

Труба Я. П.², канд. мед. наук, завідувач відділу хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку

Лук'янова І. С.¹, д-р мед. наук, завідувачка відділення променевої діагностики та пренатальної кардіології

Медведенко Г. Ф.¹, канд. мед. наук, провідна наукова співробітниця відділення променевої діагностики та пренатальної кардіології

Лазоришинець В. В.², д-р мед. наук, академік НАМН України, професор, директор інституту

¹ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України», м. Київ, Україна

²ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

Особливості перебігу вагітності, раннього неонатального періоду та тактики хірургічного лікування при гілоплазії дуги аорти в новонароджених (результати власного досвіду)

Резюме. Патологія дуги аорти спостерігається в 10 % новонароджених з вродженими вадами серця (ВВС). За даними різних авторів, у 50–80 % випадків коарктація аорти поєднується з гілоплазією дуги аорти. Новонароджені з таким діагнозом – це особлива категорія дітей, які перебувають у тяжкому стані і потребують невідкладного хірургічного втручання. На сьогодні визначені чіткі гемодинамічні критерії діагностики гілоплазії дуги аорти в дітей та дорослих, проте в сучасній літературі й досі не висвітлені особливості внутрішньоутробного розвитку плода з такою патологією, перебігу вагітності, пологів та аналізу раннього неонатального періоду. Незважаючи на значний розвиток діагностичних можливостей променевих методів, патологія дуги аорти залишається вадою, складною для пренатальної діагностики.

Мета роботи – обґрунтування перинатального прогнозу на основі аналізу перебігу вагітності, стану плода та новонародженого для забезпечення своєчасної діагностики й проведення кардіохірургічних втручань при патології дуги аорти.

Матеріали та методи. За період з 2011 по 2019 рік у ДУ «ІПАГ імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України» та ДУ «НІССХ імені М. М. Амосова НАМН України» за розробленим нами алгоритмом обстежувалась, спостерігалась та розроджувалась 121 вагітна з патологією дуги аорти в плода. За підозри на серцеву патологію, виявлену при рутинному скринінговому обстеженні в жіночій консультації, проводили експертну ехокардіографію плода. Найоптимальнішими термінами для обстеження плода були 20–22 і 30–32 тижні вагітності. Усі немовлята основної групи були проконсультовані та направлені для подальшого спостереження й лікування в НІССХ імені М. М. Амосова НАМН України. Пацієнтів з гілоплазією дуги аорти, що входили до складу синдрому гілоплазії лівих відділів серця з аналізу тактики та результатів хірургічного лікування, було виключено, оскільки ця категорія пацієнтів потребує окремого вивчення. Серед 53 пацієнтів з гілоплазією дуги аорти (36 пацієнтів з ізольованою гілоплазією дуги аорти та 17 – у поєднанні з іншими ВВС) після дообстеження в стаціонарі оперативного лікування потребували 43 пацієнти.

Результати та обговорення. Під час аналізу анамнестичних даних виявлено, що першовагітними були 57 % жінок, повторну вагітність мали 43 %, перші пологи – 68 %, повторні – 32 % жінок. Більшість матерів (84 %) були у віці 20–34 роки. Відносно часто, у 12 випадках (8,3 %), патологія дуги аорти поєднувалась з некардіальною патологією. При аналізі перебігу вагітності у жінок з гілоплазією дуги аорти в плода виявлено, що кількість багатоплідних вагітностей, у тому числі із застосуванням екстракорпоральних технологій, перевищувала у вагітних основної групи, також вищим був відсоток загрози переривання вагітності в ранні терміни, та навпаки, загроза передчасних пологів – була нижчою. При розродженні перевагу віддавали терміновим спонтанним пологам, а шляхом кесаревого розтину народилися 7,4 % немовлят, у стані тяжкої асфіксії – 6,6 %. Слід зазначити, що 7 (5,7 %) дітей мали в першу добу життя вигляд «зовні здорової дитини», що підтверджує важливість пренатальної ЕхоКГ в своєчасній діагностиці критичних ВВС. Для аналізу ефективності пренатальної діагностики та своєчасного направлення пацієнтів у спеціалізований кардіохірургічний центр виявлено, що кількість ускладнень на доопераційному етапі була статистично достовірно більшою у групі пацієнтів без пренатально встановленого діагнозу. Госпітальна летальність досягала 2,2 %, а ускладнення хірургічного втручання виявлено у 4 (8,6 %) пацієнтів.

