

ПРЕНАТАЛЬНА УЛЬТРАЗВУКОВА ДІАГНОСТИКА ТРАНСПОЗИЦІЇ МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН

А. К. Куркевич

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії
МОЗ України» (Київ)

У статті проаналізовані особливості пренатальної ультразвукової діагностики різних варіантів транспозиції магістральних судин (ТМС). Завдяки використанню розробленого і впровадженого протоколу ультразвукового обстеження серцево-судинної системи плода при підозрі на критичну ваду серця, чутливість і специфічність діагностики ТМС зросли відповідно до 92,9% і 100%. Найбільше співпадіннь пренатального і постнатального діагнозів було при діагностиці ТМС з інтактною міжшлуночковою перегородкою, найменше – при діагностиці аномалії Тауссіг-Бінга.

Ключові слова: пренатальна ультразвукова діагностика, вроджені вади серця, транспозиція магістральних судин.

Пренатальний діагноз некоригованої транспозиції магістральних судин (ТМС) до сих пір залишається однією з найбільших проблем в сучасній фетальній кардіології [1-3]. За винятком Франції, де пренатально діагностується близько 72% усіх ТМС [4], у більшості інших пренатальних серіях досліджень відсоток діагностованих ТМС коливається в межах 19-27% від усіх новонароджених з цією патологією [2,3].

Частиною стандартного пренатального акушерського УЗ-дослідження згідно рекомендацій American Institute of Ultrasound in Medicine (1994) було виконання 4-камерного зображення серця плода [5]. Проте, дослідження показали, що використовуючи тільки 4-камерну позицію можна виявити атрезію одного з

атріо-вентрикулярних клапанів, великі дефекти перегородки, гілоплазію шлуночка включно з синдромом гілоплазії лівих відділів серця, але можуть пропускатися такі важливі вади серця, як тетрада Фалло чи транспозиція магістральних судин. Тобто, при використанні для скринінгу тільки 4-камерного зображення серця приблизно 2 з 1000 обстежень виявлять патологію, що становить близько 60% великих серцевих аномалій, які зустрічаються у немовлят. Якщо візуалізовано також і магістральні судини, тоді близько 3 з 1000 випадків будуть патологічними, і понад 90% великих серцевих аномалій виявлятимуться пренатально, в тому числі і ТМС [6]. Найважливішою ультразвуковою ознакою при цьому діагнозі у плода є паралельний хід магістральних судин, що вимагає від УЗ-спеціаліста візуалізувати вихідний тракт лівого шлуночка (ЛШ) в проекції ЛШ по довгій осі, як при стандартній постнатальній парастернальній проекції серця по довгій осі. Іншою необхідною проекцією серця плода є т.зв. п'ятикамерна проекція з візуалізацією вихідного тракту ЛШ і магістральної судини, яка з нього виходить. Наявність біфуркації судини, характерної для легеневої артерії, яка виходить з ЛШ, підтверджує дискордантність шлуночково-артеріального з'єднання та діагноз ТМС.

Мета дослідження – проаналізувати особливості пренатальної ультразвукової діагностики, чутливість та специфічність методу щодо виявлення різних варіантів ТМС у плодів з підозрою на критичну ваду серця за допомогою розробленого нами протоколу пренатального ультразвукового обстеження серцево-судинної системи [7].

Матеріал і методи. Проаналізовано 60 випадків діагностики некоригованої транспозиції магістральних судин з інтактною міжшлуночковою перегородкою (т.зв. «простої» ТМС) або дефектом міжшлуночкової перегородки (ТМС-ДМШП), зі стенозом або атрезією легеневої артерії (ТМС-СЛА або ТМС-АЛА), а також аномалії Тауссіг-Бінга (подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка з підлегневим дефектом міжшлуночкової перегородки та мальпозицією магістральних судин), виконаних в Центрі за період з 2004 по 2009 рр., на пренатальному та ранньому постнатальному етапах. В аналіз не включені складні

