

На правах рукописи

СУРАТОВА Оксана Геннадьевна

**ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА
С ОБЕДНЕННЫМ ЛЕГОЧНЫМ КРОВотоКОМ**

14.00.06 – кардиология

Автореферат диссертации
на соискание ученой степени
кандидата медицинских наук

Москва – 2008

Работа выполнена в Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН

Научные руководители:

Доктор медицинских наук, профессор, академик РАМН

Бокерия Лео Антонович

Доктор медицинских наук Беспалова Елена Дмитриевна

Официальные оппоненты:

Доктор медицинских наук, профессор, заведующая отделением кардиологии Научного Центра здоровья детей РАМН

Басаргина Елена Николаевна

Доктор медицинских наук, профессор, главный научный сотрудник отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН

Шведунова Валентина Николаевна

Ведущая организация: Федеральное государственное учреждение Российский кардиологический научно – производственный комплекс Росмедтехнологий

Защита диссертации состоится « 14 » марта 2008г. в 15 часов на заседании диссертационного совета (Д 001.015.01) при Научном Центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН по адресу: индекс 121552, Москва, Рублевское шоссе, 135.

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Научного Центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН.

Автореферат разослан « 12 » февраля 2008г.

Ученый секретарь диссертационного совета

доктор медицинских наук

Газизова Д.Ш.

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

По различным данным, пороки с обструкцией системы легочной артерии (ЛА) составляют 35–40% от общего количества врожденных кардиальных аномалий [Nishibatake M. et al.1999, Allan L. 2000, Затибян Е.П., 2000, Бокерия Л.А., Подзолков В.П., 2001]. Более трети из них относятся к “критическим” порокам, при которых оказание кардиохирургической помощи необходимо в первые дни, а, иногда, и часы жизни ребенка [Ильин В.Н., Шарыкин А.С., Лобачева Г.В. 1996]. Достичь своевременности в проведении хирургических манипуляций можно только одним путем – знать о пороке до рождения ребенка.

Пренатальная эхокардиография (ЭхоКГ) позволяет не только установить наличие врожденного порока сердца с обедненным легочным кровотоком (ВПС с ОЛК) у плода, но и оценить степень обструкции легочной артерии, что важно для постнатального прогноза [Allan L.. 2000]. Плохой прогноз имеют формы с резкой и критической обструкцией. Суммарная смертность среди оперированных и неоперированных пациентов превышает 30% в течение первого года жизни, в последующие 5 лет умирают еще 25% больных [Gatsoulis M. et al. 2003, Sleurus E. et al. 2004, Шарыкин А.С. 2005]. Раннее выявление подобных форм пороков – актуальная задача пренатальной диагностики.

Однако существуют факторы, затрудняющие оценку степени поражения легочной артерии у плода: ранние сроки беременности, особенности фетальной гемодинамики, качество визуализации фетального сердца, сама степень обструкции [Fesslova V. et al.1999, Todros T. et al. 2000, Медведев М.В., 2000; Беспалова Е.Д. 2003]. Этим определяется необходимость усовершенствования методологии эхокардиографического исследования правых отделов сердца плода.

Данные разработки должны включать, как методику первичного исследования, так и алгоритм внутриутробного мониторинга пороков данной группы, учитывая отмеченную рядом исследователей тенденцию к прогрессированию обструктивных изменений системы легочной артерии с увеличением срока беременности [Hornberger K. et al. 1995, Bull C. 1999, Allan L. et al. 2000, Daubeney P. et al. 2002].

Динамическое наблюдение за эволюцией порока должно способствовать правильному планированию тактики ведения пациента в неонатальном периоде (степени ургентности оказания специализированной помощи, необходимости и варианта паллиативного вмешательства). В связи с этим целью исследования явилось:

Изучение диагностических и прогностических возможностей метода комплексной эходоплеркардиографии в аспекте выявления врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком у плода.

Для исполнения работы нами поставлены следующие задачи:

1. Оценить диагностические возможности метода комплексной эхокардиографии в выявлении врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком на разных сроках гестации.
2. Изучить возможности пренатальной эхокардиографии в оценке перинатального прогноза для разных форм врожденных пороков сердца с обструкцией легочному кровотоку.
3. Усовершенствовать существующий алгоритм пренатальной диагностики и динамического контроля данной группы врожденных пороков сердца.
4. Провести анализ факторов риска возникновения врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком.
5. Проанализировать возможные диагностические погрешности, их причины и пути устранения.