Висновок. При виявленні або підозрі на гіпоплазію аорти у плода (ізолювану або поєднану з іншими аномаліями) обов'язковим є проведення мультидисциплінарного консилиуму для визначення подальшої перинатальної тактики та термінів кардіохірургічного лікування, що суттєво знизить ускладнення на до- та післяопераційному етапі.

Ключові слова: коарктація аорти, гіпоплазія дуги аорти, вроджені вади серця, вагітність, плід, новонароджений.

Вступ. Вроджені вади розвитку, а особливо серцево-судинної системи, становлять не тільки важливу медичну, а й соціальну проблему в усіх розвинених країнах, оскільки є однією з провідних причин захворюваності, смертності та інвалідизації дітей різного віку. За даними статистики, вроджені аномалії серця є причиною близько 40 % перинатальних втрат. Наявність патології дуги аорти відіграє не останню роль серед причин декомпенсації та смерті в неонатальному періоді. Патологія дуги аорти спостерігається у 10 % новонароджених з вродженими вадами серця (ВВС) [1]. За даними різних авторів, у 50–80 % випадків коарктація аорти (КоА) поєднується з гіпоплазією дуги аорти [2]. Новонароджені з таким діагнозом – це особлива категорія дітей, які перебувають у тяжкому стані і потребують невідкладного хірургічного втручання. Рівень летальності в неоперованих новонароджених з гіпоплазованою дугою аорти становить у середньому 90 % упродовж першого місяця життя [3]. Усунення КоА без пластики гіпоплазованої дистальної дуги в подальшому потребує повторного хірургічного втручання у зв'язку з розвитком гіпертензивного синдрому і наростанням градієнта тиску. Наявність супутніх ВВС може потребувати їх одномоментної корекції. За даними The society of the thoracic surgeons congenital heart surgery database від 2013 року, серед 5025 пацієнтів ізолювана КоА або гіпоплазія дуги аорти траплялась у 54 %, у поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП) – у 17 % і в поєднанні з іншими ВВС – у 29 % випадків. За інформацією Європейської бази даних ВВС (ECHSA) 2015, летальність при корекції гіпоплазії дуги аорти зі штучним кровообігом (ШК) становить 17,1 %.

В Україні щороку народжується понад 300 дітей з патологією дуги аорти, які потребують оперативного лікування або інвазивного втручання протягом першого року життя [4].

На сьогодні визначені чіткі гемодинамічні критерії діагностики гіпоплазії дуги аорти. Найбільш об'єктивним критерієм гіпоплазії дуги є Z-score, за яким гіпоплазованою дуга аорти вважається при показнику менше $-2Z$, де Z – стандартне відхилення від середнього значення [5]. Проте в сучасній літературі і досі немає визначення конкретних високоінформативних гемодинамічних критеріїв цієї патології аорти в плода, оскільки будь-яке звуження одного або кількох сегментів дуги аорти практично не впливає

на системну гемодинаміку. Багатьма дослідженнями доведено, що пренатальна діагностика КоА значно поліпшує результати хірургічного лікування цієї вади в новонароджених, що виражається у зниженні летальності, ускладнень і термінів перебування у відділенні реанімації [6]. Слід зазначити, що несвоєчасне виявлення критичної ВВС у новонародженого після виписування з пологового будинку, особливо при її маніфесті, має тісний кореляційний зв'язок з тяжчим перебігом післяопераційного періоду [7].

Незважаючи на значний розвиток діагностичних можливостей променевих методів, патологія дуги аорти залишається вадою, складною для пренатальної діагностики. Наявність артеріальної протоки фактично «дублює» уражені сегменти дуги аорти, які в результаті цього практично не впливають на системну гемодинаміку плода. Залежність від функціонування артеріальної протоки КоА призводить до того, що найчастіше вада не діагностується при рутинному фізикальному скринінгу новонароджених, а 60–80 % новонароджених з ізолюваною КоА виписують з пологового будинку як здорових дітей, що призводить до розвитку циркуляторного колапсу та смерті при закритті артеріальної протоки, або при частковому її закритті потребують введення простагландину та кардіохірургічної допомоги [3]. Рівень розвитку кардіохірургії нині дозволяє успішно виконувати корекцію не лише простих, а й більшості складних вад серця в ранньому постнатальному періоді.

