

На правах рукописи

Тюменева Аделя Ильдаровна

**ПРЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА СЛОЖНЫХ
ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА**

14.00.06 -кардиология

14.00.19 - лучевая диагностика, лучевая терапия

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:

Старший научный сотрудник клинико-диагностического отделения

НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН доктор медицинских наук

Асымбекова Эльмира Уметовна

Руководитель рентгенологического отдела Московского областного научно-исследовательского клинического института

им.М.Ф.Владимирского

доктор медицинских наук, профессор

Вешнякова Мария Валентиновна

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

Д.Ш. Газизова

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность проблемы

Проблема снижения перинатальной и ранней неонатальной смертности – одна из самых актуальных в современной медицине.

Более 2% детей рождаются с различными пороками развития, из которых 25% – врожденные пороки сердца (*Р.Д.Снайдерс, К.Х.Николаидес, 1997; Todros T, Faggiano F et al., 1997; Allan LD, 2000*). Однако сложность составляет тот факт, что около 50% сердечных аномалий приходится на сложные пороки сердца, такие как транспозиция магистральных артерий (ТМА), единственный желудочек сердца (ЕЖС), атрезия легочной артерии (АЛА), синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС) и т.д., при которых оказание специализированной медицинской помощи необходимо в первые дни, месяцы, а подчас и в первые часы жизни ребенка (*Бокерия Л.А., Подзолков В.П. 2001*). Среди детей, рождающихся с сердечными аномалиями, 14% умирают в первую неделю жизни, 25% – в течение первого месяца, около 40% – не доживают до 1-го года (*Бокерия Л.А., Горбачевский С.В., 1996*). Это обстоятельство диктует необходимость как можно более раннего пренатального выявления данной категории ВПС, что позволяет принять решение о целесообразности сохранения беременности и, в случае ее пролонгирования, разработать наиболее адекватную тактику ее дальнейшего ведения.

Опыт зарубежных коллег показывает, что частота ВПС колеблется от 10 до 13 случаев на 1000 новорожденных, из них 4/1000 составляют сложные ВПС. В нашей стране средняя частота ВПС колеблется от 8-9 до 11-13 случаев на 1000 живорожденных (*Митьков В.В., Медведев М.В., 1996*). Перинатальная диагностика позволяет выявить около 90% сердечной патологии у плода, оптимизировать результаты хирургической коррекции сложных ВПС у новорожденных и детей первого года

жизни (*Freedom RM, Burrows PE, Smallhorn JF et al., 1992; Kumar RK., Newburger JW, Gauvreau K et al., 1999*).

Влияние пренатальной диагностики на состояние детской кардиологии может быть достаточно серьезным. Основным эффектом касается снижения количества ВПС (вследствие прерывания беременностей), особенно тяжелых форм, которые можно диагностировать внутриутробно. Еще одна область влияния - постнатальная терапия, от своевременности которой зависит судьба детей, все же родившихся с критическими ВПС. Пренатальное выявление пороков позволяет организовать роды в специализированных центрах, располагающих возможностями для такой терапии или хирургического вмешательства, избежать опасностей транспортировки, углубления гипоксии или ацидоза и связанных с ними неврологических осложнений.

В связи с этим целью исследования явилось изучение возможности комплексной эходоплеркардиографии в диагностике сложных ВПС у плода с учетом перспективности постнатальной кардиохирургической коррекции.

Для исполнения работы нами поставлены следующие задачи:

1. Оценить точность пренатальной эхокардиографии в диагностике сложных форм ВПС на разных сроках гестации.
2. Проанализировать аспекты внутрисердечной анатомии и гемодинамики плода при сложных формах ВПС на разных сроках гестации.
3. Оценить значимость различных факторов риска на формирование сложных форм ВПС у плода.
4. Оценить влияние особенностей анатомии и гемодинамики при сложных ВПС на прогноз в постнатальном периоде.

Научная новизна и практическая значимость

В настоящем исследовании впервые систематизированы возможности ЭходоплерКГ в выявлении сложных врожденных пороков сердца (ВПС) у плода, начиная с 16 недели беременности. Проведен анализ особенностей анатомии и гемодинамики при сложных ВПС и влияние их на прогноз в постнатальном периоде. Данная работа является первым исследованием, в котором представлен подробный анализ диагностики, мониторинга и исходов при сложных ВПС 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 более раннего выявления ВПС изучаемой группы и усовершенствования методологии исследования сердца плода для повышения диагностической точности комплексной ЭхоКГ в пренатальном выявлении сложных ВПС.
2. Определение рекомендаций, направленных на увеличение точности оценки перинатального прогноза и тактики ведения беременности при выявлении сложных форм ВПС.

