верхушек и ее эвакуация происходят свободно. Обструкция выхода в аорту из ЛЖ отсутствует. Глобальная систолическая функция ЛЖ в норме (фракция выброса – 62%; глобальная деформация: продольная – 19,6%, циркулярная – 18,9%). Функция клапанов сердца не изменена. КТ с внутривенным контрастированием подтвердила диагноз: двухкамерный ЛЖ с удвоением верхушки ЛЖ (рис. 1).

Удвоение отверстия митрального клапана – редкая аномалия развития клапана, при которой в пределах левого атриовентрикулярного кольца имеется дополнительное сообщение между предсердием и желудочком. Удвоение отверстия митрального клапана первым описал W.S. Greenfield в 1876 г. [18]. Учитывая частоту встречаемости, фактические эпидемиологические данные относительно митрального клапана с двойным отверстием отсутствуют. В ходе патологоанатомического исследования 2 733 случаев из кардиологического регистра детской больницы в г. Бостоне (США) удвоение отверстия митрального клапана было обнаружено в 28 (1%) случаях [19]. В ретроспективном исследовании, включающем 79 919 эхокардиографических обследований в период с 1993 по 2006 г., показана 0,01%-я встречаемость удвоения отверстия митрального клапана [20]. E. Zalzstein et al. [21] с 1980 по 2002 г. обследовали 46 детей от 2 до 16 лет с удвоением митрального клапана (без классификации на типы удвоения) для определения клинической картины, сопутствующих аномалий, анамнеза и исхода. У 43% была выявлена недостаточность митрального клапана, у 17% – стеноз, у 6,5% – комбинированное поражение: стеноз и недостаточность, у 37% – патологии клапана не было. Только 3 пациента были с изолированным удвоением митрального клапана, остальные 43 пациента имели сочетанные врожденные пороки сердца. Наиболее часто встречаемый порок (39%) – частичный атриовентрикулярный канал, в 13% случаев определялся общий открытый атриовентрикулярный канал. Также были случаи сочетания с коарктацией аорты, аортальным стенозом, дефектом межжелудочковой перегородки и другими врожденными пороками сердца. Хирургическое вмешательство требовалось в основном из-за ассоциированной патологии [21].

S.V. Patted et al. [22] описывают 0,05%-ю частоту удвоения отверстия митрального клапана от общей популяции. Также встречаются случаи сочетания с коарктацией

аорты, аортальным стенозом, дефектом межжелудочковой перегородки и другими врожденными пороками сердца. При этом хирургическое вмешательство требовалось в основном из-за ассоциированной патологии [23].

Согласно E. Trowitzsch et al. (1985 г.) [24], чаще всего выделяют следующие варианты удвоения отверстия митрального клапана (double-orifice mitral valve):

1) тип полного моста (complete bridge type) – характеризуется удвоением отверстия митрального клапана, которое визуализируется на всем протяжении: на уровне концов створок, в средней части створок и на уровне кольца клапана (оба отверстия бывают круглыми, почти одинакового размера и четко очерченными);

2) тип неполного моста (incomplete bridge type) – характеризуется удвоением отверстия митрального клапана, которое визуализируется на концах створок, но не видно в средней части и на уровне кольца;

3) щелевидный тип (hole type) – характеризуется дополнительным отверстием в одной из створок со своим подклапанным аппаратом, которое определяется на уровне середины створки и не визуализируется при смещении сканирующего луча к верхушке или основанию ЛЖ (при этом типе створки медиального клапана крепятся к передне-латеральной группе папиллярных мышц).

Также выделяют полностью дублированный митральный клапан (duplicate mitral valve), который характеризуется двумя независимыми митральными клапанными аппаратами (створки и кольца) и подклапанными структурами (хорды и папиллярные мышцы), которые хорошо функционируют по отдельности [25, 26]. Это крайне редкий тип удвоения митрального клапана, который обычно не сочетается с другими сердечными аномалиями. В нашем случае, представленном ниже, у пациента имелись множественные дефекты межжелудочковой перегородки.

Приводим собственное наблюдение дублированного митрального клапана. Мальчик 13 лет, которому в 3-летнем возрасте были проведены пластика и ушивание множественных дефектов межжелудочковой перегородки, шовная пластика трикуспидального клапана, фенестрации межпредсердной перегородки, пришел на диспансерный осмотр к кардиологу. Аускультативно был выявлен систолический шум на верхушке, в связи с чем проведена эхокардиография. При эхокардиографическом исследовании визуализируется двухкамерный ЛЖ с дублированным митральным клапаном (duplicate mitral valve) (рис. 2): определяются два самостоятельных фиброзных кольца; две группы неизмененных створок, каждая – со своим подклапанным аппаратом. Диаметр латерального фиброзного кольца составил 18 мм, медиального – 19 мм. На латеральном клапане регургитация II степени, на медиальном клапане регургитации нет. Нарушение глобальной функции ЛЖ не выявлено (фракция выброса – 55%, глобальная деформация: продольная – 20,4%, циркулярная – 19,5%). Интраоперационно дублированный митральный клапан был подтвержден, но ввиду сохранной функции клапана хирургическое вмешательство не было выполнено.

Следующее собственное наблюдение – комплекс гипоплазии левого сердца с удвоением отверстия митрального клапана по типу неполного моста (incomplete bridge type). Новорожденный мальчик в возрасте 2 дней весом 1,5 кг экстренно поступил в клинику в крайне тяжелом состоянии. При трансторакальной эхокардиографии выявлен комплекс гипоплазии левого сердца (гипоплазия ЛЖ (z-балл = –2,63), митрального клапана (z-балл = –2,92), аортального клапана (z-балл = –3,76), восходящей аорты (z-балл = –3,84)); атриовентрикулярный канал промежуточной формы с удвоением отверстия митрального клапана, визуализируемого на концах створок, по типу неполного моста (рис. 3); коарктация аорты; широкий открытый артериальный проток диаметром 4,5 мм; дефект межпредсердной перегородки. Ввиду тяжести состояния пациента КТ и магнитно-резонансная томография не проводились.

В случаях, когда дополнительное отверстие не имеет подклапанных структур, следует говорить о фенестрации створки [26]. Трехмерная чреспищеводная эхокардиография в нашем наблюдении позволила установить истинную анатомию митрального аппарата и причину митральной регургитации.

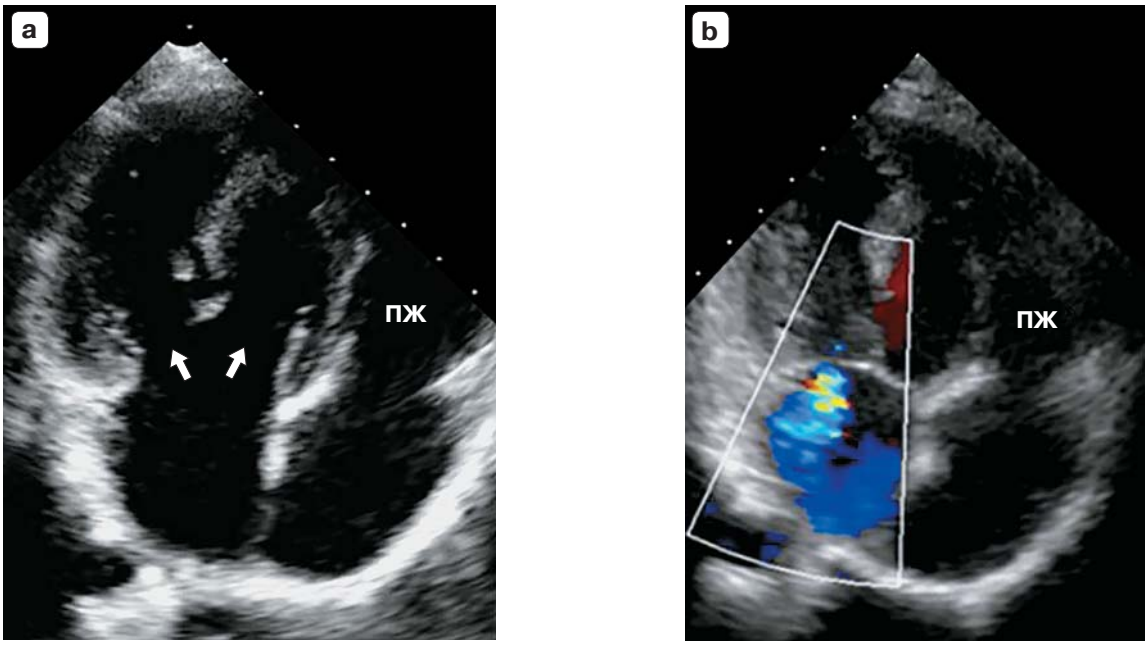

Рис. 2. Трансторакальные эхокардиограммы мальчика 13 лет. Двухкамерный ЛЖ с дублированным митральным клапаном. Верхушечный доступ в проекции четырех камер. a – в В-режиме визуализируются аномальная мышечная ткань-гребень, разделяющая ЛЖ на две камеры; два самостоятельных фиброзных кольца митрального клапана; две группы неизмененных створок, каждая – со своим подклапанным аппаратом. b – в режиме цветового допплеровского картирования определяются регургитация на латеральном клапане, vena contracta – 4 мм. Стрелки указывают на отверстия дублированного митрального клапана. ПЖ – правый желудочек.

Рис. 3. Трансторакальная эхокардиограмма новорожденного мальчика в возрасте 2 дней с комплексом гипоплазии левого сердца. Атриовентрикулярный канал промежуточной формы с удвоением отверстия митрального клапана, визуализируемого на концах створок, по типу неполного моста (incomplete bridge type). Субкостальный доступ в проекции по короткой оси ЛЖ на уровне створок митрального клапана. Визуализируется удвоение отверстия митрального компонента на концах створок (стрелки).

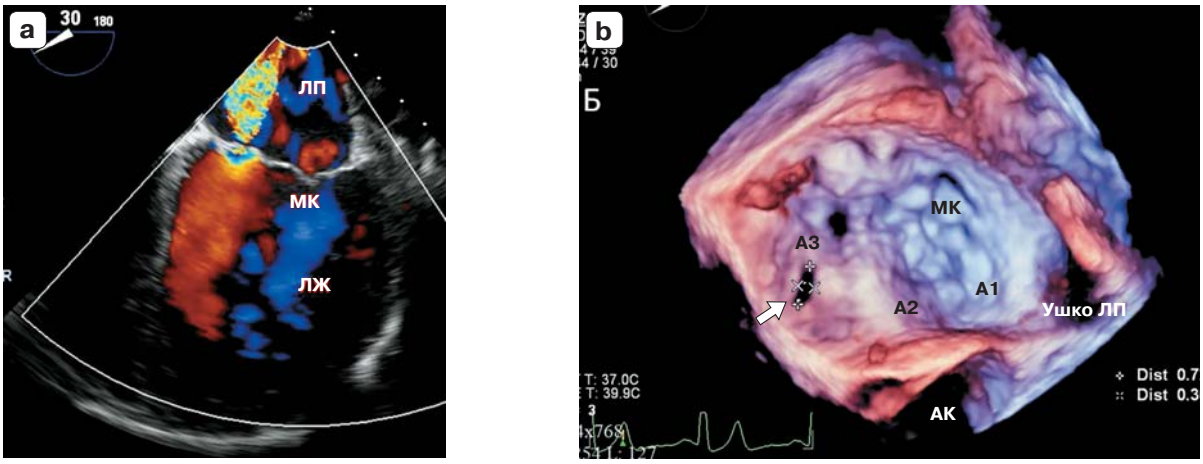

Рис. 4. Чреспищеводные эхокардиограммы пациента 32 лет. Фенестрация передней створки митрального клапана с недостаточностью II–III степени. a – двухмерный режим с цветовым допплеровским картированием. Устье регургитации расположено в основании передней створки митрального клапана. b – трехмерный режим. Измерение размеров фенестрации передней створки митрального клапана в сегменте А3. Стрелкой указана фенестрация. ЛП – левое предсердие, МК – митральный клапан, АК – аортальный клапан.

Приводим собственное наблюдение фенестрации передней створки митрального клапана. Мужчина 32 лет с детства наблюдался по месту жительства с диагнозом "пролапс створок митрального клапана с недостаточностью III степени". В течение последних 3 лет отмечает ухудшение состояния. Аускультативно: ослабление 1-го тона и систолический шум на верхушке. При эхокардиографическом исследовании визуализирована недостаточность митрального клапана II–III степени (струя регургитации исходит из основания передней створки), увеличение левых отделов сердца. При трехмерном чреспищеводном исследовании выявлено дополнительное отверстие (фенестрация) передней створки в сегменте А3 размером $7{,}0 \times 3{,}5$ мм с регургитацией II–III степени (рис. 4). Интраоперационно диагноз был подтвержден.

Пациенты с удвоением отверстия митрального клапана обычно не имеют клинической симптоматики. Однако возможно развитие стеноза митрального клапана, регургитации, а также сочетание с другой врожденной сердечной аномалией. Решение о необходимости хирургического лечения принимается на основании клинической картины индивидуально у каждого пациента [24].

Изолированная гипоплазия верхушки ЛЖ – редкая врожденная аномалия сердца, относящаяся к неклассифицируемым кардиомиопатиям с рестриктивным типом гемодинамики. Этиология неизвестна, предполагается, что аномалия возникает вследствие нарушения морфогенеза сердца в раннем периоде эмбриогенеза или мутации гена *Lamin A/C* [28–30]. Аномалия может быть изолированной или сочетанной с другими врожденными пороками сердца. Согласно концепции D. Goor, C.W. Lillehei [31], ЛЖ имеет приточную, трабекулярно-верхушечную и отточную части. При изолированной гипоплазии верхушки ЛЖ отсутствует трабекулярно-верхушечная часть ЛЖ. Впервые в 2004 г. M. Fernandez-Valls et al. [32] на основании данных КТ и магнитно-резонансной томографии трех пациентов описали основные признаки патологии:

1) сферическое ремоделирование полости ЛЖ и выбухание межжелудочковой перегородки вправо в сочетании с нарушением систолической функции ЛЖ;

2) замещение миокарда верхушки ЛЖ эпикардиальным жиром;

3) измененное крепление папиллярных мышц – локализация на уплощенной верхушке ЛЖ;

4) удлиненная полость правого желудочка, "окутывающая" верхушку ЛЖ.

Визуализация указанных признаков при трансторакальном эхокардиографическом исследовании является несложной. В большинстве представленных случаев у детей

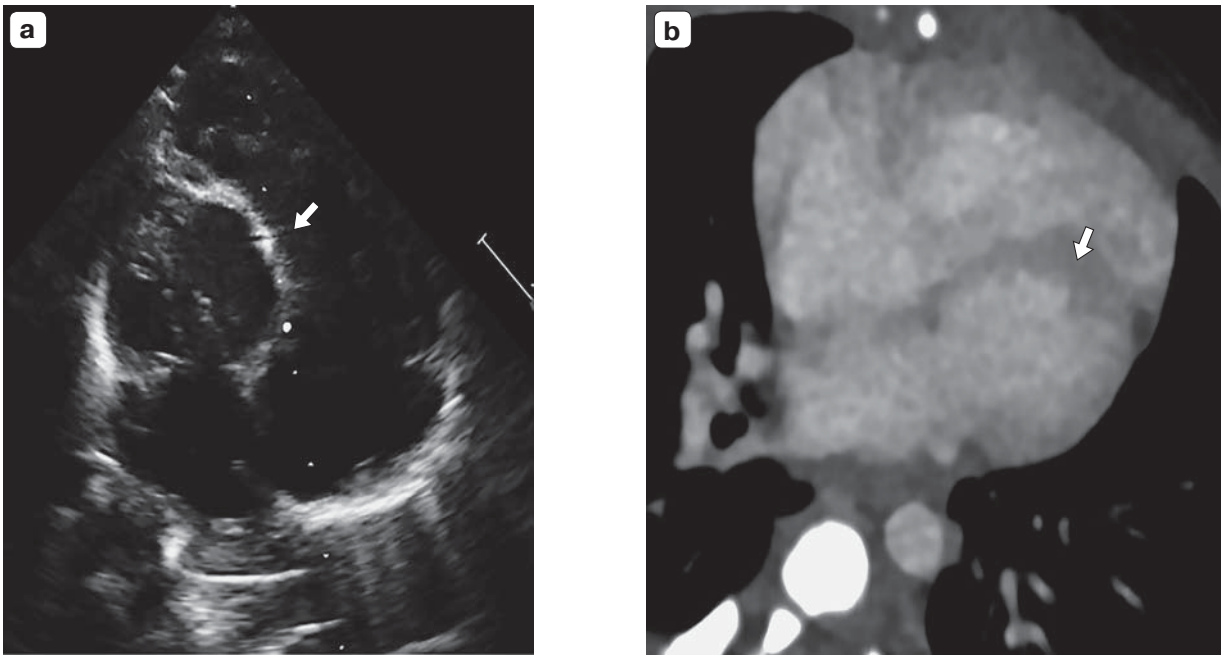

Рис. 5. Мультимодальная диагностика патологии сердца новорожденного мальчика в возрасте 4 дней. Изолированная гипоплазия верхушки ЛЖ. a – трансторакальная эхокардиограмма (верхушечный доступ в проекции четырех камер). Сферическое ремоделирование полости ЛЖ и выбухание межжелудочковой перегородки вправо (стрелка), замещение миокарда верхушки ЛЖ гиперэхогенной несокращающейся тканью, аномалия крепления папиллярных мышц. b – КТ с внутривенным контрастированием. Верхушка сердца образована ПЖ. Сферическое ремоделирование полости ЛЖ и выбухание межжелудочковой перегородки вправо, аномальное крепление папиллярных мышц митрального клапана (стрелка).

и подростков клинические проявления были незначительными. Однако из-за риска развития аритмий, посткапиллярной легочной гипертензии и нарушений функции желудочков пациенты нуждаются в регулярном тщательном наблюдении [27–30].

Приводим собственное наблюдение изолированной гипоплазии верхушки ЛЖ. Новорожденный мальчик в возрасте 4 дней весом 2,9 кг поступил в отделение реанимации в тяжелом состоянии. По данным эхокардиографии выявлены: изолированная гипоплазия верхушки ЛЖ, гипоплазия дистальной дуги и перешейка аорты, открытый артериальный проток с право-левым сбросом, открытое овальное окно, легочная гипертензия (рис. 5). При выполнении КТ с внутривенным контрастированием эхокардиографический диагноз был подтвержден.

Дивертикул ЛЖ встречается в 0,26–0,75% случаев у пациентов, оперированных или обследованных по поводу сердечной патологии. Патология представляет собой дополнительную аномальную полость (выпячивание) ЛЖ, сообщающуюся с основной камерой через соустье, которое может быть как широким, так и узким. Стенка дивертикула может быть образована всеми мышечным слоями, иногда с вовлечением перикарда [33].

Приводим собственное наблюдение дивертикула ЛЖ. При плановом эхокардиографическом исследовании у мальчика 7 мес диагностирована аномалия ЛЖ – дивертикул ЛЖ в области его верхушки. Диагноз “дивертикул ЛЖ” подтвержден при КТ с внутривенным контрастированием (рис. 6). Семейный анамнез не отягощен. Жалоб родители не предъявляли. Пренатально диагноз не был установлен.

В кратком обзоре литературы, иллюстрированном собственным клиническим материалом, представлены основные варианты аномалий формирования ЛЖ и митрального клапана. Несмотря на то, что ЛЖ и митральный клапан представляют собой единую функциональную структуру,

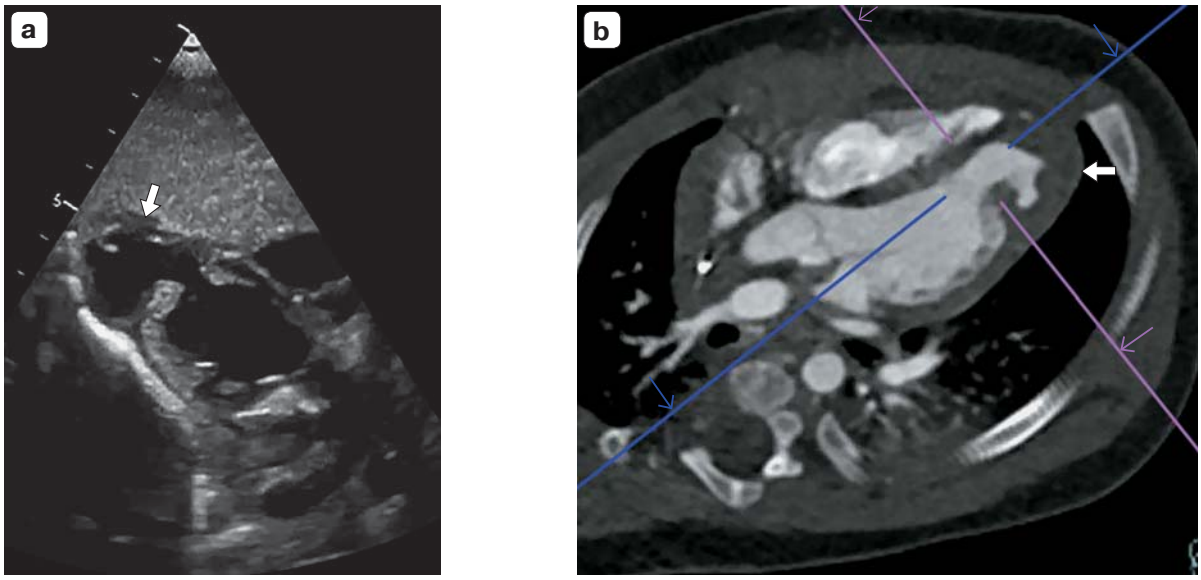

Рис. 6. Мультимодальная диагностика патологии сердца мальчика 7 мес. Дивертикул ЛЖ. a – трансторакальная эхокардиограмма (субкостальный доступ в проекции по длинной оси ЛЖ). b – КТ с внутривенным контрастированием. Дивертикул в области верхушки ЛЖ – узкая шейка соединяет полость ЛЖ с дополнительной полостью, которая имеет мышечную стенку (стрелка).

ее врожденные аномалии хотя и крайне редки, но весьма разнообразны. Знание анатомических и физиологических особенностей и ультразвуковой семиотики представленных пороков позволяет проводить их дифференциальную диагностику.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Бокерия Л.А., Беришвили И.И. *Хирургическая анатомия сердца*. Т. 2. Изд. 2-е, испр. и доп. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2009.
2. Caldeira A., Albuquerque D., Coelho M., Corte-Real H. Left ventricular pseudoaneurysm: imagiologic and intraoperative images. *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2019; 12 (12): e009500. https://doi.org/10.1161/circimaging.119.009500
3. Zhang X.Y., Cao T.S., Yuan L.J. Double-chambered left ventricle in echocardiography. *Echocardiography*. 2012; 29 (3): E67–E68. https://doi.org/10.1111/j.1540-8175.2011.01569.x
4. Mordi I., Carrick D., Tzemos N. Diagnosis of double-chambered left ventricle using advanced cardiovascular imaging. *Echocardiography*. 2013; 30 (7): E206–E208. https://doi.org/10.1111/echo.12244
5. Bilici M., Demir F., Akın A., Guzel A., Akdeniz O., Tan I. Echocardiographic diagnosis of double-chambered left ventricle. *J. Echocardiogr.* 2016; 14 (4): 176–178. https://doi.org/10.1007/s12574-016-0297-1
6. Sanz J., Rius T., Kuschnir P., Macaluso F., Fuster V., Poon M. Images in cardiovascular medicine. Double-chambered left ventricle: complete characterization by cardiac magnetic resonance and multidetector-row computed tomography. *Circulation*. 2004; 110 (20): e502–e503. https://doi.org/10.1161/01.cir.0000147273.67609.7d
7. Saadia S., Nasir A., Sultan F.A.T. Double-chambered left ventricle: diagnosis by CMR and review of the literature. *Egypt Heart J*. 2023; 75 (1): 15. https://doi.org/10.1186/s43044-023-00341-w
8. Skapinker S. Diverticulum of the left ventricle of the heart; review of the literature and report of a successful removal of the diverticulum. *AMA Arch. Surg*. 1951; 63 (5): 629–634. https://doi.org/ 10.1001/archsurg.1951.01250040643009
9. Masci P.G., Pucci A., Fontanive P., Coceani M., Marraccini P., Lombardi M. Double-chambered left ventricle in an asymptomatic adult patient. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*. 2012; 13 (3): E1–E3. https://doi.org/10.1093/ejechocard/jer242
10. Teja K., Sturgill B.C. Bifid cardiac apex. *Am. Heart J*. 1986; 111 (5): 1004–1005. https://doi.org/10.1016/0002-8703(86)90659-9
11. Sedmera D., Misek I., Klima M., Thompson R.P. Heart development in the spotted dolphin (Stenella attenuata). *Anat. Rec. A. Discov. Mol. Cell. Evol. Biol.* 2003; 273 (2): 687–699. https://doi.org/10.1002/ar.a.10086
12. De Bartolo D., De Luca E., Arena V., Ausania F., Buja L.M., Ricci P. Bifid cardiac apex and high take off: an unusual association in a case of sudden death. *Cardiovasc. Pathol*. 2016; 25 (6): 512–514. https://doi.org/10.1016/j.carpath.2016.09.001
13. Wu A., Kay D., Fishbein M.C. Bifid cardiac apex in a 25-year-old male with sudden cardiac death.