Научная новизна и практическая значимость

В исследовании впервые систематизированы возможности пренатальной эхокардиографии в выявлении врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком, начиная с 16 недели беременности. Разработаны критерии оценки обструкции фетальной легочной артерии. Работа является первым исследованием, в котором представлен подробный методологический алгоритм диагностики, мониторинга и анализ исходов при ВПС с обедненным легочным кровотоком у плода, что имеет важное диагностическое и прогностическое значение.

Внедрение в практику. Материалы диссертационной работы используются в отделении перинатального кардиологического центра НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, г. Москва.

Основные положения, выносимые на защиту

1. Обоснование необходимости усовершенствования методологии исследования правых отделов сердца плода с точки зрения повышения эффективности комплексной эхокардиографии в пренатальном выявлении врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком.
2. Определение рекомендаций, направленных на увеличение точности оценки перинатального прогноза и тактики ведения беременности при выявлении различных форм врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком.

Апробация работы

Основные положения работы доложены на: «III конференции молодых ученых России 2004» (Москва), Всероссийской конференции «Критические пороки сердца периода новорожденности 2005» (Москва), «X Ежегодной сессии Научного Центра сердечно – сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых 2006» (Москва), ежегодном конгрессе «Новые технологии в

перинатологии 2006» (Москва). Диссертационная работа апробирована в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 22 июня 2006 года.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 13 печатных работ.

Структура и объем диссертации

Диссертационная работа изложена на 189 страницах машинописного текста, состоит из введения, обзора литературы, описания материалов и методов, результатов собственного исследования, обсуждения полученных данных, выводов, практических рекомендаций, списка литературы. Библиографический указатель включает 205 источников: 49 отечественных и 156 зарубежных. Текст иллюстрирован 41 таблицей, 24 диаграммами и 32 рисунками.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования

В основу работы положены данные пренатальной ЭхоКГ 98 беременных с врожденным пороком сердца с обедненным легочным кровотоком у плода, установленным с 2003 по 2006 гг. – группа *ВПС с ОЛК* (средний возраст пациенток – $29,6 \pm 5,7$ лет). Для сравнительного анализа использовались нормативы количественных показателей сердца плода на разных сроках гестации, рассчитанные ранее в ПКЦ НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН на выборке из 2044 беременных с отсутствием фетальной патологии – *контроль* (средний возраст женщин – $29,5 \pm 5,0$ лет).

Всем женщинам в группе ВПС с ОЛК проводилось комплексное обследование, включавшее: оценку акушерско-гинекологического анамнеза и экстрагенитальной патологии, прицельную комплексную эхокардиографию плода, акушерский ультразвук. Части беременных данной группы, по показаниям, проводились дополнительные исследования:

кардиотокография (35%); доплерометрия плода (39%) лабораторные тесты (68%); генетическая экспертиза плода (8%).

Средний срок беременности составил $26,7 \pm 6,5$ недель. В 37 случаях (38%) порок сердца у плода первично диагностирован до 24 недели, 38 беременным были проведены повторные исследования (всего – 78). Суммарное количество первичных и повторных исследований – 176.

Прерывание беременности осуществили 42 пациентки (42,9%). Судьбу одного плода проследить не удалось. 42 ребенка были прооперированы в возрасте до года. Все диагнозы были верифицированы. Ошибки зафиксированы в 4% наблюдений. Спектр ВПС с ОЛК включал в себя пренатальные наблюдения: синдрома гипоплазии правого сердца (СГПС) с обструкцией системы ЛА – 17,3%; тетрады Фалло (ТФ) – 21,5%; отхождения магистральных сосудов от правого желудочка (ДОС ПЖ) – 14,3%; транспозиции магистральных артерий (ТМА) – 2%; атрезии ЛА – 9,3%; общего открытого атриовентрикулярного канала (ОО-АВК) со стенозом ЛА – 11,2%; единственного желудочка сердца в сочетании с обструкцией ЛА – 17,3%; изолированного клапанного стеноза ЛА – 7,1%. В 17 случаях (17,3%) была установлена сочетанная хромосомная/ экстракардиальная патология плода: 4 трисомии 21 (23%), по 2 трисомии 13 и 18 (23%), 1 синдром Тернера (6%), 2 микроделеции 22 хромосомы (11%), 6 случаев (35%) экстракардиальной патологии (лицевых структур – 2, костной системы – 3, дыхательной системы – 1).