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), симпозиуме «Актуальные вопросы педиатрии и детской

хирургии 2006» (Москва). Диссертационная работа апробирована в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 21 июня 2007 года.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 14 печатных работ.

Структура и объем диссертации

Диссертационная работа изложена на 130 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 93 источников: 23 отечественных и 70 зарубежных. Текст иллюстрирован 45 таблицами, 12 диаграммами и 14 рисунками.

ОСНОВНОЕ СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материал и методы исследования

Работа основана на внутриутробном ЭхоКГ исследовании 216 плодов с различными сложными ВПС и последующей их верификацией. Под понятием «**сложный ВПС**» мы понимаем пороки, при которых отсутствуют или гипоплазированы камеры сердца, магистральные артерии и/или клапаны, или имеются общие клапаны (СГЛС, общий открытый атриовентрикулярный канал с дисбалансом желудочков, атрезия ЛА, атрезия трикуспидального клапана, общий артериальный ствол, ЕЖС). При данных пороках невозможно выполнить полную коррекцию; они сопровождаются высокой естественной и послеоперационной летальностью. Клинический материал был объединен в группу под названием «сложный ВПС у плода».

Для проведения сравнительного анализа были использованы нормативные значения основных показателей ССС плода, рассчитанные в разные гестационные сроки на группе пациенток с неосложненным течени-

ем беременности в ПКЦ на базе НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН. Численность группы контроля составляла 2044 человек.

У 132 (61,2%) беременных имелись различные факторы риска по наличию фетальной сердечной патологии. Осложненный акушерско-гинекологический анамнез имели 99 (45,7%) беременных. У 84 (38,8%) из них в анамнезе были аборт (у 12-более трех), у 24 (11,2%)-хронические воспалительные заболевания и эрозия шейки матки, у 6 (2,6%)-перенесенная венерическая инфекция. 6(2,6%) пациенток до наступления настоящей беременности имели диагноз бесплодия, выкидыши—20 (9,5%), неразвивающуюся беременность—4 (1,7%), внематочную беременность—4 (1,7%). Гестационный возраст плода колебался от 16 до 39 недель (средний срок составил $28,8 \pm 5,7$ н/г). В 73 случаях (33,6%) исследование было проведено до 24 недели беременности. 132 (61,2%) пациенткам осуществлялась повторная ЭхоКГ в более поздние сроки беременности. Возраст обследуемых пациенток колебался от 19 до 47 лет и в среднем составил $28,4 \pm 5,6$ года. Диагноз сложный ВПС у плода в 33,5% случаев был поставлен до 24 недели гестации (НГ), в остальных 66,5% исследование проводилось после 24-й НГ. Всем пациенткам проводилось комплексное обследование, включающее в себя оценку акушерско-гинекологического анамнеза, комплексную ЭхоКГ плода, акушерское УЗИ.

При распределении по нозологическим формам выявили следующие формы пороков сердца: синдром гипоплазии левого сердца —50 человек (23,3%), общий открытый атриовентрикулярный канал (ООВК) —41 (19%), тетрада Фалло —20 (9,5%), двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка (ДОСПЖ) —22 (10,3%), атрезия легочной артерии (АЛА) — 6 (2,8%), общий артериальный ствол (ОАС) —7 (3,2%), атрезия трикуспидального клапана (АТК) — 17 (7,8%), единственный же-

лудочек сердца (ЕЖС)–28 (12,9%), транспозиция магистральных артерий (ТМА) – 24 (11,2%).

В подавляющем большинстве случаев удалось проследить исходы беременностей со сложными ВПС у плода, а также судьбу детей после рождения: в 44,9% случаев (97 чел) беременность была прервана, антенатальная гибель–2,8% (6 чел), живорожденных–52,3%(113 чел), из них ранняя неонатальная смерть–12,9%(28 чел), а оперировано–36,1%(78 чел).

В 112 случаях пренатально установленные диагнозы были подтверждены постнатально. Расхождения в диагнозах наблюдались в 4 наблюдениях. В 3-х из них пренатально выявленный ОАС–1тип был верифицирован постнатально как атрезия ЛА 3-4 тип. В одном случае диагностическая неточность заключалась в том, что пренатальный диагноз простой транспозиции магистральных артерий постнатально был изменен на корригированную транспозицию магистральных артерий.

