

Влияние пренатальной диагностики врожденных пороков сердца на акушерскую тактику и постнатальный прогноз

Л.А.Бокерия, Е.Д.Беспалова, О.А.Питиримова

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН, Москва

Проанализирован спектр кардиальной патологии, акушерская тактика и постнатальный прогноз при сложных врожденных пороках (ВПС) сердца у плода. Произведено эхокардиографическое обследование (ЭхоКГ) у 1156 плодов. Диагноз подтвержден с помощью постнатальной трансторакальной ЭхоКГ, ангиографии, интраоперационно и на аутопсии. Выявлены следующие ВПС у плода: дефекты межжелудочковой перегородки (ДМЖП) – 578, аномальные фетальные коммуникации – 47, общий открытый атриовентрикулярный канал (ООАВК) – 129, патология конотрункуса – 212, обструкция дуги аорты – 23, пороки, обусловленные гипоплазией левых – 123 и правых отделов сердца – 94. Исходы: прерывание беременности в 212, интранатальная смерть в 1, родоразрешение путем кесарева сечения проведено в 63 случаях. Пренатальная диагностика сложных ВПС может изменить акушерскую тактику и постнатальный прогноз. Раннее выявление ВПС дает возможность родителям принять оптимальное решение относительно судьбы будущего ребенка.

Ключевые слова: эхокардиография, врожденные пороки сердца, плод

The importance of prenatal diagnosis of congenital heart defects for obstetric practice and postnatal prognostication

L.A.Bokeriya, E.D.Bespalova, O.A.Pitirimova

A.N.Bakulev Scientific Center of Cardiovascular Surgery, Russian Academy of Medical Sciences, Moscow

The authors have analyzed the spectrum of cardiac pathologies, obstetric practice and postnatal prognostication in complex congenital heart defects (CHDs) in the fetus. Echocardiographic examination (echo-CG) was performed in 1156 fetuses. The diagnosis was confirmed with the help of postnatal transthoracic echo-CG, angiography, intraoperatively, and through an autopsy. The following CHDs were detected in the fetuses: defects of the intraventricular septum (IVSD) – 578 cases, abnormal fetal communications – 47, common open atrioventricular canal (COAVC) – 129, pathologies of the conotruncus – 212, obstruction of the aortic arch – 23, defects associated with left heart hypoplasia – 123, and with right heart hypoplasia – 94. Outcomes: interruption of pregnancy in 212 cases, intranatal death – 1, delivery by cesarean section was performed in 63 cases. Prenatal diagnosis of complex CHDs might change the obstetric tactics and a postnatal prognosis. Early detection of CHDs provides the parents with an opportunity to make the optimal decision about their child's future.

Key words: echocardiography, congenital heart defects, fetus

Все большее число ведущих клиник, как за рубежом, так и в России, рассматривают пренатальную кардиологию как неотъемлемую часть детской кардиологии и кардиохирургии. Информация о проблемах плода помогает специалистам поддерживать стабильную фетальную гемодинамику, параллельно осуществляя контроль за состоянием здоровья будущей матери. Такой подход к ведению беременности снижает тяжесть состояния ребенка в раннем неонатальном периоде и создает благоприятный фон для проведения специализированных мероприятий.

Вместе с тем, существуют множественные пороки развития, которые полностью устранить невозможно. В этой груп-

пе высок процент ante/неонатальной смертности и актуален вопрос о целесообразности пролонгирования беременности.

Известно более 90 врожденных пороков сердца (ВПС) и множество их сочетаний [1]. Многообразие ВПС обуславливает различные варианты оказания специализированной помощи и, в ряде случаев, вносит изменения в тактику родовспоможения.

Пациенты и методы

Целью нашей работы было выявление наиболее важных моментов пренатальной диагностики ВПС, влияющих на постнатальный исход и акушерскую тактику на основании наших наблюдений за период 2005–2007 гг. В основу работы положены данные пренатального эхокардиографического исследования (ЭхоКГ) у 1156 беременных женщин с подозрением на ВПС у плода.

