

УДК 616.12-007.2-053.1-073.432.19(048.83)

ИНЕССА НИКОЛАЕВНА САФОНОВА, ТАТЬЯНА ПЕТРОВНА ЯВОРСКАЯ

*Харьковская медицинская академия последипломного образования*

## КЛИНИЧЕСКИЕ ПОСТНАТАЛЬНЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ПРИ РАЗЛИЧНЫХ ЭХОГРАФИЧЕСКИХ ВАРИАНТАХ КАРДИАЛЬНЫХ АНОМАЛИЙ ПЛОДА

**Цель работы.** Анализ постнатальных результатов при различных эхографических вариантах врожденных пороков сердца (ВПС) плода.

**Материалы и методы.** Проведен анализ особенностей антенатальных эхокардиографических изображений и постнатальных клинических результатов 132 случаев: в 55 — кардиальные аномалии выявлялись и архивировались в антенатальном периоде (после 22 гестационных недель); в 57 — ВПС обнаруживались только после рождения; в 20 случаях антенатальные изменения не сопровождалось клиническими проявлениями после рождения. Постнатальные результаты классифицировались следующим образом: неблагоприятный общий постнатальный результат (ОПР) — перинатальная или младенческая смерть; неблагоприятный клинический постнатальный результат (КПР) — операция или серия операций, постоперационная сердечно-сосудистая заболеваемость. Отдаленные последствия антенатальных изменений выяснялись путем телефонного опроса матерей через 6 и 12 месяцев после родов. В случаях перинатальных потерь изучался патоморфологический диагноз.

**Результаты.** Из 55 случаев с антенатально выявленными кардиальными аномалиями неблагоприятные ОПР имелись у 25 (45,4 %) детей. Критические гемодинамические нарушения, требовавшие urgentных кардиохирургических вмешательств, имелись у 7/57 (12,2 %) детей. Выявлены аномалии, ассоциировавшиеся с неблагоприятными ОПР, неблагоприятными КПР, а также с благоприятным КПР после оперативного лечения, благоприятным КПР без операции на фоне кардиоваскулярной симптоматики после рождения, а также эхографические особенности, при которых имелись благоприятные КПР при отсутствии кардиоваскулярной симптоматики после рождения. Общая частота неблагоприятных результатов (ОПР и КПР с тяжелой послеоперационной заболеваемостью) составила 54,6 %. Благоприятные КПР с полной реабилитацией после проведенного оперативного лечения имелись у 12/55 (24,5 %). Благоприятные КПР без операции с наличием кардиоваскулярной симптоматики после рождения и спонтанным регрессом на фоне медикаментозной терапии наблюдались у 5/55 (9,4 %) пациентов. У 6/55 (10,9 %) детей с антенатальными эхографическими особенностями кардиоваскулярная симптоматика после рождения отсутствовала, и дети не нуждались в лечении. В 20 случаях изменения изображений главных артерий плода в конце III триместра (измененная форма устья, восходящей части, перешейка или дуги аорты, а также легочного ствола) не сопровождалось клиническими или гемодинамическими нарушениями после рождения. Среди 54 выживших новорожденных с ВПС, выявленными после рождения, наибольший удельный вес имели дети с персистирующим фетальным кровообращением (11/54), а также с дефектом вторичной межпредсердной перегородки (25/54). При наличии аномального дренажа легочных вен в 3/6 случаях ОПР были неблагоприятными. В диагностике всех типов кардиальных аномалий антенатальные эхокардиографические исследования имели низкую чувствительность (от 8 до 50 %) при высокой специфичности (93–100 %), при этом наиболее низкой была чувствительность в диагностике аномалий с клинической манифестацией на 4–14-е сутки (дуктус-зависимые с обеспечением через открытый артериальный проток легочного или системного кровотока), а также ВПС с манифестацией после 4-го месяца жизни.

**Выводы.** Результат проведенного анализа можно использовать для постнатального прогнозирования и пренатального консультирования, а также для формирования группы мониторинга постнатального камамнеза при врожденных кардиальных аномалиях плода.

**Ключевые слова:** плод, врожденные пороки сердца, ультразвуковая диагностика, постнатальный результат.

© И. Н. Сафонова, Т. П. Яворская, 2015

Несмотря на широкое внедрение методик фетальной эхокардиографии, эффективность антенатальной диагностики врожденных пороков сердца (ВПС) составляет, по разным данным, от 60–70 % [1] до 81,7 % [2]. Эффективность ультразвуковой (УЗ) антенатальной детекции кардиальных аномалий связана как с субъективными (квалификация специалиста, возможности сканирующей аппаратуры, особенности УЗ-окна), так и с объективными причинами (особенности фетальной гемодинамики и постнатальной кардиоваскулярной адаптации).

*Современная статистика антенатальной диагностики фетальных ВПС* не может быть унифицированной, поскольку часть беременностей элиминируется при выявлении изменений, часть плодов погибает внутриутробно или интранатально, а часть новорожденных умирает в неонатальном периоде. Все эти когорты имеют собственную статистику частоты ВПС. Статистика кардиохирургических центров включает преимущественно детей, переживших перинатальный период, так как оперативное лечение проводится нередко после достижения младенцем определенных возрастных и весовых показателей. По некоторым данным, средняя частота «значимых» ВПС в настоящее время составляет 1–3 на тысячу рожденных живыми [3].

Общеввропейский уровень антенатальной детекции ВПС, по данным 20 национальных регистров начала 2000-х годов, составлял 25 % [4]. Более поздние данные (исследования 2009 года) свидетельствовали о том, что в центрах третьего уровня частота антенатального обнаружения ВПС плода возрастала и приближалась к 95 % [5]. К концу 2000-х годов этот уровень отличался в разных странах и составлял от 16 до 65 % [2]. Различные типы аномалий имеют собственную статистику диагностики. К примеру, проведенный в Украине анализ особенностей пренатальной УЗ-диагностики транспозиции магистральных сосудов (ТМС) выявил низкую позитивную предсказательную значимость скрининговых УЗ-исследований (до 45,1 %) на I и II диагностических уровнях [6].