Cardiovasc. Pathol. 2014; 23 (1): 59–60. https://doi.org/10.1016/j.carpath.2013.06.003
14. Masoura C., Aggeli C., Aznaouridis K., Felekos I., Tousoulis D. Bifid cardiac apex in an old woman. *J. Cardiovasc. Ultrasound*. 2017; 25 (2): 70–71. https://doi.org/10.4250/jcu.2017.25.2.70
15. Maleki M., Esmaeilzadeh M., Alizadeasl A., Hashemi A. A rare case of congenital heart disease with bifid cardiac apex: a unique finding in left ventricle. *J. Tehran Heart Cent*. 2013; 8 (3): 158–160. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc3874376/
16. Teja K., Sturgill B.C. Bifid cardiac apex. *Am. Heart J*. 1986; 111 (5): 1004–1005. https://doi.org/10.1016/0002-8703(86)90659-9
17. Sayin O.A., Ugurlucan M., Dursun M., Ucar A., Tireli E. Bifid cardiac apex: a rare morphologic structure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2006; 131 (2): 474–475. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.10.016
18. Greenfield W.S. Double mitral valve. *Trans. Pathol. Soc. London*. 1876; 27: 128–129.
19. Bano-Rodrigo A., Van Praagh S., Trowitzsch E., Van Praagh R. Double-orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am. J. Cardiol*. 1988; 61 (1): 152–160. https://doi.org/10.1016/0002-9149(88)91322-7
20. Abdul R., Chowdhury Y.S. *Double orifice mitral valve*. 2020. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.
21. Zalzstein E., Hamilton R., Zucker N., Levitas A., Gross G.J. Presentation, natural history, and outcome in children and adolescents with double orifice mitral valve. *Am. J. Cardiol.* 2004; 93 (8): 1067–1069. https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.01.015
22. Patted S.V., Halkati P.C., Ambar S.S., Sattur A.G. Successful treatment of double-orifice mitral stenosis with percutaneous balloon mitral commissurotomy. *Case Rep. Cardiol*. 2012; 2012: 315175. https://doi.org/10.1155/2012/315175
23. Jensen G., Smith T., Flores M. Repair of a duplicate mitral valve in a patient with ascending aortic aneurysm and bicuspid aortic valve. *Ann. Thorac. Surg*. 2014; 97 (3): e67–e69. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.09.116
24. Trowitzsch E., Bano-Rodrigo A., Burger B.M., Colan S.D., Sanders S.P. Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. *J. Am. Coll. Cardiol*. 1985; 6 (2): 383–387. https://doi.org/10.1016/s0735-1097(85)80176-5
25. Wingle E.D. Duplication of the mitral valve. *Br. Heart J*. 1957; 19 (2): 296–300. https://doi.org/10.1136/hrt.19.2.296
26. Ando K., Tomita Y., Masuda M., Nakashima A., Tominaga R. Repair for a duplicate mitral valve with torn chordae. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007; 134 (4): 1062–1063. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.04.036
27. Sharma S., Dinwoodey D.I., Chaudhry G.M., Labib S.B. Congenital double-chambered left ventricle presenting as monomorphic ventricular tachycardia. *CASE (Phila)*. 2019; 3 (2): 51–55. https://doi.org/10.1016/j.case.2018.11.008
28. Сугак А.Б., Сильнова И.В., Басаргина Е.Н., Дворяковский И.В., Барский В.И., Филинов И.В., Дегтярева Т.Д., Архипова Е.Н. Новый диагноз: гипоплазия верхушки левого желудочка сердца. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2013; 3: 79–87.
29. Скидан В.И., Павлюкова Е.Н., Нарциссова Г.П. Изолированная гипоплазия верхушки левого желудочка, редкая врожденная кардиомиопатия. *Сибирский журнал клинической и экспериментальной медицины*. 2018; 33 (1): 21–26. https://doi.org/10.29001/2073-8552-2018-33-1-21-26
30. Liao H.Q., Peng Z.F., Zhang M., Tan Y., Ouyang M.Z., Zhou D., Tang K., Tang S.X., Shang Q.L. Isolated ventricular apical hypoplasia: a report of four cases and literature review. *J. Clin. Ultrasound*. 2021; 49 (1): 78–82. https://doi.org/10.1002/jcu.22858
31. Alvarez L., Munoz-Castellanos L., Espinosa-Caliani J.S., Kuri-Nivon M., Saucedo R., Fernandez J.E., Aranega A. Atrioventricular septal defect: quantitative anatomy of the left ventricle. *Pediatr. Cardiol*. 1996; 17: 97–103. https://doi.org/10.1007/BF02505091
32. Fernandez-Valls M., Srichai M.B., Stillman A.E., White R.D. Isolated left ventricular apical hypoplasia: a new congenital anomaly described with cardiac tomography. *Heart*. 2004; 90 (5): 552–555. https://doi.org/10.1136/hrt.2003.010637
33. Беришвили Д.О. Врожденные дивертикулы сердца / Бокерия Л.А., Шаталова К.В. (ред.) *Детская кардиохирургия*. 2016. С. 441–443.

REFERENCES

1. Bokeria L.A. Berishvili I.I. *Surgical anatomy of the heart*. V. 2. 2nd ed. Moscow: SCCVS named after A.N. Bakulev RAMN, 2009. (in Russian)
2. Caldeira A., Albuquerque D., Coelho M., Corte-Real H. Left ventricular pseudoaneurysm: imagiologic and intraoperative images. *Circ. Cardiovasc. Imaging*. 2019; 12 (12): e009500. https://doi.org/10.1161/circimaging.119.009500
3. Zhang X.Y., Cao T.S., Yuan L.J. Double-chambered left ventricle in echocardiography. *Echocardiography*. 2012; 29 (3): E67–E68. https://doi.org/10.1111/j.1540-8175.2011.01569.x
4. Mordi I., Carrick D., Tzemos N. Diagnosis of double-chambered left ventricle using advanced cardiovascular imaging. *Echocardiography*. 2013; 30 (7): E206–E208. https://doi.org/10.1111/echo.12244
5. Bilici M., Demir F., Akın A., Guzel A., Akdeniz O., Tan I. Echocardiographic diagnosis of double-chambered left ventricle. *J. Echocardiogr*. 2016; 14 (4): 176–178. https://doi.org/10.1007/s12574-016-0297-1
6. Sanz J., Rius T., Kuschnir P., Macaluso F., Fuster V., Poon M. Images in cardiovascular medicine. Double-chambered left ventricle: complete characterization by cardiac magnetic resonance and multidetector-row computed tomography. *Circulation*. 2004; 110 (20): e502–e503. https://doi.org/10.1161/01.cir.0000147273.67609.7d
7. Saadia S., Nasir A., Sultan F.A.T. Double-chambered left ventricle: diagnosis by CMR and

review of the literature. *Egypt Heart J*. 2023; 75 (1): 15. https://doi.org/10.1186/s43044-023-00341-w
8. Skapinker S. Diverticulum of the left ventricle of the heart; review of the literature and report of a successful removal of the diverticulum. *AMA Arch. Surg*. 1951; 63 (5): 629–634. https://doi.org/10.1001/archsurg.1951.01250040643009
9. Masci P.G., Pucci A., Fontanive P., Coceani M., Marraccini P., Lombardi M. Double-chambered left ventricle in an asymptomatic adult patient. *Eur. Heart J. Cardiovasc. Imaging*. 2012; 13 (3): E1–E3. https://doi.org/10.1093/ejechocard/jer242
10. Teja K., Sturgill B.C. Bifid cardiac apex. *Am. Heart J*. 1986; 111 (5): 1004–1005. https://doi.org/10.1016/0002-8703(86)90659-9
11. Sedmera D., Misek I., Klima M., Thompson R.P. Heart development in the spotted dolphin (Stenella attenuata). *Anat. Rec. A. Discov. Mol. Cell. Evol. Biol.* 2003; 273 (2): 687–699. https://doi.org/10.1002/ar.a.10086
12. De Bartolo D., De Luca E., Arena V., Ausania F., Buja L.M., Ricci P. Bifid cardiac apex and high take off: an unusual association in a case of sudden death. *Cardiovasc. Pathol*. 2016; 25 (6): 512–514. https://doi.org/10.1016/j.carpath.2016.09.001
13. Wu A., Kay D., Fishbein M.C. Bifid cardiac apex in a 25-year-old male with sudden cardiac death. *Cardiovasc. Pathol*. 2014; 23 (1): 59–60. https://doi.org/10.1016/j.carpath.2013.06.003
14. Masoura C., Aggeli C., Aznaouridis K., Felekos I., Tousoulis D. Bifid cardiac apex in an old woman. *J. Cardiovasc. Ultrasound*. 2017; 25 (2): 70–71. https://doi.org/10.4250/jcu.2017.25.2.70
15. Maleki M., Esmaeilzadeh M., Alizadeasl A., Hashemi A. A rare case of congenital heart disease with bifid cardiac apex: a unique finding in left ventricle. *J. Tehran Heart Cent*. 2013; 8 (3): 158–160. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/pmc3874376/
16. Teja K., Sturgill B.C. Bifid cardiac apex. *Am. Heart J*. 1986; 111 (5): 1004–1005. https://doi.org/10.1016/0002-8703(86)90659-9
17. Sayin O.A., Ugurlucan M., Dursun M., Ucar A., Tireli E. Bifid cardiac apex: a rare morphologic structure. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg*. 2006; 131 (2): 474–475. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.10.016
18. Greenfield W.S. Double mitral valve. *Trans. Pathol. Soc. London*. 1876; 27: 128–129.
19. Bano-Rodrigo A., Van Praagh S., Trowitzsch E., Van Praagh R. Double-orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am. J. Cardiol*. 1988; 61 (1): 152–160. https://doi.org/10.1016/0002-9149(88)91322-7
20. Abdul R., Chowdhury Y.S. *Double orifice mitral valve*. 2020. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing, 2021.
21. Zalzstein E., Hamilton R., Zucker N., Levitas A., Gross G.J. Presentation, natural history, and outcome in children and adolescents with double orifice mitral valve. *Am. J. Cardiol.* 2004; 93 (8): 1067–1069. https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2004.01.015
22. Patted S.V., Halkati P.C., Ambar S.S., Sattur A.G. Successful treatment of double-orifice mitral stenosis with percutaneous balloon mitral commissurotomy. *Case Rep. Cardiol*. 2012; 2012: 315175. https://doi.org/10.1155/2012/315175
23. Jensen G., Smith T., Flores M. Repair of a duplicate mitral valve in a patient with ascending aortic aneurysm and bicuspid aortic valve. *Ann. Thorac. Surg*. 2014; 97 (3): e67–e69. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.09.116
24. Trowitzsch E., Bano-Rodrigo A., Burger B.M., Colan S.D., Sanders S.P. Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. *J. Am. Coll. Cardiol*. 1985; 6 (2): 383–387. https://doi.org/10.1016/s0735-1097(85)80176-5
25. Wingle E.D. Duplication of the mitral valve. *Br. Heart J*. 1957; 19 (2): 296–300. https://doi.org/10.1136/hrt.19.2.296
26. Ando K., Tomita Y., Masuda M., Nakashima A., Tominaga R. Repair for a duplicate mitral valve with torn chordae. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007; 134 (4): 1062–1063. https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2007.04.036
27. Sharma S., Dinwoodey D.I., Chaudhry G.M., Labib S.B. Congenital double-chambered left ventricle presenting as monomorphic ventricular tachycardia. *CASE (Phila)*. 2019; 3 (2): 51–55. https://doi.org/10.1016/j.case.2018.11.008
28. Sugak A.B., Silnova I.V., Basargina E.N., Dvoryakovskiy I.V., Barskiy V.I., Filinov I.V., Degtyareva T.D., Arkhipova E.N. New diagnosis: left ventricular apical hypoplasia. *Ultrasound and Functional Diagnostics*. 2013; 3: 79–87. (in Russian)
29. Skidan V.I., Pavlyukova E.N., Narcissova G.P. Isolated left ventricular apical hypoplasia, rare inborn cardiomyopathy. *Siberian Journal of Clinical and Experimental Medicine*. 2018; 33 (1): 21–26. https://doi.org/10.29001/2073-8552-2018-33-1-21-26 (in Russian)
30. Liao H.Q., Peng Z.F., Zhang M., Tan Y., Ouyang M.Z., Zhou D., Tang K., Tang S.X., Shang Q.L. Isolated ventricular apical hypoplasia: a report of four cases and literature review. *J. Clin. Ultrasound*. 2021; 49 (1): 78–82. https://doi.org/10.1002/jcu.22858
31. Alvarez L., Munoz-Castellanos L., Espinosa-Caliani J.S., Kuri-Nivon M., Saucedo R., Fernandez J.E., Aranega A. Atrioventricular septal defect: quantitative anatomy of the left ventricle. *Pediatr. Cardiol*. 1996; 17: 97–103. https://doi.org/10.1007/BF02505091
32. Fernandez-Valls M., Srichai M.B., Stillman A.E., White R.D. Isolated left ventricular apical hypoplasia: a new congenital anomaly described with cardiac tomography. *Heart*. 2004; 90 (5): 552–555. https://doi.org/10.1136/hrt.2003.010637
33. Berishvili D.O. Congenital diverticulum of the heart. In: Bokeria L.A. and Shatalov K.V. (eds.) *Cardiac surgery in childhood*. 2016, pp. 441–443. (in Russian)

Ultrasound in the diagnosis of rare congenital anomalies of left ventricle and mitral valve: brief pictorial review

A.M. Vaneeva, I.Yu. Baryshnikova, M.Yu. Mironenko

Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Moscow

A.M. Vaneeva – M.D., Junior Researcher, Ultrasound Diagnostics Department, Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Moscow. https://orcid.org/0000-0002-2065-5720

I.Yu. Baryshnikova – M.D., Ph.D., Researcher, Ultrasound Diagnostics Department, Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Moscow. https://orcid.org/0000-0001-8071-2531

M.Yu. Mironenko – M.D., Ph.D., Head of Ultrasound Diagnostics Department, Bakulev Scientific Center for Cardiovascular Surgery, Moscow. https://orcid.org/0000-0002-9209-9102

***Correspondence** to Dr. Anna M. Vaneeva. E-mail: anva88@mail.ru*

The brief pictorial review presents the ultrasound features of left ventricle and mitral valve rare congenital abnormalities. The ultrasound findings in such abnormalities as double-chambered left ventricle, bifid cardiac apex, diverticulum of the left ventricle, and double-orifice mitral valve are described. Knowledge of the anatomical and ultrasound features provides the accurate differential diagnosis of presented abnormalities.

***Key words:** echocardiography, double-chambered left ventricle, bifid cardiac apex, diverticulum of the left ventricle, double-orifice mitral valve, duplicate mitral valve.*

***Citation:** Vaneeva A.M., Baryshnikova I.Yu, Mironenko M.Yu. Ultrasound in the diagnosis of rare congenital anomalies of left ventricle and mitral valve: brief pictorial review. Ultrasound and Functional Diagnostics. 2022; 3: 30–40. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-30-40 (in Russian)*

https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-41-48

Трудности диагностики эндокардита Леффлера

Е.В. Трубина, М.С. Сургуцкая, А.В. Отт

КГБУЗ "Алтайский краевой кардиологический диспансер", г. Барнаул

Эндокардит Леффлера является редким заболеванием, имеющим прогрессивное течение, неблагоприятный прогноз и высокую летальность. Неинвазивная диагностика данного заболевания на ранней стадии затруднена из-за отсутствия специфичной клиники и патогномоничных признаков по данным инструментальных методов исследования. Представлен клинический пример пациента 52 лет с нетипичным дебютом заболевания в виде неврологической симптоматики. При проведении эхокардиографии выявлены изменения в виде тромбоза левого желудочка с сохраненной фракцией выброса и отсутствием признаков нарушения глобальной и локальной сократимости (через 4 мес после появления неврологической симптоматики), характерные для второй стадии эндокардита Леффлера. Несмотря на то, что при поступлении в стационар в общем анализе крови не было эозинофилии, при тщательном изучении амбулаторной карты было выявлено неоднократное повышение эозинофилов (27, 77 и 64% при трех исследованиях с двухмесячным промежутком) за 9 мес до начала клинических проявлений. Несмотря на терапию, заболевание прогрессирует с формированием рестриктивной диастолической дисфункции левого желудочка (третья стадия), признаки которой были выявлены через 7 мес после начала клинических проявлений.

Ключевые слова: *эхокардиография, эндокардит Леффлера, гиперэозинофильный синдром, тромбоз левого желудочка, рестриктивная кардиомиопатия, диастолическая дисфункция.*

Цитирование: *Трубина Е.В., Сургуцкая М.С., Отт А.В. Трудности диагностики эндокардита Леффлера. Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2022; 3: 41–48. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-41-48*

ВВЕДЕНИЕ

Эндокардит Леффлера (фибропластический париетальный эндокардит, гиперэозинофильный эндокардит) – заболевание, которое развивается в рамках идиопатического гиперэозинофильного синдрома. Поражение сердца при гиперэозинофильном синдроме встречается в 40–50% случаев, при этом сердечно-сосудистые осложнения являются основной причиной смертности при этой группе заболеваний [1].

Впервые заболевание описано Вильгельмом Леффлером в 1936 г. под названием "фибропластический париетальный эндокардит с эозинофилией крови" [2]. В основе поражения эндокарда и миокарда лежит

Е.В. Трубина – к.м.н., заведующая отделением функциональной диагностики КГБУЗ "Алтайский краевой кардиологический диспансер", г. Барнаул. https://orcid.org/0000-0002-4655-2068

М.С. Сургуцкая – врач отделения функциональной диагностики КГБУЗ "Алтайский краевой кардиологический диспансер", г. Барнаул. https://orcid.org/0000-0003-3780-7337

А.В. Отт – к.м.н., врач кардиологического отделения №2 КГБУЗ "Алтайский краевой кардиологический диспансер", г. Барнаул. https://orcid.org/0000-0002-7248-9867

Контактная информация: *Трубина Елена Викторовна. E-mail: tev1967.88@mail.ru*

избыточная инфильтрация эозинофилами и продуктами их дегрануляции. Вредное воздействие на ткани, особенно на сердце, чаще встречается при выраженной эозинофилии (более 5 000/мм^3) [3]. В результате повреждения миокарда и эндокарда развивается фиброз с последующим формированием рестрикции. Кроме того, нарушаются антикоагулянтные свойства эндотелиальной мембраны, активируются факторы свертывания крови, что приводит к формированию тромбов [4].

Эндокардит Леффлера встречается редко и является вторичной рестриктивной кардиомиопатией. По данным M.M. Crane et al. [5], частота встречаемости данного заболевания составляет с поправкой на возраст 0,036%. В настоящее время неизвестно о существовании специальных регистров пациентов с эндокардитом Леффлера. По этой проблеме проведены проспективное исследование [6] и систематический обзор [3], описаны отдельные клинические случаи [7–11] и небольшие группы пациентов [12, 13].

Патогномоничных признаков данного заболевания как клинических, так и электрокардиографических не существует. Инструментальным методом диагностики эндокардита Леффлера первой линии является эхокардиография, приоритетным методом неинвазивной диагностики – магнитно-резонансная томография сердца [4]. "Золотым стандартом" диагностики эндокардита Леффлера является эндомиокардиальная биопсия, сложность и низкая доступность которой обусловливают редкость диагностики данного состояния [14]. Представляем клинический пример пациента 52 лет с нетипичным дебютом заболевания в виде неврологической симптоматики на фоне отсутствия эозинофилии при поступлении в стационар.

Больной Р., 52 года, поступил в КГБУЗ "Алтайский краевой кардиологический диспансер" (г. Барнаул) с жалобами на слабость в нижних конечностях, боли в икроножных мышцах, покалывание пальцев нижних конечностей, жжение стоп, одышку при ходьбе в быстром темпе более 300 м.

Из анамнеза заболевания: год назад перенес COVID-19, вирус идентифицирован (U07.1), легкое течение, лечился амбулаторно. Через 7 мес после этого впервые стал отмечать слабость в нижних конечностях, боли в икроножных мышцах, по поводу чего обратился к неврологу. Был выставлен диагноз: синдром беспокойных ног. Назначенная терапия без эффекта. В течение последующих трех месяцев слабость и боли в нижних конечностях нарастали, пациент с трудом ходил. Повторно обратился к неврологу, проведена магнитно-резонансная томография головного мозга, выявлены признаки множественных инфарктных очагов, в связи с чем пациент был госпитализирован в неврологическое отделение КГБУЗ "Алтайская краевая клиническая больница" (г. Барнаул) с диагнозом: ишемический инсульт в обеих гемисферах головного мозга неуточненной давности, кардиоэмболический подтип. В рамках диагностического поиска эмболии проведена эхокардиография: фракция выброса (ФВ) по Тейхольцу – 32%, гипокинезия, акинезия передне-боковой и нижней стенки, тромбированная аневризма левого желудочка (ЛЖ). В связи с этим, учитывая отсутствие в анамнезе указаний на ишемическую болезнь сердца, была выполнена диагностическая коронароангиография, которая не выявила патологии коронарных артерий. Проведена эндомиокардиальная биопсия, по результатам которой получены признаки эозинофильного миокардита. После этого больной был переведен в КГБУЗ "Алтайский краевой кардиологический диспансер" (г. Барнаул).

Из анамнеза жизни: с 30 лет бронхиальная астма (лечение: беродуал, беклазон непостоянно), полипозный этмоидит (неоднократное удаление полипов), хронический гайморит, фронтит.

Общеклинический анализ крови при поступлении: лейкоциты – 9,7 × 10^9/л, эозинофилы – 1%, палочкоядерные нейтрофилы – 2%, сегментоядерные нейтрофилы – 55%, лимфоциты – 32%, моноциты – 10%, гемоглобин – 140 г/л, тромбоциты – 180 × 10^9/л, эритроциты – 4,5 × 10^{12}/л, скорость оседания эритроцитов – 8 мм/ч, гематокрит – 37%. Длительность кровотечения – 2 мин 00 с, время свертывания – 3 мин 45 с – 4 мин 00 с.

Электрокардиография (рис. 1): синусовый ритм с частотой сердечных сокращений 75/мин. Электрическая ось сердца не отклонена. Нарушения процессов реполяризации по передне-боковой стенке ЛЖ.

Трансторакальная эхокардиография (рис. 2): передне-задний размер левого предсердия – 40 мм, объем левого предсердия – 42 мл, индекс

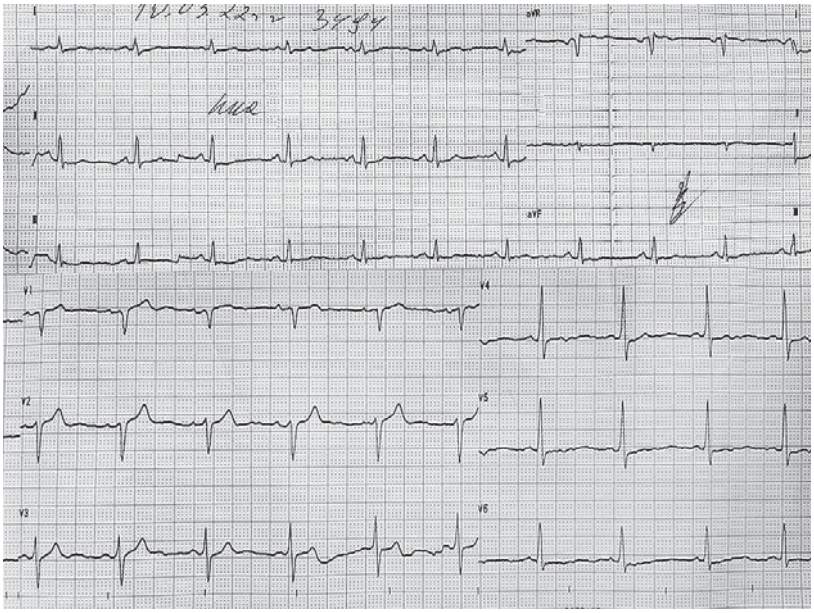

Рис. 1. Электрокардиографическое исследование больного Р. 52 лет. Скорость записи – 25 мм/с. Описание в тексте.

