

## ВЛИЯНИЕ ПРЕНАТАЛЬНОГО ДИАГНОЗА НА ПЕРИНАТАЛЬНУЮ ТАКТИКУ ПРИ АТРЕЗИИ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ИНТАКТНОЙ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКОЙ

Бойко Е.П., Руденко Н.Н., Довгалюк А.А., Максименко А.В., Кузьменко Ю.Л., Куркевич А.К., Емец И.Н.

*ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» (Киев)*

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой относится к дуктус-зависимым врожденным порокам сердца, что требует ранней диагностики, стабилизации состояния и хирургических мероприятий в первые часы и дни жизни. Ретроспективно проанализированы истории болезней 51 пациента за восьмилетний период. У 14 (28,5%) диагноз был установлен пренатально. Совершенствование пренатальной диагностики и верификация диагноза позволяет оптимизировать перинатальную тактику и улучшить результаты хирургического лечения.

**Ключевые слова:** атрезия легочной артерии, трехстворчатый клапан, пренатальная диагностика.

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (РА/IVS) – критический врожденный порок сердца (ВПС), при котором отмечается высокая смертность в период новорожденности, несмотря на urgentное интервенционное и хирургическое вмешательство. Порок встречается с частотой 1–3% от всех ВПС [1, 2].

РА/IVS имеет большое морфологическое разнообразие. Важной характеристикой его является сложная анатомия правого желудочка (RV), трехстворчатого клапана (TV) и коронарных артерий (СА). Обструкция выходного тракта RV и изменения в СА возникают в пренатальном периоде. Размеры, сформированность RV, анатомические особенности TV внутриутробно могут быть предикторами одно- или двухжелудочковой коррекции.

Ведение новорожденных и лечебная тактика зависят от объема кровотока через TV и RV, возможности в дальнейшем роста RV и его способности достичь достаточных размеров и функции, чтобы поддерживать легочный кровоток. При малых размерах TV и наличии коронаро-правожелудочковых фистул большинство исследователей подтверждают невозможность воссоздать двухжелудочковое кровообращение [3, 4]. Фетальная эхокардиография (ЭхоКГ) – точный и безопасный метод диагностики ВПС. В последние 20 лет ЭхоКГ широко используют в педиатрической кардиологии и перинатологии. Внедрение новейших технологий позволяет диагностировать различные формы РА/IVS пренатально, детально описать анатомию, расширить понимание развития порока.

При РА/IVS внутриутробно плод, как правило, не страдает. Содержание кислорода в системном и коронарном русле существенно не нарушены, поскольку не зависят от легочного кровотока. Левый желудочек хорошо развит и обеспечивает необходимый кровоток. Сразу после рождения, когда открытый артериальный проток (ОАП) начинает закрываться или недостаточны размеры открытого овального окна (ООО), возникают гемодинамические проблемы в виде нарастающей гипоксемии, ацидоза и сердечной недостаточности.

Пренатальная ЭхоКГ на 18–22 неделе беременности позволяет визуализировать полости сердца, определить выраженность гипоплазии и гипертрофии RV, дисплазию TV, кон-

кордантность атрио-вентрикулярного и вентрикуло-артериального соединения, но наибольшие трудности представляет диагностика аномалий СА. Поскольку порок является дуктус-зависимым, ранняя диагностика позволяет определить тактику уже на дооперационном этапе. Неонатальная гипоксемия и ацидоз могут быть предотвращены своевременными мероприятиями: внутривенным введением простагландина E1 после рождения для предотвращения закрытия ОАП, проведением процедуры Рашкинда для расширения открытого овального окна и (или) созданием антеградного кровотока через атрезированный клапан легочной артерии. Риск гемодинамических проблем и уменьшение частоты послеоперационных осложнений также связаны с качеством пренатального диагноза.

**Цель работы** — изучить влияние пренатального диагноза на результаты перинатального ведения пациентов с PA/IVS.

**Материал и методы.** С 2003 по 2011 годы в ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» с диагнозом PA/IVS на лечении находился 51 пациент. Средний возраст детей составил  $4,1$  суток  $\pm 3,7$  суток (от 2 часов до 14 дней), средний вес —  $3,3 \pm 0,5$  кг (от 2,1 кг до 4,6 кг). Соотношение М/Ж было 23:28.