*Клиническое значение антенатальной детекции ВПС плода* зависит, в первую очередь, от типа порока. В настоящее время имеются противоречивые мнения относительно влияния пренатальной диагностики ВПС на летальность и долгосрочные исходы. Очевидно, что наибольшее влияние на эти показатели оказывают случаи, в которых при обнаружении кардиальной патологии плода беременности прерываются.

При антенатальной диагностике ТМС, по данным литературы, ранняя неонатальная смертность снижается на 15,4 % [7]. В результате исследований последних лет было показано, что пренатальная диагностика ТМС способствует адекватной психологической подготовке семьи, улучшению предоперационного состояния новорожденных и неврологических исходов [7, 8].

Одно из наиболее значительных исследований было проведено во Франции на популяции из почти 2 тысяч случаев ВПС на протяжении 25-летнего

периода и опубликовано в 2005 г. Исследование показало достоверное и значительное снижение неонатальной смертности от врожденных аномалий сердца за указанный период, что было связано с внедрением эхографических скрининговых программ [9]. Некоторые исследования показали, что при отсутствии эффективной диагностики ВПС на антенатальном этапе предоперационное состояние и послеоперационные результаты у новорожденных с ВПС значительно ухудшаются [10].

Необходимо добавить, что наиболее значительные исследования и самые крупные серии раскрывали преимущественно детекции «значимых» или «серьезных» кардиальных аномалий («major cardiac defects»).

Немалое число публикаций последних лет посвящается проблеме УЗ антенатальной диагностики редких аномалий сердечно-сосудистой системы, ассоциированных с высоким риском перинатальных потерь. Речь идет об аномалиях легочного венозного возврата (тотальном (ТАДЛВ) или частичном (ЧАДЛВ) аномальном дренаже легочных вен, системного венозного возврата, а также о диагностике гетеротаксических синдромов, сопровождающихся сердечно-сосудистыми аномалиями.

Общим для всех перечисленных состояний является низкая популяционная частота и «малые» изменения эхографической картины. С этим, по-видимому, связано незначительное общее число опубликованных сообщений об их эффективной антенатальной диагностике, а также «неожиданные» критические постнатальные исходы таких случаев [11]. Удельный вес аномалий венозного возврата, диагностированных как до, так и после рождения, по данным литературы, остается предельно низким [2]. Так, по данным ведущего украинского кардиохирургического центра, за 11-летний период ТАДЛВ был диагностирован лишь у 44 новорожденных [12]. В недавней публикации французских исследователей (2013) сообщалось об истинно-положительной успешной пренатальной диагностике ТАДЛВ у 10 из 95 новорожденных на фоне 4 ложно-положительных диагнозов, при этом отмечалось, что эхокардиографические симптомы манифестировали поздно, в конце беременности [13].

Несколько ранее существовала точка зрения, что клинический прогноз хуже в случаях антенатальной детекции, и лучше, если кардиальные аномалии диагностируются постнатально [14]. Так, исследование выживаемости плода при гипопластическом синдроме левых отделов сердца (ГСЛС) показало, что при ранней, антенатальной, диагностике синдрома выживаемость составляла до 40 %, тогда как при диагностике этого порока постнатально показатель выживаемости возрастал до 70 % [15].

Более поздние исследования доказали, что пренатальная диагностика ВПС предотвращает критические предоперационные гемодинамические нарушения и ацидоз новорожденного, способствует своевременной терапии, направленной на поддержку проходимость артериального протока и своевременному хирургическому лечению [8].

*Классификации ВПС.* Единой общепринятой классификации врожденных кардиальных аномалий не существует. ВПС классифицируются с точки зрения формы, размеров, структуры, положения сердца, состояния перегородок, аномалии входных и выходных отверстий и клапанов сердца, вариантов отхождения основных сосудов, особенностей кровоснабжения сердца, развития перикарда и сосудов малого круга, внутриутробных неопластических процессов. Подобные классификации включают десятки или даже сотни аномалий, имеющих как изолированный, так и синдромальный характер.

Классификация ВПС Американской ассоциации сердца (American Heart Association) основана на клинико-морфологических характеристиках пороков и различает 3 основные большие группы дефектов [16]:

1. *Септальные дефекты:* дефекты межпредсердной перегородки (ДМПП) (5–10 % от всех ВПС); дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП) (20–25 % от всех ВПС).

2. *Обструктивные кардиальные аномалии:* стеноз аорты (5 %); стеноз легочной артерии (ЛА) (5–8 %); коарктация аорты (8 %).

3. *Дефекты с цианозом:* тетрада Фалло (ТФ) (10 %); ТМС (5 %); трикуспидальная атрезия, в т. ч. в виде единственного желудочка; атрезия ЛА (менее 1 %); общий артериальный ствол (ОАС) (менее 1 %); ТАДЛВ (около 1 %); ГСЛС (1–2 %).

В аспекте проблемы антенатальной детекции и постнатального клинического прогнозирования ниже будут рассмотрены другие варианты клинических классификаций врожденных кардиальных аномалий.

*Прогнозирование перинатального и постнатального риска при кардиальных аномалиях плода.* Адекватное прогнозирование исхода для новорожденного при кардиальных аномалиях — крайне сложная задача, так как подобный исход может зависеть от многих факторов: наличия ассоциированных аномалий, а также гестационного возраста на момент диагностики [17, 18].

Классификация ВПС, предложенная педиатрами в 1988 году, разделяет все пороки на четыре группы по степени тяжести прогноза на первом году жизни в зависимости от показателей естественной летальности [19]:

1. ВПС с естественной летальностью 8–11 %: открытый артериальный проток (ОАП), ДМЖП, стеноз ЛА;

2. ВПС с естественной летальностью 24–36 %: ТФ, миокардиопатии;

3. ВПС с естественной летальностью 36–52 %: ТМС, коарктация аорты (КоА), аортальный стеноз, трикуспидальная атрезия, ТАДЛВ, единственный желудочек, ДВПЖ, общий атриовентрикулярный канал (ОАВК);

4. ВПС с естественной летальностью 73–97 %: ГСЛС, атрезия ЛА с интактной МЖП, ОАС.