Мета роботи – обґрунтування перинатального прогнозу на основі аналізу перебігу вагітності, стану плода та новонародженого для забезпечення своєчасної діагностики та проведення кардіохірургічних втручань при патології дуги аорти.

Матеріали та методи. В основі діагностики будь-якої вродженої вади розвитку є система скринінгового обстеження вагітних. Відбір вагітних на пренатальну ехокардіографію (ЕхоКГ) проводився на підставі таких факторів: вроджені аномалії в матері (особливо серця і судин), метаболічні порушення (цукровий діабет); інфекції (TORCH-комплекс та ін.), екстрагенітальна патологія (набуті вади серця, артеріальна гіпертензія, захворювання сполучної тканини та ін.), застосування медикаментів, які чинять тератогенну дію, складні порушення функції нирок, вік матері, загроза переривання в I триместрі, наявність шкідливих факторів на ранніх стадіях гестації, наявність екстракардіальних

аномалій у плода (множинні вади розвитку, хромосомна патологія). Крім того, експертну ЕхоКГ плода проводили за підозри на серцеву патологію, виявлену при рутинному скринінговому обстеженні в жіночій консультації (при оцінюванні обов'язкових зрізів серця і судин). Найоптимальнішими термінами для обстеження плода були 20–22 і 30–32 тижні вагітності, урахувавши той факт, що після 36–37 тижнів отримати повноцінне зображення серця плода значно складніше, особливо при фіксованому передньому виді плода, внаслідок вираженого відбиття ультразвукових хвиль від ребер і хребта. Усім вагітним виконували експертне ехокардіографічне дослідження плода із встановленням топічного діагнозу, функціонального оцінювання шлуночків серця з використанням програмного забезпечення розрахунку кардіологічних досліджень у плода (за умов використання УЗ-приладів експертного класу та опції «Fetal heart»), також урахувавши останні рекомендації ACC/AHA/ASE/HRS/ISACHD/SCAI/SCCT/SCMR/SOPE 2020 (Appropriate Use Criteria for Multimodality Imaging During the Follow-Up Care of Patients With Congenital Heart Disease). Також оцінювали ступінь гемодинамічних порушень у фетоплацентарній системі та наявність супутньої патології. Ще до пологів при проведенні мультидисциплінарного консилиуму в складі кардіохірурга (НІССХ імені М. М. Амосова) та спеціалістів з пренатального УЗД, акушера-гінеколога та неонатолога (ІПАГ імені академіка О. М. Лук'янової) батьків інформували про особливості перебігу виявленої патології, можливості хірургічного лікування. Результати повідомляли у відділення неонатології з визначенням терміном проведення наступного постнатального обстеження (перша година, перша доба, після закриття артеріальної протоки, перед виписуванням зі стаціонару, 1-й місяць життя, 3-й місяць життя та ін.). Така послідовність давала змогу найбільш ретельно обстежити новонароджених і приймати правильне рішення щодо подальшої тактики ведення.

Усього за період з 2011 по 2019 рік в ІПАГ імені академіка О. М. Лук'янової та НІССХ імені М. М. Амосова за розробленим нами алгоритмом обстежувалась, спостерігалась та розроджувалась 121 вагітна з патологією дуги аорти в плода, які становили 26,1 % від усіх пацієнтів (462 плода/новонароджених), що увійшли в диспансерну групу з вродженими, гемодинамічно значущими вадами серця.

Після народження обстеженню підлягали всі діти, які перебували у відділенні інтенсивної терапії новонароджених у зв'язку з наявністю або підозрою на ВВС, встановленої при пренатальному ехокардіографічному дослідженні та ті, що перебували у відділенні новонароджених без пренатального діагнозу ВВС, але мали такі показання:

- пренатальні рекомендації щодо проведення ЕхоКГ

новонародженому у зв'язку з виникненням питань при обстеженнях плода, підозра на ймовірність ВВС;

- несприятливий сімейний анамнез – ВВС у батьків чи у попередніх дітей;
- наявність у дитини генетичної або будь-якої вродженої патології;
- клінічні симптоми патології серцево-судинної системи.