ЭхоКГ плода производилась на аппарате HDI 3500, фирмы ATL (Advanced Technology Laboratories, Bothell, WA, USA) из трансабдоминального доступа с использованием дуплексного датчика 3,5-5 МГц в режиме Fetal Echo. В исследовании использовались М, В режимы сканирования, а также импульсно-волновая, цветная и энергетическая доплерография. В основу методологического принципа пренатальной

ЭхоКГ положен сегментарный подход по Van Praagh в модификации Becker. Для количественной оценки пороков и проведения сравнительного анализа использовались: 1) линейные размеры сердца плода – диаметры атриовентрикулярных, полулунных клапанов, фетальных коммуникаций и аномальных шунтов, размеры полостей сердца (конечносистолический размер (КСР) и конечнодиастолический размер (КДР) желудочков), толщина миокарда (ТМ) желудочков, а также их соотношение для правого и левого сердца; 2) оценка функции миокарда желудочков – расчет фракции выброса по Teichholtz; 3) гемодинамические параметры фетального сердца – максимальная и средняя линейная скорость кровотока через внутрисердечные клапаны, объемная скорость, время акселерации и ускорения потока через полулунные клапаны, объемная и средняя скорость в артериальном протоке и нисходящей аорте, скорость и процент реверсного кровотока в нижней полой вене.

Для точной оценки степени обструкции легочной артерии у плода разработан алгоритм: диаметр определенного участка ЛА, измеренный в В-режиме, относили к соответствующей гестационной норме (ГН) в процентах: $[D \text{ ЛА измер. (мм)} / D \text{ ЛА соотв. ГН (мм)}] * 100\%$. Легочная артерия измерялась на 4 уровнях – на уровне выводного отдела правого желудочка (ВОПЖ), фиброзного кольца (ФК), ствола и ветвей легочной артерии. Таким образом, выделялись 4 градации обструкции ЛА: умеренная, выраженная, резкая, критическая. Крайний вариант обструкции – атрезия легочной артерии устанавливалась при помощи доплеровских методик картирования кровотока, позволяющих установить отсутствие прямого кровотока из правого желудочка в легочную артерию.

Аналогичным образом оценивалась степень гипоплазии правого желудочка. Для этого измерялся диаметр трикуспидального клапана (ТК) и конечно-диастолический размер (КДР) правого желудочка. Затем

по аналогии с легочной артерией производилось сравнение измеренной величины с гестационной нормой.

РЕЗУЛЬТАТЫ РАБОТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Синдром гипоплазии правого сердца с обструкцией системы легочной артерии у плода

Изучено 17 случаев СГПС со стенозом легочной артерии у плода – 65% от общего числа наблюдений данной патологии. Распределение вариантов порока по степени обструкции правого желудочка и легочной артерии представлено в таблице 1. В 30% случаев диагноз установлен до 22 недели, в 40% - с 22 по 29 неделю, в 30% – после 30 недели.

Таблица 1.

Компоненты СГПС со стенозом ЛА по данным пренатальной ЭхоКГ

Степень гипоплазии ПЖ и фиброзного кольца ТК	Степень обструкции системы ЛА				
	Умер.	Выраж.	Резкая	Критич.	Атрезия
Умеренная	1	–	–	–	1
Выраженная	1	2	1	1	–
Атрезия ТК	–	4	2	3	1

Рестриктивный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) установлен в 4 случаях (23%) – диаметр не превышал 3мм. Интактная МЖП – одно наблюдение. В 2 случаях отмечена тенденция к преждевременному закрытию овального окна.

Сравнение количественных показателей сердечно-сосудистой системы плода при СГПС с обструкцией системы легочной артерии с нормой продемонстрировал:

- достоверное уменьшение размеров легочной артерии на разных уровнях в 1,5-2 раза в течение всей беременности, высокую корреляцию ($r=0,87$) между степенью обструкции легочной артерии и степенью гипоплазии правого желудочка;

- увеличение диаметра открытого овального окна (ООО) и открытого артериального протока (ОАП) в 1,4-1,7 раза на всех сроках беременности;
- преобладание показателей левого сердца в 2,5 раза по сравнению с показателями правого сердца и в 1,7 раза по сравнению с нормой; снижение соотношений правого / левого сердца на всех сроках беременности;
- укорочение времени ускорения потока, снижение линейной и объемной скорости кровотока через клапан легочной артерии, компенсаторное увеличение линейной/объемной скорости кровотока через клапан аорты;
- перекрестный кровоток в ОАП с доминантой реверсионного, достоверное увеличение процента реверсного кровотока в нижней полой вене.

Наши результаты коррелируют с данными других исследователей, отмечающих минимальный рост правого сердца с увеличением срока беременности при компенсаторном увеличении левых отделов [Maeno Y. et al. 1998, Daubeney P. et al. 1998]. По нашим данным диаметр легочной артерии отстает от гестационной нормы в 2 и более раза на всех сроках. Показатели левого сердца в 90% случаев превышали норму в 1,5 раза.