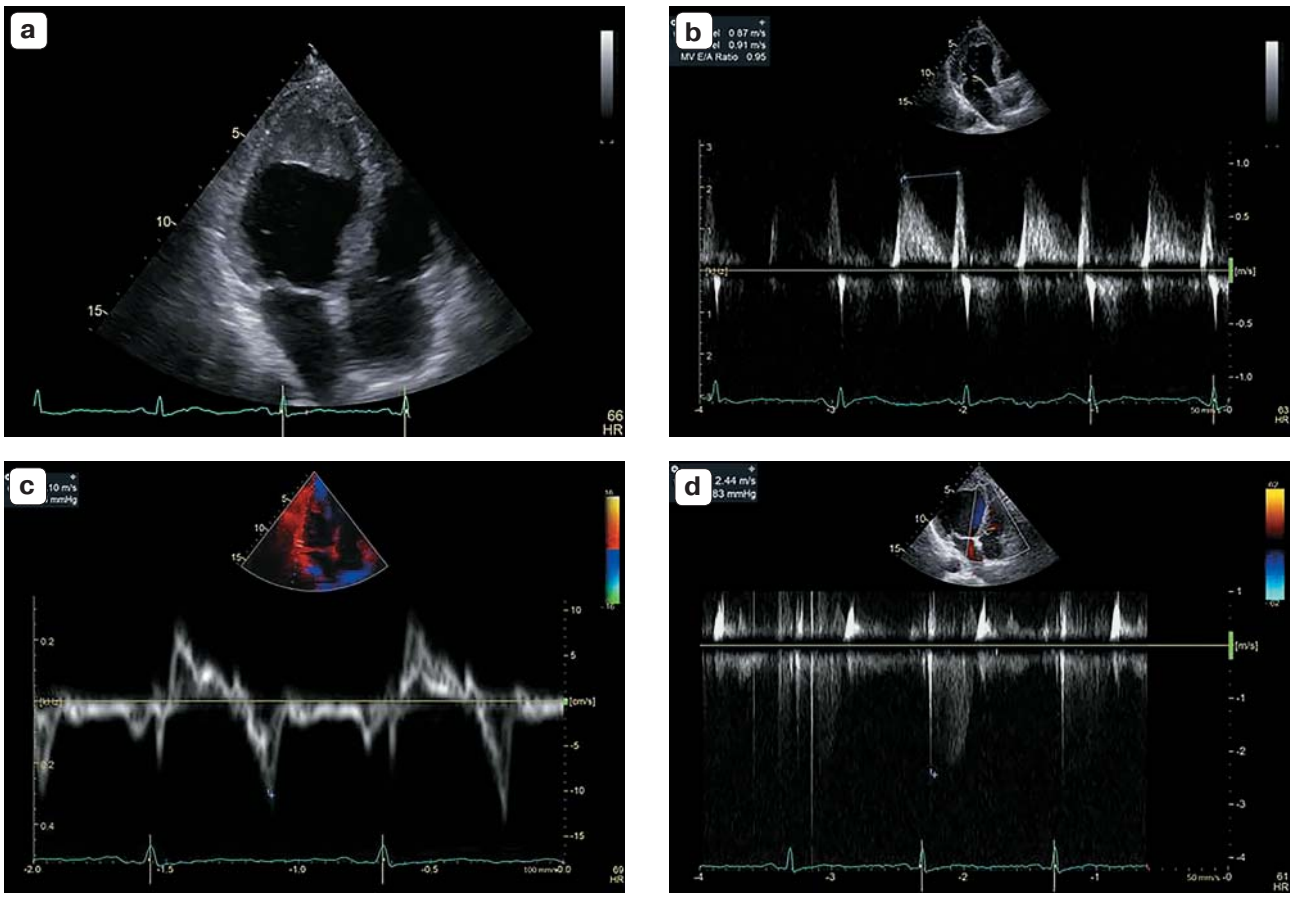

Рис. 2. Результаты эхокардиографического исследования больного Р. 52 лет при поступлении. a – выстилающие массы в полости ЛЖ, облитерирующие верхушку. b, c – нет признаков нарушения диастолической функции ЛЖ. d – нет повышения систолического давления в правом желудочке.

объема левого предсердия – 23 мл/м². Конечно-диастолический размер ЛЖ – 60 мм, конечно-систолический размер ЛЖ – 35 мм, ФВ по Тейхольцу – 71%, конечно-диастолический объем ЛЖ – 139 мл, конечно-систолический объем ЛЖ – 50 мл, ФВ по Simpson – 60%, ударный объем – 84 мл. Умеренная митральная регургитация. Показатели трансмитрального потока: пик Е (скорость раннего диастолического наполнения трансмитрального потока в режиме импульсноволновой допплерографии) – 0,87 м/с, пик А (скорость позднего диастолического наполнения трансмитрального потока в режиме импульсноволновой допплерографии) – 0,91 м/с, Е/А – 0,95, пик е' (скорость движения миокарда базального сегмента боковой стенки ЛЖ в режиме импульсноволновой тканевой допплерографии) – 0,1 м/с, Е/е' – 8,7. Размеры правого предсердия – 46 × 41 мм, не увеличены. Конечно-диастолический размер правого желудочка базальный – 38 мм, средний – 28 мм. Небольшая трикуспидальная регургитация, максимальная систолическая скорость трикуспидальной регургитации – 2,44 м/с, максимальный систолический градиент трикуспидальной регургитации – 24 мм рт. ст. Диаметр нижней полой вены – 15 мм, она спадается на вдохе более 50%, что позволило принять давление в правом предсердии за 5 мм рт. ст. Систолическое давление в правом желудочке – 29 мм рт. ст. Толщина межжелудочковой перегородки в диастолу – 8 мм, толщина задней стенки ЛЖ в диастолу – 9 мм, относительная толщина стенки ЛЖ – 0,30. Масса миокарда ЛЖ – 245 г, индекс массы миокарда ЛЖ – 131 г/м². В полости ЛЖ в области верхушки лоцируются средней эхогенности массы с флотирующими компонентами, выстилающие верхушку

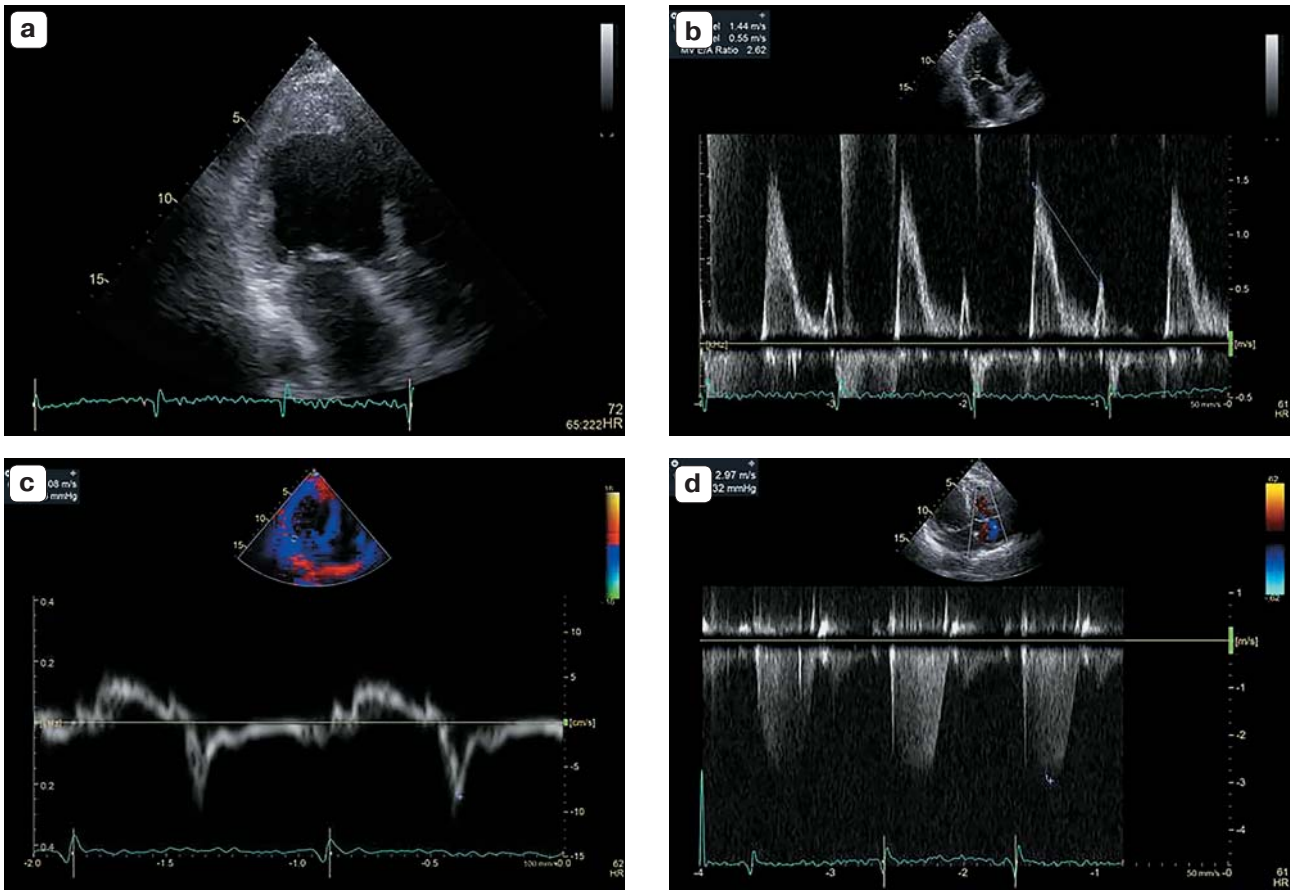

Рис. 3. Результаты эхокардиографического исследования больного Р. 52 лет через три месяца терапии. a – сохраняются выстилающие массы в полости ЛЖ. b, c – признаки нарушения диастолической функции ЛЖ 3-й степени (по рестриктивному типу). d – признаки нарушения диастолической функции ЛЖ по рестриктивному типу, повышено систолическое давление в правом желудочке.

и облитерирующие ее. Нарушения локальной и глобальной сократимости ЛЖ не выявлены.

Ультразвуковое исследование артерий нижних конечностей: окклюзия правой подколенной артерии от проекции щели коленного сустава до тибиоперинеального ствола, выраженная коллатеральная компенсация.

При прицельном изучении амбулаторной карты в общих анализах крови (в рамках диспансеризации) годом и тремя месяцами ранее было выявлено неоднократное повышение эозинофилов (27, 77 и 64% при трех исследованиях с двухмесячным промежутком).

Выставлен диагноз: эндомиокардит Леффлера, тяжелое течение. Тромбоз верхушки ЛЖ. Хроническая сердечная недостаточность, стадия IIA. Эмболический синдром: ишемический инсульт в обеих гемисферах головного мозга (неуточненной давности). Окклюзия правой подколенной артерии.

Консультирован в Университетской клинике ФГАОУ ВО "Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова" Министерства здравоохранения Российской Федерации (г. Москва). Рекомендовано консервативное лечение пациента. Назначена терапия: глюкокортикостероиды, β-адреноблокаторы, антагонисты рецепторов ангиотензина II в комбинации с ингибитором неприлизина, статины, антикоагулянты.

В течение последующих 3 мес состояние пациента без значимой динамики, по контролю лабораторных данных – эозинофилии нет.

При контрольной трансторакальной эхокардиографии через 3 мес после предыдущего исследования в стационаре (рис. 3): переднезадний размер левого предсердия – 45 мм, объем левого предсердия – 71 мл, индекс объема левого предсердия – 39 мл/м^2. Конечно-диастолический размер ЛЖ – 63 мм, конечно-систолический размер ЛЖ – 40 мм, ФВ по Тейхольцу – 65%, конечно-диастолический объем ЛЖ – 152 мл, конечно-систолический объем ЛЖ – 71 мл, ФВ по Simpson – 53%, ударный объем – 81 мл. Глобальная продольная пиковая деформация ЛЖ – –10,9%. Умеренная митральная регургитация. Показатели трансмитрального потока соответствуют нарушению диастолической функции ЛЖ 3-й степени (рестриктивный тип): пик E – 1,44 м/с, пик A – 0,55 м/с, E/A – 2,62, пик e' – 0,08 м/с, E/e' – 18,0. Размеры правого предсердия и правого желудочка не увеличены. Небольшая трикуспидальная регургитация, максимальная систолическая скорость трикуспидальной регургитации – 3 м/с, максимальный систолический градиент трикуспидальной регургитации – 30 мм рт. ст. Диаметр нижней полой вены – 23 мм, она спадается на вдохе более 50%, что позволило принять давление в правом предсердии за 10 мм рт. ст. Систолическое давление в правом желудочке – 40 мм рт. ст. Остальные показатели без динамики. Сохраняются облитерирующие верхушку выстилающие массы в полости ЛЖ, эхогенность которых в динамике повысилась.

Продолжает наблюдение и лечение в КГБУЗ "Алтайский краевой кардиологический диспансер" (г. Барнаул).

Эндокардит Леффлера – редкое, но достаточно известное осложнение гиперэозинофильного синдрома. M.J. Chusid et al. [12] определили гиперэозинофильный синдром как эозинофилию с количеством в периферической крови >1 500/мм^3 (>1,5 × 10^9/л) в течение более 6 мес без какой-либо вторичной причины и с признаками поражения органов. Поражение сердца чаще встречается при выраженной эозинофилии (>5 000 /мм^3) (>1,5 × 10^9/л) [4].

Описаны три стадии процесса при поражении сердца [4, 15]. Первая стадия, как правило, бессимптомная, обусловлена эозинофильной инфильтрацией, которая приводит к некрозу клеток миокарда вследствие токсического влияния на него продуктов дегрануляции эозинофилов [4]. Вторая стадия представлена образованием тромбов, так как продукты дегрануляции эозинофилов активируют тромбоциты, также не образуется комплекс тромбин-тромбомодулин, который является мощным физиологическим ингибитором коагуляции [4, 16]. В третью стадию развивается фиброз миокарда с формированием рестриктивной кардиомиопатии, а также фиброз хорд и створок клапанов с развитием тяжелой клапанной регургитации [4, 13].

Пациенты с эндокардитом Леффлера имеют неблагоприятный прогноз и высокую летальность [3, 6]. У нашего пациента особенность заболевания состояла в том, что оно дебютировало неврологической симптоматикой, которая была обусловлена эмболическими осложнениями. В момент обследования отсутствовала эозинофилия, поэтому заподозрить гиперэозинофильный

синдром и эндокардит Леффлера было очень сложно. Эхокардиография была впервые проведена в отделении неврологии уже во вторую стадию заболевания. Видимо, в связи с редкой встречаемостью данного заболевания диагноз был поставлен только после проведения эндомиокардиальной биопсии. После перевода в специализированный кардиологический стационар при прицельном изучении амбулаторной карты в общих анализах крови выявлены лабораторные признаки гиперэозинофильного синдрома в виде повышения эозинофилов при трех исследованиях с двухмесячным промежутком (27, 77 и 64%).

Заболевание имеет прогрессирующее течение с исходом в рестриктивную кардиомиопатию. У нашего пациента по данным проведенной эхокардиографии признаков рестрикции ЛЖ в стационаре выявлено не было. Однако в динамике уже через 3 мес по эхокардиографии выявлены признаки диастолической дисфункции 3-й степени, что говорит о переходе заболевания в третью стадию. У нашего пациента по лабораторным данным в динамике через 3 мес эозинофилия также отсутствовала.

Учитывая тот факт, что пациенты с эндокардитом Леффлера обычно имеют неблагоприятный прогноз с высокой смертностью, необходима как можно более ранняя диагностика этого заболевания. Неинвазивная диагностика эндокардита Леффлера, особенно на ранней стадии, вызывает определенные трудности, так как нет патогномоничных признаков ни клинических, ни электрокардиографических, ни эхокардиографических.

Однако на поздних стадиях заболевания появляются описанные в литературе классические эхокардиографические признаки: тромботические массы, выстилающие верхушку, при сохраненной сократимости ЛЖ, недостаточность митрального клапана [6, 13]. Это позволяет направить диагностический поиск в сторону лабораторных признаков гиперэозинофильного синдрома.

Учитывая, что поражение сердца при гиперэозинофильном синдроме обычно является крайне тяжелым, пациентам с эозинофилией неясного генеза необходимо как можно более раннее проведение эхокардиографии для исключения поражения сердца. Наряду с этим эхокардиография имеет большое значение в оценке динамики течения заболевания.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Ogbogu P.U., Rosing D.R., Horne M.K. 3rd. Cardiovascular manifestations of hypereosinophilic syndromes. *Immunol. Allergy Clin. North Am.* 2007; 27 (3): 457–475. https://doi.org/10.1016/j.iac.2007.07.001
2. Loeffler W. Endocarditis parietalis fibroplastica mit Bluteosinophilie. Ein eigenartiges Krankheitsbild. *Schweiz. Med. Wschr.* 1936; 66: 817.
3. Kariyanna P.T., Hossain N.A., Onkaramurthy N.J., Jayarangaiah A., Hossain N.A., Jayarangaiah A., McFarlane I.M. Hypereosinophilia and Loeffler's endocarditis: a systematic review. *Am. J. Med. Case Rep.* 2021; 9 (4): 241–248. https://doi.org/10.12691/ajmcr-9-4-10
4. Seguela P.E., Iriart X., Acar P., Montaudon M., Roudaut R., Thambo J.B. Eosinophilic cardiac disease: molecular, clinical and imaging aspects. *Arch. Cardiovasc. Dis.* 2015; 108 (4): 258–268. https://doi.org/10.1016/j.acvd.2015.01.006
5. Crane M.M., Chang C.M., Kobayashi M.G., Weller P.F. Incidence of myeloproliferative hypereosinophilic syndrome in the United States and an estimate of all hypereosinophilic syndrome incidence. *J. Allergy Clin. Immunol.* 2010; 126 (1): 179–181. https://doi.org/10.1016/j.jaci.2010.03.035
6. Parrillo J.E., Borer J.S., Henry W.L., Wolff S.M., Fauci A.S. The cardiovascular manifestations of the hypereosinophilic syndrome. Prospective study of 26 patients, with review of the literature. *Am. J. Med.* 1979; 67 (4): 572–582. https://doi.org/10.1016/0002-9343(79)90227-4
7. Благова О.В., Алиева И.Н., Недоступ А.В., Коган Е.А., Комаров Р.Н., Чернявский С.В., Сеславинская Т.В., Шелуха П.А., Седов В.П., Гагарина Н.В., Мершина Е.А., Синицын В.Е., Фомин В.В. Морфологически верифицированный ANCA-позитивный панкардит Леффлера: медикаментозное и хирургическое лечение. *Терапевтический архив.* 2019; 91 (4): 99–106. https://doi.org/10.26442/00403660.2019.04.000048
8. Gao M., Zhang W., Zhao W., Qin L., Pei F., Zheng Y. Loeffler endocarditis as a rare cause of heart failure with preserved ejection fraction: A case report and review of literature. *Medicine (Baltimore).* 2018; 97 (11): e0079. https://doi.org/10.1097/MD.0000000000010079
9. Коган Е.А., Благова О.В., Алиева И.Н., Комаров Р.Н., Куклева А.Д. Клинико-морфологическое наблюдение эндомиокардита Леффлера. *Архив патологии.* 2020; 82 (3): 47–50. https://doi.org/10.17116/patol20208203147
10. Chen Y.W., Chang Y.C., Su C.S., Chang W.C., Lee W.L., Lai C.H. Dramatic and early response to low-dose steroid in the treatment of acute eosinophilic myocarditis: a case report. *BMC Cardiovasc. Disord.* 2017; 17 (1): 115. https://doi.org/10.1186/s12872-017-0547-9

11. Alam A., Thampi S., Saba S.G., Jermyn R. Loeffler endocarditis: a unique presentation of right-sided heart failure due to eosinophil-induced endomyocardial fibrosis. *Clin. Med. Insights. Case Rep*. 2017; 10: 1179547617723643. https://doi.org/10.1177/1179547617723643
12. Chusid M.J., Dale D.C., West B.C., Wolff S.M. The hypereosinophilic syndrome: analysis of fourteen cases with review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1975; 54 (1): 1–27.
13. Ommen S.R., Seward J.B., Tajik A.J. Clinical and echocardiographic features of hypereosinophilic syndromes. *Am. J. Cardiol.* 2000; 86 (1): 110 113. https://doi.org/10.1016/s0002-9149(00)00841-9
14. Cunningham K.S., Veinot J.P., Butany J. An approach to endomyocardial biopsy interpretation. *J. Clin. Pathol*. 2006; 59 (2): 121–129. https://doi.org/10.1136/jcp.2005.026443
15. Gottdiener J.S., Maron B.J., Schooley R.T., Harley J.B., Roberts W.C., Fauci A.S. Two-dimensional echocardiographic assessment of the idiopathic hypereosinophilic syndrome. Anatomic basis of mitral regurgitation and peripheral embolization. *Circulation*. 1983; 67 (3): 572–578. https://doi.org/10.1161/01.cir.67.3.572
16. Seguela P.E., Acar P. Hypereosinophilic heart disease. In: da Cruz E., Ivy D., Jaggers J. (eds.). *Pediatric and congenital cardiology, cardiac surgery and intensive care*. London: Springer-Verlag, 2014, pp. 2439–2451.

REFERENCES

1. Ogbogu P.U., Rosing D.R., Horne M.K. 3rd. Cardiovascular manifestations of hypereosinophilic syndromes. *Immunol. Allergy Clin. North Am*. 2007; 27 (3): 457–475. https://doi.org/10.1016/j.iac.2007.07.001
2. Loeffler W. Endocarditis parietalis fibroplastica mit Bluteosinophilie. Ein eigenartiges Krankheitsbild. *Schweiz. Med. Wschr*. 1936; 66: 817.
3. Kariyanna P.T., Hossain N.A., Onkaramurthy N.J., Jayarangaiah A., Hossain N.A., Jayarangaiah A., McFarlane I.M. Hypereosinophilia and Loeffler's endocarditis: a systematic review. *Am. J. Med. Case Rep*. 2021; 9 (4): 241–248. https://doi.org/10.12691/ajmcr-9-4-10
4. Seguela P.E., Iriart X., Acar P., Montaudon M., Roudaut R., Thambo J.B. Eosinophilic cardiac disease: molecular, clinical and imaging aspects. *Arch. Cardiovasc. Dis.* 2015; 108 (4): 258–268. https://doi.org/10.1016/j.acvd.2015.01.006
5. Crane M.M., Chang C.M., Kobayashi M.G., Weller P.F. Incidence of myeloproliferative hypereosinophilic syndrome in the United States and an estimate of all hypereosinophilic syndrome incidence. *J. Allergy Clin. Immunol*. 2010; 126 (1): 179–181. https://doi.org/10.1016/j.jaci.2010.03.035
6. Parrillo J.E., Borer J.S., Henry W.L., Wolff S.M., Fauci A.S. The cardiovascular manifestations of the hypereosinophilic syndrome. Prospective study of 26 patients, with review of the literature. *Am. J. Med*. 1979; 67 (4): 572–582. https://doi.org/10.1016/0002-9343(79)90227-4
7. Blagova O.V., Aliyeva I.N., Nedostup A.V., Kogan E.A., Komarov R.N., Chernyavsky S.V., Seslavinskaya T.V., Shelukha P.A., Sedov V.P., Gagarina N.V., Mershina E.A., Sinitsyn V.E., Fomin V.V. Morphologically proved ANCA positive Loeffler's pancarditis: medical and surgical treatment. *Terapevticheskii arkhiv*. 2019; 91 (4): 99–106. https://doi.org/10.26442/00403660.2019.04.000048 (in Russian)
8. Gao M., Zhang W., Zhao W., Qin L., Pei F., Zheng Y. Loeffler endocarditis as a rare cause of heart failure with preserved ejection fraction: A case report and review of literature. *Medicine (Baltimore)*. 2018; 97 (11): e0079. https://doi.org/10.1097/MD.0000000000010079
9. Kogan E.A., Blagova O.V., Alieva I.N., Komarov R.N., Kukleva A.D. Clinical and morphological observation of Loeffler's endomyocarditis. *Arkhiv Patologii*. 2020; 82 (3): 47–50. https://doi.org/10.17116/patol20208203147 (in Russian)
10. Chen Y.W., Chang Y.C., Su C.S., Chang W.C., Lee W.L., Lai C.H. Dramatic and early response to low-dose steroid in the treatment of acute eosinophilic myocarditis: a case report. *BMC Cardiovasc. Disord*. 2017; 17 (1): 115. https://doi.org/10.1186/s12872-017-0547-9
11. Alam A., Thampi S., Saba S.G., Jermyn R. Loeffler endocarditis: a unique presentation of right-sided heart failure due to eosinophil-induced endomyocardial fibrosis. *Clin. Med. Insights. Case Rep*. 2017; 10: 1179547617723643. https://doi.org/10.1177/1179547617723643
12. Chusid M.J., Dale D.C., West B.C., Wolff S.M. The hypereosinophilic syndrome: analysis of fourteen cases with review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1975; 54 (1): 1–27.
13. Ommen S.R., Seward J.B., Tajik A.J. Clinical and echocardiographic features of hypereosinophilic syndromes. *Am. J. Cardiol.* 2000; 86 (1): 110 113. https://doi.org/10.1016/s0002-9149(00)00841-9
14. Cunningham K.S., Veinot J.P., Butany J. An approach to endomyocardial biopsy interpretation. *J. Clin. Pathol*. 2006; 59 (2): 121–129. https://doi.org/10.1136/jcp.2005.026443
15. Gottdiener J.S., Maron B.J., Schooley R.T., Harley J.B., Roberts W.C., Fauci A.S. Two-dimensional echocardiographic assessment of the idiopathic hypereosinophilic syndrome. Anatomic basis of mitral regurgitation and peripheral embolization. *Circulation*. 1983; 67 (3): 572–578. https://doi.org/10.1161/01.cir.67.3.572
16. Seguela P.E., Acar P. Hypereosinophilic heart disease. In: da Cruz E., Ivy D., Jaggers J. (eds.). *Pediatric and congenital cardiology, cardiac surgery and intensive care*. London: Springer-Verlag, 2014, pp. 2439–2451.