Тому з метою правильного оцінювання стану дитини при народженні першою умовою було ретельне вивчення пренатального анамнезу і даних УЗД плода, особливо в терміні 18–22 і 30–32 тижні вагітності, коли найбільш вірогідне виявлення ВВС. Особливої уваги потребували новонароджені з позасерцевими вадами розвитку і стигмами дизембріогенезу, у зв'язку з частими поєднаннями їх з кардіальною патологією, наприклад синдром Дауна, синдром Ді Джорджа та ін. Дитині проводили повне клініко-інструментальне дослідження. На кожного плода-новонародженого була створена особова карта з інформацією про анамнез жінки, перебіг вагітності, дані про стан плода (матково-плацентарна та плодова гемодинаміка, біофетометричні показники) у динаміці вагітності з ретельним оцінюванням показників внутрішньосерцевої та периферичної гемодинаміки й дані про новонародженого (гестаційний вік, масо-ростові показники, оцінка за шкалою Апгар, ускладнення пологів та післяпологового періоду). Усі дані сумарно зведені до електронної бази пацієнтів.

Результати та обговорення. Частота ВВС, які мають клінічне значення в неонатальному періоді, за даними нашої установи відносно велика (у середньому 2,83 % на рік, по відношенню до загальної кількості пологів), і про наявність їх у більшості випадків (85 %) акушери і неонатологи інформовані заздалегідь завдяки перинатальному супроводу та спостереженню вагітних мультидисциплінарною командою. Пренатально у відділенні променевої діагностики та пренатальної кардіології ІПАГ імені академіка О. М. Лук'янової спільно з НІССХ імені М. М. Амосова в 2011–2019 рр. спостерігались 462 вагітні з ВВС у плода у термінах 16–41 тиж. гестації. Діагноз патології дуги аорти в плода був встановлений і підтверджений після народження у 121 випадку.

При постнатальному обстеженні та аналізі типу уражень виявлено, що ізольована гіпоплазія дуги аорти була тільки у 36 (29,8 %), у 68 (56,2 %) випадках вона входила до складу синдрому гіпоплазії лівих відділів серця, у 17 (14 %) поєднувалась з іншими вадами (ДМШП, дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП), аортальний стеноз, атріовентрикулярний септальний дефект (АВСД), транспозиція магістральних артерій (ТМА)). Відносно часто, у 12 випадках (8,3 %), патологія дуги аорти поєднувалась з некарді-

альною патологією, що рідко трапляється: аневризма вени Галена, аномалії розвитку правої легені, атрезія товстої кишки, омфалоцеле, аспленія, синдактилія, анофтальмія, частіше (у 4 випадках) спостерігалася патологія нефроуринарної системи (термінальний гідронефроз, мегауретер, аплазія-гіпоплазія правої нирки). Новонароджених з гіпоплазією дуги аорти, що входила до складу синдрому гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛВС) з аналізу тактики та результатів хірургічного лікування було виключено, оскільки ця категорія пацієнтів потребує окремого вивчення. Серед 53 пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти (36 пацієнтів з ізольованою гіпоплазією дуги аорти та 17 – у поєднанні з іншими ВВС) після дообстеження в стаціонарі оперативного лікування потребували 43 пацієнти.

Дані про особливості перебігу вагітності при патології дуги аорти у плода наведені в таблиці 1. Під час аналізу анамнестичних даних виявлено, що першовагітними були 57 % жінок, повторну вагітність мали 43 %, перші пологи – 68 %, повторні – 32 % жінок. Більшість матерів (84 %) були у віці 20–34 роки. Для коректного порівняння в контрольну групу залучені дані вагітних, вибрані методом випадкового відбору, що проходили лікування в акушерських клініках закладу, але не мали ВВС та інших аномалій розвитку в плода та екстрагенітальної патології. За середніми віковими показниками групи порівняння збігалися.