Патогномоничный признак данной группы врожденных кардиальных аномалий - увеличение процента реверсного кровотока в нижней полой вене [Kendziorra H. et al. 1997; Huhta J.C., 2001]. Мы отметили увеличение этого показателя на 35-40% во всех случаях данной патологии. Многие авторы отмечают нарастание обструкции инфундибулярного отдела правого желудочка и легочной артерии в третьем триместре беременности [Bull C. 1999, Fesslova V. 2000, Allan LD, 2000].

Мы зафиксировали прогрессирование обструкции после 28-30 недели беременности в 48% наблюдений данной патологии.

В 9 случаях (53%) беременности прерваны. Отмечена 1 (6%) внутриутробная смерть, 1 (6%) неонатальная смерть (при наличии ООО

и незрелости новорожденного). Шести детям (36%) проведено хирургическое лечение.

Общий открытый атривентрикулярный канал со стенозом легочной артерии у плода

Проанализировано 11 случаев ООАВК со стенозом ЛА у плода – 28% от общего числа наблюдений данной патологии с 2003 по 2006 гг. В 10 наблюдениях установлен тип “А” по Растелли, в 1 случае – тип “В”. В 8 случаях (73%) порок сочетался с аномальным положением главных магистральных артерий. Распределение вариантов патологии по степени обструкции легочной артерии - в таблице 2.

Таблица 2

Степень гипоплазии системы ЛА при ООАВК у плода

Степень стеноза ЛА	Пренатально (n)	Постнатально (n)
Умеренная	1	Нет верификации
Выраженная	4	8
Резкая	4	4
Критическая + Атрезия	1+1	2 + 1*

Примечание: *- пренатально - резкий стеноз ЛА, постнатально атрезия ЛА 1-тип.

Сравнение показателей фетальной анатомии и гемодинамики при ООАВК со стенозом легочной артерии с контролем установило:

- достоверное уменьшение размеров легочной артерии, более чем в 2 раза во втором, и, в 1,9 раза в третьем триместре беременности;
- достоверное уменьшение соотношения Легочная артерия/Аорта;
- тенденцию к гипертрофии миокарда правых и левых отделов сердца (толщина миокарда правого/левого желудочков > N);
- достоверное укорочение времени ускорения потока через клапан легочной артерии, увеличение скоростных показателей на клапане аорты; перекрестный кровоток в ОАП с преобладанием реверсионного.

При общем открытом атриовентрикулярном канале со стенозом легочной артерии, перинатальный прогноз определяется степенью атриовентрикулярной недостаточности и обструкции легочной артерии. Неблагоприятными являются формы с резким стенозом ЛА, включающим гипоплазию ее ствола и ветвей - 96% наших наблюдений. Многие авторы уделяют большое внимание недостаточности компонентов единого клапана, как предиктору развития фетальной сердечной недостаточности, повышающему риск перинатальных потерь [Delisle M. et al. 2000, Huggon I. et al. 2001, Allan L. 2001, Беспалова Е.Д., 2003]. Мы наблюдали атриовентрикулярную регургитацию у 5 плодов (45%).

Тотальная недостаточность трикуспидального компонента в 1 случае привела к развитию генерализованной водянки плода, при недостаточности данного компонента более 2,5+ (2 плода) отмечался изолированный перикардит. В динамике выявлено нарастание атриовентрикулярной регургитации с 1+ до 1,5+ на митральном компоненте и с 1,5+ до 2+ на трикуспидальном компоненте общего клапана.

Общий открытый атриовентрикулярный канал является специфичным маркером синдрома Дауна, сочетаясь с ним более чем в 45% наблюдений [Снайдерс Р.Дж., Николаидес К.Х. 1997, Юдина Е.В. 2000, Karlla K. et al. 2000]. В нашем исследовании синдром Дауна установлен в 4 случаях (36%). Суммарная доля сочетаний данного ВПС с хромосомной / экстракардиальной патологией плода составила 45%. Мы согласны с мнением авторов [Петриковский Б. и соавт. 1999, Баранов В. и соавт. 2002, Naak M. et al, 2002], подчеркивающих необходимость кариотипирования при выявлении у плода любых форм данного порока сердца.

Исходы: 3 беременности (27%) прерваны, 1 внутриутробная смерть (9%) (декомпенсация при тотальной недостаточности ТК), 1 ис-

ход не известен (9%), 6 случаев (55%) – операция создания системно – легочного анастомоза. Допущена 1 ошибка (см. таблицу 2).

