

Интервенции у плода при врожденных пороках сердца

Ящук Н.С.¹, Коваль А.П.¹, Дитковский И.А.¹, Черпак Б.В.¹, Лукьянова И.С.²,
Давыдова Ю.В.², Лазоришинец В.В.¹

¹ ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН» (Киев)

² ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН» (Киев)

Врожденные пороки сердца наиболее распространены в структуре всех аномалий развития – 6–9 на 1000 живых новорожденных. Кардиоваскулярные мальформации являются частой причиной летальности плодов и детей первого месяца жизни. Современная фетозоокардиография позволяет более точно и своевременно диагностировать ВПС, уточнить патофизиологические механизмы их возникновения и естественного течения. Описаны «механическая» и «гемодинамическая» теории патогенеза некоторых аномалий развития сердечно-сосудистой системы, суть которых заключается в возможности предотвращения прогрессирования развития мальформации при устранении этиологического фактора. Так, своевременная эффективная баллонная вальвулопластика стеноза аортального и легочного клапанов у плода на ранних сроках беременности может предупредить развитие гипоплазии левых и правых отделов сердца. Результаты международных исследований доказывают, что интервенции у плода позволяют переключить циркуляцию одножелудочкового сердца к нормальному двухжелудочковому кровообращению. Фетальные интервенции являются перспективным направлением в отечественной кардиохирургии и позволят снизить пренатальную смертность, улучшить функцию сердца у плода, продолжительность и качество жизни ребенка.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, плод, фетальные интервенции, баллонная вальвулопластика.

Врожденные пороки сердца (ВПС) – наиболее частые в структуре всех аномалий развития [1]. По данным мета-анализа распространенности ВПС в общемировом масштабе, проведенного D. Linde et al. [2], ежегодно в мире рождается около 1,35 миллиона детей с аномалиями развития кардиоваскулярной системы. При этом частота обсуждаемой патологии составляет от 6 до 9 случаев на 1000 живых новорожденных [2, 3]. ВПС являются частой причиной летальности плодов и детей первого месяца жизни [4, 5].

В мире последние десятилетия характеризуются прогрессивным развитием не только детской, но и фетальной кардиохирургии. Известно, что около 5% врожденных пороков сердца у плода критичны для него [6]. Поэтому с целью снижения перинатальной заболеваемости и смертности были внедрены фетальные кардиоинтервенции, направленные на обеспечение роста желудочков сердца и улучшение функции миокарда. Известна «механическая теория» патогенеза некоторых аномалий развития сердечно-сосудистой системы, суть которой заключается в возможности предотвращения прогрессирования развития мальформации при устранении этиологического фактора [7, 8]. Так, своевременная эффективная баллонная вальвулопластика стеноза аортального и легочного клапанов у плода на ранних сроках беременности может предупредить развитие гипоплазии левых и правых отделов сердца. При этом технический успех таких

фетальных интервенций значительно повысил количество постнатальных двухжелудочковых коррекций, тем самым устраняя необходимость трехэтапной паллиативной коррекции или трансплантации сердца [7].

Первой успешной внутриутробной операцией на сердце плода стала аортальная баллонная вальвулопластика, проведенная Allan L. D. в 1992 г. В Бостоне (США) [9]. Однако более активно фетальные интервенции стали развиваться уже в начале 21 века. В 2001 г. был создан международный регистр фетальных вмешательств на сердце, проводимых в 18 учреждениях США, Австралии и стран Европы. По данным Moon-Grady A. J. et al. [10], в 2014 г. было зарегистрировано 245 интервенций: 186 – аортальных вальвулопластик, 37 – на межпредсердной перегородке, 16 – коррекций клапана легочной артерии и 6 неклассифицированных. Согласно результатам анализа данных регистра, у 42,8% пациентов, которым проводились фетальные интервенции, документировано двухжелудочковое сердце в постнатальном периоде в сравнении с 19,4% – без коррекции порока во внутриутробном периоде [10].

Наибольшие когорты пациентов, которым проведена внутриутробно аортальная вальвулопластика, зарегистрированы в Boston Children's Hospital (США) – 100 и в Linz Children's Heart Center (Австрия) – 51, при этом их опубликованные данные свидетельствуют об успешном результате в 75–78% случаев (табл. 1) [11, 12].