Наблюдения выполнялись на аппарате HDI 3500, фирмы ATL (Advanced Technology Laboratories, Bothell, WA, USA), с использованием конвексного датчика 3,5-5 МГц. Исследование сердца плода проводилось из трансабдоминального доступа в режиме Fetal Echo. В процессе исследования использовались одномерный, двумерный режимы сканирования, а также доплеровские методики картирования кровотока.

Обследование выполнялось по расширенному протоколу, разработанному в Перинатальном кардиологическом центре НЦССХ им.А.Н.Бакулева РАМН. В основу данного принципа положен сегментарный подход по Van Praagh в модификации Becker. В результатах пренатальной ЭхоКГ отражены сроки гестации, данные измерений, развернутый топический диагноз ВПС, рекомендации о тактике ведения беременности и способа родовспоможения. Данные обследования беремен-

ной и сведения об исходе беременности занесены в амбулаторную карту, стандартизированную с целью статистической обработки и анализа.

РЕЗУЛЬТАТЫ РАБОТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Общий открытый атриовентрикулярный канал (ООАВК)

Мы проанализировали 41 случай с полной формой атриовентрикулярного канала. В 19% случаев диагноз был поставлен до 21 недели гестации, в 30%-с 21 по 29 неделю беременности, в 61% случаев–с 30 по 39 неделю. Комплексный характер порока, частое сочетание с экстракардиальной и хромосомной патологией (более 60%) определяет различный исход беременностей. Распределение анатомических вариантов этой патологии, встретившейся в нашей серии наблюдений, представлено в таблице 1.

Распределение различных анатомических вариантов ООАВК

у плода(п-41)

Таблица 1

Анатомические и гемодинамические характеристики фетальных ООАВК	Типы ООАВК по Растелли		
	Тип “А” (n)	Тип “В” (n)	Тип “С” (n)
С нормальным положением МА	23	10	2
С транспозицией МА	2	2	-
С двойным отхождением МА от ПЖ	1	3	-
С обструкцией ЛА	4	6	-
Единое предсердие	6	4	-

Наши данные коррелируют с данными большинства исследователей (*Fesslova V., Villa L., Nava S..1999, Allan L.D., 2001*), которые отмечают, что основным признаком фетальной сердечной недостаточности при

ООАВК является атриовентрикулярная регургитация. По нашим данным у 10 плодов после 30-й НГ была регургитация 2-3 степени, у 3-х – недостаточность 3-4 степени. В одном случае имела место внутриутробная гибель плода на 34 неделе беременности на фоне неимунной водянки плода. В 15% случаев наступила неонатальная гибель плода.

В 20/41 случаев беременности были прерваны, что соответствовало выявлению хромосомной патологии и сложных форм порока. Внутриутробная смерть имела место в двух случаях. Ранняя неонатальная смерть в шести случаях была связана с острой сердечно-легочной недостаточности, выраженной экстракардиальной патологии и тяжелым в/у инфицированием плода. Остальным детям проведено оперативное вмешательство.

Сравнительный анализ количественных показателей ССС плода при ООАВК с их нормативными значениями для разных сроков гестации продемонстрировал:

- преобладание показателей сердца плода по сравнению с нормой на 2,4 раза и более;
- преимущественно, атриовентрикулярная недостаточность до 21 недели гестации была до 1+; до 30-й недели – 1-2+; после 30-й недели гестации – 2-3+. Более выраженная недостаточность была на трикуспидальном компоненте, по сравнению с митральным;
- увеличение размеров фетальных коммуникаций после 30-й недели гестации.
- отмечается преобладание анатомического типа А по Растелли;
- тенденция к увеличению линейных параметров правых отделов сердца после 30-й недели гестации;
- наличие выраженной недостаточности общего атриовентрикулярного клапана может привести к развитию сердечной недостаточности.

Синдром гипоплазии левого сердца (СГЛС)

В нашей серии наблюдений было диагностировано 50 случаев СГЛС у плода (23,3%). В 20% случаев диагноз был поставлен до 21 недели гестации, в 46% - с 22 по 29 НГ, в 34% - с 30 по 39 НГ. При этом в 2-х случаях диагноз СГЛС был поставлен на сроке в 15 недель гестации. Точность выявления СГЛС у плода колеблется от 28% до 50% (*Reis PM., Punch MR., Bove EL et al., 1999*). В нашем материале все случаи СГЛС были диагностированы правильно при первичном обращении. Процент прерывания беременности при этой патологии колеблется от 33% (*Allan LD., Apfel HD et al., 1999*) до 89% (*Sharland GK et al., 1998*). По нашим данным он составляет 60%, что связано с большим количеством поздних обращений женщин и низкой выявляемостью ВПС у плода на уровне женских консультаций.