Единственный желудочек сердца со стенозом легочной артерии

Проанализировано 17 случаев ЕЖС со стенозом легочной артерии у плода – 62% от общего числа фетальных единственных желудочков, выявленных с 2003 по 2006гг. Наши данные коррелируют с данными исследователей, отмечающих обструкцию легочной артерии в среднем в 64% единственных желудочков сердца [Белоконь Н.А., Подзолков В.П. 1991, Махачев О.А. 2003, Нефедова И.Е. 2006]. 83% наблюдений составил единственный левый желудочек (ЕЛЖ), 11,5% - единственный правый желудочек (ЕПЖ), 5,5% – неопределенная форма (НФ) единственного желудочка. В 16 случаях (94%) отмечена транспозиция магистральных артерий. Распределение анатомических вариантов данной патологии в нашем исследовании представлено в таблице 3.

Таблица 3

Анатомические особенности ЕЖС с обструкцией ЛА у плода

Анатомические характеристики фетальных ЕЖС		Морфология ЕЖС			Всего (N)
		ЕЛЖ (n)	ЕПЖ (n)	НФ (n)	
Двуприточный		7	1	1	9
Одноприточный	Атрезия ТК	5	-	-	5
	Атрезия МК	2	1	-	3
ТМА		13	2	1	16
Нормальное расположение МА		1	-	-	1
Выпускник для аорты		13	-	-	13
Выпускник для ЛА		1	2	-	3
Степень обструкции	Умеренная	3	-	1	4
	Выраж./резкая	5/3	1/1	-	10
	Критич. /Атрезия	1/2	-	-	3

В 2 случаях отмечено рестриктивное бульбо–вентрикулярное окно (диаметром 3–3,5 мм). В 1 наблюдении – рестриктивное овальное окно.

Сравнение количественных показателей фетального сердца при единственном желудочке со стенозом ЛА с нормой показал:

- достоверное уменьшение в 1,7 раза диаметров системы ЛА и соотношения ЛА/Аорта в течение всей беременности;
- увеличение параметров единственного желудочка (диаметра атриовентрикулярных клапанов, ТМ, КДР) во 2 и 3 триместрах;
- укорочение времени ускорения потока через клапан ЛА, ускорение кровотока в ЛА при умеренной обструкции, увеличение линейной и объемной скорости кровотока в аорте; перекрестный кровоток в АП с доминантой реверсионного компонента.

Исходы: прерывание - 12 (70%), 2 внутриутробные смерти (на фоне генерализованной водянки плода и при единственном левом желудочке сердца с резким стенозом ЛА и рестриктивным бульбоventрикулярным окном). Зафиксирована 1 неонатальная смерть. Двум пациентам проведено хирургическое лечение порока – операция создания двунаправленного кавапульмонального анастомоза.

Пороки конотрункуса с обструкцией легочной артерии у плода

В исследование включено 46 пороков конотрункуса со стенозом легочной артерии у плода – 56% от общего числа ВПС данной группы, диагностированных с 2003 по 2006 гг. Выборку составили: ТФ – 21 (46%), ДОС ПЖ – 14 (30%), атрезия ЛА + ДМЖП 6 (13%), атрезия ЛА с интактной МЖП – 3 (6,5%), ТМА + ДМЖП – 2 (45%).

Количественное распределение вариантов фетальных аномалий конотрункуса по степени обструктивного поражения системы легочной артерии представлено в таблице 5.

Таблица 5

Обструкция ЛА при пороках конотрункуса у плода

ВПС	Степень обструкции системы ЛА			
	Умеренная	Выраженная	Резкая	Критическая
ТФ	8	4	6	3
ДОС ПЖ	5	4	3	2
ТМА	1	1	-	-
АЛА+ДМЖП	1 тип	2 тип	3 тип	4 тип
	4	2	-	-

В 40% наблюдений тетрады Фалло и в 35% двойного отхождения сосудов от правого желудочка отмечена резкая обструкция системы легочной артерии. По мнению ряда авторов, подобные формы пороков наиболее прогностически неблагоприятны: обуславливают высокие показатели младенческой смертности, являются малоперспективными для проведения радикальной коррекции [Samanek M. et al. 1999, Gatsoulis M. et al. 2003; Шарыкин А.С., 2005].

Сравнительный анализ количественных характеристик сердца плода при обструктивных пороках конотрункуса с нормой, проведенный в динамике, продемонстрировал:

- достоверное уменьшение диаметров ЛА на всех уровнях, снижение отношения ЛА/Аорта в 1,5 – 1,7 раза на протяжении всей беременности;
- достоверное увеличение линейных показателей правого сердца;
- увеличение размеров фетальных коммуникаций в среднем в 1,3 - 1,5 раза в третьем триместре беременности;
- достоверное снижение средней линейной и объемной скорости кровотока в ЛА, а также укорочение времени ускорения потока через клапан ЛА, компенсаторное ускорение кровотока через клапан аорты;
- перекрестный кровоток в ОАП с преобладанием реверсионного.