Ретроспективно за 8-летний период были проанализированы истории болезни пациентов с установленным диагнозом PA/IVS: у 14 (27,5%) детей диагноз был поставлен пренатально и у 37 (72,5%) порок диагностирован постнатально. Все пациенты с диагнозом PA/IVS требовали хирургического вмешательства в периоде новорожденности. Показания к разным видам хирургической коррекции определялись степенью гипоплазии правых отделов сердца. Пациенты были разделены на 5 групп. Три группы, согласно классификации De Leval and Bull, были распределены по сформированности RV. Первая группа — с выраженной гипоплазией RV ( $n=7$ ), вторая — с умеренной ( $n=5$ ), третья — с небольшой гипоплазией или нормальными размерами RV ( $n=30$ ) [4]. К особым формам PA/IVS мы относили порок с эбштейноподобным TV (IV группа,  $n=5$ ) и порок с дилатированным RV и выраженной дисплазией TV (V группа,  $n=4$ ). Пятеро детей с выраженной гипоплазией RV имели коронаро-правожелудочковые фистулы.

Основным методом диагностики порока была ЭхоКГ. Обследование проводили на аппаратах ie-33 фирмы Philips и Sequoia-512 фирмы Siemens до и после ангиографических и хирургических вмешательств. На втором этапе диагностики выполняли ангиографию с использованием рентген-ангиографического комплекса Axiom-Artis фирмы Siemens. Были проанализированы демографические показатели при разных формах патологии, частота и сроки установления пренатального диагноза, состояние новорожденных при поступлении.

PA/IVS, как и все критические ВПС, проявлялся в первые часы и дни после рождения ребенка. Нами были проведены оценка и сравнение клинических проявлений порока — выраженности цианоза и сердечной недостаточности. У всех новорожденных проанализированы нарушения кислотно-основного состояния организма в виде метаболического ацидоза, применение инотропных препаратов и искусственной вентиляции легких, особое внимание обращалось на своевременность внутривенного введения простагландина E1 в зависимости от сроков установления диагноза.

**Результаты и обсуждение.** Диагноз PA/IVS был поставлен пренатально в 21 случае. До 22 недель беременности PA/IVS была диагностирована у 9 (42,8%) плодов. В остальных 12 (59,2%) случаях диагноз был поставлен в более поздние сроки. В 7 из 9 случаев ранней пренатальной диагностики родителями было принято решение о прерывании беременности, и у всех плодов диагноз PA/IVS был подтвержден патанатомически. Не было зафиксировано ни одного случая антенатальной гибели плода. Все новорожденные были доставлены в центр кардиохирургии на 1–2 сутки жизни (в среднем на  $1,6 \pm 0,3$  сутки). В

отличие от них, пациенты с диагнозом, установленным после родов, поступали в клинику на 4–5 сутки (в среднем на  $4,8 \pm 3,9$  сутки).

Одним из наиболее проблематичных и важных моментов фетальной ЭхоКГ было определение аномалий СА, которые встречаются при этом пороке примерно в 10% случаев и являются противопоказанием к декомпрессии RV и созданию двухжелудочкового кровообращения [3, 4]. В нашем материале у 1 (5,9%) ребенка пренатально заподозренные коронаро-правожелудочковые фистулы были подтверждены постнатально. Всем новорожденным с пренатальным диагнозом PA/IVS проводили внутривенную инфузию простагландина E1. Новорожденным с постнатальным диагнозом PA/IVS простагландин E1 использовали в 31 (83,8%) случае при подозрении на дуктус-зависимый порок. Все дети были неотложно транспортированы в кардиохирургическую клинику.

В удовлетворительном состоянии, не требовавшем медикаментозного лечения до оперативного вмешательства, в клинику поступили 2 (14,3%) новорожденных из группы с пренатальным диагнозом и 11 (29,7%) – из группы пациентов с постнатальным диагнозом.

Большинство пациентов обеих групп нуждались в медикаментозной стабилизации состояния до операции. В коррекции метаболического ацидоза, гипогликемии, гипокальциемии нуждались 10 (71,4%) больных с пренатально установленным диагнозом и 18 (48,6%) – из группы с постнатальным диагнозом. Лечение сердечной недостаточности с использованием инотропных препаратов получали 50% пациентов из первой группы и 11 (66%) больных из второй группы.

Пациенты с редкими и сложными формами PA/IVS поступили в клинику в крайне тяжелом, шоковом состоянии, четверо из них имели редкую патологию – выраженную дилатацию правых отделов сердца с истонченным миокардом RV и дисплазией TV: 3 (21,4%) пациента были из группы с пренатальным диагнозом и 1 – с постнатальным. Несмотря на проводимую консервативную терапию, они умерли в первые дни жизни. Единственным возможным видом хирургического лечения этой формы PA/IVS является трансплантация сердца. Тяжесть двух других детей с эбштейноподобным TV усугублялась закрытием ОАП и рестриктивным открытым овальным окном.

