

ВПЛИВ ПРЕНАТАЛЬНОГО ДІАГНОЗУ НА ПЕРИНАТАЛЬНУ ТАКТИКУ ТА ЛІКУВАННЯ НОВОНАРОДЖЕНИХ ІЗ ТРАНСПОЗИЦІЄЮ ВЕЛИКИХ АРТЕРІЙ

**Горбатюк А.О., Куркевич А.К., Острась О.В., Федевич О.М., Часовський К.С.,
Руденко Н.М., Ємець І.М.**

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

У статті узагальнюється трирічний досвід пренатальної діагностики транспозиції великих артерій (ТВА) із впровадженням нового алгоритму перинатального ведення вагітних та новонароджених при даній патології. Ефективність нової тактики оцінена за результатами невідкладної допомоги новонародженим із ТВА, проаналізовані причини ускладнень. Завдяки вдосконаленню пренатальної діагностики і перинатального ведення розпочалася унікальна програма кардіохірургічної допомоги новонародженим у перші години життя з використанням компонентів аутологічної пуповинної крові.

Ключові слова: *пренатальна діагностика, перинатальна тактика, транспозиція великих артерій.*

Транспозиція великих артерій (ТВА) є критичною вродженою вадою серця (ВВС), принциповою ознакою якої є атріовентрикулярна конкордантність і вентрикуло-артеріальна дискордантність, тобто відходження аорти від анатомічно правого шлуночка (ПШ), а легеневої артерії – від анатомічно лівого. Під час вагітності, у зв'язку з особливостями кровообігу, це призводить до більшої, ніж зазвичай, десатурації верхньої частини тіла плода, але не викликає серцевої декомпенсації. Проте невдовзі після народження, як правило, проявляється клінічно гострою гіпоксемією, з вираженим ціанозом і ознаками серцевої та дихальної недостатності. За відсутності невідкладної кардіохірургічної допомоги це призводить до летального наслідку. Виживання в інтра- та постнатальному періоді залежить від змішування крові між малим та великим колами кровообігу, в основному за рахунок функціонуючих фетальних шунтів – овального вікна та артеріальної протоки. При відсутності лікування 30% новонароджених помирають протягом першого тижня життя, 50% – протягом першого місяця, 70% – протягом 6 місяців, 90% – до 1 року від гіпоксії, ацидозу та серцевої недостатності. Виживання залежить від анатомічного варіанту вади.

Частота ТВА становить 5–7% усіх ВВС. На останній доповіді Congenital Heart Surgeons Society було зазначено, що смертність на доопераційному етапі при ТВА становить 2,5%, хоча за даними літератури цей показник в основному вищий (до 10%). Особливості раннього постнатального перебігу, високий ризик доопераційної смерті та добрі результати післяопераційного виживання (понад 90%) при даній патології роблять пренатальну діагностику та правильне перинатальне ведення основними факторами виживання новонароджених із ТВА. Загальноприйнятою тактикою у світі при пренатально діагностованій ТВА є організація пологів у спеціалізованих пологових будинках з інфузією простагландину E₁ та транспортуванням новонародженого в кардіохірургічний центр. Для стабілізації пацієнта, особливо при важкому ацидозі та гіпоксемії, для забезпечення ефективного змішування на рівні передсердь, застосовують балонну атріосептомію, за-

пропоновану Rashkind і Miller у 1966 р. Проте ця процедура може викликати ряд небажаних ускладнень, зокрема патологічні зміни головного мозку, які можна виявити на доопераційних МРТ, тому в багатьох клініках відмовляються від рутинного проведення процедури Рашкінда. Операція артеріального переключення, запропонована у 1975 році Jatene, проводиться новонародженим перших 2–3 тижнів життя в умовах штучного кровообігу з використанням донорської крові та забезпечує анатомічну корекцію на рівні магістральних судин. Операція Jatene на даний час є золотим стандартом у хірургічному лікуванні ТВА.

Завдяки розвитку пренатальної ехокардіографії у нашому центрі, нам вдалось розробити і з вересня 2009 р. впровадити новий алгоритм перинатальної тактики для дітей із пренатально діагностованою ТВА. Нова тактика полягає в наступному: 1) організації пологів поблизу кардіоцентру, 2) заборі пуповинної крові під час пологів, 3) мінімізації будь-яких лікувальних заходів на доопераційному етапі, зокрема інфузії простагландину E₁, та відмові від процедури Рашкінда, 4) проведенні радикальної корекції вади в перші години після народження (за відсутності протипоказань), без використання донорської крові (з використанням аутологічної пуповинної крові).