Наши данные подтверждают результаты других исследователей, отмечающих нарастание обструктивных изменений на поздних сроках гестации [Maeno Y. et al. 1999, Allan L.D. et al. 2000, Hornberger L. 2001]. Прогрессирование обструкции после 28-30 недели беременности, было установлено нами в 55% случаев. В таблице 6 показаны исходы пренатальных наблюдений для разных форм пороков конотрункуса.

Таблица 6

Исходы беременностей при конотрункальных ВПС со стенозом ЛА

Исход	ТФ (n=21)	ДОС ПЖ (n=14)	АЛА (n=9)	ТМА (n=2)	Всего
Прерывание	5	8	3	1	17
Интранатальная смерть	-	-	1	-	1
Неонатальная смерть	1	1	2	1	5
Операция	15	5	3	-	23
Расхождение диагнозов	-	1	2	-	3

Исходы в общей выборке: прерывание - 17 (37%), неонатальная смерть - 5 (8%) при критической обструкции легочной артерии. Во всех 3 наблюдениях атрезии ЛА с интактной межжелудочковой перегородкой отмечалась внутриутробная декомпенсация (1 случай – интранатальная смерть, 2 случая – неонатальная смерть). Это подтверждает мнение авторов, оценивающих данный ВПС, как наиболее неблагоприятный – летальность составляет 17% в 1 месяц жизни, а в течение первого года превышает 60% [Leonard H. et al. 2000; Daubeney P. et al. 2002].

Прооперировано 23 пациента (50%) - паллиативные и/или радикальные операции. Допущены две идентичные ошибки: пренатально установлен общий артериальный ствол-1тип, постнатально – атрезия ЛА (тип 2 и 4) с подаортальным ДМЖП. Подобная ошибка является типич-

ной – по данным литературы точная пренатальная диагностика данных ВПС не превышает 20-25% [Bull C. 2003, Bonilla F. et al. 2005].

Изолированный клапанный стеноз легочной артерии

Проанализировано 7 случаев изолированного стеноза клапана легочной артерии у плода. Наши данные согласуются с данными исследователей [Decker R. et al. 2001], отмечающих низкий процент ранней пренатальной диагностики данного порока (не более 25%). В нашей работе доля поздней диагностики (после 29 недели) превысила 70%.

Сравнение анатомических и гемодинамических показателей сердца плода при стенозе клапана легочной артерии с нормой показал: достоверное увеличение линейных показателей правого сердца и диаметра открытого овального окна в третьем триместре; уменьшение диаметра фиброзного кольца легочной артерии и соотношения ЛА/Аорта в 1,4-1,6 раза после 30 недели беременности; достоверное увеличение максимальной линейной скорости кровотока (более 200 - 220 см/с) через легочный клапан.

Все дети наблюдаются в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. В 5 случаях (72%), в которых постнатально было зафиксировано клинически значимое прогрессирование обструкции была проведена коррекция порока с помощью транслюминальной баллонной вальвулопластики клапана легочной артерии. Два ребенка пока непрооперированы.

Анализ факторов риска развития врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком у плода

В нашем исследовании в группу высокого риска по наличию врожденной фетальной кардиальной аномалии вошли 60 беременных (61%). У 38 женщин (39%) не было выявлено факторов, определяющих повышенную предрасположенность к формированию ВПС.

В группе ВПС с обедненным легочным кровотоком достоверно чаще ($p < 0,001$) встречался осложненный акушерско-гинекологический анамнез пациенток: беременность 4-я и более по счету, свыше 3-х абортов в анамнезе, длительное бесплодие, предшествующее данной беременности. Из особенностей данной беременности, статистически значимыми ($p < 0,01$) в группе патологии оказались: острая вирусная инфекция в первом триместре, хроническая урогенитальная инфекция матери, возраст женщины старше 35 лет. Из “плодовых” факторов, определяемых рядом авторов как показание к прицельной ЭхоКГ [Затикян Е.П. 2000, Медведев М.В. 2000; Hess D. et al. 2003], мы выделили хромосомную патологию плода, неимунную водянку, маловодие и многоплодную беременность. Однако эти факторы не специфичны для пороков данной группы, поскольку нередко обнаруживаются при других ВПС.

Выводы

1. Диагностическая точность метода прицельной комплексной ЭхоКГ плода, в диагностике ВПС с обедненным легочным кровотоком, достигает 95%, возрастая с 15 по 30 неделю беременности.
2. Наиболее информативным ЭХоКГ режимом, позволяющим установить топический диагноз и, с высокой точностью, оценить степень обструкции легочной артерии, является режим серой шкалы. Допплерографию целесообразно использовать после 19 недели беременности для детальной оценки гемодинамики порока.
3. Обязательный методологический компонент при первичном и динамическом ЭходопплерКГ обследовании плода – измерение диаметра легочной артерии на четырех уровнях: на уровне выводного отдела правого желудочка, фиброзного кольца клапана, ствола и ветвей легочной артерии с последующим сопоставлением измеренных величин с гестационными нормами.