вади серця, в яких діагностовано мальпозицію магістральних судин (єдині шлуночки, повна атріо-вентрикулярна комунікація з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка та ін.), а також випадки, коли відсутня інформація про постнатальний перебіг або вагітність ще триває (5 випадків). Середній вік вагітних склав $25,9 \pm 4,6$ р., середній термін вагітності – $27,7 \pm 6,5$ тижнів (т.в.). Усі плоди були обстежені на апаратах SONOS 7500 (Philips Medical Systems, Andover, MA) та Acuson Sequioa 512 (Siemens, Germany) трансабдомінально за допомогою ультразвукових датчиків з частотою 4, 6 або 8 МГц. Обстеження плодів з підозрою на ТМС з 2008 р. проводилося згідно розробленого нами протоколу ультразвукового обстеження серця і магістральних судин плода, який полягає в сегментарному підході до оцінки структур серця і магістральних судин з отриманням необхідних проекцій серця: чотирикамерної і п'ятикамерної проекцій, проекцій вихідного тракту лівого і правого шлуночків по довгій осі, проекції по короткій осі на рівні стулок аортального клапана, проекції трьох судин, проекції порожнистих вен по довгій осі, проекцій дуги протоки і дуги аорти, а також в оцінці функції клапанів за допомогою доплерівських обстежень.

Результати. Серед проаналізованих 60 випадків підозра на транспозицію (мальпозицію) магістральних судин на акушерському етапі була у 46 (76,7%) випадках, в решті 14 (23,3%) випадків підозрювалася інша вада серця. До 22 т.в. (до 28 тижнів до 2007 р.) обстежено 20 (33,3%) вагітних, після 22 (28) т.в. – 40 (66,7%) вагітних. Майже половина вагітних з підозрою на ТМС обстежувалася в пізні терміни вагітності (28 випадків після 28 т.в., або 43,1%). Транспозиційний (паралельний) хід магістральних судин при первинному обстеженні серця плодів діагностовано у 58 випадках. Повторне обстеження виконано у 19 випадках (між 28 і 36 т.в.). В 2 випадках не підтверджено ДМШП при ТМС, в 1 випадку діагностовано додатково ДМШП при ТМС, а в іншому – множинні ДМШП з коарктацією аорти (КоАо). Крім того, в 1 випадку діагноз ТМС знято, але додатково діагностовано ТМС ще у 2 плодів (всього пренатально – у 59 випадках). З 59 випадків діагностовано: «просту» ТМС – у 24 (40,7%) випадках; ТМС-ДМШП – у

18 (30,5%); аномалію Тауссіг-Бінга – в 13 (22,0%); ТМС-СЛА(ТМС-АЛА) – в 4 (6,8%). У 5 (8,5%) випадках батьки вирішили перервати вагітність. При постнатальному обстеженні на 1-2 добу життя у 46 випадках пренатальний діагноз підтвердився повністю або частково, у 7 випадках постнатально діагностовано інші вади серця. З цих 7 випадків пренатально підозрювалася аномалія Тауссіг-Бінга в 3 випадках, ТМС-ДМШП – у 2 випадках, «проста ТМС» і ТМС-СЛА – по 1 випадку. Постнатально у 2 випадках діагностовано кориговану ТМС; у 2 – подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка з ДМШП (тетрадний тип), по 1 випадку – загальний артеріальний стовбур I-II типу і аномалію Ебштейна з ДМШП. В 1 випадку пренатально була пропущена «проста» ТМС. Отже, чутливість нашого методу діагностики різних варіантів ТМС склала 86,4% (51/59), специфічність – 99,8%. Причому, якщо в 2004-2007 рр., ще до введення протоколу, серед проаналізованих 22 випадків було 4 непідтверджених постнатально діагнози і 1 випадок пропущеної «простої» ТМС (чутливість – 81,8%; специфічність – 99,2%), то в 2008 -2009 рр. серед 37 випадків було 3 «псевдо-діагнози» ТМС (чутливість – 91,9%; специфічність – 100%). Серед 3 «псевдо-діагнозів» постнатально діагностовано 2 кориговані ТМС з паралельним (транспозиційним) ходом магістральних судин, з шлуночково-артеріальною дискордантністю, як і при некоригованій ТМС, але крім того, з передсердно-шлуночковою дискордантністю та інверсією шлуночків, що і зумовлює основну гемодинамічну відмінність некоригованої і коригованої ТМС. Отже, при діагностиці некоригованої ТМС у плода необхідно візуалізувати не тільки паралельний хід магістральних судин і шлуночково-артеріальну дискордантність, але й передсердно-шлуночкову конкордантність з «правильним» розташуванням лівого і правого шлуночків.