Сравнительный анализ морфологических данных показал преобладание форм с резкой гипоплазией ЛЖ (56%), атрезией аортального клапана (АоКЛ) 52%, а также 46% атрезии митрального клапана. При атрезии АоКл в режиме ЦДК регистрируется ретроградное заполнение восходящего отдела аорты через артериальный проток. Также в 10 случаях выявлены признаки фиброэластоза ЛЖ. В 60% случаев (30 чел) беременность была прервана. Неонатальная гибель произошла в 9 случаях (18%). Операция была проведена в 22% случаях.

Анализ количественных показателей сердца плода при СГЛС для разных сроков гестации показал:

- СГЛС возможно диагностировать, начиная с 15 недели беременности
- отклонение от нормы всех линейных параметров сердца плода на всех сроках гестации в сторону уменьшения линейных показателей левого сердца и компенсаторного увеличения аналогичных показателей правого сердца;

- в режиме импульсной доплерографии при стенозе МК лоцировался однофазный поток, при умеренном стенозе – высокоскоростной, а при выраженном сужении МК – низкоскоростной поток;
- отсутствие взаимосвязи между ФВЛЖ и сроком гестации. Выявлено 10 случаев фиброэластоза эндокарда ЛЖ (6 при умеренной форме СГЛС, 4 при выраженной степени СГЛС);
- при атрезии аортального клапана в режиме ЦДК ретроградное заполнение восходящего отдела аорты через артериальный проток;
- колебания размеров овального окна на сроках от 22 до 39 НГ;
- диаметр артериального протока в 1,5 – 2 раза больше нормы с 22 – 29 недели беременности, и особенно после 30 НГ.

Атрезия трикуспидального клапана (АТК).

Варианты атрезии трикуспидального клапана включают в себя фетальную сердечную патологию, обусловленную недоразвитием правого АВ-клапана, полости ПЖ и отделов ЛА. Обязательным компонентом порока является ДМЖП. В нашей серии наблюдений представлено 17 (7,8%) случаев гипоплазии правых отделов сердца у плода. В 47% случаев диагноз был установлен до 22 недели беременности, в 23% наблюдений с 22 по 29 неделю, в 30% – после 30 недели. Анатомические нюансы и компоненты АТК при ЭхоКГ диагностике плода (n-17).

Полученные нами данные коррелируют с данными других исследователей, отмечающими минимальный рост линейных параметров правых отделов сердца с увеличением гестационного срока при соответствии линейных параметров левых отделов гестационной норме или превышении ее (*Maeno YV, Boutin C, Hornberger LK, et al., 1998; Daubeney PEF, Sharland GK, Cook AC et al., 2002*). По нашим наблюдениям диаметр всей системы ЛА отстает от гестационной нормы в 2 и более раза на всех сроках гестации. По мнению ряда авторов существует возможность

внутриутробного перехода критического стеноза ЛА в атрезию (*Todros T., Presbitero P et al., 1998; Hornberger LK., Benacerraf et al., 1994; Allan LD., 2000*).

Критическим гестационным периодом резкой прогрессии обструкции стал срок 30-36 недель гестации. Данные формы порока являются типичными дуктус-зависимыми ВПС и обуславливают высокие показатели ранней постнатальной смертности. В нашем исследовании подобные варианты порока были выявлены в 59% наблюдений. При проведении повторных исследований в большинстве случаев мы фиксировали нарастание степени обструктивных изменений, что подтверждает данные других исследователей (*Bull C, Kostelka M, Sorensen K et al., 1994; Bull C, 1999; Fesslova V, Villa L, Nicolini U, 2000; Allan LD, 2003*), отмечавших прогрессирование обструкции с увеличением срока гестации. По нашему мнению, при выявлении форм порока, сопровождающихся выраженными обструктивными изменениями структур правого сердца до 24 НГ оправдано рекомендовать прерывание беременности.

В 10/17 случаев беременности были прерваны, что соответствует ранней диагностике порока и выявлению сочетанной патологии. В/у смерть имела место в одном случае на 34 неделе беременности при выраженной гипоплазии ПЖ с преждевременным закрытием ООО и рестриктивным ДМЖП. Один новорожденный умер на 2-ые сутки от острой сердечно-легочной недостаточности. Остальные дети прооперированы.