4. Прицельная комплексная ЭхоКГ позволяет эффективно выявлять прогностически неблагоприятные формы ВПС с обедненным легочным кровотоком, сопровождающиеся резкой обструкцией системы легочной артерии, при которых ее диаметр на разных уровнях составляет менее 50% от гестационной нормы.
5. При динамическом наблюдении прогрессирование обструкции системы легочной артерии имеет место после 28-30 недели беременности и отмечается в 60% ВПС с обедненным легочным кровотоком, что определяет необходимость внутриутробного мониторинга пороков данной группы (каждые 2-3 недели до конца беременности) для более точной оценки постнатального прогноза.
6. Сравнительный анализ факторов риска формирования ВПС с обедненным легочным кровотоком у плода показал, что главенствующее место занимала хроническая или острая инфекция матери (60%); осложненный акушерско – гинекологический анамнез (35%); возраст женщины старше 35 лет - (11%).
7. Определяющими факторами, влияющими на точность пренатальной диагностики ВПС с обедненным легочным кровотоком, являются квалификация специалиста и качество визуализации. Главные причины, затрудняющие визуализацию основных проекций системы легочной артерии, а, следовательно, оценку степени ее обструкции: поздние сроки беременности (после 35 недели), тазовое предлежание плода, маловодие и избыточный вес беременной.
8. Пренатальное выявление резких и критических форм ВПС с обедненным легочным кровотоком (“дуктус-зависимых” пороков) позволяет своевременно оказать кардиологическую и кардиохирургическую помощь ребенку после рождения и избежать тактических ошибок в ведении пациентов в неонатальном периоде.

Практические рекомендации

1. При подозрении на наличие ВПС с обструкцией легочной артерии у плода до 18 недели беременности, женщина должна быть приглашена на сроке 19-22 недели, оптимальном для точной топической диагностики пороков данной группы.
2. При проведении повторного исследования в 19-22 недели, необходимо уточнить уровень и степень обструкции легочной артерии, выявить рестриктивный характер шунтов и фетальных коммуникаций, исключить наличие сопутствующей экстракардиальной патологии.
3. Оценивать обструкцию легочной артерии мы рекомендуем с помощью В-режима, сопоставляя фактические измеренные диаметры разных участков системы легочной артерии (выводного тракта правого желудочка, клапана, ствола и ветвей) с гестационными нормами в (%):

$$[D_{\text{ЛАизмер. (мм)}} / D_{\text{ЛАГН (мм)}}] * 100\%.$$

Измеренный диаметр составляет: а) не менее 75% ГН – умеренная обструкция, б) менее 75%, но более 50% ГН – выраженная обструкция, в) менее 50%, но более 25% ГН – резкая обструкция, г) менее 25% ГН – критическая обструкция. Аналогичным образом можно оценить степень гипоплазии правого желудочка сердца плода, используя для сопоставления с нормой диаметр трикуспидального клапана и конечно-диастолический размер полости правого желудочка.

4. Использовать доплеровские измерения при оценке обструкции легочной артерии мы рекомендуем в следующих случаях: а) при дифференциации критического стеноза и атрезии клапана легочной артерии; б) после 35–36 недели беременности, когда скорость кровотока в легочной артерии свыше 250 см/с свидетельствует о выраженной обструкции.
5. При оценке перинатального прогноза, неблагоприятными следует считать формы с резкой и критической обструкцией системы легочной

артерии. Дополнительно ухудшают прогноз рестриктивные размеры шунтов и фетальных коммуникаций, наличие сопутствующей хромосомной/экстракардиальной патологии. При выявлении подобных форм пороков до 22 недели необходимо решить вопрос о целесообразности сохранения данной беременности.

6. В случае пролонгирования беременности показано динамическое наблюдение за нарастанием обструкции легочной артерии и размерами фетальных коммуникаций. Оптимальным является проведение повторных исследований каждые 2-3 недели после 28 недели беременности. Обязательным является исследование на 38-39 неделе с точной оценкой уровня и степени обструкции, диаметра фетальных коммуникаций. Эти данные необходимы для правильной оценки временных параметров и объема оказания специализированной помощи в неонатальном периоде

7. Прямое показание к проведению кариотипирования плода – выявление общего открытого атриовентрикулярного канала со стенозом легочной артерии. При других ВПС с обструкцией легочному кровотоку вопрос о необходимости генетического исследования должен решаться индивидуально. Обязательно тщательное изучение общей ультразвуковой картины плода. Важный аргумент в пользу проведения инвазивного исследования - обнаружение дополнительных маркеров генетической патологии плода: экстракардиальных аномалий, маловодия/многоводия, многоплодной беременности, единственной артерии пуповины, задержки внутриутробного развития плода. Необходимо также учитывать возраст беременной старше 35-40 лет.