Таблиця 1

Ускладнення перебігу вагітності

Показник	Основна група, n = 121	Контрольна група, n = 50
	абс. (%)	абс. (%)
Багатоплідна вагітність, у т. ч. із застосуванням екстракорпоральних технологій	7 (5,9)	2 (4)
ВВС, поєднані з іншими вродженими вадами розвитку	12 (8,3)	–
Ускладнення перебігу вагітності, у тому числі:		
Загроза переривання вагітності у ранні терміни	24 (20)	8 (16)
Загроза передчасних пологів	18 (15)	14 (28)
Патологічна кількість навколоплідних вод:		
маловоддя	3 (2,5)	4 (8)
багатоводдя	5 (4,1)	4 (8)
Синдром затримки розвитку плода	7 (5,7)	3 (6)
Дистрес плода	7 (5,7)	6 (12)
Плацентарна дисфункція	7 (5,7)	6 (12)

Під час аналізу перебігу вагітності в жінок з гіпоплазією дуги аорти в плода виявлено, що кількість багатоплідних вагітностей, у тому числі із застосуванням екстракорпоральних технологій, перевищувала у вагітних основної групи, також вищим був відсоток загрози переривання вагітності у ранні терміни, та навпаки, загроза передчасних пологів – була нижчою. При аналізі стану провізорних органів (плацента, навколоплідна рідина, пуповина) виявлено, що гіршими показники були в контрольній групі, тобто в жінок, які спостерігалися з приводу патологій вагітності. Під час проведення додаткового аналізу бази даних з вилученням випадків багатоплідної вагітності, ВВС поєднаної з некардіальною патологією та інфікуванням виявлено, що ізольована патологія дуги аорти в плода, яка не ускладнена іншою патологією, не впливає на стан системи «мати-плацента-плід». У наших спостереженнях не було виявлено жодного випадку розвитку таких серйозних ускладнень стану плода, як асцит, гідроторакс та гідроперикард.

При розродженні перевагу віддавали терміновим спонтанним пологам, оскільки відомо, що доношені діти мають енергетичний резерв, який накопичився впродовж III триместру, та може бути недостатнім при недоношеній вагітності. Тому ризик виникнення електrolітних порушень, респіраторного дистрес-синдрому, некротичного ентероколіту та внутрішньошлуночкових крововиливів у таких дітей значно нижчий, що узгоджується і з рекомендаціями Американської асоціації кардіохірургів [8].

Стимуляцію пологів та кесарів розтин застосовували у випадках неправильного положення плода, багатоводдя неімунного генезу, багатоплідності (трійня) та тяжкого дистресу плода, а також тяжкої поєднаної патології, яка згідно з протоколом потребує оперативного розродження. Так, шляхом кесаревого розтину народилися 7,4 % немовлят, у стані тяжкої асфіксії – 6,6 %, помірного ступеня – 70 %, без ознак асфіксії – 23,4 %. Слід зазначити, що 7 (5,7 %) дітей мали в першу добу життя вигляд «зовні здорової дитини», що підтверджує важливість пренатальної ЕхоКГ в сучасній діагностиці критичних ВВС.

Доношеними народилися 91,7 % дітей. При народженні масу більшу за 3000 г мали 77,7 %. Усе це свідчить про задовільні умови внутрішньоутробного розвитку, навіть при такій тяжкій патології, як гіпоплазія лівих відділів серця. Під час аналізу розподілу за гендерною ознакою виявилось, що співвідношення чоловічої до жіночої статі становило 3 : 1, яке збігається і з даними літератури – у хлопчиків патологія дуги аорти трапляється у 2–3 рази частіше [2, 6]. На 1–2-у добу показники насичення кисню становили 94–96 %, завдяки забезпеченню функціонуючими фетальними комунікаціями. Для неонатологів у повсякденній практиці насамперед велике значення має визначен-

ня дуктус-залежності ВВС з метою призначення інфузії простагландину для транспортування в кардіохірургічний центр.

При аналізі випадків смерті новонароджених виявлено, що серед пацієнтів основної групи, які мали ізольовану ВВС з ураженням дуги аорти, в умовах ПАГ таких випадків не було. У 3 летальних випадках патологія дуги аорти поєднувалась з множинними тяжкими вродженими вадами розвитку (див. вище), асфіксією тяжкого ступеня на тлі глибокої недоношеності, що і пояснювало надзвичайно тяжкий стан пацієнтів.