Согласно синдромальной классификации кардиальных аномалий у новорожденных и детей первого

года жизни, после рождения ВПС делятся на группы в зависимости от основного клинического симптомокомплекса, развивающегося у ребенка [20]:

1. ВПС, проявляющиеся артериальной гипоксемией (хронической гипоксемией, гипоксемическим статусом) — «дуктус-зависимые» пороки.

2. ВПС, преимущественно проявляющиеся сердечной недостаточностью (острой сердечной недостаточностью, застойной сердечной недостаточностью, кардиогенным шоком).

3. ВПС, проявляющиеся нарушениями ритма сердца (блокадой, пароксизмальной тахикардией).

Представление о патогенетических механизмах клинических проявлений ВПС важны с точки зрения прогнозирования развития событий в постнатальном периоде [21]. В аспекте нашего исследования, т. е. точки зрения перинатального значения, удобной представляется классификация ВПС новорожденных, предложенная отечественными педиатрами, которая связывает вид порока со сроками его постнатальной клинической манифестации [22]:

А. *ВПС с клинической манифестацией в течение первых суток жизни:* критический стеноз аорты, ГСЛС, ТМС с интактной МЖП, атрезия ЛА с интактной МЖП, прерванная дуга аорты, обструктивные формы ТАДЛВ;

Б. *ВПС с клинической манифестацией в течение 4–14-х суток жизни:* ТФ со значительным стенозом ЛА, трикуспидальная атрезия, ТМС с ДМЖП, ДМЖП, стеноз ЛА, КоА, большой открытый артериальный проток (ОАП), дефект аортолегочной перегородки, ОАС, единственный желудочек;

В. *ВПС с клинической манифестацией в период 2–18 недель жизни:* ОАВК, ТФ с незначительным стенозом ЛА, ТАДЛВ, аномальное отхождение левой коронарной артерии;

Г. *ВПС с клинической манифестацией после 4-го месяца жизни:* небольшой ДМЖП, небольшой ОАП, ДМПП, некритичная КоА, некритичный стеноз ЛА, некритичный стеноз аорты.

*Цель исследования* — анализ перинатальных и отдаленных результатов при различных эхографических вариантах кардиальных аномалий плода.

## МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Были проанализированы особенности антенатальных эхокардиографических изображений и постнатальных клинических результатов 132 случаев: в 55 случаях кардиальные аномалии выявлялись и архивировались на антенатальном этапе (после 22 гестационных недель); в 57 случаях ВПС обнаруживались неонатологами после рождения; в 20 случаях антенатальные изменения эхокардиографической картины не сопровождалась клиническими проявлениями после рождения. Ультразвуковые исследования плодов проводились и архивировались на аппаратах Voluson 730 pro (GE, США) и Philips HD 11 (Германия). Постнатальные результаты классифицировались следующим образом: неблагоприятный общий постнатальный результат (ОПР) — перинатальная или

младенческая смерть; неблагоприятный клинический постнатальный результат (КПР) — операция или серия операций, тяжелая постоперационная заболеваемость. Отдаленные последствия антенатальных изменений выяснялись путем телефонного опроса матерей через 6 и 12 месяцев после родов. В случаях перинатальных потерь изучался патоморфологический диагноз.

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Врожденные кардиальные аномалии, не обнаруженные на антенатальном этапе, были диагностированы неонатологами у 57 новорожденных детей. Из них 3 детей умерли в периоде ранней новорожденности от критических гемодинамических нарушений. Данные о частоте различных типов таких аномалий у выживших и умерших детей приведены в табл. 1 и 2.

Среди выживших новорожденных с аномалиями, выявленными после рождения (табл. 1), наибольший удельный вес имели дети с персистирующим фетальным кровообращением (ОАП, 11/54 детей), а также с дефектом вторичной МПП (25/54 детей).

Таблица 1

### Врожденные кардиальные аномалии, диагностированные после рождения, благоприятные ОПР (54 новорожденных ребенка)

Тип аномалии	Пациенты, n
Дефект вторичной межпредсердной перегородки	25
Коарктация аорты предуктальная	2
Коарктация аорты постдуктальная	2
Открытый артериальный проток (ОАП)	11
Транспозиция магистральных сосудов, полная форма	1
Транспозиция магистральных сосудов, корригированная форма	1
Клапанный стеноз аорты	2
Клапанный стеноз легочной артерии	2
Частичный аномальный дренаж легочных вен	4
Дефект межжелудочковой перегородки	4
Атриовентрикулярный канал частичный	1
Тетрада Фалло	1
Аневризма межпредсердной перегородки	1

Среди врожденных кардиальных аномалий, клинически и морфологически диагностированных после рождения и сопровождавшихся неблагоприятными ОПР, встречались в различных комбинациях такие

варианты аномалий, как ЧАДЛВ, ТАДЛВ, полная форма ТМС, коронарно-легочный шунт, ПЛВПВ, КоА предуктальная критическая (табл. 2).

Таблица 2

### Врожденные кардиальные аномалии, диагностированные после рождения у детей с неблагоприятными ОПР (3 новорожденных ребенка)

Тип аномалии	n
Общий артериальный ствол	1
Тотальный аномальный дренаж легочных вен	1
Частичный аномальный дренаж легочных вен	1
Коронарно-легочный шунт	1
Персистирующая левая верхняя полая вена (ПЛВПВ)	1
Коарктация аорты предуктальная критическая	1
Транспозиция магистральных сосудов, полная форма	1

Критические гемодинамические нарушения, требовавшие urgentных кардиохирургических вмешательств, имели 7 из 57 детей с постнатально выявленными аномалиями сердечно-сосудистой системы (ССС): с полной формой ТМС (1), дуктус-зависимыми аортальными пороками — клапанными стенозами (2) и предуктальной КоА (2), критическим стенозом ЛА (2).

У 6/57 имел место ЧАДЛВ, встречавшийся в структуре различных морфологических комбинаций (в сочетании с ПЛВПВ и коронарно-легочным шунтом), у 1 ребенка имелся ТАДЛВ, в 3/6 случаях при обеих формах аномального легочного венозного возврата ОПР были неблагоприятными.