Difficulties in diagnosing Loeffler's endocarditis

E.V. Trubina, M.S. Surgutskaya, A.V. Ott

Altai Regional Cardiological Clinic, Barnaul

E.V. Trubina – M.D., Ph.D., Head of Functional Diagnostics Department, Altai Regional Cardiological Clinic, Barnaul. https://orcid.org/0000-0002-4655-2068

M.S. Surgutskaya – M.D., Functional Diagnostics Department, Altai Regional Cardiological Clinic, Barnaul. https://orcid.org/0000-0003-3780-7337

A.V. Ott – M.D., Ph.D., Department of Cardiology, Altai Regional Cardiological Clinic, Barnaul. https://orcid.org/0000-0002-7248-9867

***Correspondence** to Dr. Elena V. Trubina. E-mail: tev1967.88@mail.ru*

Loeffler's endocarditis is a rare disease characterized by a progressive course, poor prognosis, and high mortality. Early non-invasive diagnosis of this disease is difficult due to the lack of a specific clinic and pathognomonic signs according to instrumental examinations. The article presents the clinical case of 52-year-old patient with an atypical (neurological) onset of the disease. Echocardiography revealed thrombosis of the left ventricle with a normal ejection fraction without signs of global and segmental dysfunction (4 months after neurological manifestations), which are signs of the second stage of Loeffler's endocarditis. Despite the fact that there was no eosinophilia upon admission to the hospital, a careful study of the outpatient chart revealed a repeated increase in eosinophils (27, 77, and 64% in three studies with a two-month interval) 9 months before the onset of clinical manifestations. Despite therapy, the disease progresses with the formation of the left ventricle restrictive diastolic dysfunction (the third stage of Loeffler's endocarditis), the signs of which were revealed 7 months after the onset of clinical manifestations.

***Key words:** echocardiography, Loeffler's endocarditis, hypereosinophilic syndrome, left ventricular thrombosis, restrictive cardiomyopathy, diastolic disfunction.*

***Citation:** Trubina E.V., Surgutskaya M.S., Ott A.V. Difficulties in diagnosing Loeffler's endocarditis. Ultrasound and Functional Diagnostics. 2022; 3: 41–48. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-41-48 (in Russian)*

https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-49-62

Ультразвуковое и рентгенологическое исследование коленного сустава у больных ревматоидным артритом и остеоартритом: корреляция изменений внутрисуставных структур с выраженностью болевого синдрома

М.П. Миронов, В.Д. Завадовская, М.А. Зоркальцев, Д.А. Погонченкова, А.П. Куражов, С.В. Фомина, Т.Б. Перова, О.С. Шульга, Т.В. Жогина

ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск

М.П. Миронов – аспирант кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск. https://orcid.org/0009-0007-4434-7531

В.Д. Завадовская – д.м.н., профессор, и.о. заведующего кафедрой лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск. https://orcid.org/0000-0001-6231-7650

М.А. Зоркальцев – д.м.н., доцент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск. https://orcid.org/0000-0003-0025-2147

Д.А. Погонченкова – к.м.н., ассистент кафедры патофизиологии ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск. https://orcid.org/0000-0002-5903-3662

А.П. Куражов – д.м.н., профессор кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск. https://orcid.org/0000-0003-1316-5421

С.В. Фомина – к.м.н., ассистент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск. https://orcid.org/0000-0001-7517-3393

Т.Б. Перова – к.м.н., доцент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск. https://orcid.org/0009-0007-0181-8831

О.С. Шульга – к.м.н., доцент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск. https://orcid.org/0000-0002-1965-8422

Т.В. Жогина – к.м.н., доцент кафедры лучевой диагностики и лучевой терапии ФГБОУ ВО "Сибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Томск. https://orcid.org/0000-0003-0293-634X

Контактная информация: *Миронов Михаил Петрович. michael-07@mail.ru*

Цель: оценка характера ассоциации болевого синдрома и изменений внутрисуставных структур по данным ультразвукового и рентгенологического исследований у пациентов с ревматоидным артритом и остеоартрозом.

Материал и методы: в исследование включено 60 пациентов с клиническими диагнозами "ревматоидный артрит" (первая группа, n = 27) и "остеоартроз" (вторая группа, n = 33) (15 мужчин и 45 женщин в возрасте от 22 до 80 лет). Всем пациентам проведено стандартное клинико-лабораторное обследование, а также ультразвуковое исследование и рентгенография обоих коленных суставов (n = 120). Клинические, лабораторные и инструментальные методы исследования были выполнены в течение одной недели после включения в исследование для обеспечения целостности и однородности данных. Оценка интенсивности болевого синдрома проводилась с помощью визуально-аналоговой шкалы боли (VAS). Оценку степени васкуляризации синовиальной оболочки проводили по числу цветовых сигналов в режиме цветового допплеровского картирования (4 степени).

Результаты: достоверные различия между группами пациентов по времени течения болезни, выраженности болевого синдрома, в том числе при различных выполняемых действиях, выявлены не были. Выявлена сильная корреляционная связь между выраженностью болевого синдрома и степенью васкуляризации синовиальной оболочки при ультразвуковом исследовании (r = 0,805, P < 0,001), слабая корреляционная связь – между выраженностью болевого синдрома и утолщением синовиальной оболочки при ультразвуковом исследовании (r = 0,473, P < 0,001). Выявлена умеренная корреляционная связь между выраженностью болевого синдрома и размером краевых остеофитов суставных поверхностей при рентгенологическом исследовании (r = 0,673, P < 0,001), очень слабая корреляционная связь – между выраженностью болевого синдрома и толщиной суставной щели при рентгенологическом исследовании (r = 0,395, P < 0,001). Связанный с выраженностью болевого синдрома признак повышения васкуляризации синовиальной оболочки (II или III степень васкуляризации) при ультразвуковом исследовании более характерен для ревматоидного артрита, чем для остеоартроза (P = 0,001).

Выводы: наиболее значимые корреляционные связи между выраженностью болевого синдрома (VAS), с одной стороны, и инструментальными признаками, с другой стороны, определяются для степени васкуляризации синовиальной оболочки при ультразвуковом исследовании (сильная прямая достоверная связь) и размером краевых остеофитов суставных поверхностей при рентгенологическом исследовании (умеренная прямая достоверная связь).

Ключевые слова: *ультразвуковое исследование коленного сустава, рентгенография коленного сустава, остеоартроз, ревматоидный артрит, боль.*

Цитирование: *Миронов М.П., Завадовская В.Д., Зоркальцев М.А., Погонченкова Д.А., Куражов А.П., Фомина С.В., Перова Т.Б., Шульга О.С., Жогина Т.В. Ультразвуковое и рентгенологическое исследование коленного сустава у больных ревматоидным артритом и остеоартритом: корреляция изменений внутрисуставных структур с выраженностью болевого синдрома. Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2022; 3: 49–62. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-49-62*

ВВЕДЕНИЕ

В структуре заболеваний суставов ревматоидный артрит (РА) и остеоартроз (ОА) по распространенности среди населения занимают лидирующие позиции (22,9% для ОА [1] и до 4,7% для РА [2] среди пациентов старших возрастных групп). Хронический болевой синдром и нарушение функции суставов при данных патологиях снижают качество жизни пациентов, приводят к инвалидизации и нередко требуют не только консервативного лечения, но и оперативного вмешательства. При этом именно болевой синдром является ведущим синдромом и основной причиной обращения за медицинской помощью, особенно во время эпизодов обострения заболевания [3].

Диагностические и этиопатогенетические аспекты болевого суставного синдрома широко обсуждаются в современной литературе [4–9]. Как основные причины болевого синдрома, наряду с травматическими повреждениями, рассматриваются ОА, а также воспалительные артриты, среди которых наиболее распространенным является РА [8, 9]. Пожилой возраст вносит свой вклад в манифестацию клинических проявлений и не позволяет, руководствуясь лишь болевыми характеристиками, поставить точный диагноз. В то же время установление точного диагноза необходимо для назначения адекватной терапии [10].

Болевой синдром при РА возникает вследствие активного воспалительного процесса, при этом пролиферация клеток синовиальной мембраны с формированием агрессивного паннуса обусловливает нарушение целостности гиалинового хряща и деструкцию субхондральной кости [8].

При ОА дистрофические изменения суставного гиалинового хряща с последующим поражением субхондральной кости и околосуставных структур, формированием остеофитов приводят к вторичным пролиферативным изменениям синовиальной оболочки [9].

Состояние коленных суставов, являющихся потенциальной мишенью для обозначенных патологических процессов, при наличии боли и отсутствии других патогномоничных симптомов и лабораторных маркеров может быть предметом сложности при постановке клинического диагноза [4, 5].

Повышение доступности генно-инженерной терапии, направленной на конкретные патогенетические механизмы воспаления, создает необходимость в точном установлении нозологической формы заболевания, что может быть проблематичным в связи с неоднозначностью клинической картины и лабораторных данных [11].

Библиографические данные последних лет свидетельствуют о повышении роли методов лучевой диагностики – от рутинной рентгенографии до современных гибридных технологий – в диагностике, прогнозе и мониторировании выявленных изменений суставов [6, 7].

Рентгенография является основополагающим стандартизированным методом диагностики заболеваний суставов. Несмотря на многообразие современных лучевых модальностей, рентгенография до настоящего времени не утратила своей актуальности. Так, например, на основании сопоставления данных магнитно-резонансной томографии (МРТ) и рентгенографии рекомендуется использование рентгенографии для уточнения причины боли при ОА у пациентов старшей возрастной группы [12]. Однако очевидны пределы метода в выявлении внутрисуставной жидкости, ранних морфологических изменений синовиальной оболочки и гиалинового хряща [5]. МРТ, обеспечивая наиболее полное выявление патологических изменений внутрисуставных структур, остается при этом ресурсоемкой модальностью, обладающей существенными ограничениями для ряда больных (длительность исследования, наличие водителя ритма, клаустрофобия) [7].

Другим подходом к оценке внутрисуставных изменений является ультразвуковое исследование в качестве неинвазивного широкодоступного метода визуализации, не обладающего лучевой нагрузкой и характеризующегося высокой точностью в оценке воспалительных изменений в суставах, недоступных для визуализации при рентгенографии [6]. О неотъемлемой составляющей ультразвукового исследования в мультимодальной ранней диагностике воспалительного процесса в артрологии свидетельствует включение метода в классификации ACR/EULAR [13].

Гиперваскуляризация паннуса при ультразвуковом исследовании, как правило,

отражает воспалительную активность, что дает возможность проведения качественной и количественной оценки степени васкуляризации с целью диагностики РА и мониторинга ремиссии [14].

Однако, несмотря на широкий спектр используемых лучевых методов исследования и освещенность их диагностических возможностей в научной литературе, до сих пор остается не до конца изученным вопрос выявления причин болевого синдрома, в том числе в коленных суставах. Также отсутствуют достоверные данные о сопоставлении выраженности болевого синдрома с визуализируемыми изменениями суставных структур [6]. Получение ответов на поставленные вопросы позволит облегчить дифференциальную диагностику РА и ОА, решая основные клинические задачи по подбору рациональной медикаментозной терапии и тактики ведения пациентов ревматологического профиля.

Цель исследования – оценка характера ассоциации болевого синдрома и изменений внутрисуставных структур по данным ультразвукового и рентгенологического исследований у пациентов с РА и ОА.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Всего в исследование включено 60 пациентов с диагнозами “РА” (первая группа, n = 27) и “ОА” (вторая группа, n = 33) (15 мужчин и 45 женщин в возрасте от 22 до 80 лет), предъявлявших жалобы на боли в коленных суставах (всего 120 коленных суставов). Критериями включения в исследование пациентов обеих групп явилось наличие клинического диагноза “РА” и “ОА” соответственно, а также информированного согласия пациента. Критерии исключения из исследования пациентов обеих групп – возраст пациентов менее 18 и свыше 80 лет; отсутствие клинического диагноза “РА” и “ОА” в соответствующих группах; наличие пигментного виллонодулярного синовита, микрокристаллических артропатий, псориатического артрита; травмы или эндопротезирования коленных суставов в анамнезе; отсутствие информированного согласия пациента.

Всех пациентов обследовали клинически и лабораторно, включая анализ периферической крови с определением скорости оседания эритроцитов (СОЭ) по Вестергрену, уровней С-реактивного белка (СРБ), ревматоидного фактора и антител к циклическому цитруллинированному пептиду (АЦЦП). Всем пациентам провели ультразвуковое исследование и рентгенографию обоих коленных суставов. Клинические, лабораторные и инструментальные методы исследования были выполнены в течение одной недели после включения в исследование для обеспечения целостности и однородности данных.

Оценка интенсивности болевого синдрома проводилась с помощью визуально-аналоговой шкалы боли (visual analogue scale – VAS) в баллах от 0 до 10, где 0 – нет боли, 10 – невыносимая боль. Пациент указывал средний показатель интенсивности болевого синдрома в коленных суставах за неделю.

Рентгеновские снимки коленных суставов были выполнены в передне-задней и боковой проекциях в условиях осевой нагрузки (стоя) с использованием рентгенодиагностического комплекса Apollo DRF (Villa Sistemi Medicali S.p.A., Италия). Для оценки состояния коленных суставов при ОА и РА использовали шкалы Kellgren-Lawrence и Steinbrocker соответственно с указанием значений в диапазоне от 0 до 4 баллов. На рентгенограммах проводили оценку формы мыщелков костей, образующих коленные суставы; состояния суставных щелей; наличие краевых остеофитов, субхондрального склероза и перестроечных кист.

Ультразвуковое исследование коленных суставов проводили в соответствии со стандартным протоколом в серошкальном режиме и режиме цветового допплеровского картирования на ультразвуковой системе Logiq S8 (GE HealthCare, США) с использованием линейного датчика 11L-D (4–10 МГц). Истончением гиалинового хряща считали его толщину менее 2,0 мм [15]. Синовиальную оболочку толщиной более 2,0 мм считали утолщенной [16]. Выпот в полости верхнего заворота толщиной более 4,0 мм считали патологическим [16]. Кистой Бейкера считали жидкостное образование, исходящее из интервала между икроножной мышцей и сухожилием полуперепончатой мышцы. Мениски описывали как дегенеративно измененные при вы-

явлении неоднородности их структуры, фрагментации, наличии гиперэхогенных включений и кист. Остеофитами считали гиперэхогенные образования, расположенные в проекции мыщелков и суставных поверхностей, дающие сплошную акустическую тень. Измерение высоты остеофитов проводили от верхнего контура до кортикального слоя кости.

Оценку степени васкуляризации синовиальной оболочки проводили по числу цветовых сигналов в одном срезе в режиме цветового допплеровского картирования:

отсутствие цветовых сигналов – степень 0;

единичные цветовые сигналы – степень I;

цветовые сигналы, занимающие менее половины площади синовиальной оболочки, – степень II;

цветовые сигналы, занимающие более половины площади синовиальной оболочки, – степень III.

Статистическая обработка полученных результатов проводилась с помощью программы Statistica 8.0. Количественные данные представлены в виде медианы, 5–95-го процентилей и минимального – максимального значений. Для анализа были использованы критерий Фридмана, U-критерий Манна–Уитни, двухсторонний точный критерий Фишера, коэффициент ранговой корреляции Спирмена (r). Для оценки силы связи использовалась шкала Е.П. Голубкова: коэффициент ранговой корреляции Спирмена 0,21–0,40 – очень слабая, 0,41–0,60 – слабая, 0,61–0,80 – умеренная, 0,81–1,00 – сильная. Статистически значимыми считали различия при $P < 0,05$.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

На первом этапе провели сопоставление результатов демографических и клинических данных пациентов первой и второй групп, которое не выявило статистически значимых отличий по показателям возраста, веса, роста, индекса массы тела, времени течения болезни и интенсивности болевого синдрома (табл. 1). Далее сопоставили результаты лабораторных исследований пациентов с РА и ОА, получив статистически значимые различия в уровнях СОЭ и типичных маркеров РА (табл. 2). При сопоставлении выраженности болевого синдрома с помощью VAS при различных выполняемых действиях в группах с РА и ОА статистически значимых различий не получено (табл. 3).

На втором этапе исследования определили частоту встречаемости различных инструментальных (ультразвуковых и рентгенологических) признаков патологических изменений коленных суставов ($n = 120$) среди всех исследуемых пациентов (табл. 4, рис. 1–3).

Далее провели сопоставление встречаемости данных симптомов в первой и второй группах пациентов при проведении ультразвукового и рентгенологического исследований. По результатам ультразвукового исследования в В-режиме при оценке состояния коленных суставов у больных РА и ОА достоверная разница не выявлена. В то же время при использовании режима цветового допплеровского картирования достоверно чаще определялось повышение васкуляризации синовиальной оболочки при РА по сравнению с ОА (30 и 5% соответственно) (табл. 5). Это говорит о возможности включения признака повышения васкуляризации (II или III степень васкуляризации) в алгоритм дифференциальной диагностики пациентов с РА и ОА.

По результатам рентгенографии было выявлено достоверное преобладание краевых остеофитов (79 и 57%) и субхондральных кист (32 и 13%) при ОА в сравнении с РА. В то же время отсутствовали статистически значимые различия в оценке состояния прочих структур (табл. 6).

На третьем этапе исследования с целью оценки взаимосвязи между ультразвуковыми и рентгенологическими признаками и уровнем боли выполнили корреляционный анализ. Значимые достоверные корреляции представлены в табл. 7.

Наибольшие значения коэффициента корреляции Спирмена ($P < 0,001$) характеризовали связь между выраженностью болевого синдрома (VAS) и степенью васкуляризации синовиальной оболочки по данным ультразвукового исследования ($r = 0,805$ – сильная корреляция) и между выраженностью болевого синдрома (VAS) и размером краевых остеофитов суставных поверхно-

Таблица 1. Сравнительная характеристика демографических и клинических данных пациентов с РА и ОА

Параметры	Первая группа (РА) (n = 27)	Вторая группа (ОА) (n = 33)	P
Возраст, годы	58 30–77 25–77	61 40–80 22–80	0,186
Вес, кг	78 62–95 61–94	82 54–100 52–106	0,322
Рост, см	169 154–186 154–195	165 154–189 154–189	0,352
Индекс массы тела, кг/м^2	28 21–36 20–39	28 20–38 18–42	0,368
Время течения болезни, мес	100 30–135 1–144	108 10–145 2–153	0,610
Выраженность болевого синдрома, баллы	5 2–7 1–9	5 3–9 1–9	0,156

Примечание: на первой строке ячейки представлена медиана, на второй – 5–95-й процентили, на третьей – минимальное–максимальное значения.

Таблица 2. Сравнительная характеристика лабораторных данных пациентов с РА и ОА

Параметры	Первая группа (РА) (n = 27)	Вторая группа (ОА) (n = 33)	P
СОЭ, мм/ч	18,7 4,3–22,4 3,1–25,7	12,2 3,3–15,5 2,4–18,5	**0,032**
СРБ, мг/л	5,7 3,1–8,2 2,7–10,3	3,1 2,2–6,8 1,8–7,1	0,522
Ревматоидный фактор, МЕд/мл	54,1 20,9–86,6 5,7–99,4	7,0 1,2–14,2 1,1–14,5	**0,001**
АЦЦП, Ед/мл	41,7 13,5–78,1 18,0–100,2	2,1 0,7–4,1 0,7–4,2	**0,001**

Примечание: на первой строке ячейки представлена медиана, на второй – 5–95-й процентили, на третьей – минимальное–максимальное значения.

Таблица 3. Сравнительная характеристика выраженности болевого синдрома с помощью VAS (баллы) при различных выполняемых действиях у пациентов с РА и ОА

Выполняемое действие	Первая группа (РА) (n = 27)	Вторая группа (ОА) (n = 33)	P
Подъем по лестнице	7 6–8 4–9	7 6–9 5–9	0,992
Спуск по лестнице	6 6–8 5–9	7 6–8 5–9	0,418
Поднятие тяжести	6 4–7 3–8	5 4–7 3–8	0,674
Вставание (со стула)	4 3–6 1–7	4 4–7 3–8	0,779
Стояние	5 3–5 2–7	5 4–6 3–7	0,610
Наклон к полу	5 3–6 3–7	5 4–6 3–7	0,810
Хождение по ровной поверхности	5 4–5 2–6	5 3–6 2–8	0,053
Вставание на носки	4 3–6 2–7	5 4–7 3–8	0,596
Лежание на кровати	4 2–4 1–5	3 2–4 1–5	0,976
Принятие ванны	5 3–5 3–6	5 4–7 3–7	0,087
Сидение	4 3–5 2–5	4 3–5 1–5	0,234
Легкая домашняя уборка	5 4–5 1–6	6 3–7 1–8	0,284
Тяжелая домашняя уборка	6 5–8 4–9	6 6–8 5–9	0,167

Примечание: на первой строке ячейки представлена медиана, на второй – 5–95-й процентили, на третьей – минимальное–максимальное значения.