Анализ количественных показателей сердца плода при АТК для разных сроков гестации показал:

- преобладание форм гипоплазии правого сердца, сочетающихся с обструкцией ЛА (58%);
- увеличение размеров фетальных коммуникаций – в 1,3 раза в 1-м и 2-м триместре, в 1,7 раз в 3-м триместре; преобладание параметров лево-

го сердца над правым в 2 раза, и в 1,5 раза по сравнению с нормой (КДР пж/лж<N, ТМ пж/лж>N, соотношения диаметров ЛА/Ао<N);

- перекрестный характер кровотока в ОАП.

Единственный желудочек сердца (ЕЖС)

ЕЖС диагностируют при выявлении одной желудочковой камеры, в полость которой открываются один/два АВ-клапана. В нашем материале (28 наблюдений– 12,9%) встретилась наиболее распространенная форма ЕЖС, при которой главная камера была представлена морфологически ЛЖ. В нашем исследовании процент ранней диагностики данного ВПС (до 21 н/г) составил 7%. При этом с 22 по 30 н/г было диагностировано 50% данной патологии (анатомические варианты представлены в таблице 2). Значимых диагностических неточностей допущено не было.

Таблица 2

Морфологическая характеристика компонентов ЕЖС.

Компоненты	Количество наблюдений	
	Абс.	%
Морфология: ЕЛЖ	18	64,3
ЕПЖ	8	28,5
неопределенная	2	7,1
МК: не изменен	16	51,4
стеноз	2	7,1
атрезия	10	35,7
ТК: не изменен	17	60,7
стеноз	-	-
атрезия	11	39,2
Выпускник: для Ао	18	64,3
для ЛА	8	28,5
Стеноз ЛА	17*	60,7
Всего	28	100

Примечание: * - в 2-х случаях ЕЛЖ с выпускником для аорты сочетался с атрезией легочной артерии 1-2 типа.

В двух случаях был установлен рестриктивный характер БВО - его диаметр составлял 3 мм, линейная скорость кровотока превышала 290

см/с. В одном случае одноприточный ЕЛЖ сопровождался преждевременным закрытием овального окна. 50% женщин прервала беременность до 27 недели гестации. Внутриутробная смерть отмечена в 2-х наблюдениях, на сроках 27 и 34 недели беременности. В одном случае причиной явилось осложненное течение беременности – водянка плода, нефропатия 2-3 степени у женщины, страдающей сахарным диабетом. В другом наблюдении в/у гибель констатирована у плода с одноприточным ЕЖС с преждевременным закрытием овального окна на фоне диффузного в/у инфицирования. Один новорожденный умер на 2-ые сутки от острого желудочно-кишечного кровотечения. Другой новорожденный умер на 4 сутки жизни от острой сердечной недостаточности. 5-м детям проведены хирургические вмешательства. Остальные находятся под наблюдением.

Анализ количественных показателей ССС плода при ЕЖС для разных сроков гестации показал:

- в 60% случаев ЕЖС сопровождался обструкцией системы ЛА;
- преобладание форм морфологически левого единственного желудочка сердца с выпускником для аорты;
- увеличение диаметров фиброзных колец атриовентрикулярных клапанов в 1,5 раза и более на всех сроках;
- скоростные показатели внутрисердечных кровотоков достоверно отличались от нормы только при наличии обструкции ЛА (в 60% случаев);
- преобладание диаметра ООО в 1,3 раза и более.

Пороки конотрункуса

Транспозиция магистральных сосудов (ТМА)

В этой серии наблюдений мы рассматриваем ТМА, как основной ВПС. В нашем материале представлено 24 случая ТМА (11,2%).

В связи с тем, что ТМА относится к так называемым "критическим ВПС периода новорожденности", т.е. порокам, при которых пациенты

умирают в течение первого года жизни (*Ильин В.Н., Шарыкин А.С., Лобачева Г.В. и др.1996*). Поэтому крайне важно вовремя установить диагноз, детализировать морфологию порока, оценить функциональное состояние желудочков сердца, исключить сопутствующую патологию. В целом, ТМА прогностически благоприятный порок при своевременно оказанной кардиохирургической помощи новорожденному.