Список работ, опубликованных по теме диссертации:

1. Беспалова Е.Д., Тюменева А.И., Синьковская Е.С., Суратова О.Г. Пренатальная ультразвуковая диагностика сложных врожденных

пороков сердца. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно - сосудистые заболевания”: Тезисы докладов IX Всероссийского съезда сердечно – сосудистых хирургов. – М., 2003. – Том 4, № 11. – С. 321.

2. Беспалова Е.Д., Синьковская Е.С., Тюменева А.И., Суратова О.Г. Современные ультразвуковые методы визуализации сердечно-сосудистой системы плода. // Визуализация в клинике. – 2003. – № 22-23. – С. 63-71.

3. Тюменева А.И., Суратова О.Г., Синьковская Е.С. Пренатальная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно – сосудистые заболевания”: Тезисы докладов X Всероссийского съезда сердечно – сосудистых хирургов. – М., 2004. – Том 5, № 11. – С. 287.

4. Тюменева А.И., Суратова О.Г., Синьковская Е.С. Ультразвуковой мониторинг внутриутробной эволюции врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком. // Материалы Всероссийской конференции “Критические пороки сердца периода новорожденности”. – М., 2005. – С. 74.

5. Тюменева А.И., Суратова О.Г., Синьковская Е.С. Пренатальная диагностика сложных и комбинированных врожденных пороков сердца. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые заболевания”: Тезисы докладов X ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М., 2006. – Том 7, №3. – С. 197.

6. Суратова О.Г., Тюменева А.И., Синьковская Е.С. Возможности пренатальной эхокардиографии в выявлении изолированных и сочетанных форм врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые

заболевания”: Тезисы докладов X ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М., 2006г – Том 7, №3. – С. 220.

7. Синьковская Е.С., Суратова О.Г., Беспалова Е.Д., Гайпл. А., Берг К., Гембрух У. Особенности пренатальной диагностики врожденных пороков сердца и сочетанной экстракардиальной и хромосомной патологии. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые заболевания”: Тезисы докладов X ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М., 2006. – Том 7, №3. – С. 220.

8. Беспалова Е.Д., Тюменева А.И., Суратова О.Г. Пренатальная диагностика критических врожденных пороков сердца. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – № 6. – С. 50-60.

9. Суратова О.Г., Беспалова Е.Д. Врожденные пороки сердца с обедненным легочным кровотоком у плода. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2006. – № 6. – С. 36-41.

10. Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Тюменева А.И. Пренатальная диагностика патологии конотрункуса. // Детские болезни сердца и сосудов. – 2007. – № 3. – С. 36-51.

11. Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Тюменева А.И. Эхокардиографическая диагностика группы врожденных пороков сердца, обусловленной гипоплазией правых отделов сердца у плода. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые заболевания”. – 2008. – № 1. – С. 83-91.

12. Суратова О.Г., Беспалова Е.Д. Возможности пренатальной эхографии в выявлении врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые заболевания”. – 2008. – № 1. – С. 97-101.

13. Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Тюменева А.И. Влияние внутриутробной диагностики транспозиции магистральных артерий на постнатальный прогноз. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые заболевания”. – 2008. – № 1. – С. 79-82.

Список сокращений

АЛА - атрезия легочной артерии;

АТК - атрезия трикуспидального клапана;

ВПС - врожденный порок сердца;

ГН - гестационная норма;

ДМЖП - дефект межжелудочковой перегородки;

ДОС - двойное отхождение магистральных сосудов;

ЕЖС - единственный желудочек сердца;

КДР - конечнодиастолический размер;

КСР – конечносистолический размер;

ЛА - легочная артерия;

МК - митральный клапан

МЖП - межжелудочковая перегородка;

ООО - открытое овальное окно;

ООАВК - общий открытый атриовентрикулярный канал;

ОАП - открытый артериальный проток;

ОЛК – обедненный легочный кровоток;

ПЖ - правый желудочек;

СППС - синдром гипоплазии правого сердца;

ТК - трикуспидальный клапан;

ТМА - транспозиция магистральных артерий;

ТФ - тетрада Фалло;

ЭхоКГ - эхокардиография.