Таблица 4. Частота выявления ультразвуковых и рентгенологических признаков патологии коленных суставов (n = 120) среди всех пациентов

Признаки	Абсолютное количество	Относительное количество, %
Ультразвуковое исследование		
Истончение гиалинового хряща менее 2,0 мм	61	50,8
Неровность контуров гиалинового хряща	40	33,3
Утолщение синовиальной оболочки более 2,0 мм	48	40,0
Повышение васкуляризации синовиальной оболочки (II или III степень васкуляризации)	19	15,8
Суставной выпот толщиной более 4,0 мм	41	34,2
Краевые остеофиты суставных поверхностей	48	40,0
Киста Бейкера	11	9,2
Дегенеративные изменения менисков	16	13,3
Рентгенологическое исследование		
Краевые остеофиты суставных поверхностей	83	69,2
Деформация, удлинение и заострение межмыщелковых возвышений	85	70,8
Сужение суставной щели	90	75,0
Эрозии суставных поверхностей	9	7,5
Околосуставной остеопороз	62	51,7
Кисты субхондральные	28	23,3
Затемнение в проекции супрапателлярной сумки (как признак синовита/бурсита)	30	25,0

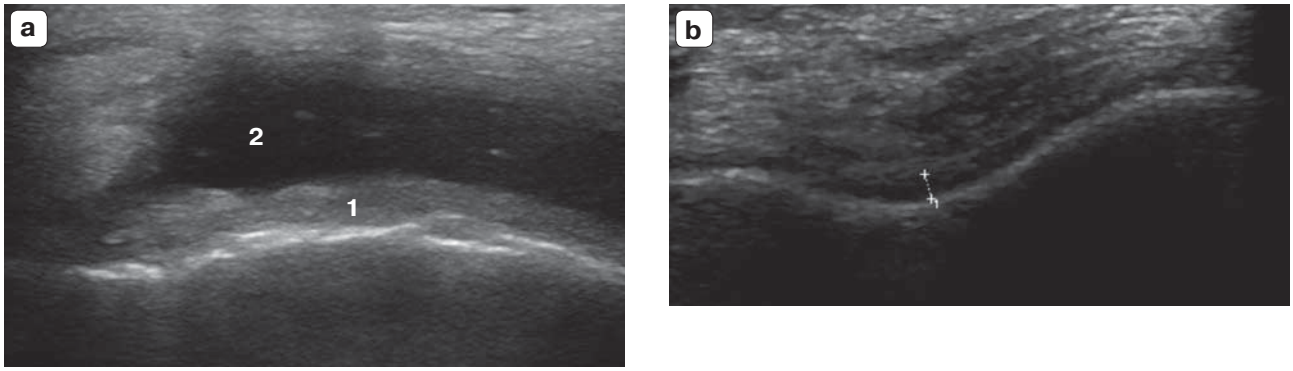

Рис. 1. Больная 43 лет. Диагноз: РА. Ультразвуковое исследование правого коленного сустава. a – утолщение синовиальной оболочки до 3 мм (1), увеличение количества синовиального выпота в полости сустава – толщина слоя жидкости до 6 мм (2). b – неровность контуров и неравномерное истончение гиалинового хряща (1,4–1,6 мм).

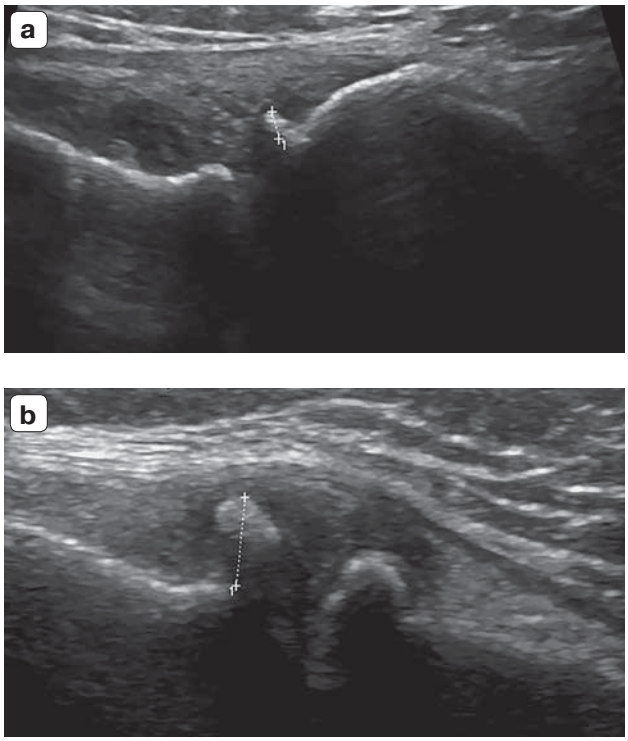

Рис. 2. Больной 56 лет. Диагноз: ОА. Ультразвуковое исследование левого коленного сустава. Визуализация краевых остеофитов суставной поверхности. Остеофиты выступают над поверхностью мыщелка на 2 мм (a) и на 5 мм (b).

Рис. 3. Больной 34 лет. Диагноз: ОА. Рентгенограмма правого коленного сустава. Сужение медиальной части суставной щели, одиночный крупный остеофит по медиальному контуру суставной поверхности эпифиза бедренной кости (стрелка).

Таблица 5. Частота выявления ультразвуковых признаков патологии коленных суставов (n = 120) у пациентов с РА и ОА

Признаки	РА (n = 54)	ОА (n = 66)	P
Истончение гиалинового хряща менее 2,0 мм	32 (59%)	29 (44%)	0,103
Неровность контуров гиалинового хряща	16 (30%)	24 (36%)	0,556
Утолщение синовиальной оболочки более 2,0 мм	25 (46%)	23 (35%)	0,261
Повышение васкуляризации синовиальной оболочки (II или III степень васкуляризации)	16 (30%)	3 (5%)	**0,001**
Суставной выпот толщиной более 4,0 мм	16 (30%)	25 (38%)	0,439
Краевые остеофиты суставных поверхностей	20 (37%)	28 (42%)	0,578
Киста Бейкера	4 (7%)	7 (11%)	0,752
Дегенеративные изменения менисков	7 (13%)	9 (14%)	1,000

Таблица 6. Частота выявления рентгенологических признаков патологии коленных суставов (n = 120) у пациентов с РА и ОА

Признаки	РА (n = 54)	ОА (n = 66)	P
Краевые остеофиты суставных поверхностей	31 (57%)	52 (79%)	**0,017**
Деформация, удлинение и заострение межмыщелковых возвышений	35 (65%)	50 (76%)	0,228
Сужение суставной щели	37 (69%)	53 (80%)	0,146
Эрозии суставных поверхностей	2 (4%)	7 (11%)	0,183
Околосуставной остеопороз	27 (50%)	35 (53%)	0,855
Кисты субхондральные	7 (13%)	21 (32%)	**0,017**
Затемнение в проекции супрапателлярной сумки (как признак синовита/бурсита)	14 (26%)	16 (24%)	1,000
Дегенеративные изменения менисков	7 (13%)	9 (14%)	1,000

Таблица 7. Результаты корреляционного анализа между выраженностью болевого синдрома (VAS) и ультразвуковыми и рентгенологическими признаками поражения коленных суставов (n = 120)

Признаки	Коэффициент корреляции Спирмена	P
Ультразвуковое исследование		
Толщина синовиальной оболочки, мм	0,473	**<0,001**
Степени васкуляризации синовиальной оболочки	0,805	**<0,001**
Рентгенологическое исследование		
Размер краевых остеофитов суставных поверхностей, мм	0,673	**<0,001**
Толщина суставной щели, мм	0,395	**<0,001**

стей по данным рентгенологического исследования (0,673 – умеренная связь), что позволило выделить два вышеперечисленных симптома как наиболее значимых.

ОБСУЖДЕНИЕ

В нашем исследовании не было получено статистически значимой разницы между выраженностью болевого синдрома (VAS) у пациентов с РА и ОА, что подтверждает наличие клинических сложностей в проведении дифференциальной диагностики между данными патологическими состояниями на основании оценки характера и степени выраженности болевого синдрома. Это обусловливает целесообразность использования рентгенографии и ультразвукового исследования для уточнения причины боли.

При исследовании коленных суставов с помощью ультразвукового и рентгенологического исследования у всех пациентов с РА и ОА был выявлен широкий спектр патологических изменений внутрисуставных структур. При рентгенографии преобладающими были изменения в виде сужения суставной щели (75,0%), краевых остеофитов суставных поверхностей (69,2%), а также деформации, удлинения и заострения межмыщелковых возвышений (70,8%). Также имели место затемнения в проекции супрапателлярных сумок (25,0%) и субхондральные кисты (23,3%). Указанные изменения в половине случаев визуализировались на фоне околосуставного остеопороза (51,7%).

По данным ультразвукового исследования изменения коленных суставов чаще манифестировали в виде истончения гиалинового хряща менее 2,0 мм (50,8%), наличия краевых остеофитов суставных поверхностей (40,0%), утолщения синовиальной оболочки более 2,0 мм (40,0%), суставного

выпота толщиной более 4,0 мм (34,2%) и дегенеративных изменений менисков (13,3%). При этом повышение васкуляризации синовиальной оболочки (II или III степень васкуляризации) регистрировали в 15,8% наблюдений.

При этом достоверные различия у больных РА и ОА были выявлены только по нескольким признакам. По данным рентгенографии это были краевые остеофиты суставных поверхностей и субхондральные кисты (оба признака достоверно чаще встречались у пациентов с ОА); по данным ультразвукового исследования – повышение васкуляризации синовиальной оболочки (II или III степень васкуляризации) (признак достоверно чаще встречался у пациентов с РА).

Ассоциация болевого синдрома с инструментальными признаками поражения суставов, в том числе с данными ультразвукового исследования (размеры остеофитов, повреждение гиалинового хряща, внутрисуставной выпот, утолщение синовиальной оболочки и степень ее васкуляризации), активно обсуждается в литературе [17–19].

Исследование корреляции болевого синдрома в коленном суставе и данных ультразвукового исследования привело K.K. Chan et al. (2014) [1] к выводу о том, что болевой синдром в коленном суставе в первую очередь ассоциирован с биомеханическими функциями (боль при ходьбе и подъеме по лестнице коррелирует с количеством синовиального выпота, боль при сидении – с утолщением синовиальной оболочки в супрапателлярном завороте, боль при подъеме по лестнице – с протрузией менисков).

Между тем в литературе имеются данные, что болевой синдром в коленном суставе ассоциируется с проявлением воспаления. Так, в статье Y. Kondo et al. (2019) [20], посвященной ультразвуковым критериям активности РА при исследовании коленных суставов, была получена значимая корреляция степени васкуляризации синовиальной оболочки с уровнем местных противовоспалительных цитокинов и факторами ангиогенеза у пациентов с активным РА. Эхогенность синовиальной оболочки также имела значимую связь со степенью воспаления [20]. В нашей работе максимальные значения коэффициента корреляции Спирмена при анализе взаимосвязи с болью (VAS) были получены для степени васкуляризации синовиальной оболочки при ультразвуковом исследовании ($r = 0,805$, $P < 0,001$).

Слабая достоверная корреляционная связь боли (VAS) с утолщением синовиальной оболочки ($r = 0,473$, $P < 0,001$) перекликается с результатами публикации A. Sarmanova et al. (2019) [21], в которой приводятся убедительные данные о том, что выпот и утолщение синовиальной оболочки распространены среди населения в целом, в том числе у людей без болевого синдрома и без рентгенологических признаков ОА в коленном суставе.

Анализ данных рентгенографии показал умеренную корреляцию между выраженностью болевого синдрома и размером краевых остеофитов суставных поверхностей ($r = 0,673$, $P < 0,001$), а также очень низкую достоверную корреляционную связь с толщиной суставной щели ($r = 0,395$, $P < 0,001$). Полученные данные сопоставимы с результатами работы B. Heidari (2011) [22], где также наиболее высокая сила корреляционной связи наблюдалась между выраженностью боли и размерами остеофитов, низкая сила корреляционной связи – между выраженностью боли и степенью сужения суставной щели.

ВЫВОДЫ

1) При сопоставлении выраженности болевого синдрома (VAS) у пациентов с РА и ОА при различных выполняемых действиях статистически значимых различий не получено.

2) Выявлена сильная корреляционная связь между выраженностью болевого синдрома и степенью васкуляризации синовиальной оболочки при ультразвуковом исследовании ($r = 0,805$, $P < 0,001$).

3) Выявлена умеренная корреляционная связь между выраженностью болевого синдрома и размером краевых остеофитов суставных поверхностей при рентгенологическом исследовании ($r = 0,673$, $P < 0,001$).

4) Выявлены менее значимые корреляционные связи между выраженностью болевого синдрома, с одной стороны, и утолщением синовиальной оболочки при ультразвуковом исследовании ($r = 0,473$, $P < 0,001$) и толщиной суставной щели

при рентгенологическом исследовании ($r = 0{,}395$, $P < 0{,}001$) – с другой.

5) Связанный с выраженностью болевого синдрома признак повышения васкуляризации синовиальной оболочки (II или III степень васкуляризации) при ультразвуковом исследовании более характерен для РА, чем для ОА ($P = 0{,}001$).

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ/ REFERENCES

1. Chan K.K., Sit R.W., Wu R.W., Ngai A.H. Clinical, radiological and ultrasonographic findings related to knee pain in osteoarthritis. *PLoS One*. 2014; 9 (3): e92901. https://doi.org/10.1371/journal.pone.0092901
2. Karmakar S., Kay J., Gravallese E.M. Bone damage in rheumatoid arthritis: mechanistic insights and approaches to prevention. *Rheum. Dis. Clin. North Am*. 2010; 36 (2): 385–404. https://doi.org/10.1016/j.rdc.2010.03.003
3. Su W., Liu G., Liu X., Zhou Y., Sun Q., Zhen G., Wang X., Hu Y., Gao P., Demehri S., Cao X., Wan M. Angiogenesis stimulated by elevated PDGF-BB in subchondral bone contributes to osteoarthritis development. *JCI Insight*. 2020; 5 (8): e135446. https://doi.org/10.1172/jci.insight.135446
4. Huang D., Liu Y.Q., Liang L.S., Lin X.W., Song T., Zhuang Z.G., Wang S.L., Bao H.G., Wang L., Zhang X.W., Cheng Z.G., Duan B.L., Qiu W.D., Xiong Y.C., Liu J.F. The diagnosis and therapy of degenerative knee joint disease: expert consensus from the Chinese Pain Medicine Panel. *Pain Res. Manag*. 2018; 2018: 2010129. https://doi.org/10.1155/2018/2010129
5. Nelson A.E. Turning the page in osteoarthritis assessment with the use of ultrasound. *Curr. Rheumatol. Rep*. 2020; 22 (10): 66. https://doi.org/10.1007/s11926-020-00949-w
6. Brom M., Gandino I.J., Zacariaz Hereter J.B., Scolnik M., Mollerach F.B., Ferreyra Garrott L.G., Marin J., Ruta S.O., Rosa J.E., García-Monaco R.D., Soriano E.R. Performance of ultrasonography compared to conventional radiography for the diagnosis of osteoarthritis in patients with knee pain. *Front. Med. (Lausanne)*. 2020; 7: 319. https://doi.org/10.3389/fmed.2020.00319
7. Podlipska J., Guermazi A., Lehenkari P., Niinimaki J., Roemer F.W., Arokoski J.P., Kaukinen P., Liukkonen E., Lammentausta E., Nieminen M.T., Tervonen O., Koski J.M., Saarakkala S. Comparison of diagnostic performance of semi-quantitative knee ultrasound and knee radiography with MRI: Oulu Knee Osteoarthritis Study. *Sci. Rep.* 2016; 6: 22365. https://doi.org/10.1038/srep22365
8. Filippucci E., Cipolletta E., Mashadi Mirza R., Carotti M., Giovagnoni A., Salaffi F., Tardella M., Di Matteo A., Di Carlo M. Ultrasound imaging in rheumatoid arthritis. *Radiol. Med.* 2019; 124 (11): 1087–1100. https://doi.org/10.1007/s11547-019-01002-2
9. Sandhar S., Smith T.O., Toor K., Howe F., Sofat N. Risk factors for pain and functional impairment in people with knee and hip osteoarthritis: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Open*. 2020; 10 (8): e038720. https://doi.org/10.1136/bmjopen-2020-038720
10. Raynauld J.P., Martel-Pelletier J., Berthiaume M.J., Beaudoin G., Choquette D., Haraoui B., Tannenbaum H., Meyer J.M., Beary J.F., Cline G.A., Pelletier J.P. Long term evaluation of disease progression through the quantitative magnetic resonance imaging of symptomatic knee osteoarthritis patients: correlation with clinical symptoms and radiographic changes. *Arthritis Res. Ther*. 2006; 8 (1): R21. https://doi.org/10.1186/ar1875
11. Kaeley G.S., Bakewell C., Deodhar A. The importance of ultrasound in identifying and differentiating patients with early inflammatory arthritis: a narrative review. *Arthritis Res. Ther*. 2020; 22 (1): 1. https://doi.org/10.1186/s13075-019-2050-4
12. Parent M.E., Vezina F., Carrier N., Masetto A. Indications for and clinical procedures resulting from magnetic resonance imaging of the knee in older patients: Are we choosing wisely? *Can. Fam. Physician*. 2018; 64 (3): e126–e132.
13. Dasgupta B., Cimmino M.A., Kremers H.M., Schmidt W.A., Schirmer M., Salvarani C., Bachta A., Dejaco C., Duftner C., Jensen H.S., Duhaut P., Poor G., Kaposi N.P., Mandl P., Balint P.V., Schmidt Z., Iagnocco A., Nannini C., Cantini F., Macchioni P., Pipitone N., Del Amo M., Espigol-Frigole G., Cid M.C., Martinez-Taboada V.M., Nordborg E., Direskeneli H., Aydin S.Z., Ahmed K., Hazleman B., Silverman B., Pease C., Wakefield R.J., Luqmani R., Abril A., Michet C.J., Marcus R., Gonter N.J., Maz M., Carter R.E., Crowson C.S., Matteson E.L. 2012 Provisional classification criteria for polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative. *Arthritis Rheum*. 2012; 64 (4): 943–954. https://doi.org/10.1002/art.34356
14. Liu H., Huang C., Chen S., Zheng Q., Ye Y., Ye Z., Lv G. Value of contrast-enhanced ultrasound for detection of synovial vascularity in experimental rheumatoid arthritis: an exploratory study. *J. Int. Med. Res.* 2019; 47 (11): 5740–5751. https://doi.org/10.1177/0300060519874159
15. Sophia Fox A.J., Bedi A., Rodeo S.A. The basic science of articular cartilage: structure, composition, and function. *Sports Health*. 2009; 1 (6): 461–468. https://doi.org/10.1177/1941738109350438
16. Conaghan P., D'Agostino M.A., Ravaud P., Baron G., Le Bars M., Grassi W., Martin-Mola E., Wakefield R., Brasseur J.L., So A., Backhaus M., Malaise M., Burmester G., Schmidely N., Emery P., Dougados M. EULAR report on the use of ultrasonography in painful knee osteoarthritis. Part 2: exploring decision rules for clinical utility. *Ann. Rheum. Dis*. 2005; 64 (12): 1710–1714. https://doi.org/10.1136/ard.2005.038026

17. Serban O., Porojan M., Deac M., Cozma F., Solomon C., Lenghel M., Micu M., Fodor D. Pain in bilateral knee osteoarthritis – correlations between clinical examination, radiological, and ultrasonographical findings. *Med. Ultrason*. 2016; 18 (3): 318–325. https://doi.org/10.11152/mu.2013.2066.183.pin
18. Razek A.A., El-Basyouni S.R. Ultrasound of knee osteoarthritis: interobserver agreement and correlation with Western Ontario and McMaster Universities Osteoarthritis. *Clin. Rheumatol*. 2016; 35 (4): 997–1001. https://doi.org/10.1007/s10067-015-2990-2
19. Bernardo-Bueno M.M., Gonzalez-Suarez C.B., Malvar A.K., Cua R., Feliciano D., Tan-Sales B.G., Aycardo S.M.O., Tan-Ong M., Chan R., De Los Reyes F. Stratifying minimal versus severe pain in knee osteoarthritis using a musculoskeletal ultrasound protocol. *J. Ultrasound Med.* 2019; 38 (6): 1411–1423. https://doi.org/10.1002/jum.14819
20. Kondo Y., Suzuki K., Inoue Y., Sakata K., Takahashi C., Takeshita M., Kassai Y., Miyazaki T., Morita R., Niki Y., Kaneko Y., Yasuoka H., Yamaoka K., Yoshimura A., Takeuchi T. Significant association between joint ultrasonographic parameters and synovial inflammatory factors in rheumatoid arthritis. *Arthritis Res. Ther*. 2019; 21 (1): 14. https://doi.org/10.1186/s13075-018-1802-x
21. Sarmanova A., Hall M., Fernandes G.S., Valdes A.M., Walsh D.A., Doherty M., Zhang W. Thresholds of ultrasound synovial abnormalities for knee osteoarthritis – a cross sectional study in the general population. *Osteoarthritis Cartilage*. 2019; 27 (3): 435–443. https://doi.org/10.1016/j.joca.2018.09.018
22. Heidari B. Knee osteoarthritis prevalence, risk factors, pathogenesis and features: Part I. *Caspian J. Intern. Med*. 2011; 2 (2): 205–212.

Ultrasound and x-ray examination of the knee in patients with rheumatoid arthritis and osteoarthritis: correlation between imaging data and pain severity

M.P. Mironov, V.D. Zavadovskaia, M.A. Zorkaltsev, D.A. Pogonchenkova, A.P. Kurazhov, S.V. Fomina, T.B. Perova, O.S. Shulga, T.V. Zhogina

Siberian State Medical University, Tomsk

M.P. Mironov – M.D., Ph.D. fellow, Division of Radiology, Siberian State Medical University, Tomsk. https://orcid.org/0009-0007-4434-7531

V.D. Zavadovskaia – M.D., Ph.D., Professor, Director, Division of Radiology, Siberian State Medical University, Tomsk. https://orcid.org/0000-0001-6231-7650

M.A. Zorkaltsev – M.D., Ph.D., Associate Professor, Division of Radiology, Siberian State Medical University, Tomsk. https://orcid.org/0000-0003-0025-2147

D.A. Pogonchenkova – M.D., Ph.D., Assistant Professor, Division of Pathophysiology, Siberian State Medical University, Tomsk. https://orcid.org/0000-0002-5903-3662

A.P. Kurazhov – M.D., Ph.D., Professor, Division of Radiology, Siberian State Medical University, Tomsk. https://orcid.org/0000-0003-1316-5421

S.V. Fomina – M.D., Ph.D., Assistant Professor, Division of Radiology, Siberian State Medical University, Tomsk. https://orcid.org/0000-0001-7517-3393

T.B. Perova – M.D., Ph.D., Associate Professor, Division of Radiology, Siberian State Medical University, Tomsk. https://orcid.org/0009-0007-0181-8831

O.S. Shulga – M.D., Ph.D., Associate Professor, Division of Radiology, Siberian State Medical University, Tomsk. https://orcid.org/0000-0002-1965-8422

T.V. Zhogina – M.D., Ph.D., Associate Professor, Division of Radiology, Siberian State Medical University, Tomsk. https://orcid.org/0000-0003-0293-634X

***Correspondence** to Dr. Mikhail P. Mironov. E-mail: michael-07@mail.ru*

Objective: to assess the correlations between pain severity and changes in intra-articular structures according to ultrasound and x-ray examination of the knee in patients with rheumatoid arthritis and osteoarthritis.

Material and methods: a total of 60 patients with rheumatoid arthritis and osteoarthritis (15 males and 45 females aged 22–80 years) underwent standard clinical and laboratory evaluation, ultrasound and x-ray examination of both knees (n = 120) within a week after including to the study. Patients were divided into two groups according the diagnosis: the first group – patients with rheumatoid arthritis (n = 27) and the second group – patients with osteoarthritis (n = 33). Pain severity assessed by the visual analogue scale. Synovial vascularity was assessed by using of color Doppler imaging according to the 4-grade scale.

Results: there were no significant differences between the groups of patients in terms of disease duration and pain severity, including in functional tests. A strong correlation was found between the pain severity and degree of synovial vascularity ($r = 0.805$, $P < 0.001$) and a weak correlation between the pain severity and synovial hypertrophy ($r = 0.473$, $P < 0.001$) during ultrasound examination. A moderate correlation was found between the pain severity and size of marginal osteophytes ($r = 0.673$, $P < 0.001$) and a very weak correlation between the pain severity and joint space width ($r = 0.395$, $P < 0.001$) during x-ray examination. The synovial hypervascularity in color Doppler imaging (grade 2 and 3) associated with pain severity is more typical for rheumatoid arthritis than for osteoarthritis ($P = 0.001$).
Conclusion: the most significant correlations between the severity of the pain syndrome, on the one hand, and ultrasound and x-ray signs, on the other hand, were determined for the synovial vascularity degree during ultrasound examination and the size of the marginal osteophytes during x-ray examination.