Возраст пациенток колебался от 18 до 47 лет ($M = 29,6 \pm 5,7$). Беременным проводилось комплексное обследова-

Для корреспонденции:

Беспалова Елена Дмитриевна, доктор медицинских наук, руководитель перинатального кардиоцентра Научного центра сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н.Бакулева РАМН

Адрес: Москва, 121552, Рублевское шоссе, 135
Телефон: (495) 414-7863

Статья поступила 21.04.2008 г., принята к печати 11.09.2008 г.

ние, включавшее: оценку акушерско-гинекологического анамнеза и экстрагенитальной патологии, прицельную комплексную ЭхоКГ плода с использованием В-режима и доплеровских методик картирования кровотока, комплексное акушерское ультразвуковое исследование, кардиотокографию (КТГ), лабораторные тесты, генетическую экспертизу плода. Этот комплекс был направлен на установление точного топического диагноза ВПС, исключение множественной сочетанной патологии плода и оценку его общего состояния.

Количественное соотношение использованных методов исследования плода представлено на рисунке.

Результаты исследования и их обсуждение

Большая группа ВПС представлена пороками с атриовентрикулярными шунтами.

Наиболее распространенными из них являются дефекты межжелудочковой (ДМЖП) и межпредсердной перегородок (ДМПП) и общий открытый атриовентрикулярный канал. По частоте встречаемости ДМЖП стоят на первом месте среди ВПС, они могут быть изолированными, либо являться компонентом сложного порока.

Наша серия наблюдений включала 578 изолированных ДМЖП различной локализации.

Известно, что в течение внутриутробной жизни ДМЖП не вызывает нарушений гемодинамики, а фетальное кровообращение обеспечивает практически равное давление в полостях сердца плода, с минимальным преобладанием в его правых отделах; доказательством этого служат почти равные показатели максимальной систолической скорости кровотока. Так, в восходящей аорте, отражающей гемодинамику левых отделов сердца, средний показатель $\max v 0,61 \pm 0,8$ м/с. В нижней полой вене, отражающей гемодинамику правых отделов, средний показатель $\max v 0,64 \pm 0,6$ м/с.

После рождения ребенка изменения гемодинамики зависят, в первую очередь, от размера ДМЖП. Малые размеры дефекта оказывают значительное сопротивление току крови слева направо, и давление в правых отделах сохраняется относительно нормальным. При больших ДМЖП основным сдерживающим фактором является степень легочного сопротивления.

Ключевыми моментами ЭхоКГ диагностики ДМЖП у плода, определяющими прогноз для ребенка являются:

- количество, размеры и локализация ДМЖП;
- наличие комбинированной сердечной патологии (гипоплазия правого желудочка), аномалии конотрункуса, 2-камерный ПЖ и т.д.);
- сочетание с другими пороками.

При изолированных ДМЖП прогноз благоприятный. Показанием для прерывания беременности может служить выявление ДМЖП как компонента множественной врожденной патологии, что наблюдалось в 11% (63 случая) нашей серии наблюдений.

Из 515 сохраненных беременностей в 39% имело место внутриутробное закрытие небольших ДМЖП (2–2,5 мм). К концу первого года жизни дефект закрылся еще в 23% случаев. В 38% случаев ДМЖП лоцировались после года, из

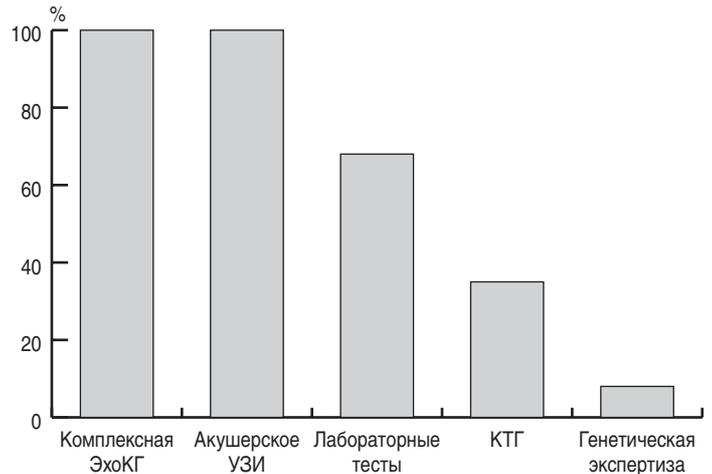


Рисунок. Методы исследования состояния плода.