При аналізі повторних обстежень в 28-36 т.в. звертає увагу те, що уточнення діагнозу в 4 випадках, а також зняття діагнозу ТМС в 1 випадку і виявлення 2 нових випадків ТМС повністю підтвердилося на постнатальному обстеженні. Тобто, повторне УЗ-обстеження плодів з підозрою на ТМС дозволяє суттєво покращити чутливість методу і точніше діагностувати анатомічні особливості вади серця.

Серед повністю підтверджених діагнозів після народження – найбільше «простих» ТМС (17 випадків) і ТМС-ДМШП (10 випадків). Найчастіше «пропускалися» КоАо при аномалії Тауссіг-Бінга (3 випадки) та ТМС-ДМШП (1 випадок), м'язеві ДМШП (2 випадки) і стенози легеневої артерії (2 випадки). У 3 випадках була псевдо-діагностика ДМШП при ТМС, а в 2 випадках – при аномалії Тауссіг-Бінга (в усіх 5 новонароджених виявилася «проста» ТМС). В 1 випадку постнатально діагностовано надзвичайно рідкісне поєднання «простої» ТМС з інфракардіальною формою тотального аномального дренажу легеневих вен (ТАДЛВ).

Аналізуючи чутливість і специфічність діагностики додаткових вад при ТМС, варто відмітити, що в 2004-2007 рр. чутливість щодо ДМШП була 69,2% (9/13), а специфічність – 75% (6/8), а в 2008-2009 рр. – відповідно 89,5% (17/19) і 100% (16/16). Щодо коарктації аорти, то в 2004-2007 рр. були пропущені 3 з 3 випадків супутньої КоАо при аномалії Тауссіг-Бінга і ТМС-ДМШП і не підтверджена 1 КоАо (чутливість – 0%; специфічність – 0%). В 2008-2009 рр. чутливість і специфічність склали по 66,7% (2/3). Тобто, з введенням нашого пренатального протоколу значно зросла чутливість і специфічність таких додаткових аномалій при ТМС, як ДМШП і КоАо.

Висновки

1. Майже в 75% випадків підозра на різні варіанти ТМС виникала на рівні акушерського спеціалізованого обстеження (II рівень діагностики), проте більшість з них – після 22 т.в. (66,7%), і майже половина – у пізні терміни вагітності, понад 28 тижнів (43%).
2. При дотриманні розробленого нами протоколу обстеження серця плодів з підозрою на критичну вадку серця чутливість діагностики різних варіантів ТМС зросла з 81,8% до 92,9%, а специфічність – з 99,2% до 100%. Тобто, даний протокол практично виключає ймовірність пропустити діагноз ТМС в різних його варіантах.
3. Найвища достовірність повного співпадіння пренатального і постнатального діагнозу виявлена при діагностиці «простої» ТМС (17 з 27 випадків, або 63,0%),

найнижча – при діагностиці аномалії Тауссіг-Бінга (5 з 13 випадків, або 38,5%).