Key words: *ultrasound of the knee, radiography of the knee, osteoarthritis, rheumatoid arthritis, pain.*

Citation: *Mironov M.P., Zavadovskaia V.D., Zorkaltsev M.A., Pogonchenkova D.A., Kurazhov A.P., Fomina S.V., Perova T.B., Shulga O.S., Zhogina T.V. Ultrasound and x-ray examination of the knee in patients with rheumatoid arthritis and osteoarthritis: correlation between imaging data and pain severity. Ultrasound and Functional Diagnostics. 2022; 3: 49–62.*
https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-49-62 (in Russian)

https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-63-76

Ультразвуковая диагностика диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы с редкой локализацией первичного очага в седалищном нерве: клинический случай и обзор литературы

М.Г. Данилова[1], В.Г. Салтыкова[2]

[1] *Клиники доказательной медицины "Умка Фэмили", г. Ростов-на-Дону*

[2] *ФГБОУ ДПО "Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва*

В статье представлен случай экстранодальной диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы с редкой локализацией первичного очага в седалищном нерве. Экстранодальная диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома – заболевание с первичным поражением любого органа, кроме лимфатических узлов. Нейролимфоматоз представляет собой процесс инфильтрации клетками лимфомы ткани периферических нервов, корешков и черепномозговых нервов. В рамках назначенного неврологом ультразвукового исследования левого седалищного нерва проведено обследование пациентки 67 лет. Ультразвуковое исследование проводилось на аппарате Affinity 70 (Philips, Нидерланды) линейным датчиком частотой 4–18 МГц. При осмотре левого седалищного нерва на уровне средней трети бедра выявлено наличие интраневрального, занимающего всю площадь поперечного сечения нерва, бесструктурного веретенообразного образования резко сниженной эхогенности, неоднородной эхоструктуры, с линейными анэхогенными (жидкостными) прослойками. Размеры образования составили: длина (протяженность вдоль нерва) – 9,5 см, толщина – 2,3 см, ширина – 3,5 см. Площадь поперечного сечения – 6,5 см². В режиме цветового допплеровского картирования в образовании определялись единичные сосудистые сигналы. Вокруг образования отмечалось повышение эхогенности, соответствующее десмопластической реакции. После проведения магнитно-резонансной томографии была подтверждена ультразвуковая находка в виде интраневрального образования. Открытая биопсия нерва показала наличие диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы. Проведено химиотерапевтическое лечение по схеме R-CHOP, включающее 6 курсов, между которыми с целью динамического

М.Г. Данилова – к.м.н., врач ультразвуковой диагностики Клиники доказательной медицины "Умка Фэмили". https://orcid.org/0000-0001-9177-536X

В.Г. Салтыкова – д.м.н., профессор кафедры ультразвуковой диагностики ФГБОУ ДПО "Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Москва. https://orcid.org/0000-0003-3879-6457

Контактная информация: *Данилова Марина Геннадьевна. E-mail: danilova-m82@mail.ru*

наблюдения за структурой и размерами образования выполнялись ультразвуковые исследования. Таким образом, на начальном этапе диагностического пути наиболее быстро получить информацию о наличии у пациента образования периферических нервов и предположить его природу можно с помощью ультразвукового исследования.

Ключевые слова: *ультразвуковое исследование периферических нервов, седалищный нерв, нейролимфоматоз, диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома*

Цитирование: *Данилова М.Г., Салтыкова В.Г. Ультразвуковая диагностика диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы с редкой локализацией первичного очага в седалищном нерве: клинический случай и обзор литературы. Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2022; 3: 63–76. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-63-76*

ВВЕДЕНИЕ

Диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома является гетерогенной группой лимфатических опухолей с различными клиническими, морфологическими, иммунофенотипическими, цитогенетическими проявлениями и с разным ответом на терапию. Субстратом опухоли являются крупные лимфоидные В-клетки, которые характеризуются выраженным атипизмом и полиморфизмом, наличием крупного ядра, в два и более раз превышающим размер ядра малого лимфоцита или равным и превышающим размер ядра макрофага. Опухолевые клетки в большинстве случаев располагаются диффузно, но могут быть и разбросанными среди зрелых В-лимфоцитов, иногда на фоне Т-клеточного окружения, или формировать очаговые скопления [1].

Диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома является наиболее распространенным вариантом лимфопролиферативных заболеваний взрослых (30–40% от всех неходжкинских лимфом). В возрасте до 18 лет частота этого варианта В-клеточной опухоли не превышает 8–10%. Заболеваемость составляет в среднем 4–5 на 100 000 населения, ежегодно в мире диагностируется 123 000 новых случаев диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы. Риск развития болезни выше у людей с серопозитивностью вируса гепатита С, при наличии вируса иммунодефицита человека (ВИЧ), аутоиммунных заболеваний. Медиана возраста составляет примерно 60 лет, мужчины и женщины болеют диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомой почти с равной частотой [1].

Экстранодальная диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома – заболевание с первичным поражением любого органа, кроме лимфатических узлов. Нейролимфоматоз представляет собой процесс инфильтрации клетками лимфомы ткани периферических нервов [2, 3]. Лимфомы, поражающие нервные стволы, примерно в 90% случаев классифицируются как неходжкинские лимфомы по происхождению [4, 5]. Могут быть поражены все отделы периферической нервной системы: черепные нервы, спинномозговые корешки, плечевые или поясничные сплетения [6, 7], а также нервные стволы верхних и нижних конечностей [3]. Первичные лимфомы центральной нервной системы составляют 1% всех внутричерепных опухолей [8, 9] и 2% всех злокачественных лимфом [9, 10]. Первичные лимфомы периферической нервной системы являются очень редким проявлением диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы [11, 12]. Так, в обзоре 2003 г. [12] сообщается о 72 случаях нейролимфоматоза, вызванного неходжкинской лимфомой, за 28-летний период. В отчете международной совместной группы по первичной лимфоме приведен ретроспективный анализ 50 пациентов, собранных из 12 центров в 5 странах за 16-летний период [4].

Нейролимфоматоз – это необычная форма первичной лимфомы, которая впервые была описана J. Lhermitte, J. Trelles в 1934 г. [13] как локальная инвазия злокачественных лимфоидных клеток в периферические нервы, корешки и черепно-мозговые нервы. По данным S. Grisariu et al. (2010) [4], первичное поражение периферической нервной системы наблюдается в следующем соотношении: периферические нервы конечностей поражаются в 60% случаев, корешки спинномозговых нервов – в 48% случаев, нервные сплетения –

в 40% случаев, черепно-мозговые нервы – в 46% случаев, множественное поражение наблюдается в 58% случаев. Диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома является наиболее распространенным проявлением неходжкинской лимфомы, причем примерно в 40% случаев это экстранодальное заболевание [14]. Нейролимфоматоз является уникальным проявлением экстранодальной неходжкинской лимфомы, на долю которой приходится от 0,85 до 2,90% вновь диагностированных случаев с неврологическими нарушениями [15].

При нейролимфоматозе поражение периферических нервов обычно является результатом метастазирования системной лимфомы или прямого прорастания в нерв из прилежащей к нервному стволу лимфомы. Гораздо реже проявляется как изолированное первичное поражение периферической нервной системы злокачественными лимфоцитами [16]. Первичный нейролимфоматоз периферических нервов, а именно седалищного нерва, встречается крайне редко. С 1986 г. в литературе сообщается лишь о нескольких случаях первичной лимфомы седалищного нерва [5, 14, 8, 17–26].

Симптомы нейролимфоматоза схожи с другими клиническими проявлениями, которые включают мононевропатию, полиневропатию, полирадикулопатии, синдром конского хвоста, синдром Гийена–Барре и хроническую воспалительную демиелинизирующую полинейрорадикулопатию, а также компрессию нервных корешков и нервных стволов, грыжи межпозвонковых дисков, токсическую невропатию на фоне химиотерапии или облучения [27]. Клинические проявления нейролимфоматоза периферических нервов зависят от того, какой именно нерв пострадал, и, как правило, представлены прогрессирующей сенсомоторной периферической невропатией, основными симптомами которой являются сильная боль и слабость мышц, иннервируемых пораженным нервом [28].

Диагностика первичного нейролимфоматоза крайне затруднительна ввиду редкости патологии, неспецифичности и большого разнообразия клинической симптоматики, обширного дифференциального диагноза. Лабораторные исследования могут выявить ожидаемые при лимфоме изменения крови [28]. Инструментальная диагностика включает в себя электродиагностические и визуализирующие методы, такие как магнитно-резонансная томография и позитронно-эмиссионная томография/компьютерная томография с ^{18}F-фтордезоксиглюкозой (^{18}F-ФДГ ПЭТ/КТ) [3]. Необходимо также отметить важность ультразвукового исследования как неинвазивного, доступного, не требующего специальных условий проведения и подготовки пациента и не имеющего противопоказаний метода визуальной диагностики периферических нервов. Как при магнитно-резонансной томографии, так и с помощью ультразвуковой диагностики может быть выявлен измененный участок периферического нерва за счет веретеновидного утолщения, потери типичной пучковой дифференцировки, наличия вытянутых участков кистозной дегенерации. При ультразвуковом исследовании также выявляются резкое снижение эхогенности и васкуляризация без применения контрастных препаратов. Дифференциальную диагностику необходимо проводить с такими распространенными опухолями периферических нервов, как шваннома и нейрофиброма. Шваннома произрастает из одного отдельного пучка (определяется связь только с одним из пучков), обычно имеет ровные, четкие контуры. Васкуляризация представлена множественными, сливающимися между собой цветовыми сигналами, занимающими, как правило, более 50% площади образования. Нейрофиброма же, напротив, переплетена с соседними пучками нерва (выявить связь с одним из пучков невозможно, в новообразование вовлечены множество фасцикул), контуры ровные, могут быть как четкими, так и нечеткими. Что касается васкуляризации, то она либо не регистрируется вовсе, либо представлена единичными сосудистыми сигналами по периферии [29, 30].

Биопсия нерва является “золотым стандартом” диагностики нейролимфоматоза, позволяет выявить инфильтрацию нерва В-клетками, наличие в нерве депозитов опухолевых клеток, определить морфологию опухоли [3]. Все более важную роль в диагностике нейролимфоматоза играет ^{18}F-ФДГ ПЭТ/КТ, выявляя в 91% случаев патологическое накопление радиофармпрепарата пораженными участками [31] и обладая более высокой специфичностью, чем

магнитно-резонансная томография [32]. ^{18}F-ФДГ ПЭТ/КТ позволяет более точно выбрать подходящий участок для биопсии, предоставляет дополнительную информацию о вовлечении других органов и систем в патологический процесс, а также является важным инструментом в определении ответа на терапию [33, 34].

Исследование S. Grisariu et al. (2010) [4] приводит сравнительные результаты различных методов диагностики и показывает, что цитология ликвора была наименее чувствительной – успешные результаты были описаны в 40% исследований. Успешные результаты магнитно-резонансной томографии были описаны в 77% исследований, в то время как для ^{18}F-ФДГ ПЭТ/КТ и биопсии нерва – в 84 и 88% исследований соответственно.

Трудность дифференциального диагноза, неспецифичность клинических проявлений приводят к отсроченной диагностике и прогрессированию заболевания [35]. Клиническая картина злокачественных образований периферических нервов чаще всего манифестирует развитием болевого синдрома, то есть может напоминать другие патологические процессы, а последующее появление характерной для пораженного нерва неврологической симптоматики может затруднить правильную диагностику. В этой связи важным является своевременное проведение инструментальной диагностики, включая ПЭТ/КТ, и биопсии опухоли, которые позволят установить правильный диагноз [36, 37].

Варианты лечения нейролимфоматоза включают системную химиотерапию, интратекальную химиотерапию, лучевую терапию, стероиды (аналогично протоколам терапии, используемым при первичной лимфоме центральной нервной системы). Общий прогноз нейролимфоматоза неблагоприятный, медиана общей выживаемости составляет около 10 мес с момента первоначального диагноза [35].

Представляем редкий случай первичного нейролимфоматоза как начальной формы диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы седалищного нерва.

На прием обратилась пациентка 67 лет. Из анамнеза известно, что в возрасте 50 лет ей была выполнена модифицирующая радикальная мастэктомия левой молочной железы по поводу инфильтрирующего протокового рака левой молочной железы pT1N0M0. В возрасте 58 лет выполнена струмэктомия по поводу папиллярной карциномы. В возрасте 65 лет в подъягодичной области возникло объемное образование, которое было расценено как фурункул. Через 3 мес после выявления проведено удаление образования с последующим гистологическим и иммуногистохимическим анализом, выявившим диффузную крупноклеточную В-клеточную постгерминогенную лимфому. Проведенная через 1 мес после оперативного лечения ^{18}F-ФДГ ПЭТ/КТ патологии не выявила.

В возрасте 67 лет появились боль по ходу левого седалищного нерва с иррадиацией в стопу, нарастающее нарушение функции в виде отсутствия сгибания и разгибания стопы, выраженная мышечная слабость. Пациентка отмечала выраженное прогрессирование вышеперечисленных симптомов в течение одного месяца, а также атрофию мышц левой нижней конечности. Обратилась к неврологу, который направил на ультразвуковое исследование левого седалищного нерва.

Ультразвуковое исследование левого седалищного нерва было выполнено через месяц после появления неврологической симптоматики. Использовался ультразвуковой аппарат Affinity 70 (Philips, Нидерланды) с линейным датчиком частотой 4–18 МГц. На уровне средней трети бедра выявлено наличие интраневрального, занимающего всю площадь поперечного сечения нерва, бесструктурного веретенообразного образования резко сниженной эхогенности, неоднородной эхоструктуры, с линейными анэхогенными (жидкостными) прослойками (рис. 1, 2). В режиме цветового допплеровского картирования определялись единичные сосудистые сигналы (рис. 3). Размеры образования составили: длина (протяженность вдоль нерва) – 9,5 см, толщина – 2,3 см, ширина – 3,5 см. Площадь поперечного сечения – 6,5 см^2. Размеры седалищного нерва проксимальнее и дистальнее образования оставались в диапазоне нормативных значений: толщина – 4,9 и 4,0 мм, площадь поперечного сечения – 0,53 и 0,35 см^2 соответственно. Вокруг образования отмечалось повышение эхогенности (вероятно, соответствующее десмопластической реакции) (рис. 4) и усиление васкуляризации прилежащих тканей.

Заключение: ультразвуковая картина интраневрального образования левого седалищного

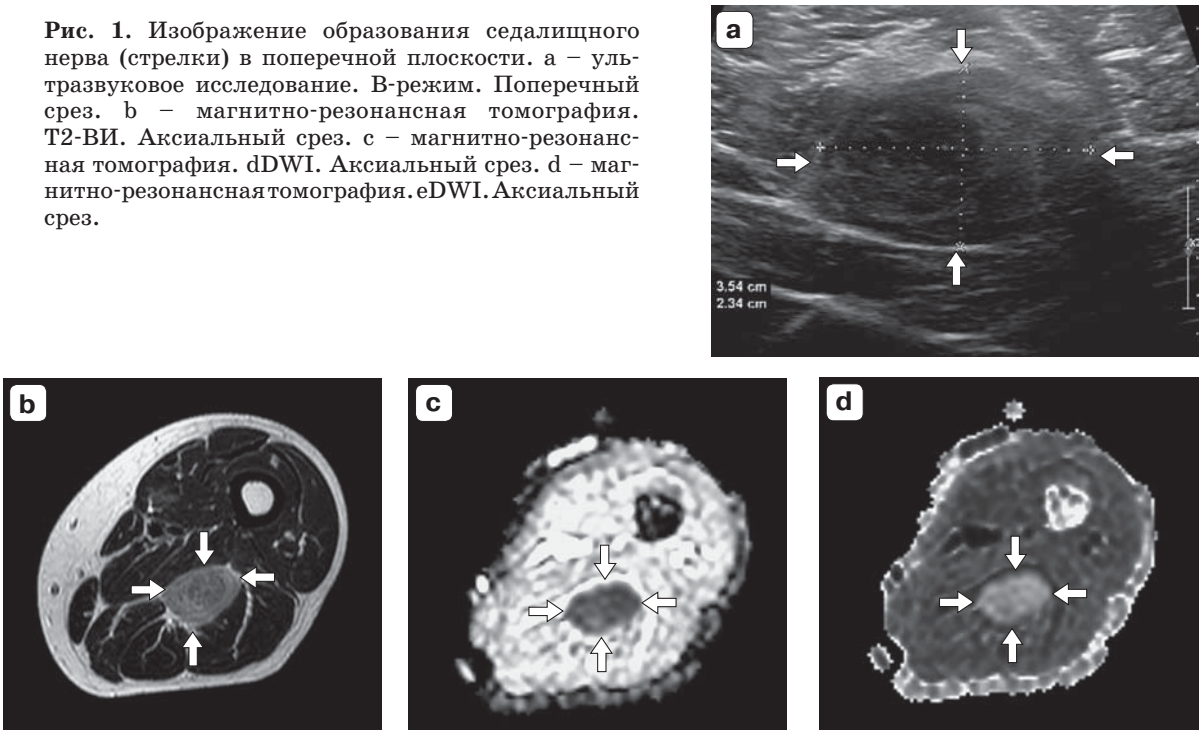

Рис. 1. Изображение образования седалищного нерва (стрелки) в поперечной плоскости. a – ультразвуковое исследование. B-режим. Поперечный срез. b – магнитно-резонансная томография. T2-ВИ. Аксиальный срез. c – магнитно-резонансная томография. dDWI. Аксиальный срез. d – магнитно-резонансная томография. eDWI. Аксиальный срез.

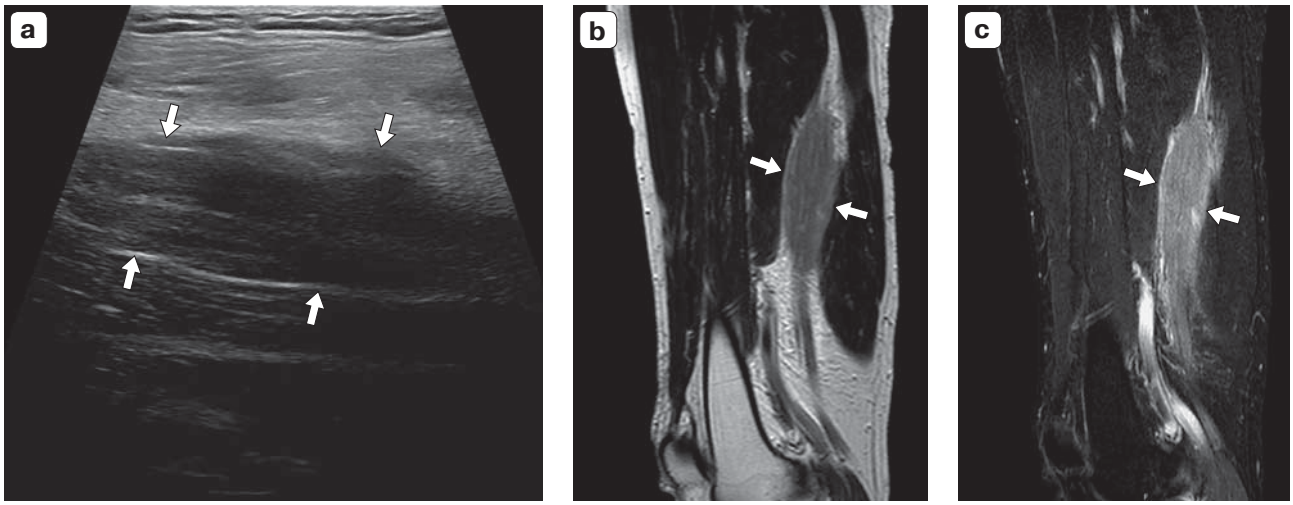

Рис. 2. Изображение образования седалищного нерва (стрелки) в продольной плоскости. a – ультразвуковое исследование. B-режим. Продольный срез. b – магнитно-резонансная томография. T2-ВИ. Сагиттальный срез. c – магнитно-резонансная томография. T2-STIR. Сагиттальный срез.

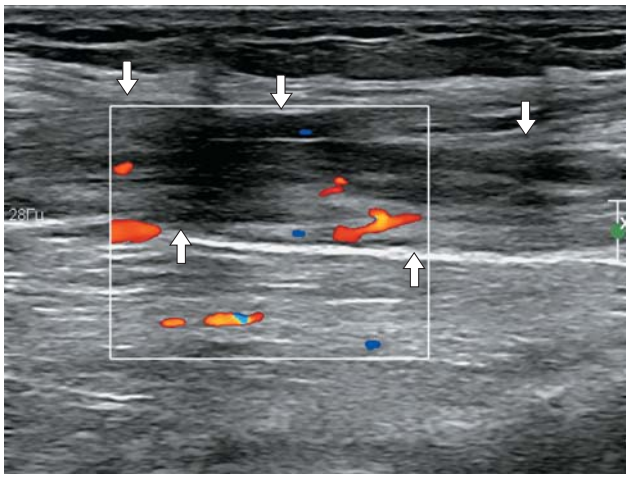

Рис. 3. Ультразвуковое исследование образования седалищного нерва (стрелки). B-режим + цветовое допплеровское картирование. Продольный срез. Васкуляризация внутри образования.

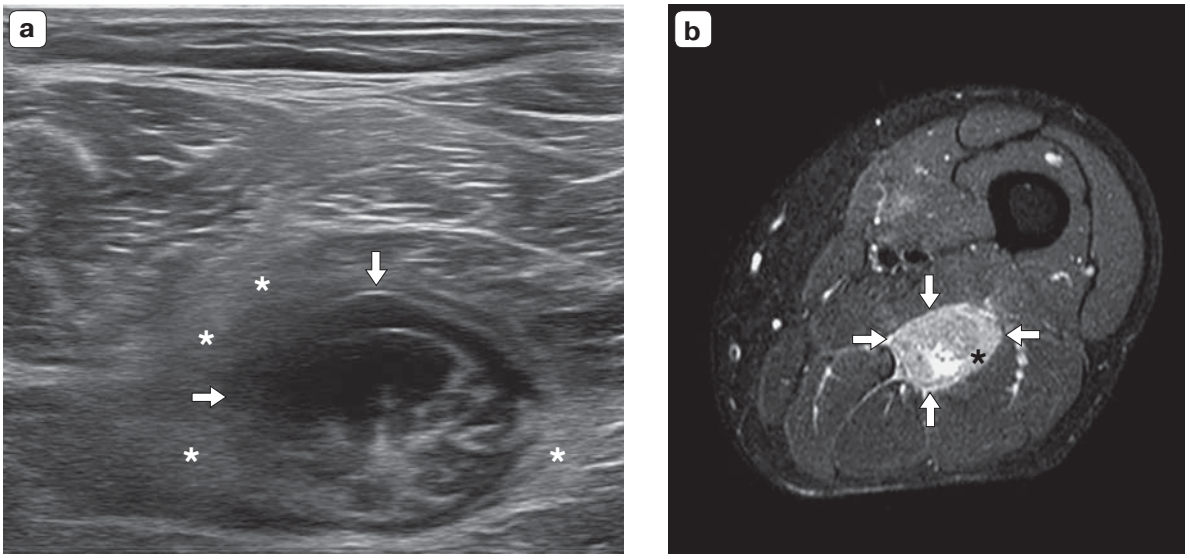

Рис. 4. Изображение зоны десмоплазии (звездочки) вокруг образования седалищного нерва (стрелки) в поперечной плоскости. a – ультразвуковое исследование. B-режим. Поперечный срез. b – магнитно-резонансная томография. T2-STIR. Аксиальный срез.

нерва на уровне средней трети бедра может соответствовать нейрофиброме с атипичными характеристиками. Для уточнения диагноза необходимо выполнение иных визуализирующих методов и морфологической оценки.