В нашем исследовании простая ТМА составила 56% от общего числа данной группы ВПС, что соответствует данным других авторов. В остальных случаях данный порок сочетался с ДМЖП различной локализации, стенозом ствола ЛА, и в одном случае оказалась КТМА. Морфоогические характеристики компонентов ТМА представлены в таблице 3.

Таблица 3

Компоненты		Количество наблюдений	
		Абс	%
ТМА, простая форма		13	56
ТМА с ДМЖП	всего	10	42
	подлегочный	8	
	подартериальный	2	
ТМА + стеноз ЛА		4	16

Прерывание беременности было проведено в 4-х случаях при раннем выявлении порока до 20 недели и при наличии экстракардиальной патологии (один случай диагностики простой ТМА на 18 неделе беременности у женщины, уже имеющей ребенка с пороком сердца). Пять новорожденных умерло в 1-е сутки жизни, в связи с закрытием фетальных коммуникаций, и острой почечной недостаточностью. Хирургическое вмешательство проведено 14 новорожденным. Одна диагностическая ошибка – пренатально ТМА с ДМЖП, постнатально - КТМА с ДМЖП.

Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ (ДОСПЖ)

Двойное отхождение магистральных сосудов от ПЖ было выявлено у 22 плодов. Морфологические характеристики компонентов ДОС от ПЖ представлены в таблице 4. Необходимо учитывать, что эта аномалия может сочетаться с ДМЖП, тетрадой Фалло, транспозицией магистральных сосудов и единственным желудочком сердца. Поэтому дифференцирование данного ВПС с другими мальформациями конотрункуса могут оказаться затруднительными. Основные эхо-признаки данного порока - отхождение обоих МА от ПЖ, и наличие в большинстве случаев субаортального или субпульмонального конусов.

Таблица 4

Компоненты	Количество наблюдений	
	Абс.	%
ДОС от ПЖ с мальпозицией МА	13	59,1
ДМЖП: подаортальный	7	31,8
подлегочный	6	27,3
подартериальный	4	18,2
некоммитированный	5	22,7
ДОС от ПЖ + СЛА	10	45,5
ДОС от ПЖ + АЛА	1	4,5
Всего:	22	100

Прерывание беременности при ДОС то ПЖ в 9 случаях соответствовало диагностике порока на ранних сроках гестации, а также выявленной множественной сопутствующей патологии. В одном случае произошла внутриутробная смерть плода на 28 неделе гестации. Один ребенок родился недоношенным и умер в первые дни жизни. Десять детей

были прооперированы на первом году жизни. Один ребенок находится под наблюдением.

Тетрада Фалло (ТФ)

Тетрада Фалло была выявлена у 20 (9,5%) плодов в разные сроки гестации. Характерным отличием в этих наблюдениях была различная степень обструкции выводного отдела ПЖ и стеноза ЛА - от умеренного до выраженной гипоплазии ствола и ветвей. Степень выраженности стеноза ЛА и наличие сопутствующей патологии определило исход беременности при ТФ у плода.

Ряд исследователей в качестве вспомогательного критерия при диагностике ТФ у плода используют отношение диаметра ФК аорты к диаметру ФК ЛА (*Fiscer DR., Neches WH et al., 1985; Allan LD., Sharland GK, Milburn A et al., 2000; Fesslova V., Villa L., Nicolini U., 2000*). В норме это соотношение составляет от 0,9 до 1,1. При ТФ, по данным этих авторов, данный показатель превышает верхнюю границу нормы. В нашем исследовании средняя величина этого показателя составила 2,1, что превысило норму более чем в 2 раза. Наши данные подтверждают результаты других исследователей, отмечающих нарастание обструкции на поздних сроках гестации (*Allan L.D., Hornberger L.K., Sharland G.K., 2000; Hornberger L.K., Sandwrs S.P., et al., 1995; Беспалова Е.Д., 2003*). Прогрессирование обструкции характеризуется увеличением градиента давления в ВОПЖ с увеличением срока гестации и было установлено нами в 42% случаев, при проведении повторных исследований, после 32-34-й недели гестации.