Таблиця 1

Результаты аортальной баллонной вальвулопластики в Boston Children's Hospital u Linz Children's Heart Center

	Boston Children's Hospital	Linz Children's Heart Center
Количество процедур	100	51
Успешная процедура	75%	78%
Рожденные живыми	88 (88%)	34 (60%)
Двужелудочковое сердце при рождении	35%	76%
Хирургические и эндоваскулярные вмешательства после рождения	Баллонная аортальная вальвулопластика – 45%, Ross – 39%; Ross-Konno – 29–57%; пластика митрального клапана	
Двужелудочковое сердце в отдаленном периоде (через 2 года)	43%	56%

Согласно данным табл. 1, новорожденные, перенесшие внутриутробно фетальные интервенции, относятся к категории тяжелых пациентов. Такая группа больных нуждается в комплексных кардиохирургических вмешательствах сразу после рождения. Обращает внимание, что пациентам, рожденным с пограничной формой гипоплазии левых отделов сердца и перенесшим операцию Norwood I, возможна конверсия на двужелудочковое сердце в отдаленном периоде [11]. Открытое овальное окно при этом оставляют рестриктивным, чтобы обеспечить адекватный приток крови к левым отделам сердца и потенциальный рост его структур. Таким образом, согласно данным Freud L. R. et al. [11], в группу 35% пациентов, исходно рожденных с двужелудочковым сердцем, в отдаленном периоде было включено еще 8% пациентов с успешной проведенной внутриутробной коррекцией ВПС.

В 2014 году Американская ассоциация сердца опубликовала рекомендации по диагностике и лечению пороков сердца у плода [6], в которых указано, что уровень доказательности В/С с классом рекомендации IIb фетальных вмешательств оптимален у пациентов с такими патологиями, как: аортальный стеноз с ретроградным кровотоком в восходящей аорте, лево-правым шунтом на уровне открытого овального окна и сохраненной полостью левого желудочка (z -score = -2 -0); гипоплазия левых отделов сердца с рестриктивным овальным окном и атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.

Такие операции проводятся мультидисциплинарной командой, включая детского кардиолога, врача ультразвуковой диагностики, акушера-гинеколога, анестезиолога и неонатолога.

Идеальным гестационным возрастом для лечения стеноза аортального клапана является 18–30 недель беременности, атрезии клапана легочной артерии

– 22–30 недель, до 34 недель – для вмешательств на межпредсердной перегородке при обструкции левых отделов сердца [6]. Поэтому ранняя диагностика подготавливающих лечению врожденных пороков сердца может повысить результативность фетальных интервенций, улучшающих ангиогенез плода для успешной его адаптации к постнатальной жизни.

Технически фетальные интервенции на сердце выполняются следующим образом (рис. 1): для обеспечения нужной позиции плода беременной проводят эпидуральную или общую анестезию, вследствие чего наступает релаксация матки, а плоду внутримышечно выполняется инъекция фентанила и миорелаксантов [6]. Плод укладывается акушером-гинекологом в нужную позицию. При невозможности достичь адекватного положения плода проводится минилапаротомия и позиционирование плода под контролем УЗИ непосредственно через стенку матки. Далее под контролем УЗИ врач-кардиолог прокалывает длинной тонкой иглой поочередно переднюю брюшную стенку матери, матку, грудную клетку и сердце плода. Через аортальный клапан заводится коронарный проводник, по которому заводится коронарный баллон, на 1 мм превышающий размер клапанного кольца аорты плода (рис. 2).

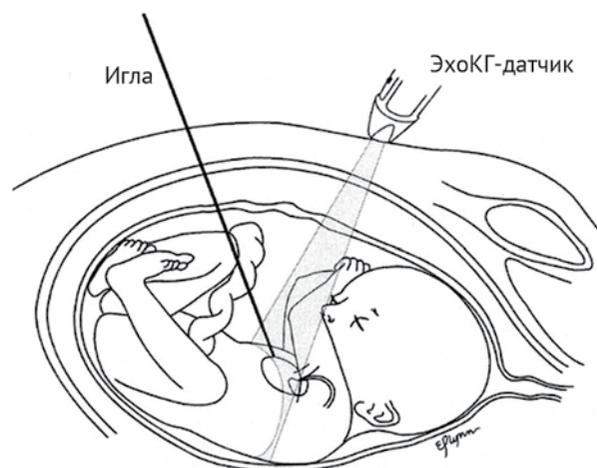


Рис. 1. Схема фетальных интервенций

Критерием эффективности аортальной баллонной вальвулопластики является аортальная недостаточность, которая хорошо переносится плодом и, как правило, исчезает в течение первых недель после рождения [7].