Мета дослідження – проаналізувати ефективність нової перинатальної тактики при пренатально діагностованій ТВА.

Матеріал і методи. З березня 2009 року по жовтень 2011 року в нашому центрі пренатально діагноз ТВА (тих варіантів, за яких можлива радикальна корекція – операція Jatene) було встановлено у 63 випадках. Усі плоди обстежувалися на УЗ-апаратах iU22 (Philips) та Acuson Sequioa 512 (Siemens) трансабдомінально за допомогою УЗ-датчиків із частотою 4, 6 або 8 МГц згідно з розробленим нами протоколом ультразвукового обстеження серця і магістральних судин плода, який полягає в сегментарному підході до оцінки структур серця і магістральних судин з отриманням необхідних проєкцій. Переважна більшість первинних консультацій вагітних відбувалася з 22 по 35 тижень гестації (т.г.) (44 (69,8%) випадки). У 9 (14,3%) випадках – з 19 по 21 т.г., а у 10 (15,9%) – з 36 по 40 т.г. Середній вік вагітних становив 26,5 (±0,7) років (з 17 до 42 років). У 4 (6,3%) випадках плід з ТВА був із двійні, в 1 (1,6%) випадку вагітність відбулася внаслідок екстракорпорального запліднення. Всім вагітним, що звертались до нас раніше 34 т.г., було призначено повторну консультацію у 36 т.г. з подальшим направленням у пологовий будинок м. Києва.

Результати. Із 63 випадків пренатальної діагностики виявлено 31 (49%) «просту» ТВА (з інтактною міжшлуночковою перегородкою – ТВА-ІМШП), 19 (30%) ТВА з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП), 5 (8%) аномалій Тауссіг-Бінга (АТБ), 3 (5%) АТБ з коарктацією аорти (КоАо), 2 (1,6%) ТВА з КоАо, по 1 (1,6%) ТВА з множинними ДМШП, ТВА з тотальним аномальним дренажем легеневих вен та ТВА з гіпоплазією ПШ. У 2 (3,2%) випадках з пренатальними діагнозами ТВА-ІМШП і АТБ жінки перервали вагітність за власним бажанням.

У 61 випадку пологи планувались поблизу кардіохірургічного центру. У 9 (14,8%) випадках пологи відбулись передчасно (4 – в 37 т.г., 1 – в 36 т.г., 2 – в 34 т.г., по 1 – в 35 т.г. і 28 т.г.). З них 5 (8,2%) вагітних народили поблизу кардіоцентру після заключної консультації у 36 т.г., а 4 (6,6%) – за місцем проживання (до 36 т.г.). Із двох випадків передчасних пологів за місцем проживання з діагнозом ТВА-ІМШП одна дитина народилась на 28 т.г. і померла за місцем проживання, інша – на 34 т.г., була транспортована і прооперована радикально на 9-ту добу життя в іншій інституції і померла в ранньому післяопераційному періоді від супутньої патології. Інші двоє, народжені з малою вагою з двієнь (одна

– з ТВА, помірною гіпоплазією ПШ, множинними ДМШП і КоАо, а інша – з АТБ і невеликою гіпоплазією дуги аорти), були транспортовані до нашого центру, де їм у неонатальному періоді проведено процедуру Рашкінда та паліативні операції з плануванням радикальної корекції вади серця у старшому віці.

Поблизу нашого кардіоцентру відбулось 57 (93,4%) пологів, із них 36 (63,2%) фізіологічних пологів і 21 (36,8%) кесарів розтин. Народилось 16 (28,1%) дівчаток і 41 (71,9%) хлопчик, із них 52 (91,2%) – доношені новонароджені і 5 (8,8%) – передчасно народжені.