Из проанализированных 55 случаев, в которых после 22 гестационных недель обнаруживались различные варианты патологических кардиальных изменений, неблагоприятные ОПР имелись у 26/55 (45,4 %) детей, неблагоприятные КПР, при которых сохранялась кардиоваскулярная симптоматика после операции или серии оперативных вмешательств — у 6/55 (10,9 %), благоприятный КПР после оперативного лечения — у 12/55 (24,5 %), благоприятные КПР с наличием кардиоваскулярной симптоматики после рождения и спонтанным регрессом на фоне медикаментозной терапии без операции наблюдались у 5/55 (9,4 %), и у 6/55 (10,9 %) детей с эхографическими сердечно-сосудистыми особенностями отсутствовала кардиоваскулярная симптоматика после рождения, и дети не нуждались в лечении.

В табл. 3 представлены варианты аномалий, сопровождавшиеся различными типами перинатальных и постнатальных результатов.

**Клинические перинатальные результаты антенатально выявленных кардиальных аномалий (55 случаев)**

Тип перинатального и отдаленного результата	n (%)	Аномалии, выявленные антенатально (количество случаев)
Неблагоприятный ОПР (перинатальная и младенческая смерть)	26 (45,4)	ГСЛС (4) Гипопластический синдром правых отделов сердца (ГСПС) на фоне трикуспидальной атрезии (1) Двойной выход сосудов из правого желудочка (ДВПЖ) с гипоплазией легочной артерии, ДМЖП, правосторонней дугой аорты (2) Коарктация аорты преддуктальная критическая (2) Двойная дуга аорты, трахея и пищевод в «сосудистом кольце» (1) Тетрада Фалло (1) Аномалия Эбштейна (1) Гипертрофическая миокардиопатия (2) Дилатационная миокардиопатия с преобладанием дилатации правых отделов сердца (4) Полный ОАВК (2) Полный ОАВК в сочетании с КоА, ПЛВПВ с дренажем в левое предсердие (1) ОАС (3) Фиброзластоз эндомиокарда (2)
Неблагоприятный КПП (операция или серия операций, тяжелая сердечно-сосудистая заболеваемость)	6 (10,9)	Тетрада Фалло в сочетании с правосторонней дугой аорты (1) ГСПС на фоне трикуспидальной атрезии, ДМЖП ДВПЖ по типу тетрады Фалло в сочетании с ОАВК (1) ДВПЖ с обширным ДМЖП (1) ДВПЖ с гипоплазией легочной артерии, ДМЖП, правосторонней дугой аорты (1) КоА преддуктальная критическая (1) ОАС (1)
Оперативное лечение, благоприятный КПП после операции, клиническая реабилитация	12 (24,5)	ТМС, полная форма (2) Тетрада Фалло (3) КоА преддуктальная некритическая (1) КоА постдуктальная (1) Изолированный ДМЖП (2) Рабдомиома сердца (2) ОАС (1)
Благоприятный КПП без операции, кардиоваскулярная симптоматика после рождения, регресс спонтанный или на фоне консервативной терапии	5 (9,4)	Преждевременное закрытие артериального протока, некомпактный миокард (1) Гипертрофическая диабетическая миокардиопатия (2) Мышечный ДМЖП небольшого размера (2)
Благоприятный КПП без операции, отсутствие кардиоваскулярной симптоматики после рождения, спонтанный регресс	6 (10,9)	Дивертикул артериального протока (2) Изолированная ПЛВПВ (расширенный коронарный синус) (1) Изолированный мышечный ДМЖП (1) Транзиторная кальцификация главных артерий (1) Расширенная дуга непарной вены (1)

Как видно из диаграммы (рис.1), в структуре клинических исходов значительный удельный вес (почти половина случаев) имели неблагоприятные ОПР. Общая частота неблагоприятных результатов (ОПР и КПП с тяжелой послеоперационной заболеваемостью) составила 54,6 %. Почти у четверти пациентов исходы были благоприятными с полной реабилитацией после проведенного оперативного лечения. В нашей серии все случаи ДВПЖ имели неблагоприятные КПП в виде серий операций, после которых сохранялась тяжелая сердечно-сосудистая заболеваемость (рис. 2). Благоприятные КПП без операции имели место у 11/55 (20,7 %) детей, имевших особенности эхографической картины сердца на антенатальном этапе.

В 20 случаях измененная картина сердца и сосудов плода перед родами не сопровождалась изменением состояния после рождения, а эхокардиографическая картина новорожденного была нормальной (табл. 4). Таким образом, в этих 20 случаях изменения формы сосудов при их прямой визуализации не означали наличия ВПС, являлись транзиторными эхографическими особенностями и могли способствовать ложнопозитивной диагностике аномалий.

Чувствительность и специфичность эхокардиографии плода в диагностике ВПС с разными сроками клинической манифестации [22] приведены в табл. 5.