Хирургические и эндоваскулярные вмешательства были проведены 12 детям с пренатальным диагнозом PA/IVS и 37 новорожденным с постнатальным. Следует отметить, что тяжёлые формы PA/IVS пренатально диагностировались на поздних сроках, что не дало возможности прервать беременность. Высокая летальность (42,8%) новорожденных с PA/IVS в этой группе объясняется исходной анатомической сложностью порока.

Высоким риском для хирургического и эндоваскулярного лечения является также сочетание PA/IVS с аномалией Эбштейна и коронарными фистулами [4, 5]. Сочетание эбштейноподобного клапана и атрезии встречалось в нашем материале в 6 (11,8 %) случаях, что совпадает с данными литературы [4, 5]. Из них умерло 2 новорожденных с пренатально диагностированным пороком и 2 – с постнатальным диагнозом. Двое больных были успешно прооперированы.

Таким образом, факторами, которые осложняли течение порока и являлись неблагоприятными признаками при лечении данной патологии, были выраженная дисплазия TV, сочетание эбштейноподобного TV с PA/IVS, патология СА, что подтверждают многие авторы [3, 4, 5]. Тяжесть состояния пациентов зависит не только от анатомических особенностей порока, но и от сроков установления диагноза. Своевременная диагностика и вовремя начатые мероприятия по лечению порока позволяют информировать семью о перспективах лечения, избежать осложнений, связанных с транспортировкой ребенка. Отсроченный диагноз ухудшает прогноз хирургического лечения.

## **Выводы**

1. В связи с тем, что все дети с PA/IVS нуждаются в стабилизации состояния и неотложном кардиохирургическом вмешательстве в первые часы жизни, родоразрешение необходимо проводить вблизи кардиохирургических центров.
2. Совершенствование пренатальной диагностики и верификация диагноза до 22 недель позволит оптимизировать перинатальную тактику и улучшить результаты хирургического лечения.

## **Литература**

1. Jonas Odim, Hillel Laks, Thomas Tung. Risk factors for early death and reoperation following biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum// *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. – 2006. – Vol. 29. – P. 659–665.
2. Elliot A. Shinebourne, Michael L. Rigby, Julene S. Carvalho. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: from fetus to adult// *Heart*. – 2008. – Vol. 94. – P. 1350–1357.
3. Piers E.F. Daubeney, David J. Delany, Robert H. Anderson. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Range of morphology in a Population-based study// *J. Am. Coll. Cardiol*. – 2002. – Vol. 39. – P. 1670–1679.
4. Hillel Laks, Mark D. Plunkett. Surgical management of pulmonary atresia with intact ventricular septum// *Progress in Pediatric Cardiology*. – 2001. – Vol. 13. – P. 183–197.
5. P.E.F. Daubeney, G.K. Sharland, R.P. Anderson. Pulmonary atresia with intact ventricular septum. Impact of Fetal Echocardiography on Incidence at Birth and Postnatal Outcome// *Circulation*. – 1998. – Vol. 98. – P. 562–566.

## **ВПЛИВ ПРЕНАТАЛЬНОГО ДІАГНОЗУ НА ПЕРИНАТАЛЬНУ ТАКТИКУ ПРИ АТРЕЗІЇ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ З ІНТАКТНОЮ МІЖШЛУНОЧКОВОЮ ПЕРЕГОРОДКОЮ**

**Бойко Е.П., Руденко Н.М., Довгалюк А.А., Максименко А.В., Кузьменко Ю.Л., Куркевич А.К., Ємець І.М.**

Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою належить до дуктус-залежних вроджених вад серця, що потребують ранньої діагностики, стабілізації загального стану та хірургічних втручань у перші години та дні життя. Проаналізовано історії хвороб 51 пацієнта за 8 років. Пренатальний діагноз був встановлений в 14 (28,5%) випадках. Вдосконалення пренатальної діагностики та верифікація діагнозу дозволить оптимізувати перинатальну тактику та покращити результати хірургічного лікування.

*Ключові слова:* атрезія легеневої артерії, тристулковий клапан, пренатальна діагностика.

## **INFLUENCE PRENATAL DIAGNOSIS ON PERINATAL TACTICS IN PULMONARY ATRESIA WITH INTACT VENTRICULAR SEPTUM**

**Boiko E.P., Rudenko N.N., Dovgalyuk A.A., Maksimenko A.V., Kuzmenko, Yu.L. Kurkevich A.K., Emets I.N.**

Pulmonary atresia with intact ventricular septum belongs to ductus-dependent congenital heart diseases that require early diagnosis, initial stabilization and surgery in the first hours, days of life. During 8-years period records of 51 patients were evaluated. Prenatal diagnosis was established in 14 (28,5%) cases. Establishment of the prenatal diagnosis allows to improve perinatal tactics and surgical results.

*Key words:* pulmonary atresia, tricuspid valve, prenatal diagnosis.