У 8 випадках пренатальної підозри на гіпоплазію дуги аорти, зокрема в поєднанні з іншими ВВС,

Таблиця 2

Аналіз випадків незбігання пре- та постнатального діагнозу

Пренатальний діагноз	Термін встановлення діагнозу (тиж. гестації)	Постнатальний діагноз	Супутня некардіальна патологія
Аномалія розвитку дуги аорти	40	Тетрада Фалло	Асфіксія помірного ступеня
СГЛВС	40	Загальний артеріальний стовбур	Аноректальна атрезія, гіпотрофія 2 ст., асфіксія тяжкого ступеня
СГЛВС	39	ТМА, ДМШП	Друга дитина з двійні, тяжка асфіксія
Гіпоплазія дуги аорти	38	Тотальний аномальний дренаж легеневих вен, ДМПП	Асфіксія помірного ст., ВУІ
СГЛВС	41	ДМШП	Дистрес плода, асфіксія помірного ступеня, ВУІ (пневмонія)
Коарктація аорти	37	Загальний шлуночок, атрезія аортального клапана	–
Коарктація аорти, синусова брадикардія	39	ДМШП, субаортальний стеноз	Дистрес плода, третя дитина з трійні
СГЛВС	39	Незбалансована форма АВСД з гіпоплазією лівого шлуночка та дуги аорти	–

Примітка. ВУІ – внутрішньоутробна інфекція.

діагноз у відношенні патології дуги не підтвердився (таблиця 2).

При ретельному ретроспективному аналізі виявлено – у всіх випадках перша експертна фетальна ехокардіографія проводилася не раніше 37-го тижня гестації, наявність іншої ВВС після народження була підтверджена в усіх випадках, практично всі новонароджені мали супутню патологію. Це свідчить про невисоку інформативність ультразвукового дослідження серця плода після 36-го тижня, але потребує обов'язкового уточнення діагнозу після народження дитини, особливо в разі вагітності високого ризику. Незбігання діагнозу, виявленого до 36-го тижня у нашому дослідженні не було. Під час аналізу всіх випадків гемодинамічно значущих ВВС (462 плода/новонароджених), які спостерігались за розробленим алгоритмом незбігання було виявлене тільки за підозри на гіпоплазію дуги аорти, коарктацію та аномальний дренаж легеневих вен.

Також утруднення пренатальної діагностики виникали при ізольованій некритичній КоА. На жаль, не виключаються випадки, коли під час пренатального обстеження КоА з гіпоплазією не виявляється, особливо якщо це звуження формується після народження при закритті артеріальної протоки. У такій ситуації запідозрити завдяки розробленому нами діагностичному підходу гемодинамічно значущу коарктацію на 1–2-у добу в 3 випадках допомогло клінічне спостереження: зниження діурезу, зменшення або відсутність пульсації на стегнових артеріях, різниця артеріального тиску на верхніх і нижніх кінцівках понад 20 мм рт. ст.

Усі немовлята основної групи були проконсультовані та направлені для подальшого спостереження й лікування в НІССХ імені М. М. Амосова.

З 2011 по 2019 рік в ДУ «НІССХ імені М. М. Амосова НАМН України» послідовно було прооперовано 67 дітей грудного віку з гіпоплазією дуги аорти. З них 43 (64 %) дитини було направлено з ПАГ імені академіка О. М. Лук'янової з пренатально встановленим діагнозом. Вік пацієнтів на момент операції становив від 1 дня до 1 року, маса тіла – від 2,1 до 10 кг (середня маса $4,8 \pm 1,9$ кг). За даними ЕхоКГ, середнє значення градієнта тиску на місці звуження сягало $55 \pm 14,6$ мм рт. ст. При цьому вимірювали кожний сегмент дуги, низхідного та висхідного відділів аорти. Крім сегментарного підходу для виявлення гіпоплазії дуги аорти, використовували калькулятор Z-score, який враховує вираженість гіпоплазії, ступінь стенозу вираховували за відношенням діаметрів сегментів аорти, відхиленням від нормальних показників. Гіпоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score становило менше $-2,5$. Розподіл відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score: сегмент А: $-5,85 \pm 1,69$, сегмент В: $-3,14 \pm 1,38$, сегмент С: $-2,3 \pm 1,17$. Фракція викиду лівого шлуночка коли-

Таблиця 3

Доопераційний стан пацієнтів залежно від пренатальної діагностики

Ускладнення	Група I, n = 43	Група II, n = 24
	абс. (%)	абс. (%)
Некротичний ентероколіт	2 (4,6)	4 (16,6)
Олігоанурія	3 (6,9)	7 (29,1)
Пневмонія	1 (2,3)	3 (12,5)
Усього*	6 (13,9)	14 (58,3)

Примітка. * - $p < 0,05$.