Четверо (7,0%) дітей померли на доопераційному етапі. Одному пацієнту з діагнозом простої ТВА, що народився у критичному стані на 37 т.г., у зв'язку з рестриктивним овальним вікном на фоні реанімаційних заходів за життєвими показаннями було проведено процедуру Рашкінда, проте він помер у ВІТ. Друга дитина, народжена з двійні на 37 т.г. шляхом кесарського розтину, з діагнозом ТВА з ДМШП померла після процедури Рашкінда у ВІТ від НЕКу з розвитком ДВЗ-синдрому. Третя дитина (у матері фенілкетонурія), з діагнозом АТБ, народилась у критичному стані, з важким порушенням ритму серця по типу частих шлуночкових екстрасистол на фоні атріовентрикулярного блоку II ступеня зі співвідношенням 2:1, померла від гострої серцевої і дихальної недостатності у ВІТ. Четвертий пацієнт з діагнозом ТВА та мінімальним ДМШП і ДМПП народився в критичному стані із супутньою патологією – респіраторним дистрес-синдромом і помер у ВІТ внаслідок гострої серцево-судинної, дихальної, ниркової недостатності, гострої недостатності мозкового кровообігу, ДВЗ-синдрому і сепсису.

Із 53 прооперованих дітей у періоді новонародженості радикальну корекцію було проведено в 49 (92,4%) випадках. У 4 (7,6%) випадках виконано паліативні процедури (2 пластики дуги аорти зі звужуванням легеневої артерії (ЗЛА) при АТБ з КоАо, 1 – ЗЛА при АТБ, 1 – процедура Рашкінда при ТВА з множинними ДМШП). Радикальні операції були заплановані після 1 місяця життя.

З 49 радикальних операцій новонародженим у 31 (63,3%) випадку пацієнти були радикально прооперовані відповідно до нашого нового протоколу – в перші години життя без процедури Рашкінда з використанням компонентів виключно аутологічної пуповинної крові. Лише у 2 (6,5%) випадках застосовувалась інфузія простагландину E_1 . У 4 (12,9%) випадках у післяопераційному періоді у ВІТ було проведено переливання донорської крові у зв'язку з низьким рівнем гематокриту і гемоглобіну.

Крім того, інших 5 (10,2%) новонароджених були також прооперовані в першу добу життя. Проте у 2 випадках застосовувалась і пуповинна, і донорська кров (через важкий гемостаз в одному випадку і через складну коронарну анатомію в іншому, що після реімплантації коронарних артерій проявилось вираженою серцевою слабкістю з переходом на ЕСМО, проведенням мамарно-коронарного шунтування на 2-у добу та смертю новонародженого в ранньому післяопераційному періоді). В 1 випадку у зв'язку з інфекцією у матері застосовувалась виключно кров донорів. В іншому випадку було проведено двоетапну радикальну корекцію у пацієнта з АТБ і повним переривом дуги аорти: усунення перериву дуги аорти на 1-шу добу життя і операція Jatene з пластикою ДМШП на 3-ю добу життя. Нарешті, в 1 випадку в дитини з двійні, що народилась на 37 т.г., при поєднанні ТВА-ІМШП з тотальним аномальним дренажем легеневих вен вдалось провести радикальну корекцію вади на 1-у добу життя, але дитина потребувала повторного втручання – пластики стенозу легеневих вен (було проведено гібридну процедуру – відкрита операція з балонною ангіопластиком легеневих вен).

Інші 13 (26,5%) пацієнтів були прооперовані в періоді новонародженості, але не в першу добу життя. У 3 (5,7%) випадках з діагнозом ТВА з ДМШП було проведено опе-

рацію Jatene із застосуванням інтраопераційно виключно компонентів аутологічної пуповинної крові. В 1 випадку було проведено процедуру Рашкінда. Інший пацієнт потребував інфузії донорської крові у ВІТ у зв'язку з низьким рівнем гемоглобіну та гематокриту. У 8 (15%) випадках через супутню патологію або інші фактори ризику радикальна корекція вади була виконана з використанням крові донорів (4 – ТВА-ІМШП, 4 – ТВА з ДМШП). В усіх випадках доопераційно проводилась процедура Рашкінда. Двоє (3,8%) дітей (1 –ТВА-ІМШП, народжена від передчасних пологів на 36 т.г., і 1 – ТВА з ДМШП) були радикально прооперовані в періоді новонародженості після процедури Рашкінда з використанням аутологічної пуповинної і донорської крові.