После ультразвукового исследования была выполнена магнитно-резонансная томография на томографе Vantage Titan (Canon, Япония) с индукцией магнитного поля 1,5 Тл, при которой ультразвуковая находка в виде интраневрального образования была подтверждена. В задних отделах средней и нижней третей бедра в проекции седалищного нерва определяется дополнительное объемное образование веретенообразной формы, с ровными четкими контурами, неоднородной структуры, гиперинтенсивное на T2 взвешенных изображениях (ВИ), T2-STIR, изоинтенсивное на T1-ВИ, с признаками истинного ограничения диффузии на диффузно-взвешенных изображениях (DWI), расположенное на расстоянии от кожных покровов до центра образования 5,7 см по латеральной поверхности и 4,5 см по задней поверхности (см. рис. 1, 2, 4, рис. 5). Размеры образования:

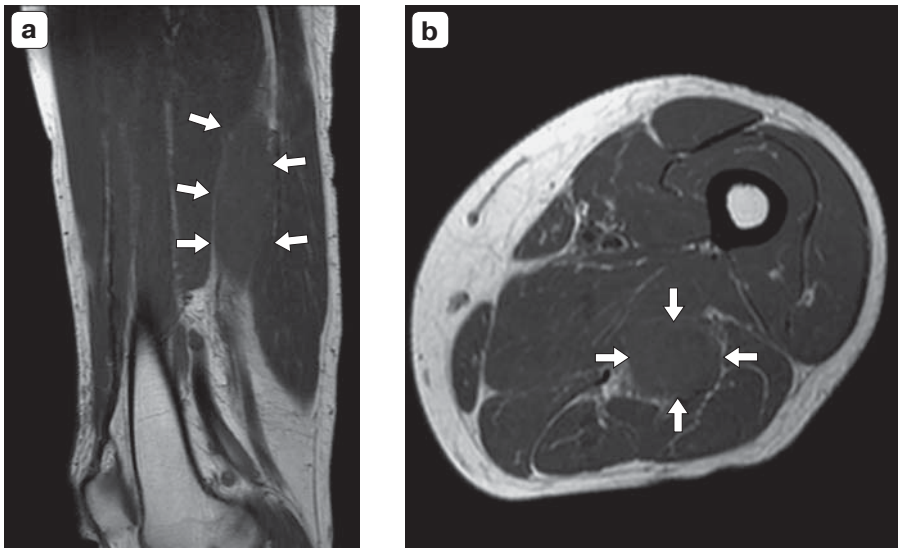

Рис. 5. Магнитно-резонансная томография образования седалищного нерва (стрелки). Т1-ВИ. a – сагиттальный срез. b – аксиальный срез.

вертикальный – 10,6 см, сагиттальный – 2,4 см, фронтальный – 3,6 см. Прилежащие мышцы (большая приводящая мышца, короткая головка двуглавой мышцы и полуперепончатая мышца) с признаками незначительных отечных изменений, без нарушения их целостности. На этом фоне в межфасциальном пространстве между большой приводящей и полуперепончатой мышцами определяется незначительное скопление жидкости. Седалищный нерв краниальнее и каудальнее образования размером до 4,0 мм. При внутривенном контрастировании (Гадовист) определяется умеренное диффузное неоднородное накопление контрастного препарата объемным образованием.

Заключение: магнитно-резонансная картина объемного образования в проекции седалищного нерва в средней и нижней третях бедра (может соответствовать невриноме, для уточнения рекомендована морфологическая верификация).

После применения визуализирующих методов были выполнены открытая биопсия левого седалищного нерва и последующие гистологическое и иммуногистохимическое исследования (рис. 6, 7), выявившие наличие диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы левого седалищного нерва.

Сразу после морфологической верификации образования пациентка была госпитализирована в гематологическое отделение, где был проведен первый курс химиотерапии по схеме R-CHOP (всего шесть курсов). Второй курс проведен через 1 мес после первого.

Через 2 мес после начала химиотерапевтического лечения (после второго курса) пациентке было выполнено динамическое ультразвуковое исследование, выявившее уменьшение размеров интраневрального образования: 9,5 × 0,6 × 1,4 см. Площадь поперечного сечения объемного образования также уменьшилась – 0,65 см^2 (рис. 8). Эхогенность нерва оставалась сниженной, фасцикулярное строение не просматривалось, при этом зона десмопластической реакции не определялась. Клиника, связанная с поражением нерва, оставалась без изменений.

После третьего курса химиотерапии размеры образования при ультразвуковом исследовании не изменились и составили 9,5 × 0,6 × 1,4 см. Площадь поперечного сечения объемного образования также осталась прежней – 0,65 см^2. Ультразвуковое изображение нерва на пораженном участке изменилось, при продольном сканировании стали прослеживаться гиперэхогенные линейные тяжи, но структура образования оставалась с нечетким фасцикулярным рисунком (рис. 9). Клиника, связанная с поражением нерва, оставалась в прежнем объеме.

После четвертого курса химиотерапевтического лечения проведена ^{18}F-ФДГ ПЭТ/КТ, которая в сравнении с исследованием, выполненным двумя годами ранее, выявила отрицательную динамику, обусловленную появлением метаболически высоко активного образования в средней доле правого легкого. Также появился участок слабой фиксации радиофармпрепарата в правой молочной железе (возможен опу-

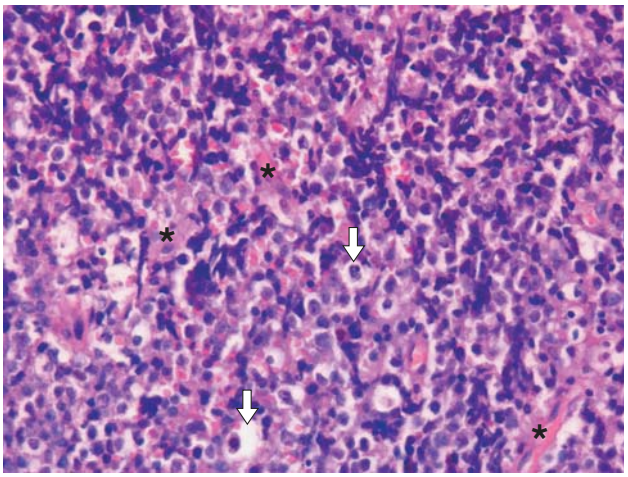

Рис. 6. Гистологическое исследование биоптата образования седалищного нерва. Диффузный инфильтрат из крупных клеток с округлыми, округло-овальными ядрами (стрелки). Окраска гемотоксилином и эозином, увеличение ×200. Звездочками обозначены фасцикулы нерва.

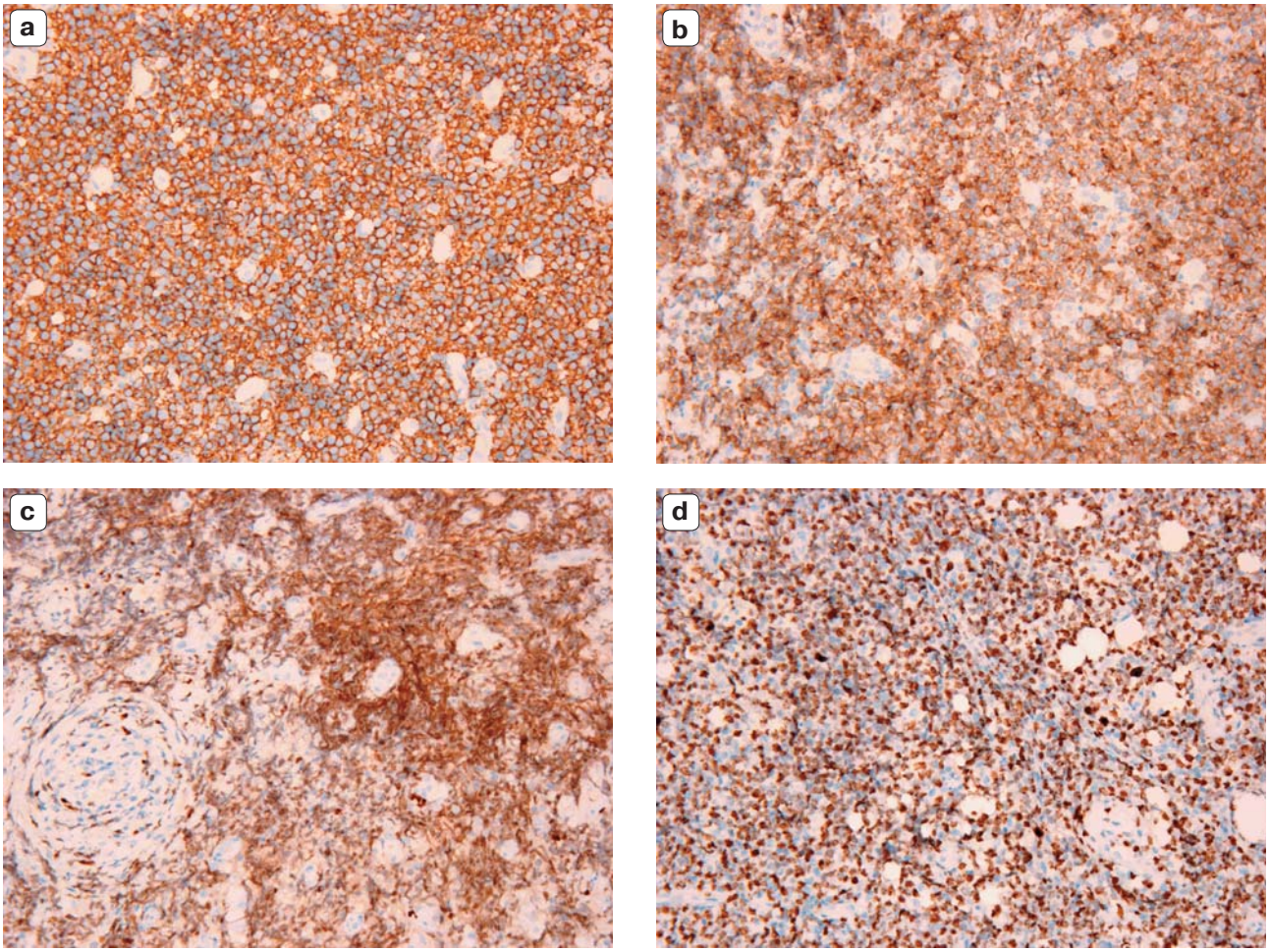

Рис. 7. Иммуногистохимическое исследование биоптата образования седалищного нерва. Иммуноферментный метод, увеличение ×200. a – реакция с применением антител к CD20. b – реакция с применением антител к BCL-2. c – реакция с применением антител к MUM1. d – реакция с применением антител к Ki-67.

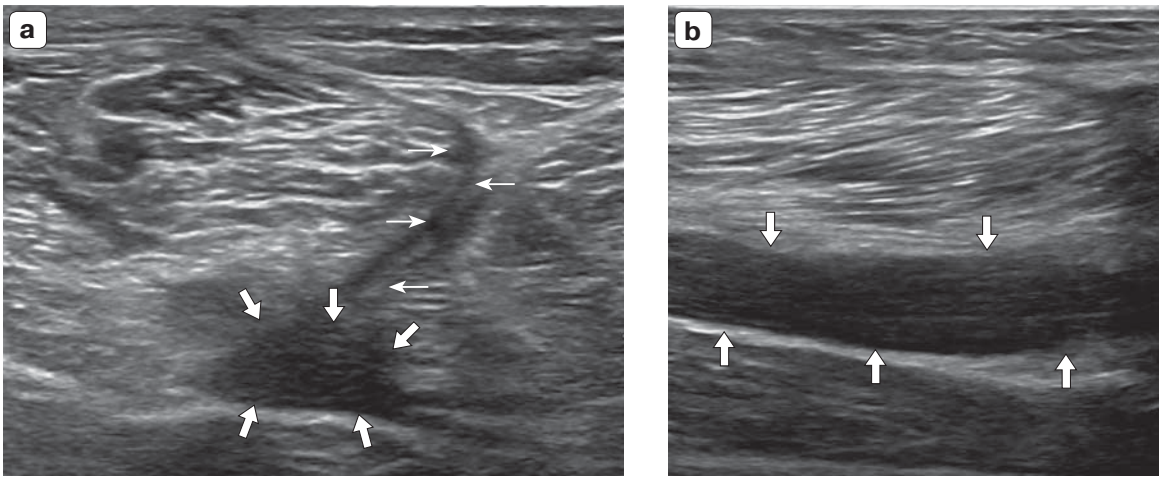

Рис. 8. Ультразвуковое исследование образования седалищного нерва (стрелки) после второго курса химиотерапии. В-режим. a – поперечный срез. b – продольный срез. Размеры образования уменьшились, но эхогенность нерва оставалась сниженной, фасцикулярное строение не просматривалось. Послеоперационный рубец после открытой биопсии указан тонкими стрелками.

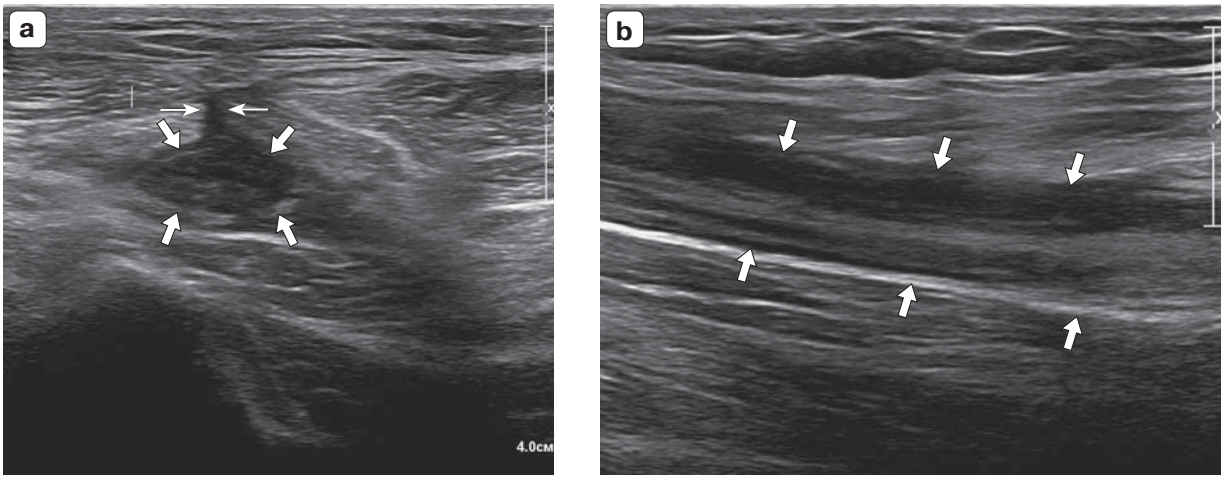

Рис. 9. Ультразвуковое исследование образования седалищного нерва (стрелки) после третьего курса химиотерапии. В-режим. a – поперечный срез. b – продольный срез. Размеры образования не изменились по сравнению с состоянием после второго курса химиотерапии в отличие от эхоструктуры – при продольном сканировании стали прослеживаться гиперэхогенные линейные тяжи. Послеоперационный рубец после открытой биопсии указан тонкими стрелками.

холевый процесс, рекомендована консультация маммолога) и очаг гиперфиксации радиофармпрепарата в прямой кишке (расценен как полип, рекомендовано дообследование). Патологической гиперфиксации радиофармпрепарата в костной системе и мягких тканях, в том числе в области левого седалищного нерва, не выявлено. Клиника, связанная с поражением нерва, оставалась в прежнем объеме.

После пятого курса химиотерапевтического лечения при динамическом ультразвуковом исследовании выявлено отсутствие изменений как размеров образования, так и его эхоструктуры (рис. 10). Клинические симптомы в виде выраженного болевого синдрома, атрофии мышц и снижения объема движений левой нижней конечности оставались прежними, без положительной динамики.

Несмотря на небольшое количество публикаций в мире по теме ультразвуковой диагностики нейролимфоматоза, получен определенный набор признаков, позволяющих заподозрить наличие именно этой пато-

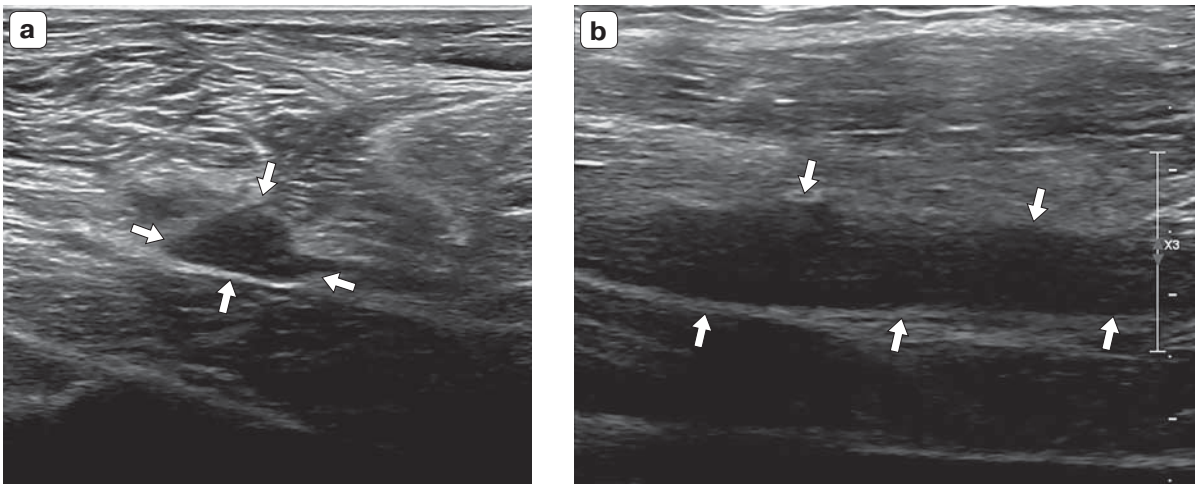

Рис. 10. Ультразвуковое исследование образования седалищного нерва (стрелки) после пятого курса химиотерапии. В-режим. a – поперечный срез. b – продольный срез. Размеры образования и его эхоструктура не изменились по сравнению с состоянием после третьего курса химиотерапии.

логии. Ультразвуковая картина интраневрального образования, полученная в нашем клиническом наблюдении нейролимфоматоза, совпадает с представленной в зарубежной научной литературе. Так, в исследовании C. von Falck et al. (2009) [38] представлен случай нейролимфоматоза левого плечевого сплетения и срединного нерва, где ультразвуковое исследование выявило локальное увеличение размеров нервов по сравнению с контрлатеральной стороной на участке, показавшем патологическое накопление радиофармпрепарата при ^{18}F-ФДГ ПЭТ/КТ.

В представленном A.L. Choi et al. (2008) [39] клиническом наблюдении нейролимфоматоза также описано локальное увеличение размеров локтевого нерва при ультразвуковом исследовании. Дополнительно было выявлено, что на этом участке нерв окружен гипоэхогенной бесструктурной тканью с признаками активной васкуляризации, которая при гистологическом исследовании оказалась опухолевыми массами. В данном случае имел место рецидив диффузной крупноклеточной В-клеточной лимфомы, а не первичный очаг непосредственно в нерве.

В исследовании J. Vijayan et al. (2015) [40] представлены три клинических наблюдения нейролимфоматоза, в которых также было обнаружено локальное увеличение размеров нервного ствола, но с потерей внутренней дифференциации на пучки. Определялась интра- и периневрaльная васкуляризация, что объясняется неоангиогенезом. Некоторые авторы рассматривают ультразвуковое исследование нервов как еще один инструмент в списке диагностических исследований при нейролимфоматозе [41, 42].

Представленное клиническое наблюдение пациента с интраневральным образованием седалищного нерва показало возможности ультразвукового исследования периферических нервов в диагностике объемного образования. Это позволило на ранней стадии заболевания своевременно направить диагностику в нужное русло и способствовало уменьшению сроков до проведения необходимых диагностических процедур и терапии. Кроме того, ультразвуковое исследование было использовано при контроле размеров и структуры образования седалищного нерва на фоне химиотерапии.

На начальном этапе диагностического пути наиболее быстро получить информацию о наличии у пациента образования периферических нервов и предположить его природу можно с помощью ультразвукового исследования. Знание врачами ультразвуковой диагностики представленной патологии и возможного дифференциально-диагностического ряда должно способствовать раннему выявлению нейролимфоматоза периферических нервов.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Клинические рекомендации "Агрессивные нефолликулярные лимфомы – диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома, первичная медиастинальная В-клеточная лимфома, лимфома Беркитта". 2020. https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/129_2 (дата обращения 21.12.2022).
2. Mustafa R., Klein C.J., Martinez-Thompson J., Johnson A.C., Engelstad J.K., Spinner R.J., Crum B.A. Recurrent brachial neuritis attacks in presentation of B-cell lymphoma. *Mayo Clin. Proc. Innov. Qual. Outcomes.* 2018; 2 (4): 382–386. https://doi.org/10.1016/j.mayocpiqo.2018.10.002
3. Aboueldahab N., Shafik M.A., Megahed A., Vesselle H. Neurolymphomatosis; a case report. *Clin. Imaging*. 2021; 80: 329–333. https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2021.08.016
4. Grisariu S., Avni B., Batchelor T.T., van den Bent M.J., Bokstein F., Schiff D., Kuittinen O., Chamberlain M.C., Roth P., Nemets A., Shalom E., Ben-Yehuda D., Siegal T.; International Primary CNS Lymphoma Collaborative Group. Neurolymphomatosis: an international primary CNS Lymphoma Collaborative Group report. *Blood*. 2010; 115 (24): 5005–5511. https://doi.org/10.1182/blood-2009-12-258210
5. Priori A., Magno S., Campiglio L., Lovati E., Tagliabue L. Imaging of sciatic lymphoma. *Muscle Nerve*. 2017; 56 (3): E22–E23. https://doi.org/10.1002/mus.25698
6. Khandelwal S., Saxena S., Hansalia D.J. Neurolymphomatosis: a surreal presentation of lymphoma. *Indian J. Med. Paediatr. Oncol*. 2017; 38 (3): 287–290. https://doi.org/10.4103/ijmpo.ijmpo_151_16
7. Гележе П.Б., Медведева А.В. Случай нейролимфоматоза. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова.* 2022; 122 (8): 150–153. https://doi.org/10.17116/jnevro2022122081150
8. Descamps M.J., Barrett L., Groves M., Yung L., Birch R., Murray N.M., Linch D.C., Lunn M.P., Reilly M.M. Primary sciatic nerve lymphoma: a case report and review of the literature. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2006; 77 (9): 1087–1089. https://doi.org/10.1136/jnnp.2006.087577
9. Eusebi V., Bondi A., Cancellieri A., Canedi L., Frizzera G. Primary malignant lymphoma of sciatic nerve. Report of a case. *Am. J. Surg. Pathol.* 1990; 14 (9): 881–885. https://doi.org/10.1097/00000478-199009000-00011
10. Kanamori M., Matsui H., Yudoh K. Solitary T-cell lymphoma of the sciatic nerve: case report. *Neurosurgery.* 1995; 36 (6): 1203–1205. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7644005/
11. Diaz-Arrastia R., Younger D.S., Hair L., Inghirami G., Hays A.P., Knowles D.M., Odel J.G., Fetell M.R., Lovelace R.E., Rowland L.P. Neurolymphomatosis: a clinicopathologic syndrome reemerges. *Neurology.* 1992; 42 (6): 1136–1141. https://doi.org/10.1212/wnl.42.6.1136
12. Baehring J.M., Damek D., Martin E.C., Betensky R.A., Hochberg F.H. Neurolymphomatosis. *Neuro Oncol.* 2003; 5 (2): 104–115. https://doi.org/10.1093/neuonc/nop021
13. Lhermitte J., Trelles J. Neurolymphomatosis peripherique humaine. *Presse Med*. 1934; 42: 289–292.
14. Advani P., Paulus A., Murray P., Jiang L., Goff R., Pooley R., Jain M., Garner H., Foran J. A rare case of primary high-grade large B-cell lymphoma of the sciatic nerve. *Clin. Lymphoma Myeloma Leuk*. 2015; 15 (6): e117–e120. https://doi.org/10.1016/j.clml.2014.12.001
15. Kim K.T., Kim S.I., Do Y.R., Jung H.R., Cho J.H. Sciatic nerve neurolymphomatosis as the initial presentation of primary diffuse large B-cell lymphoma: a rare cause of leg weakness. *Yeungnam Univ. J. Med.* 2021; 38 (3): 258–263. https://doi.org/10.12701/yujm.2021.00983
16. Jeong J., Kim S.W., Sung D.H. Neurolymphomatosis: a single-center experience of neuromuscular manifestations, treatments, and outcomes. *J. Neurol*. 2021; 268 (3): 851–859. https://doi.org/10.1007/s00415-020-10202-0
17. Roncaroli F., Poppi M., Riccioni L., Frank F. Primary non-Hodgkin's lymphoma of the sciatic nerve followed by localization in the central nervous system: case report and review of the literature. *Neurosurgery*. 1997; 40 (3): 618–621. https://doi.org/10.1097/00006123-199703000-00038
18. Kahraman S., Sabuncuoglu H., Gunhan O., Gurses M.A., Sirin S. A rare reason of foot drop caused by primary diffuse large b-cell lymphoma of the sciatic nerve: case report. *Acta Neurochir. (Wien)*. 2010; 152 (1): 125–128. https://doi.org/10.1007/s00701-009-0339-9
19. Misdraji J., Ino Y., Louis D.N., Rosenberg A.E., Chiocca E.A., Harris N.L. Primary lymphoma of peripheral nerve: report of four cases. *Am. J. Surg. Pathol*. 2000; 24 (9): 1257–1265. https://doi.org/10.1097/00000478-200009000-00009
20. Preston D.C., Shapiro B.E. Lymphoma of the sciatic nerve. *J. Clin. Neuromuscul. Dis*. 2001; 2 (4): 227–228. https://doi.org/10.1097/00131402-200106000-00010
21. Rojas-Marcos I., Montero-Perea E., Salinas-Martin M.V., Encinas V., Pujol M., Martino M. Primary sciatic nerve lymphoma. *Neurologia*. 2010; 25 (1): 65–67.
22. Strobel K., Fischer K., Hany T.F., Poryazova R., Jung H.H. Sciatic nerve neurolymphomatosis – extent and therapy response assessment with PET/CT. *Clin. Nucl. Med.* 2007; 32 (8): 646–648. https://doi.org/10.1097/rlu.0b013e3180a1ac74
23. Quinones-Hinojosa A., Friedlander R.M., Boyer P.J., Batchelor T.T., Chiocca E.A. Solitary sciatic nerve lymphoma as an initial manifestation of diffuse neurolymphomatosis. Case report and review of the literature. *J. Neurosurg.* 2000; 92 (1): 165–169. https://doi.org/10.3171/jns.2000.92.1.0165
24. Pillay P.K., Hardy R.W. Jr., Wilbourn A.J., Tubbs R.R., Lederman R.J. Solitary primary lymphoma of the sciatic nerve: case report. *Neurosurgery*. 1988; 23 (3): 370–371. https://doi.org/10.1227/00006123-198809000-00016
25. Purohit D.P., Dick D.J., Perry R.H., Lyons P.R., Schofield I.S., Foster J.B. Solitary extranodal lymphoma of sciatic nerve. *J. Neurol. Sci*. 1986;