В 3 случаях (16%) беременность была прервана. Причиной прерывания беременностей с ТФ у плода было наличие хромосомной сочетанной патологии в 2-х случаях и, в одном случае, прогностически неблагоприятная анатомическая форма порока (выраженный комбинированный

СЛА с гипоплазией системы ЛА). У троих детей (16%) ранняя неонатальная смерть связана с острой сердечно-легочной недостаточностью (у 2 детей) и множественной сочетанной паталогией (1 ребенок). Остальные дети были прооперированы. Во всех случаях диагноз был подтвержден с помощью трансторакальной ЭхоКГ и интраоперационно. Атрезия легочной артерии (АЛА)

В нашем материале представлено 6 (2,8%) случаев атрезии ЛА. Сроки первичной диагностики соответствовали срокам обращения пациенток в наш центр: 22-29 *н/г* – 2 случая; 30-39 *н/г* – 4 случая. При этом в 4-х случаях АЛА сочеталась с подаортальным ДМЖП (АЛА 3-4 тип – 2 случая, I тип – 1 случай), а в 2-х случаях АЛА с интактной МЖП и АЛА I тип. В обоих случаях АЛА с интактной межжелудочковой перегородкой сопровождалась умеренной гипоплазией ПЖ, тотальной недостаточностью ТК, признаками выраженной сердечной недостаточности, и в одном случае – водянкой плода.

В двух случаях причиной прерывания беременности при АЛА у плода явилось наличие сочетанной экстракардиальной патологии, выявление порока на ранних сроках гестации, а также прогностически неблагоприятная форма порока. Один ребенок умер на первые сутки после рождения от острой сердечной недостаточности. Трое детей были прооперированы. Во всех случаях диагнозы были подтверждены.

Общий артериальный ствол (ОАС)

В нашем материале представлено 7 случаев (3,2%) ОАС. Сроки первичной диагностики соответствовали срокам обращения пациенток в наш центр. В 4 случаях беременность была прервана. Причиной прерывания беременности при ОАС у плода было наличие сочетанной экстракардиальной патологии, а также выявление порока на ранних сроках гестации. Один ребенок умер на третьи сутки после рождения от острой

сердечной недостаточности. Двое были прооперированы. Дифференциальную диагностику при ОАС важно проводить с атрезией ЛА 3-4 типа.

Анализ количественных показателей ССС при пороках конотрункуса с нормой показал:

- увеличение линейных параметров полостей сердца плода, и отклонение их в сторону увеличения в период с 22 недели гестации;
- отклонения от нормы соотношения диаметра магистральных артерий в сторону уменьшения диаметра ЛА в 0,6 и более раз при пороках конотрункуса со стенозом ЛА;
- отклонение от нормы соотношения диаметра магистральных артерий с 30 недели гестации в сторону увеличения в 1,4 раза и более, при пороках конотрункуса без стеноза ЛА;
- тенденция к увеличению размеров ООО и ОАП, особенно в период после 30 недели гестации, при пороках конотрункуса со стенозом ЛА;
- отсутствие значимых различий размера ООО и ОАП от нормы при пороках конотрункуса без стеноза ЛА;
- для ОАС характерными количественными признаками являются увеличение диаметра трункального клапана в 1,5 и более раз по сравнению с нормой, и тенденция к увеличению линейных размеров сердца плода.
- при простой ТМА на поздних сроках отмечается тенденция не компенсаторного увеличения фетальных коммуникаций, а наоборот, преждевременного уменьшения размеров ООО.

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.

Выводы

1. Метод комплексной ЭхоКГ позволяет с высокой точностью и достоверностью диагностировать сложные ВПС в 97,8% случаев (доверительный интервал 95-99,8%).
2. Оптимальный период для проведения ЭхоКГ плода и выявления сложных ВПС, сопровождающихся препятствием оттока крови из желудочков сердца является период 16-20 н/г с дальнейшим динамическим контролем и оценкой роста обструкции. Оптимальным сроком для диагностики аномалий конотрункуса является период 20-24 н/г с необходимостью контроля размеров фетальных коммуникаций после 34н/г.
3. Основными факторами риска развития ВПС у плода стали: острая вирусная инфекция матери в 1 триместре беременности, сопутствующая ВУИ у матери, а также наличие более 3-х аборт в анамнезе женщины.
4. ВПС, сопровождающиеся несбалансированной формой желудочков сердца и препятствием оттоку из них, а также пороки, сопровождающиеся выраженной сердечной недостаточностью плода (недостаточность А-В клапанов при ООАВК и АЛА с интактной МЖП) относятся к прогностически неблагоприятным формам пороков сердца. Пороки конотрункуса, а также формы ООАВК без обструкции ВОПЖ и ВОЛЖ относятся к относительно благоприятным формам пороков сердца.