Висновки. Пренатальна діагностика ТВА дозволила вдосконалити перинатальну тактику таким чином, що понад 90% пологів відбулися поблизу кардіохірургічного центру, з яких понад 85% новонароджених виконано радикальну корекцію вади серця в періоді новонародженості з добрими безпосередніми результатами (хірургічна летальність 2,0%). У половині випадків (31 з 61, 50,8%) виконано операцію Jatene у новонароджених в перші години життя з використанням аутологічної пуповинної крові. Відсутність процедур Рашкінда та невелика кількість потреб у доопераційній інфузії простагландину E_1 (6,5%) у цій групі разом із добрими безпосередніми та середньовіддаленими результатами (летальність 0%) дозволяє нам розвивати цей унікальний для неонатальної кардіохірургії напрям – з вивченням у подальшому довговіддалених результатів. Окремого аналізу потребує відносно велика кількість передчасних пологів у вагітних досліджуваної групи (близько 15%) та доопераційна летальність (7%) у новонароджених з ТВА. Це свідчить про необхідність вдосконалення акушерського ведення вагітних, а також розробки чітких алгоритмів інтра- та раннього постнатального ведення.

Література

1. Garne E. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries / E. Garne, C. Stoll, M. Clementi [and the Euroscan Group] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* – 2001. – Vol. 17. – P. 386–391.
2. Trends in prenatal diagnosis, pregnancy termination, and perinatal mortality of newborns with congenital heart diseases in France, 1983–2000: A population-based evaluation / B. Khoshnood, C. De Vigan, V. Vodovar [et al.] // *Pediatrics.* – 2005. – Vol. 115. – P. 95–101.
3. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality / D. Bonnet, A. Coltri, G. Butera [et al.] // *Circulation.* – 1999. – Vol. 99. – P. 916–918.
4. Liebman J. Natural history of transposition of the great vessels. Anatomy and birth and death characteristics / J. Liebman, L. Cullum, N.B. Belloc // *Circulation.* – 1969. – Vol. 40. – P. 237.
5. Intermediate-term outcomes of the arterial switch operation for transposition of great arteries in neonates: alive but well? / D.H. Freed, C.M. Robertson, R.S. Sauve [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2006. – Vol. 132. – P. 845–852.
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.

ВЛИЯНИЕ ПРЕНАТАЛЬНОГО ДИАГНОЗА НА ПЕРИНАТАЛЬНУЮ ТАКТИКУ И ЛЕЧЕНИЕ НОВОРОЖДЕННЫХ С ТРАНСПОЗИЦИЕЙ БОЛЬШИХ АРТЕРИЙ

Горбатюк А.А., Куркевич А.К., Острась А.В., Федевич О.Н., Часовский К.С., Руденко Н.Н., Емец И.Н.

В статье обобщен трехлетний опыт пренатальной диагностики транспозиции магистральных сосудов (ТМС) с внедрением нового алгоритма перинатального ведения беременных и новорожденных при данной патологии. Эффективность новой тактики оценена по результатам неотложной помощи новорожденным с ТМС, проанализированы причины осложнений. Благодаря усовершенствованию пренатальной диагностики и перинатального ведения начата уникальная программа кардиохирургической помощи новорожденным в первые часы жизни с использованием компонентов аутологической пуповинной крови.

Ключевые слова: *пренатальная диагностика, перинатальная тактика, транспозиция магистральных сосудов.*

INFLUENCE PRENATAL DIAGNOSIS ON PERINATAL TACTICS AND TREATMENT OF NEWBORNS WITH TRANSPOSITION OF GREAT ARTERIES

Gorbatyuk A.A., Kurkevych A.K., Ostras A.V., Fedevych O.N., Chasovsky K.S., Rudenko N.N., Emets I.N.

Three-years period of prenatal diagnosis for transposition of the great arteries (TGA) is summarized. During this period new algorithm of perinatal management for pregnant women and newborns with this pathology was implemented. Efficacy of new tactics is estimated by results of emergency care for neonates with TGA; the causes of complications are analyzed. Due to improvement in prenatal diagnosis and perinatal management it was started the unique program of neonatal cardiac surgery in the first hours of life using autologous umbilical cord blood.

Key words: *prenatal diagnosis, perinatal management, transposition of the great arteries.*