74 (1): 23–34.
https://doi.org/10.1016/0022-510x(86)90188-7
26. Denays R., Baudrez V., Abouhamad P., Dereme T., Milbouw G., Hermanne J.P. Plexiform neurolymphomatosis. *Rev. Neurol. (Paris)*. 2016; 172 (4–5): 328–330.
https://doi.org/10.1016/j.neurol.2016.02.008
27. Kelly J.J., Karcher D.S. Lymphoma and peripheral neuropathy: a clinical review. *Muscle Nerve*. 2005; 31 (3): 301–313.
https://doi.org/10.1002/mus.20163
28. Фельдман Е., Гризольд В., Рассел Дж., Лешер В. (ред.) *Атлас нервно-мышечных болезней: практическое руководство*. М.: Практическая медицина, 2016. 392 с.
29. Салтыкова В.Г., Карпов И.Н., Никитина И.В., Шток А.В. Возможности ультразвукового исследования в диагностике опухолей периферических нервов. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2009; 3: 48–59.
30. Миронов С.П., Митьков В.В., Салтыкова В.Г., Франтов А.Р. Диагностические возможности ультразвукового исследования при нейрофиброматозе. *Ультразвуковая и функциональная диагностика*. 2010; 4: 53–61.
31. Salm L.P., Van der Hiel B., Stokkel M.P. Increasing importance of 18F-FDG PET in the diagnosis of neurolymphomatosis. *Nucl. Med. Commun*. 2012; 33 (9): 907–916.
https://doi.org/10.1097/mnm.0b013e3283561881
32. Hong C.M., Lee S.W., Lee H.J., Song B.I., Kim H.W., Kang S., Jeong S.Y., Ahn B.C., Lee J., Chae Y.S. Neurolymphomatosis on F-18 FDG PET/CT and MRI findings: a case report. *Nucl. Med. Mol. Imaging*. 2011; 45 (1): 76–78.
https://doi.org/10.1007/s13139-010-0070-8
33. Palmedo H., Urbach H., Bender H., Schlegel U., Schmidt-Wolf I.G., Matthies A., Linnebank M., Joe A., Bucerius J., Biersack H.J., Pels H. FDG-PET in immunocompetent patients with primary central nervous system lymphoma: correlation with MRI and clinical follow-up. *Eur. J. Nucl. Med. Mol. Imaging*. 2006; 33 (2): 164–168.
https://doi.org/10.1007/s00259-005-1917-6
34. Sharma P., Kochar P., Gandhi D., Olsavsky T., Pucar D. Primary splenic lymphoma presenting as large left upper quadrant mass: case report with literature review. *EC Clin. Med. Case Rep.* 2019; 2 (9): 1–5.
35. Baehring J.M., Batchelor T.T. Diagnosis and management of neurolymphomatosis. *Cancer J*. 2012; 18 (5): 463–468.
https://doi.org/10.1097/ppo.0b013e31826c5ad5
36. Davidson T., Kedmi M., Avigdor A., Komisar O., Chikman B., Lidar M., Goshen E., Tzila Zwas S., Ben-Haim S. FDG PET-CT evaluation in neurolymphomatosis: imaging characteristics and clinical outcomes. *Leuk. Lymphoma*. 2018; 59 (2): 348–356.
https://doi.org/10.1080/10428194.2017.1352096
37. Shree R., Goyal M.K., Modi M., Gaspar B.L., Radotra B.D., Ahuja C.K., Mittal B.R., Prakash G. The diagnostic dilemma of neurolymphomatosis. *J. Clin. Neurol*. 2016; 12 (3): 274–281.
https://doi.org/10.3988/jcn.2016.12.3.274
38. Von Falck C., Rodt T., Joerdens S., Waldeck S., Kiesel H., Knapp W.H., Galanski M. F-18 2-fluoro-2-deoxy-glucose positron emission tomography/computed tomography for the detection of radicular and peripheral neurolymphomatosis: correlation with magnetic resonance imaging and ultrasound. *Clin. Nucl. Med.* 2009; 34 (8): 493–495.
https://doi.org/10.1097/rlu.0b013e3181abb6ba
39. Choi A.L., Koh S.H., Jun S.Y., Hwang H.S., Cho H.W., Jang K.M., Jeon E.Y., Lee H., Lee I.J. Lymphoma involving the ulnar nerve: sonographic findings. *J. Ultrasound Med*. 2008; 27 (10): 1527–1531.
https://doi.org/10.7863/jum.2008.27.10.1527
40. Vijayan J., Chan Y.C., Therimadasamy A., Wilder-Smith E.P. Role of combined B-mode and Doppler sonography in evaluating neurolymphomatosis. *Neurology*. 2015; 85 (9): 752–755.
https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000001880
41. Walker F.O., Cartwright M.S. Ultrasound in neurolymphomatosis: the rise of the machines. *Neurology*. 2015; 85 (9): 746–747.
https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000001900

REFERENCES

1. Clinical practice guidelines *Aggressive non-follicular lymphoma*, https://cr.minzdrav.gov.ru/recomend/129_2 (2020, accessed 21.12.2022). (in Russian)
2. Mustafa R., Klein C.J., Martinez-Thompson J., Johnson A.C., Engelstad J.K., Spinner R.J., Crum B.A. Recurrent brachial neuritis attacks in presentation of B-cell lymphoma. *Mayo Clin. Proc. Innov. Qual. Outcomes*. 2018; 2 (4): 382–386.
https://doi.org/10.1016/j.mayocpiqo.2018.10.002
3. Aboueldahab N., Shafik M.A., Megahed A., Vesselle H. Neurolymphomatosis; a case report. *Clin. Imaging*. 2021; 80: 329–333.
https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2021.08.016
4. Grisariu S., Avni B., Batchelor T.T., van den Bent M.J., Bokstein F., Schiff D., Kuittinen O., Chamberlain M.C., Roth P., Nemets A., Shalom E., Ben-Yehuda D., Siegal T.; International Primary CNS Lymphoma Collaborative Group. Neurolymphomatosis: an international primary CNS Lymphoma Collaborative Group report. *Blood*. 2010; 115 (24): 5005–5511.
https://doi.org/10.1182/blood-2009-12-258210
5. Priori A., Magno S., Campiglio L., Lovati E., Tagliabue L. Imaging of sciatic lymphoma. *Muscle Nerve*. 2017; 56 (3): E22–E23.
https://doi.org/10.1002/mus.25698
6. Khandelwal S., Saxena S., Hansalia D.J. Neurolymphomatosis: a surreal presentation of lymphoma. *Indian J. Med. Paediatr. Oncol*. 2017; 38 (3): 287–290.
https://doi.org/10.4103/ijmpo.ijmpo_151_16
7. Gelezhe P.B., Medvedeva A.V. A case of neurolymphomatosis. *Zhurnal Nevrologii i Psikhiatrii imeni S.S. Korsakova*. 2022; 122 (8): 150–153.
https://doi.org/10.17116/jnevro2022122081150 (in Russian)
8. Descamps M.J., Barrett L., Groves M., Yung L., Birch R., Murray N.M., Linch D.C., Lunn M.P.,

Reilly M.M. Primary sciatic nerve lymphoma: a case report and review of the literature. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2006; 77 (9): 1087–1089. https://doi.org/10.1136/jnnp.2006.087577
9. Eusebi V., Bondi A., Cancellieri A., Canedi L., Frizzera G. Primary malignant lymphoma of sciatic nerve. Report of a case. *Am. J. Surg. Pathol*. 1990; 14 (9): 881–885. https://doi.org/10.1097/00000478-199009000-00011
10. Kanamori M., Matsui H., Yudoh K. Solitary T-cell lymphoma of the sciatic nerve: case report. *Neurosurgery*. 1995; 36 (6): 1203–1205. https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7644005/
11. Diaz-Arrastia R., Younger D.S., Hair L., Inghirami G., Hays A.P., Knowles D.M., Odel J.G., Fetell M.R., Lovelace R.E., Rowland L.P. Neurolymphomatosis: a clinicopathologic syndrome reemerges. *Neurology*. 1992; 42 (6): 1136–1141. https://doi.org/10.1212/wnl.42.6.1136
12. Baehring J.M., Damek D., Martin E.C., Betensky R.A., Hochberg F.H. Neurolymphomatosis. *Neuro Oncol*. 2003; 5 (2): 104–115. https://doi.org/10.1093/neuonc/nop021
13. Lhermitte J., Trelles J. Neurolymphomatosis peripherique humaine. *Presse Med*. 1934; 42: 289–292.
14. Advani P., Paulus A., Murray P., Jiang L., Goff R., Pooley R., Jain M., Garner H., Foran J. A rare case of primary high-grade large B-cell lymphoma of the sciatic nerve. *Clin. Lymphoma Myeloma Leuk*. 2015; 15 (6): e117–e120. https://doi.org/10.1016/j.clml.2014.12.001
15. Kim K.T., Kim S.I., Do Y.R., Jung H.R., Cho J.H. Sciatic nerve neurolymphomatosis as the initial presentation of primary diffuse large B-cell lymphoma: a rare cause of leg weakness. *Yeungnam Univ. J. Med*. 2021; 38 (3): 258–263. https://doi.org/10.12701/yujm.2021.00983
16. Jeong J., Kim S.W., Sung D.H. Neurolymphomatosis: a single-center experience of neuromuscular manifestations, treatments, and outcomes. *J. Neurol*. 2021; 268 (3): 851–859. https://doi.org/10.1007/s00415-020-10202-0
17. Roncaroli F., Poppi M., Riccioni L., Frank F. Primary non-Hodgkin's lymphoma of the sciatic nerve followed by localization in the central nervous system: case report and review of the literature. *Neurosurgery*. 1997; 40 (3): 618–621. https://doi.org/10.1097/00006123-199703000-00038
18. Kahraman S., Sabuncuoglu H., Gunhan O., Gurses M.A., Sirin S. A rare reason of foot drop caused by primary diffuse large b-cell lymphoma of the sciatic nerve: case report. *Acta Neurochir. (Wien)*. 2010; 152 (1): 125–128. https://doi.org/10.1007/s00701-009-0339-9
19. Misdraji J., Ino Y., Louis D.N., Rosenberg A.E., Chiocca E.A., Harris N.L. Primary lymphoma of peripheral nerve: report of four cases. *Am. J. Surg. Pathol*. 2000; 24 (9): 1257–1265. https://doi.org/10.1097/00000478-200009000-00009
20. Preston D.C., Shapiro B.E. Lymphoma of the sciatic nerve. *J. Clin. Neuromuscul. Dis*. 2001; 2 (4): 227–228. https://doi.org/10.1097/00131402-200106000-00010
21. Rojas-Marcos I., Montero-Perea E., Salinas-Martin M.V., Encinas V., Pujol M., Martino M. Primary sciatic nerve lymphoma. *Neurologia*. 2010; 25 (1): 65–67.
22. Strobel K., Fischer K., Hany T.F., Poryazova R., Jung H.H. Sciatic nerve neurolymphomatosis – extent and therapy response assessment with PET/CT. *Clin. Nucl. Med*. 2007; 32 (8): 646–648. https://doi.org/10.1097/rlu.0b013e3180a1ac74
23. Quinones-Hinojosa A., Friedlander R.M., Boyer P.J., Batchelor T.T., Chiocca E.A. Solitary sciatic nerve lymphoma as an initial manifestation of diffuse neurolymphomatosis. Case report and review of the literature. *J. Neurosurg*. 2000; 92 (1): 165–169. https://doi.org/10.3171/jns.2000.92.1.0165
24. Pillay P.K., Hardy R.W. Jr., Wilbourn A.J., Tubbs R.R., Lederman R.J. Solitary primary lymphoma of the sciatic nerve: case report. *Neurosurgery*. 1988; 23 (3): 370–371. https://doi.org/10.1227/00006123-198809000-00016
25. Purohit D.P., Dick D.J., Perry R.H., Lyons P.R., Schofield I.S., Foster J.B. Solitary extranodal lymphoma of sciatic nerve. *J. Neurol. Sci*. 1986; 74 (1): 23–34. https://doi.org/10.1016/0022-510x(86)90188-7
26. Denays R., Baudrez V., Abouhamad P., Dereme T., Milbouw G., Hermanne J.P. Plexiform neurolymphomatosis. *Rev. Neurol. (Paris)*. 2016; 172 (4–5): 328–330. https://doi.org/10.1016/j.neurol.2016.02.008
27. Kelly J.J., Karcher D.S. Lymphoma and peripheral neuropathy: a clinical review. *Muscle Nerve*. 2005; 31 (3): 301–313. https://doi.org/10.1002/mus.20163
28. Feldman E., Grisold W., Russel J., Locher W. (eds.) *Atlas of neuromuscular diseases: a practical guideline*. Moscow: Practical Medicine, 2016. 392 p. (in Russian)
29. Saltykova V.G., Karpov I.N., Nikitina I.V., Shtok A.V. The Value of ultrasound in periphery nerves tumors diagnosis. *Ultrasound and Functional Diagnostics*. 2009; 3: 48–59. (in Russian)
30. Mironov S.P., Mitkov V.V., Saltykova V.G., Frantov A.R. Ultrasound diagnostics of neurofibromatosis. *Ultrasound and Functional Diagnostics*. 2010; 4: 53–61. (in Russian)
31. Salm L.P., Van der Hiel B., Stokkel M.P. Increasing importance of 18F-FDG PET in the diagnosis of neurolymphomatosis. *Nucl. Med. Commun*. 2012; 33 (9): 907–916. https://doi.org/10.1097/mnm.0b013e3283561881
32. Hong C.M., Lee S.W., Lee H.J., Song B.I., Kim H.W., Kang S., Jeong S.Y., Ahn B.C., Lee J., Chae Y.S. Neurolymphomatosis on F-18 FDG PET/CT and MRI findings: a case report. *Nucl. Med. Mol. Imaging*. 2011; 45 (1): 76–78. https://doi.org/10.1007/s13139-010-0070-8
33. Palmedo H., Urbach H., Bender H., Schlegel U., Schmidt-Wolf I.G., Matthies A., Linnebank M., Joe A., Bucerius J., Biersack H.J., Pels H. FDG-PET in immunocompetent patients with primary central nervous system lymphoma: correlation with MRI and clinical follow-up. *Eur. J. Nucl. Med. Mol.*

Imaging. 2006; 33 (2): 164–168. https://doi.org/10.1007/s00259-005-1917-6
34. Sharma P., Kochar P., Gandhi D., Olsavsky T., Pucar D. Primary splenic lymphoma presenting as large left upper quadrant mass: case report with literature review. *EC Clin. Med. Case Rep.* 2019; 2 (9): 1–5.
35. Baehring J.M., Batchelor T.T. Diagnosis and management of neurolymphomatosis. *Cancer J*. 2012; 18 (5): 463–468. https://doi.org/10.1097/ppo.0b013e31826c5ad5
36. Davidson T., Kedmi M., Avigdor A., Komisar O., Chikman B., Lidar M., Goshen E., Tzila Zwas S., Ben-Haim S. FDG PET-CT evaluation in neurolymphomatosis: imaging characteristics and clinical outcomes. *Leuk. Lymphoma*. 2018; 59 (2): 348–356. https://doi.org/10.1080/10428194.2017.1352096
37. Shree R., Goyal M.K., Modi M., Gaspar B.L., Radotra B.D., Ahuja C.K., Mittal B.R., Prakash G. The diagnostic dilemma of neurolymphomatosis. *J. Clin. Neurol*. 2016; 12 (3): 274–281. https://doi.org/10.3988/jcn.2016.12.3.274
38. Von Falck C., Rodt T., Joerdens S., Waldeck S., Kiesel H., Knapp W.H., Galanski M. F-18 2-fluoro-2-deoxy-glucose positron emission tomography/computed tomography for the detection of radicular and peripheral neurolymphomatosis: correlation with magnetic resonance imaging and ultrasound. *Clin. Nucl. Med.* 2009; 34 (8): 493–495. https://doi.org/10.1097/rlu.0b013e3181abb6ba
39. Choi A.L., Koh S.H., Jun S.Y., Hwang H.S., Cho H.W., Jang K.M., Jeon E.Y., Lee H., Lee I.J. Lymphoma involving the ulnar nerve: sonographic findings. *J. Ultrasound Med*. 2008; 27 (10): 1527–1531. https://doi.org/10.7863/jum.2008.27.10.1527
40. Vijayan J., Chan Y.C., Therimadasamy A., Wilder-Smith E.P. Role of combined B-mode and Doppler sonography in evaluating neurolymphomatosis. *Neurology*. 2015; 85 (9): 752–755. https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000001880
41. Walker F.O., Cartwright M.S. Ultrasound in neurolymphomatosis: the rise of the machines. *Neurology*. 2015; 85 (9): 746–747. https://doi.org/10.1212/wnl.0000000000001900

Ultrasound in the diagnosis of sciatic nerve neurolymphomatosis as the initial presentation of diffuse large B-cell lymphoma: case report and brief review

M.G. Danilova[1], V.G. Saltykova[2]

[1] Evidence-Based Medicine Clinic Umka Family, Rostov-on-Don

[2] Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow

M.G. Danilova – M.D., Ph.D., Ultrasound Diagnostics Department, Evidence-Based Medicine Clinic Umka Family, Rostov-on-Don. https://orcid.org/0000-0001-9177-536X

V.G. Saltykova – M.D., Ph.D., Professor, Diagnostic Ultrasound Division, Russian Medical Academy of Continuous Professional Education, Moscow. https://orcid.org/0000-0003-3879-6457

***Correspondence** to Dr. Marina G. Danilova. E-mail: danilova-m82@mail.ru*

Extranodal diffuse large B-cell lymphoma characterized by any organ primary lesion, except for lymph nodes. The article presents a rare case of this disease with primary site in the sciatic nerve. Neurolymphomatosis is a process peripheral nerves, roots, and cranial nerves infiltration by the lymphoma cells. Ultrasound examination of the left sciatic nerve was performed in 67-years-old female patient with the use of Affinity 70 (Philips, Netherlands) with 4–18 MHz linear probe. A local intraneural fusiform, markedly hypoechoic lesion (9.5 × 2.3 × 3.5 cm), covering the entire cross-sectional area of the nerve was found at the level of the middle third of the thigh. The loss of a typical nerve ultrasound pattern, heterogeneity of the structure with linear anechoic (liquid) layers, and single signals in color Doppler imaging were revealed. Focal hyperechogenicity of tissue, corresponding to a desmoplastic reaction was found on the periphery of the lesion. Magnetic resonance imaging confirmed the presence of the intraneural mass. An open nerve biopsy showed the presence of diffuse large B-cell lymphoma. Six cycles of R-CHOP chemotherapy were performed with dynamic ultrasound assessment of the size and structure of the lesion in the intervals between them. Thus, ultrasound provides early diagnosis of focal lesion of peripheral nerves and suggests its nature at the initial stage of the diagnostic pathway.

***Key words:** peripheral nerve ultrasound, sciatic nerve, neurolymphomatosis, diffuse large B-cell lymphoma.*

***Citation:** Danilova M.G., Saltykova V.G. Ultrasound in the diagnosis of sciatic nerve neurolymphomatosis as the initial presentation of diffuse large B-cell lymphoma: case report and brief review. Ultrasound and Functional Diagnostics. 2022; 3: 63–76. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-63-76 (in Russian)*

https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-77-78

Исправление: Пиковая систолическая скорость кровотока в средней мозговой артерии и кардио-торакальный индекс в диагностике анемии плода

А.В. Макогон[1], А.В. Неверов[2], И.В. Андрюшина[3]

[1] МЦ "Авиценна" ГК "Мать и Дитя", г. Новосибирск

[2] Институт вычислительной математики и математической геофизики Сибирского отделения Российской академии наук, г. Новосибирск

[3] ФГБОУ ВО "Новосибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Новосибирск

Цитирование: *Макогон А.В., Неверов А.В., Андрюшина И.В. Исправление: Пиковая систолическая скорость кровотока в средней мозговой артерии и кардио-торакальный индекс в диагностике анемии плода. Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2022; 3: 77–78. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-77-78*

В статье А.В. Макогона и соавт. "Пиковая систолическая скорость кровотока в средней мозговой артерии и кардио-торакальный индекс в диагностике анемии плода" (Ультразвуковая и функциональная диагностика. 2022; 2: 28–48. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-2-28-48) на с. 37 была допущена ошибка.

Ошибка допущена в следующем предложении (неправильный вариант):

… если $Y > 0$, то наблюдение следует отнести к группе плодов с анемией умеренной и тяжелой степени, иначе – к нормальным.

Вместо этого следует читать (правильный вариант):

… если $Y < 0$, то наблюдение следует отнести к группе плодов с анемией умеренной и тяжелой степени, иначе – к нормальным.

А.В. Макогон – к.м.н., руководитель группы медицины плода, МЦ "Авиценна" ГК "Мать и Дитя", г. Новосибирск. https://orcid.org/0000-0001-8469-5775

А.В. Неверов – инженер Института вычислительной математики и математической геофизики Сибирского отделения Российской академии наук, г. Новосибирск. https://orcid.org/0000-0002-0698-0578

И.В. Андрюшина – к.м.н., доцент кафедры педиатрии и неонатологии ФГБОУ ВО "Новосибирский государственный медицинский университет" Министерства здравоохранения Российской Федерации, г. Новосибирск. https://orcid.org/0000-0002-0340-5842

Контактная информация: *Макогон Аркадий Вилленович. E-mail: makogon@ngs.ru*

Correction: Fetal middle cerebral artery peak systolic velocity and cardiothoracic ratio in fetal anemia diagnosis

A.V. Makogon[1], A.V. Neverov[2], I.V. Andryushina[3]

[1] Avicenna Medical Center, Mother & Child Group of Companies, Novosibirsk

[2] Institute of Computational Mathematics and Mathematical Geophysics, Novosibirsk

[3] Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk

A.V. Makogon – M.D., Ph.D., Head of Fetal Medicine Group, Avicenna Medical Center, Mother & Child Group of Companies, Novosibirsk. https://orcid.org/0000-0001-8469-5775
A.V. Neverov – engineer, Institute of Computational Mathematics and Mathematical Geophysics, Novosibirsk. https://orcid.org/0000-0002-0698-0578
I.V. Andryushina – M.D., Ph.D., Associate Professor, Pediatric Division, Novosibirsk State Medical University, Novosibirsk. https://orcid.org/0000-0002-0340-5842

***Correspondence** to Dr. Arkady V. Makogon. E-mail: makogon@ngs.ru*

***Citation:** Makogon A.V., Neverov A.V., Andryushina I.V. Correction: Fetal middle cerebral artery peak systolic velocity and cardiothoracic ratio in fetal anemia diagnosis. Ultrasound and Functional Diagnostics. 2022; 3: 77–78. https://doi.org/10.24835/1607-0771-2022-3-77-78 (in Russian)*