4. Додаткове обстеження вагітної на пізніх термінах (після 28 т.в.) дозволило виявити 2 нові випадки ТМС, зняти в 1 випадку діагноз ТМС і в 4 випадках покращити діагностику супутніх вад серця (наявність чи відсутність ДМШП, КоАо). Тобто, окрім моніторингу за станом внутрішньоутробного розвитку плода з підозрою на ТМС, додаткове обстеження на пізніх термінах вагітності дозволяє покращити чутливість і специфічність самої транспозиції магістральних судин та супутніх анатомічних варіантів.
5. При діагностиці некоригованої ТМС у плода необхідно візуалізувати не тільки паралельний хід магістральних судин і шлуночково-артеріальну дискордантність, але й передсердно-шлуночкову конкордантність з «правильним» розташуванням лівого і правого шлуночків, щоб виключити діагноз коригованої ТМС.
6. На пренатальному етапі найбільшу діагностичну проблему становила супутня коарктація аорти, яка найчастіше виявлялася при аномалії Тауссіг-Бінга, м'язеві дефекти міжшлуночкової перегородки та стеноз легеневої артерії при ТМС-ДМШП. Серед псевдо-діагнозів найчастіше помилково діагностувався дефект міжшлуночкової перегородки. Додаткові обстеження плодів при підозрі на складну ТМС з повним сегментарним аналізом усіх структур серця дозволяють суттєво покращити достовірність діагностики супутніх вад серця при ТМС.

Література

1. Jaeggi ET, Sholler GF, Jones OD, Cooper SG. Comparative analysis of pattern, management and outcome of pre- versus postnatally diagnosed major congenital heart disease: a population-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 380–385.
2. Garne E, Stoll C, Clementi M and The Euroscan Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries // *Ultrasound Obstet Gynecol* – 2001. – V.17: P.386–391.
3. Garne E, Loane M, Dolk H, De Vigan C, Scarano G, Tucker D, Stoll C, Gener B,

- Pierini A, Nelen V, Rosh C, Gillerot Y, Feijoo M, Tincheva R, Queisser-Luft A, Addor MC, Mosquera C, Gatt M, Barisic I. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe // *Ultrasound Obstet Gynecol* – 2005. – V. 25: P. 6–11.
4. Khoshnood B, De Vigan C, Vodovar V, Goujard J, Lhomme A, Bonnet D, Goffinet F. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart disease in France, 1983–2000: A populationbased evaluation // *Pediatrics*. – 2005. – V.115: P. 95–101.
 5. Standards for the Performance of the Antepartum Obstetrical Ultrasound Examination. Copyright 1994, by the American Institute of Ultrasound in Medicine.
 6. Carvalho JS, Mavrides E, Shinebourne EA, Campbell S, Thilaganathan B. Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects // *Heart*. – 2002. – V. 88. – P. 387-391.
 7. Куркевич А.К. Особливості ультразвукового обстеження плодів з критичною вадою серця. Серцево-судинна хірургія. Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України. – 2008. – вип. 16: С. 246-248.

ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

А.К. Куркевич

В статье проанализированы особенности пренатальной ультразвуковой диагностики различных вариантов транспозиции магистральных сосудов (ТМС). Благодаря использованию разработанного и внедрённого протокола ультразвукового обследования сердечно-сосудистой системы плода при подозрении на критический порок сердца, чувствительность и специфичность диагностики ТМС выросли соответственно до 92,9% и 100%. Наибольшее количество совпадений пренатального и постнатального диагнозов было при диагностике ТМС с интактной межжелудочковой перегородкой, наименьшее – при диагностике аномалии Тауссиг-Бинга.

Ключевые слова: пренатальная ультразвуковая диагностика, врождённые пороки сердца, транспозиция магистральных сосудов.

PRENATAL ULTRASOUND DIAGNOSIS OF TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES

A.K. Kurkevych

In the article the peculiarities of prenatal ultrasound diagnosis in different types of transposition of the great arteries (TGA) were analyzed. Due to the use of developed and implemented protocol of the ultrasound cardiac examination in the fetuses with suspected critical heart disease, sensitivity and specificity of the TGA diagnosis increased to 92,9% and 100% relatively. The highest accuracy of pre- and postnatal diagnosis was in TGA with intact ventricular septum, the smallest – in the Taussig-Bing anomaly.

Key words: prenatal ultrasound diagnosis, congenital heart disease, transposition of the great arteries.