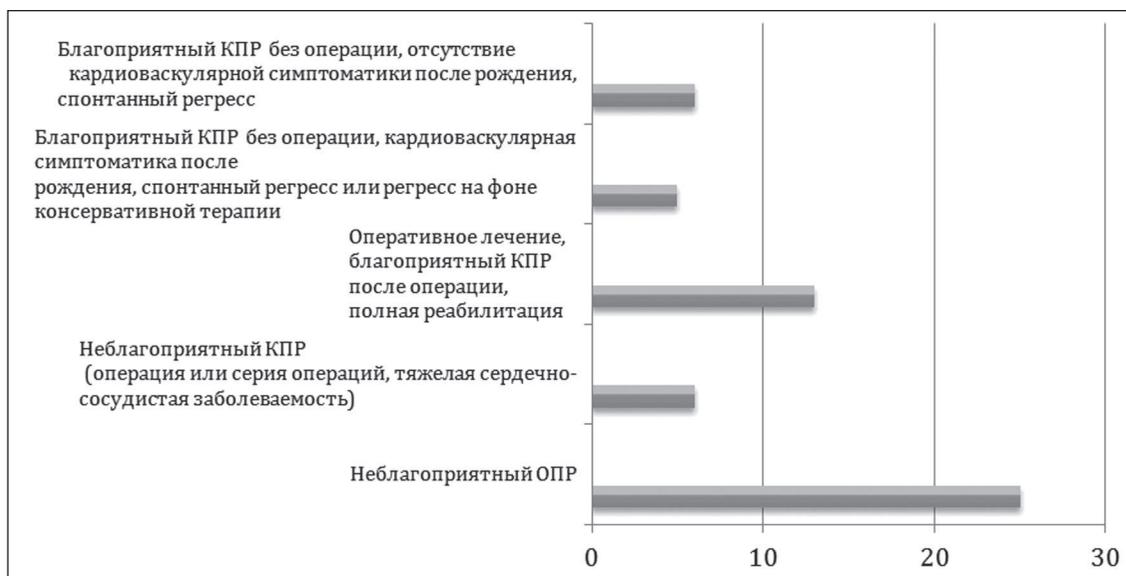


Рис. 1. Сравнительная частота различных типов клинических перинатальных и постнатальных результатов при антенатальном выявлении кардиальных аномалий (n = 55)

Таблица 4

**Особенности фетальных эхографических изображений, которые не имели клинических проявлений после рождения (n = 20)**

Особенность эхокардиографической картины	n
Измененная форма устья аорты или восходящей аорты (подозрение на стенотические изменения аорты)	4
Измененная форма перешейка аорты (подозрение на коарктацию аорты)	7
Измененная форма дуги аорты (подозрение на коарктацию аорты)	6
Измененная форма легочного ствола (подозрение на стеноз ЛА)	3

Таблица 5

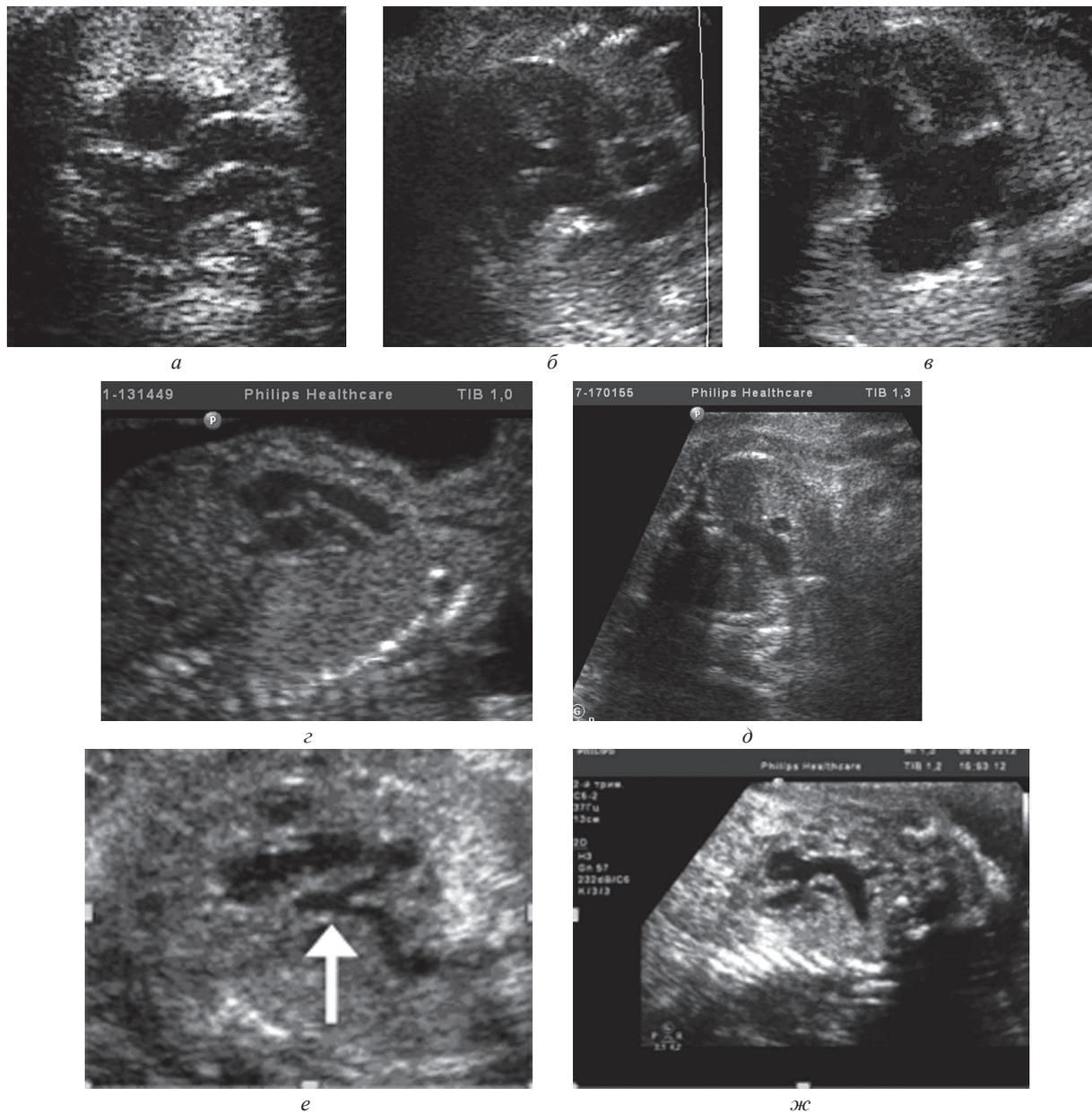
**Операционные характеристики эхокардиографии плода в диагностике ВПС с разными сроками клинической манифестации**