валась від 32 до 74 %, середнє значення – 46 ± 17 %. Для аналізу ефективності пренатальної діагностики та своєчасного направлення пацієнтів в спеціалізований кардіохірургічний центр пацієнтів було розділено на дві групи: перша група – пацієнти з пренатально встановленим діагнозом гіпоплазії дуги аорти та своєчасною госпіталізацією, друга група – пацієнти з постнатально встановленим діагнозом або з підозрою на гіпоплазію дуги аорти (таблиця 3).

З даних таблиці видно, що кількість ускладнень на доопераційному етапі була статистично достовірно більшою в групі пацієнтів без пренатальної діагностики.

Залежно від протяжності гіпоплазії дуги аорти, наявності супутніх ВВС, корекцію виконували за двома методиками. Якщо КоА поєднувалася з гіпоплазією сегментів А та В дуги аорти та за відсутності супутніх ВВС, корекцію здійснювали за допомогою лівобічної задньобочкової таракотомії за стандартною методикою, $n = 46$ (69 %). Це дало змогу усунути КоА й адекватно розширити гіпоплазовані сегменти. У разі гіпоплазії всіх сегментів аорти та наявності супутніх ВВС надавали перевагу середньому доступу з використанням ШК, антеградної церебральної перфузії та одномоментному усуненню супутніх ВВС, $n = 21$ (31%).

Госпітальна летальність становила 2,2 % ($n = 1$). Пацієнту віком 7 діб було виконано реконструкцію дуги аорти із середнього доступу в умовах ШК, антеградної церебральної перфузії та звуження легеневої артерії з приводу аномалії Тауссіг – Бінга з гіпоплазією дуги аорти. Післяопераційний період ускладнився двобічною пневмонією, сепсисом. Пацієнт помер на 75-у добу від наростаючої поліорганної недостатності. Гемодинамічно значущого градієнта тиску в усіх пацієнтів у місці реконструкції дуги аорти не відзначено. При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градієнт тиску на місці пластики становив від 6 до 18 мм рт. ст. (у середньому $9,4 \pm 1,3$ мм рт. ст.).

Результати показують, що своєчасна діагностика дозволяє безпечно та ефективно виконати корекцію

гіпоплазованої дуги аорти та супутніх ВВС, однак гіпоплазія дуги аорти залишається однією з вад, яка становить труднощі для пренатальної та постнатальної діагностики.

Висновки

1. При проведенні скринінгового ультразвукового дослідження вагітним обов'язковим є оцінювання стану дуги аорти в плода, а в разі нечіткої її візуалізації або змін її анатомії (діаметра в різних сегментах та радіуса) у терміни, які визначені протоколом ведення вагітності за підозри на ВВС, рекомендувати обстеження новонародженого до виписування з пологового будинку.
2. У разі виявлення або підозри на патологію дуги аорти в плода (ізолювану або в поєднанні з іншими аномаліями) обов'язковим є інформування відділення неонатології для ретельнішого обстеження, що сприяє своєчасній дагностиці та наданню кардіохірургічної допомоги до розвитку ускладнень.
3. Оптимальним способом верифікації супутньої гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з КоА є критерій Z-score, розрахований за фактичним ростом і нормативною масою тіла дітей.
4. Своєчасна пренатальна діагностика гіпоплазії дуги аорти в плода достовірно знижує кількість ускладнень на доопераційному етапі і дає змогу безпечно та ефективно виконати корекцію дуги аорти з гіпоплазією всіх сегментів дуги аорти та наявних супутніх ВВС.

Список використаних джерел

References

1. Dolk H, Loane M, Garne E; European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital Heart Defects in Europe: Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005. *Circulation*. 2011;123:841–9. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.958405>
2. da Cruz E, Ivy D, Jaggars J. *Pediatric and congenital Cardiology, cardiac surgery and intensive care*. Springer-Verlag London; 2014.
3. Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2008;93:F33–35. <https://doi.org/10.1136/adc.2007.119032>
4. Ostras OV, Kurkevych AK, Yalynska TA, Pavlova AO, Rudenko NM. [Elaboration of Perinatal Management in Prenatal Suspicion of Aortic Arch Pathology]. *Tavricheskiy Mediko-Biologicheskii Vestnik*. 2013;16(3):116–9. Ukrainian.
5. Smith Maia MM, Cortês TM, Parga JR, De Avila LF, Aiello VD, Barbero-Marcial M, et al. Evolutional aspects of children and adolescents with surgically corrected aortic coarctation: clinical, echocardiographic, and magnetic resonance image analysis of 113 patients. *J*