По такому же принципу возможно фетальное проведение процедуры Рашкинд и стентирования открытого овального окна. Рестриктивное овальное окно лежит в основе «гемодинамической» теории развития синдрома гипоплазии левых отделов сердца [12]. Согласно этой теории, рестриктивное овальное окно при-

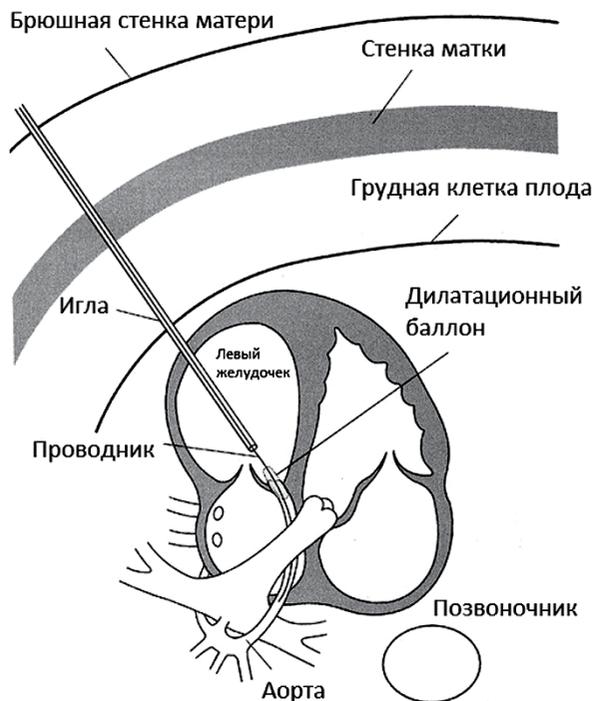


Рис 2. Схема фетальной аортальной баллонной вальвулопластики

водит к неадекватной нагрузке объемом левых отделов сердца, что в свою очередь тормозит их рост, нормальное развитие и приводит к рождению очень тяжелой категории пациентов с синдромом гипоплазии левых отделов сердца с необратимой легочной гипертензией и Эбштейн-подобной аномалией трехстворчатого клапана [12]. Всего в международном регистре фетальных интервенций зафиксировано 25 случаев успешного стентирования открытого овального окна [10].

Согласно данным Moon-Grady A. J. et al. [10], осложнениями таких вмешательств могут быть брадикардия (23%), тампонада сердца (13%), образование тромбов, разрыв баллона (4,5%); летальный исход в связи с процедурой документирован в 10,8%. Однако следует помнить, что стеноз или атрезия аортального клапана без коррекции в 60% случаев приводит к терминированию беременности и в 5% – к смерти плода вследствие устойчивого увеличения градиента давления между левым желудочком и аортой, повышения давления в левом предсердии и в легочных венах, увеличения давления в правых камерах сердца и возникновения у плода водянки [13]. Поэтому фетальные интервенции являются одним из важных этапов лечения перечисленных выше ВПС.

Выводы. Таким образом, фетальные интервенции улучшают функцию сердца у плода, снижают пренатальную смертность и повышают возможность прове-

дения двужелудочковых коррекций у ребенка с аномалией развития кардиоваскулярной системы, что существенно влияет на продолжительность и качество его жизни. А поскольку в Украине отсутствуют программы трансплантации, фетальные интервенции в отечественной кардиохирургии являются перспективным направлением.

Литература

1. Francine R. Congenital Anomalies: Prevalence and Risk Factors [Text] / R. Francine, S. Pascale, H. Aline // Universal Journal of Public Health. – 2014. – Vol. 2 (2). – P. 58–63.
2. Linde D. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide. A systematic review and meta-analysis [Text] / D. Linde, E. Konings [et al.] // J Am Coll Cardiol. – 2011. – Vol. 58. – P. 2241–2247.
3. Dolk H. Congenital Heart Defects in Europe Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005 [Text] / H. Dolk, M. Loane, E. Garne // Circulation – 2011. – Volume 123. – P. 841–849.
4. Hamilton L. E. Grown-Up Congenital Heart Disease and Sudden Death in a Medical Examiner's Population [Text] / L. E. Hamilton, E. O. Lew; E. W. Matshes // Journal of Forensic Sciences. – 2011. – Vol. 56. – N 5. – P. 1206–1212.
5. Зінковський М. Ф. Принципи лікування дітей з вродженими вадами серця [Текст] / М. Ф. Зінковський, В. В. Лазоришинець, Руденко Н. Н. // Доктор. – 2003. – № 2. – С. 23–25.
6. Donofrio M. T. Diagnosis and Treatment of Fetal Cardiac Disease A Scientific Statement From the American Heart Association [Text] / M. T. Donofrio, A. J. Moon-Grady, L. K. Hornberger [et al.] // Circulation. – May 13, 2014. – P. 1–61.
7. Tworetzky W. Hypoplastic Left Heart Syndrome: Candidate Selection, Technique, and Balloon Dilation of Severe Aortic Stenosis in the Fetus: Potential for Prevention and result of successful intervention [Text] / W. Tworetzky, L. Wilkins-Haug, R. W. Jennings [et al.] // Circulation – 2004. – 110. – P. 2125–2131.
8. Tworetzky W. In Utero Valvuloplasty for Pulmonary Atresia With Hypoplastic Right Ventricle: Techniques and outcomes [Text] / W. Tworetzky, D. B. McElhinney // Pediatrics. – 2009. – Vol. 124. – P. 510–518.
9. Kohl T. World experience of percutaneous ultrasound-guided balloon valvuloplasty in human fetuses with severe aortic valve obstruction [Text] / Kohl T., Sharland G., Allan L. D. [et al.] // Am. J. Cardiol. – 2000. – Vol. 85. – P. 1230–3.
10. Moon-Grady A. J. International Fetal Cardiac Intervention Registry: A Worldwide Collaborative Description and Preliminary Outcomes [Text] / Moon-Grady A. J., Morris S. A., Belfort M. [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 2015. – Jul 28. – Vol. 66 (4). – P. 388–99.
11. Freud L. R. Fetal aortic valvuloplasty for evolving hypoplastic left heart syndrome: postnatal outcomes of the first 100 patients [Text] / Freud L. R., McElhinney D. B., Marshall A. C., Marx G. R. [et al.] // Circulation. – 2014. – Aug 19. – Vol. 130 (8). – P. 638–45.