Срок клинической манифестации и типы ВПС	Манифестация на 1-е сутки жизни (критический стеноз аорты, ГСЛС, ТМС с интактной МЖП, атрезия ЛА с интактной МЖП, прерванная дуга аорты, обструктивные формы ТАДЛВ)	Манифестация на 4–14-е сутки жизни (ТФ со значительным стенозом ЛА, трикуспидальная атрезия, ТМС с ДМЖП, ДМЖП, стеноз ЛА, КоА, большой ОАП, дефект аортолегочной перегородки, ОАС, единственный желудочек)	Манифестация на 2–18-й неделях жизни (ОАВК, ТФ с незначительным стенозом ЛА, ТАДЛВ, аномальное отхождение левой коронарной артерии)	Манифестация после 4-го месяца жизни (небольшой ДМЖП, небольшой ОАП, ДМПП, некритичная КоА, некритичный стеноз ЛА, некритичный стеноз Ао)
Чувствительность	50	39	50	8
Специфичность	97	93	100	97
Точность	88	81	81	70

В целом, в диагностике всех типов кардиальных аномалий антенатальные эхокардиографические исследования в нашей серии имели невысокую чувствительность (8–50 %) при высокой специфичности (93–100 %), при этом наиболее низкой была чувствительность антенатальной эхокардиографии в диагностике аномалий с манифестацией на 4–14-е сутки (дуктус-зависимых с обеспечением через открытый

артериальный проток легочного или системного кровотока), а также с манифестацией после 4-го месяца жизни.

На основании проведенного обзора литературы и собственных наблюдений разработаны критерии перинатального и постнатального прогноза в зависимости от особенностей эхографической картины сердца и сосудов плода.



**Рис. 2.** Эхокардиографические изображения трех плодов с ДВПЖ, неблагоприятные постнатальные ОПР и КПР:  
*а, б, в)* ДВПЖ по типу тетрады Фалло в сочетании с ОАВК, острые гемодинамические нарушения с третьих суток, серия оперативных вмешательств, тяжелые персистирующие послеоперационные осложнения;  
*з, д)* ДВПЖ с гипоплазией ЛЖ, атрезией МК, стенозом ЛА, серия оперативных вмешательств;  
*е, ж)* ДВПЖ с гипоплазией легочного ствола, правосторонней дугой аорты и ДМЖП, поздняя неонатальная смерть

## ВЫВОДЫ

1. Среди 54 выживших новорожденных с сердечно-сосудистыми аномалиями, выявленными после рождения без предварительной диагностики на антенатальном этапе, наибольший удельный вес имели дети с персистирующим фетальным кровообращением (ОАП, 11/54 детей), а также с дефектом вторичной МПП (25/54 детей). Среди кардиальных аномалий, клинически и морфологически диагностированных после рождения у 3 новорожденных с неблагоприятными КПР, встречались в различных комбинациях такие варианты аномалий, как ЧАДЛВ, ТАДЛВ, полная форма ТМС, коронарно-легочный шунт, ПЛВПВ, коарктация аорты предуктальная критическая.

Критические гемодинамические нарушения, потребовавшие urgentных кардиохирургических вмешательств, имелись у 7 из 57 детей с постнатально выявленными аномалиями ССС: с полной формой ТМС (1), дуктус-зависимыми аортальными пороками — клапанными стенозами (2) и предуктальной КоА (2), критическим стенозом ЛА (2).

У 6/57 имел место ЧАДЛВ, встречавшийся преимущественно в структуре различных морфологических комбинаций (в сочетании с ПЛВПВ и коронарно-легочным шунтом), у 1 ребенка имелся тотальный АДЛВ. При АДЛВ в 3/6 случаях ОПР были неблагоприятными.

2. Из проанализированных 55 случаев с антенатально выявленными кардиальными аномалиями

неблагоприятные ОПР имелись почти в половине случаев — у 25/55 (45,4 %) детей. Общая частота неблагоприятных результатов (ОПР и КПР с тяжелой послеоперационной заболеваемостью) составила 54,6 %. Благоприятные КПР с полной реабилитацией после проведенного оперативного лечения имелись почти у четверти пациентов (12/55 или 24,5 %), благоприятные КПР без операции с наличием кардиоваскулярной симптоматики после рождения и спонтанным регрессом на фоне медикаментозной терапии наблюдались у 5/55 (9,4 %). Во всех случаях нашей серии при наличии двойного выхода сосудов из правого желудочка послеоперационные КПР были неблагоприятными. У 6/55 (10,9 %) детей с эхографическими сердечно-сосудистыми особенностями отсутствовала кардиоваскулярная симптоматика после рождения, и дети не нуждались в лечении.

3. В 20 случаях изменения в конце III триместра изображений главных артерий плода при их прямой

визуализации (измененная форма устья или восходящей аорты, перешейка или дуги аорты, а также ствола ЛА) не сопровождалась какими-либо клиническими или гемодинамическими нарушениями после рождения.

4. В диагностике всех типов кардиальных аномалий антенатальные эхокардиографические исследования имели низкую чувствительность (от 8 до 50 %) при высокой специфичности (93–100 %), при этом наиболее низкой была чувствительность в диагностике аномалий, имеющих клиническую манифестацию на 4–14-е сутки (в т. ч. дуктус-зависимых с обеспечением через ОАП легочного кровотока или системного кровотока), а также с манифестацией после 4-го месяца жизни.

Результаты проведенного анализа можно использовать для постнатального прогнозирования и пренатального консультирования, а также для формирования группы мониторинга постнатального катамнеза.

### СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *D'Alessandro P.* Perinatal management of congenital heart disease in Nova Scotia: a 20 year retrospective on survival and outcomes / P. D'Alessandro, K. Jangaard // *J. Perinat. Med.* — 2013. — N 41. — P. 153.
2. *Congenital Cardiac Anomalies. Prenatal Readings Versus Neonatal Outcomes* / N. Trivedi, D. Levy, M. Tarsa et al. // *Ultrasound Med.* — 2012. — N 31. — P. 389–399.
3. *Hoffman J. I.* The incidence of congenital heart disease / J. I. Hoffman, S. Kaplan // *J. Am. Coll. Cardiol.* — 2002. — N 39. — P. 1890–1900.
4. *Garne E.* Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries / E. Garne, C. Stoll, M. Clementi // *Ultrasound Obstet Gynecol.* — 2001. — Vol. 17. — P. 386–391.
5. *Prenatal diagnosis and treatment planning of congenital heart defects — possibilities and limits* / M. Nelle, L. Luigi Raio, M. Pavlovic et al. // *World J. Pediatr.* — 2009. — Vol. 5, N 1. — P. 18–22.
6. *Куркевич А. К.* Особливості пренатальної ультразвукової діагностики та перинатального ведення дітей із транспозицією великих артерій / А. К. Куркевич, А. О. Горбатюк, Н. М. Руденко, І. М. Ємець // *Здоров'я жінки*. — 2010. — № 10. — С. 116–119.
7. *Michelfelder E.C.* Prenatal diagnosis of congenital heart disease in an era of near-universal ultrasound screening: room for improvement / E.C. Michelfelder, F.C. James // *The Journal of Pediatrics.* — 2009. — Vol. 155, N 1. — P. 9–11.
8. *Kaplan J. H.* Effect of Prenatal Diagnosis on Outcome in Patients With Congenital Heart Disease / J. H. Kaplan, A. M. Ades, J. Rychik // *NEOREVIEWS* 2005. — Vol. 6, N 7. — P. 326–331.
9. *Population-Based Evaluation Trends in Prenatal Diagnosis, Pregnancy Termination, and Perinatal Mortality of Newborns With Congenital Heart Disease in France, 1983–2000: A Population-Based Evaluation* / B. Khoshnood, C. De Vigan, V. Vodovar et al. // *Pediatrics.* — 2005. — Vol. 115. — P. 95–101.
10. *Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates* / K. L. Brown, K. L. Ridout, A. Hoskote et al. // *Heart.* — 2006. — Vol. 92. — P. 1298–302.
11. *Тотальний аномальний дренаж легеневих вен: проблеми діагностики та лікування* / Л. Ю. Богута, О. М. Романюк, Н. М. Руденко, І. М. Ємець // *Соврем. педиатрия.* — 2007. — № 2. — С. 50–51.
12. *Бешляга В. М.* Эхо-КГ при тотальном аномальном дренаже легочных вен / В. М. Бешляга, В. В. Лазоришинец, В. Г. Карпенко // *Тези і матеріали IV Конгресу Укр. асоц. фахівців ультразвуку, діагностики, 14–16 трав. 2012 р., м. Севастополь.* — Режим доступу: <http://ultrasound.net.ua/materiali/materialii-konferencii-ta-zjizdiv/iv-kongress/ehkhokg-pri-totalnom-anomalnom-drenazhe-legochnykh-ven/>.
13. *Prenatal diagnosis of isolated total anomalous pulmonary venous connection: a series of 10 cases* / D. Laux, L. Fermont, F. Bajolle et al. // *UOG.* — 2013. — Vol. 41, N 3. — P. 291–297.
14. *Bull C.* Current and potential impact of fetal diagnosis on the prevalence and spectrum of serious congenital heart disease at term / C. Bull // *Lancet.* — 1999. — Vol. 354. — P. 1242–1247.
15. *Allan L. D.* Outcome after prenatal diagnosis of the hypoplastic left heart syndrome / L. D. Allan, H. D. Apfel, B. F. Printz // *Heart.* — 1998. — Vol. 79. — P. 371–374.
16. Режим доступу: <http://www.heart.org/HEARTORG/>.
17. *Лук'янова І. С.* Вроджені вади розвитку: пренатальні та постнатальні аспекти / І. С. Лук'янова, Г. Ф. Медведенко, І. А. Журавель, Я. О. Сопко // *Мистецтво лікування.* — 2007. — № 1. — С. 24–26.
18. *Анатомічні мальформації плода, виявлені після 22 гестаційних тижнів: антенатальна діагностика, акушерські особливості, перинатальні наслідки та можливості постнатальної корекції* / І. М. Сафонова, І. Ю. Кондратова, Ю. С. Парашук та ін. // *Педіатрія, акушерство та гінекологія.* — 2013. — № 4. — С. 47–55.

19. *Алекси-Месхишвили В. В.* Коарктация аорты у детей первых 6 месяцев жизни / В. В. Алекси-Месхишвили, А. С. Шарькин, А. А. Резников // Тез. докл. V Всесоюз. конф. сердечно-сосудистых хирургов. — Вильнюс, 1986. — С. 333–334.
20. *Шарькин А. С.* Перинатальная кардиология : рук. для педиатров, кардиологов, неонатологов. — М. : Теремок, 2007. — 347 с.
21. *Чайковская Г. С.* Частота врожденных пороков сердца в структуре летальности новорожденных и детей первого года жизни / Г. С. Чайковская, О. З. Гнатейко, О. Б. Куриляк // Междунар. журн. педиатрии, акушерства и гинекологии. — 2012. — Т. 2, № 2/3. — С. 5–8.
22. *Неонатологія* : навч. посіб. / за ред. Т. К. Знаменської. — Київ, 2012. — 637 с.

Статья поступила в редакцию 06.04.2015.

І. М. САФОНОВА, Т. П. ЯВОРСЬКА

*Харківська медична академія післядипломної освіти*

## КЛІНІЧНІ ПОСТНАТАЛЬНІ РЕЗУЛЬТАТИ ПРИ РІЗНИХ ЕХОГРАФІЧНИХ ВАРІАНТАХ КАРДІАЛЬНИХ АНОМАЛІЙ ПЛОДА

**Мета роботи.** Аналіз постнатальних результатів при різних ехографічних варіантах вроджених вад серця (ВВС) плода.

**Матеріали та методи.** Проведено аналіз особливостей антенатальних ехокардіографічних зображень і постнатальних клінічних результатів 132 випадків: у 55 кардіальні аномалії виявлялися і архівувалися в антенатальному періоді (після 22 гестаційних тижнів); у 57 — ВПС виявлялися тільки після народження; у 20 випадках антенатальні зміни не супроводжувалися клінічними проявами після народження. Постнатальні результати класифікувалися таким чином: несприятливий загальний постнатальний результат (ЗПР) — перинатальна або малюкова смерть; несприятливий клінічний постнатальний результат (КПР) — операція або серія операцій, постопераційна серцево-судинна захворюваність. Віддалені наслідки антенатальних змін з'ясовувалися шляхом телефонного опитування матерів через 6 та 12 місяців після пологів. У випадках перинатальних втрат вивчався патоморфологічний діагноз.