Практические рекомендации

1. Основным принципом пренатальной диагностики сложных ВПС должно являться выявление анатомических признаков порока сердца с учетом строения и функционирования сердца плода в разные сроки гестации;

2. Для повышения точности пренатальной диагностики сложных ВПС диагностическая аппаратура должна быть оснащена специальными программами для изучения фетального сердца, а специалист должен иметь опыт работы с врожденной кардиальной патологией;
3. Пренатальная ЭхоКГ должна проводиться по расширенному протоколу и включать в себя помимо оценки четырех камер сердца также исследование выводных отделов обоих желудочков и целый ряд других стандартных и модифицированных проекций фетальной сердечно-сосудистой системы;
4. При оценке морфометрии и гемодинамики фетальной ССС следует учитывать сопутствующую патологию плода и матери, а также ее возраст, вес и пр.
5. Оптимальным ультразвуковым режимом для диагностики сложных ВПС является режим серой шкалы. Цветная доплерография, выполненная в 18-22 н/г, позволяет выявить анатомические и гемодинамические критерии, важные в прогностическом аспекте: степень недостаточности атриовентрикулярных клапанов, выраженность обструкции ЛА, характер кровотока в выводных трактах желудочков и магистральных сосудах сердца плода;
6. После установления диагноза обязательна совместная консультация акушера – гинеколога, кардиолога и кардиохирурга с целью адекватной оценки перинатального прогноза и выработки дальнейшей тактики ведения беременности и пациента в неонатальном периоде;
7. Специалист должен максимально полно информировать родителей обо всех нюансах порока и шансах для ребенка после рождения, что необходимо для принятия ими решения о сохранении беременности.

Список основных опубликованных работ

1. Беспалова Е.Д., Синьковская Е.С., Тюменева А.И., Суратова О.Г.

- Современные ультразвуковые методы визуализации сердечно-сосудистой системы плода. // Визуализация в клинике.-2003г.- № 22-23.- С. 63-71.
2. 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 9-го Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2003. – Том 4, №11. - С. 321.
 3. Синьковская Е.С., Беспалова Е.Д., Тюменева А.И., Суратова О.Г. Особенности внутрисердечной гемодинамики плода при неосложненной беременности. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые заболевания”: Тезисы докладов 7-й Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М., 2003. – Том 4, №6. - С. 249. .
 4. 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 10-го Всероссийского съезда сердечно-сосудистых хирургов. – М., 2004. – Том 5, №11. - С. 287.
 5. Беспалова Е.Д., Тюменева А.И. Пренатальная диагностика транспозиции магистральных артерий: Тезисы докладов Всероссийской конференции “Критические пороки периода новорожденности”.– М., 2005. – С. 32.
 6. Беспалова Е.Д., Синьковская Е.С., Тюменева А.И. и др. Основные аспекты пренатальной диагностики синдрома гипоплазии левых от-

- делов сердца: Тезисы доклада Всероссийской конференции “Критические пороки сердца периода новорожденности”.- М., 2005.- С.31.
7. Тюменева А.И., Суратова О.Г., Синьковская Е.С. Ультразвуковой мониторинг внутриутробной эволюции врожденных пороков сердца с обедненным легочным кровотоком: Тезисы доклада Всероссийской конференции “Критические пороки сердца периода новорожденности”. - М., 2005.- С.74.
 8. Тюменева А.И., Суратова О.Г., Синьковская Е.С. Пренатальная диагностика сложных и комбинированных пороков сердца. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые заболевания”: Тезисы докладов 10-й Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М., 2006. – Том 7, №3. - С. 197.
 9. 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 10-й Ежегодной сессии НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН с Всероссийской конференцией молодых ученых. – М., 2006. – Том 7, №3. - С. 220.
 10. 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.
 11. Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Тюменева А.И. Пренатальная диагностика патологии конотрункуса. // Детские болезни сердца и сосудов.- 2007.- №3. - С.36-51.
 12. Беспалова Е.Д., Тюменева А.И., Суратова О.Г. Особенности пренатальной диагностики общего открытого атриовентрикулярного кана-

- ла.// Детские болезни сердца и сосудов.- 2007.- №1. - С.38-46.
- 13.Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Тюменева А.И. Влияние внутриутробной диагностики транспозиции магистральных артерий на перинатальный прогноз. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые заболевания”. – 2008. - №1. – С. 79-82.
- 14.Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Тюменева А.И. Эхокардиографическая диагностика группы врожденных пороков сердца, обусловленных гипоплазией правых отделов сердца у плода. // Бюллетень НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН “Сердечно-сосудистые заболевания”. – 2008. - №1. – С. 83-91.