12. Feinstein J. A. Hypoplastic Left Heart Syndrome Current Considerations and Expectations [Text] / Feinstein J. A., D. Woodrow Benson, A. M. Dubin [et al.] // JACC. – 2012. – Vol. 59. – N 1. – Suppl. S. – P. 1–42.
13. Tulzer G. Fetal cardiac interventions: Rationale, risk and benefit [Text] / Tulzer G., Arzt W. // Semin Fetal Neonatal Med. – 2013. – Vol. 18 (5). – P. 298–301.

Інтервенції у плода при вроджених вадах серця

Ящук Н.С., Коваль О.П., Дітківський І.О.,
Черпак Б.В., Лук'янова І.С., Давидова Ю.В.,
Лазоршинець В.В.

Вроджені вади серця – найчастіші в структурі всіх аномалій розвитку, їх поширеність становить 6–9 випадків на 1000 живих новонароджених. Кардіоваскулярні мальформації є частою причиною летальності плодів і дітей першого місяця життя. Сучасна фетоехокардіографія дозволяє більш точно і своєчасно діагностувати ВВС, уточнити патофізіологічні механізми їх виникнення та природного перебігу. Описано «механічну» і «гемодинамічну» теорії патогенезу деяких аномалій розвитку серцево-судинної системи, суть яких полягає в можливості запобігання прогресування розвитку мальформації при усуненні етіологічного фактора. Так, своєчасна ефективна балонна вальвулопластика стенозу аортального та легеневого клапанів у плода на ранніх термінах вагітності може попередити розвиток гіпоплазії лівих і правих відділів серця. Результати міжнародних досліджень доводять, що інтервенції у плода дозволяють переключити циркуляцію одношлуночкового серця до нормального двошлуночко-

вого кровообігу. Фетальні інтервенції є перспективним напрямком у вітчизняній кардіохірургії і дозволять поліпшити функцію серця плода, тривалість і якість життя дитини, знизити пренатальну смертність.

Ключові слова: вроджені вади серця, фетальні інтервенції, плід, балонна вальвулопластика.

Fetal cardiac interventions

Yashchuk N., Koval O., Ditkivskyy I., Cherpak B.,
Lukianova I., Davydova Ju., Lazoryshynetz V.

Congenital heart defects are most frequent in the structure of all malformations with prevalence of 6–9 per 1,000 live newborns. CHD often are the reason of fetal and newborns deaths. Modern fetoechocardiography allows a more accurate and timely diagnosis of CHD, to clarify the pathophysiological mechanisms of their occurrence and the natural genesis. Described «mechanical» and «hemodynamic» theories of some CHD pathogenesis, the essence of which is the ability to prevent the progression of the malformations development in eliminating the etiological factor. Thus, timely effective balloon valvuloplasty stenosis of the aortic and pulmonary valves in the fetus in early pregnancy can prevent the development of hypoplastic left and right heart syndroms. The results of international research had showed that intervention in the fetus allows switch the circulation from single heart to a normal biventricular. Fetal intervention is a perspective trend in the national cardiac surgery and will improve the function of the fetus heart, the length and quality of babies life, reduce prenatal mortality.

Keywords: congenital heart defects, fetal cardiac interventions, fetal heart, balloon valvuloplasty.