**Результати.** З 55 випадків з антенатально виявленими кардіальними аномаліями несприятливі ЗПР були у 25 (45,4 %) дітей. Критичні гемодинамічні порушення, які вимагали ургентних кардіохірургічних втручань, були у 7/57 (12,2 %) дітей. Виявлено аномалії, що асоціювалися з несприятливими ЗПР, несприятливими КПР, а також зі сприятливим КПР після оперативного лікування, сприятливими КПР без операції на фоні кардіоваскулярної симптоматики після народження, а також ехографічні особливості, при яких були сприятливі КПР без операції за відсутності кардіоваскулярної симптоматики після народження. Загальна частота несприятливих результатів (ЗПР і КПР з тяжкою післяопераційною захворюваністю) складала 54,6 %. Сприятливі КПР з повною реабілітацією після проведеного оперативного лікування були в 12/55 (24,5 %) випадках. Сприятливі КПР без операції з наявністю кардіоваскулярної симптоматики після народження і спонтанним регресом на фоні медикаментозної терапії спостерігалися у 5/55 (9,4 %) пацієнтів. У 6/55 (10,9 %) дітей з антенатальними ехографічними особливостями була відсутня кардіоваскулярна симптоматика після народження, і діти не потребували лікування. У 20 випадках зміни зображень головних артерій плода наприкінці III триместру (змінена форма висхідної частини, перешийка або дуги аорти, а також легеневого стовбура) не супроводжувалися клінічними або гемодинамічними порушеннями після народження. Серед 54 новонароджених, які вижили за наявності ВВС, виявлених після народження, найбільшу питому вагу мали діти з персистуючим фетальним кровообігом (11/54), а також з дефектом вторинної міжпередсердної перетинки (25/54). За наявності аномального дренажу легневих вен у 3/6 випадках ЗПР були несприятливими. У діагностиці всіх типів кардіальних аномалій антенатальні ехокардіографічні дослідження мали низьку чутливість (від 8 до 50 %) при високій специфічності (93–100 %), при цьому найбільш низькою була чутливість у діагностиці аномалій, що мають клінічну маніфестацію на 4–14-у добу (дуктус-залежних із забезпеченням через відкриту артеріальну протоку легеневого або системного кровообігу), а також ВВС з маніфестацією після 4-го місяця життя.

**Висновки.** Результат проведеного аналізу можна використовувати для постнатального прогнозування і пренатального консультування, а також для формування групи моніторингу постнатального катамнезу при вроджених кардіальних аномаліях плода.

**Ключові слова:** плід, вроджені вади серця, ультразвукова діагностика, постнатальний результат.

I. SAFONOVA, T. YAVORSKA

*Kharkiv Medical Academy of Postgraduate Education*

### CLINICAL POSTNATAL RESULTS AT VARIOUS ECHOGRAPHIC VARIANTS OF CARDIAC FETAL ABNORMALITIES

**The purpose of research** was the analysis of postnatal outcomes in different ultrasound (US) variants of congenital heart diseases (CHD) of the fetus.

**Material and methods.** The analysis of antenatal ultrasound imaging and postnatal clinical results in 132 cases was made.

In 55 cases cardiac anomalies were identified and archived after 22 weeks of gestation; in 57 cases — CHD were detected only after birth; in 20 cases antenatal US changes were not accompanied by clinical symptoms after birth. Postnatal results were classified as follows: adverse general postnatal outcome (GPO) — perinatal or infant death; adverse clinical postnatal outcome (CPO) — cardiac surgery or its series, postoperative cardiovascular morbidity. Long-term effects of antenatal changes were elucidated through a telephone survey of mothers at 6 and 12 months after delivery. In cases of perinatal losses pathological diagnosis were studied.

**Results.** Adverse GPO were present in 25/55 (45.4 %) cases with cardiac abnormalities identified prenatally. Critical hemodynamic abnormalities that required urgent cardiac surgery in newborns were present in 7/57 (12.2 %) children.

There were identified anomalies associated with adverse GPO, adverse CPO, favorable CPO after surgery, favorable CPO without surgery despite cardiovascular symptoms after birth, as well as US features for which there were favorable CPO without cardiovascular symptoms after birth.

The overall incidence of adverse postnatal outcomes (GPO and CPO with severe postoperative morbidity) was 54.6 %. Favorable CPO after cardiocirculatory treatment were present in 12/55 (24.5 %). Favorable CPO without surgical treatment at the presence of cardiovascular symptoms after birth and with their regression after drug therapy were observed in 5/55 (9.4 %) patients.

In 6/55 (10.9 %) children with antenatal US features cardiovascular symptoms after birth were absent, and the children did not need treatment.

In 20 cases the changes in US images of fetal main arteries at the end of the III trimester (as modified form of the aortic arch and pulmonary trunk) were not accompanied by clinical or hemodynamic disturbances after birth.

In 54 surviving infants with CHD identified after birth, mostly persistent fetal circulation (11/54) and secondary atrial septal defect (25/54) were diagnosed. In 3/6 cases of anomalous pulmonary venous drainage GPO were unfavorable.

In the diagnosis of all types of cardiac abnormalities antenatal US studies had low sensitivity (8–50 %) with high specificity (93–100 %), with the lowest sensitivity in the diagnosis of abnormalities with clinical manifestation at the 4–14th days after birth (ductus-dependent abnormalities) as well as CHD with manifestation after 4th month of life.

**Conclusion.** This analysis can be used for the prediction of postnatal outcomes and for prenatal counseling, as well as for the formation of postnatal follow-up monitoring group at fetal cardiac anomalies.

**Keywords:** fetus, congenital heart disease, ultrasound diagnostics, postnatal result.

#### Контактная информация:

Сафонова Инесса Николаевна

к. мед. н., доцент кафедры ультразвуковой диагностики ХМАПО

ул. Корчагинцев, 58, Харьков, 61176, Украина

тел.: +38 (050) 522-59-89

e-mail: inessa7799@gmail.com