- Thorac Cardiovasc Surg. 2004;127(3):712–9. [https://doi.org/10.1016/s0022-5223\(03\)01018-3](https://doi.org/10.1016/s0022-5223(03)01018-3)
6. Franklin O, Burch M, Manning N, Sleeman K, Gould S, Archer N. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart*. 2002;87(11):67–9. <https://doi.org/10.1136/heart.87.1.67>
7. Brown KL, Ridout DA, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M, Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart*. 2006;92:1298–302. <https://doi.org/10.1136/hrt.2005.078097>
8. Верновський Г, Рубенштайн С. Дослідження в перинатології. Серцево-судинні захворювання у новонароджених. Пер. з англ.: Фонд допомоги дітям Чорнобиля; 2004.
- Vernovskiy G, Rubenstayn SD. [Research in Perinatology. Cardiovascular disease in newborn]. Transl. from English. Chernobyl Children's Fund; 2004.

The Features of Pregnancy, Early Neonatal Period and Tactics of Surgical Treatment in Newborn with Hypoplastic Aortic Arch (First-Hand Experience)

Truba Ia.², Lukianova I.¹, Medvedenko G.¹, Lazoryshynets V.²

¹Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology named after acad. O.M. Lukianova of NAMS of Ukraine, Kyiv, Ukraine

²National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the NAMS of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Abstract. Aortic pathology occurs in 10% of all newborn with congenital heart diseases (CHD). According to the data of various authors, in 50–80% of cases coarctation of aorta is accompanied by hypoplastic aortic arch. The newborn with such diagnosis represent a unique cohort of children who remain in severe condition and require immediate surgical intervention. Despite the significant development of diagnostic opportunities of radiographic methods, aortic arch pathology remains one of the most difficult diagnoses in prenatal diagnostics.

The objective of the study is to provide rationale for perinatal prognosis based on the analysis of pregnancy course, condition of the fetus and newborn in order to provide timely diagnosis and perform cardiosurgical interventions in patients with aortic arch pathology.

Materials and methods. In the period from 2011 to 2019 at the State Institution “Institute of Pediatrics, Obstetrics and Gynecology of NAMS of Ukraine” and State Institution “National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the NAMS of Ukraine” 121 pregnant women with fetal aortic arch hypoplasia were observed, followed and gave birth according to the algorithm developed by our team. The most optimal terms for fetus examination were weeks 20–22 and 30–32 of pregnancy. Patients with hypoplastic aortic arch as part of hypoplastic left heart syndrome were excluded from the analysis of tactics and results of surgical treatment since this category of patients requires separated study. Among 53 patients with hypoplastic aortic arch (36 patients with isolated hypoplastic aortic arch, and 17 patients with that combined with other CHD), 43 patients required surgical treatment after additional in-patient examination.

Results and discussion. Analysis of the pregnancy course in women with fetal aortic arch hypoplasia showed that the number of multifetal pregnancies (including those having occurred after the use of extracorporeal technologies) was higher in pregnant women of the main group. Also, the percentage of threat of termination of pregnancy in the early term was high threatened miscarriage in the early stages of pregnancy was higher, and, vice versa, the threat of premature birth was lower. It is worth noting that 7 (5.7%) children had the appearance of “completely healthy child” in the first day of life, which confirms the importance of prenatal echocardiography in the timely diagnosis of critical CHD. To analyze the effectiveness of prenatal diagnosis and timely referral of patients to a specialized cardiac surgery center, it was found that the number of complications at the preoperative stage was statistically significantly higher in the group of patients without prenatal diagnosis.

Conclusion. In case of diagnosed or suspected fetal aortic hypoplasia (isolated or combined with other abnormalities) a multidisciplinary case management team should be involved to determine further perinatal tactics and timing of cardiac surgery which will significantly reduce pre- and postoperative complications.

Keywords: *coarctation of the aorta, hypoplastic aortic arch, congenital heart disease, pregnancy, fetus, newborn.*

Стаття надійшла в редакцію 03.02.2020 р.