них 15,8% имели менее 3 мм в диаметре и не требовали хирургической коррекции. Изолированные небольшие дефекты гемодинамически незначимы. В подобных ситуациях показано плановое наблюдение ребенка.

При необходимости закрытия ДМЖП больших размеров радикальная коррекция порока производится в плановом порядке. После операции пациенты абсолютно адаптированы в социуме и ведут полноценную жизнь.

При ДМЖП у плода тактика ведения беременности и метод родоразрешения зависят только от акушерской ситуации и сопутствующей соматической патологии. Такие пациентки (при отсутствии показаний к оперативному родоразрешению) могут рожать самостоятельно в роддоме общего профиля. В группе пролонгированных беременностей с изолированными ДМЖП (A = 515) роды через естественные родовые пути произошли у 89% женщин. Только 11% женщин были родоразрешены оперативным путем по акушерским показаниям (рубец на матке, тяжелое течение гестоза, острая гипоксия плода и т.п.).

При выявлении у плода больших дефектов (функционально-общий желудочек) или множественных ДМЖП нужно помнить о возможности достаточно быстрого развития легочной гипертензии у ребенка после рождения. В этих случаях родоразрешение следует проводить в специализированном роддоме с последующим переводом ребенка в детское кардиологическое отделение. Это позволит своевременно назначить необходимую терапию, определить дальнейшую тактику и объем специализированной кардиологической помощи.

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) – это «потенциальный» ВПС для плода, так как открытое овальное окно является неотъемлемой частью внутриутробного кровообращения и предсказать его дальнейшую судьбу сложно. В пренатальный период открытое овальное окно обеспечивает поступление оксигенированной крови из пупочной вены в нижнюю полую вену и левую половину сердца. Нижний край первичной перегородки функционирует как клапан или заслонка открытого овального окна. После рождения ребенка давление в левом предсердии увеличивается, что способствует закрытию заслонки через 1–2 мес после рождения. В случае преждевременного внутриутроб-

ного закрытия овального окна происходит прилипание его клапана к стенке межпредсердной перегородки (МПП). Возникающая вследствие этого выраженная правосторонняя сердечная недостаточность может привести к летальному исходу как в первые недели после рождения ребенка, так и антенатально.

У плода межпредсердные сообщения различной локализации не приводят к гемодинамическим нарушениям, так как давление в обоих предсердиях приблизительно одинаковое. После рождения ребенка межпредсердный кровоток идет по направлению меньшего сопротивления. У новорожденного толщина стенок обоих желудочков и эластическая растяжимость практически одинаковы, с этим связан небольшой сброс крови из левого в правое предсердие. Постепенно правый желудок становится более тонким и растяжимым, что ведет к его объемной перегрузке.

При определении «потенциального» ДМПП мы руководствовались классификацией V. Fesslova et al. (1999), согласно которой критерием вторичного дефекта является увеличение линейных размеров правых отделов сердца с открытым овальным окном размером 8 мм и более в диаметре к концу 3-го триместра беременности. В нашей серии «потенциальных» ДМПП ($n = 35$), средний диаметр открытого овального окна составил к концу беременности $8,4 \pm 0,5$ мм, при норме $4,5 \pm 0,8$ мм, в сочетании с четкими краями отверстия и гипоплазией заслонки межпредсердного сообщения. Случаи истинных вторичных ДМПП определялись постнатальным наблюдением в течение 1 года жизни детей.

Проспективный анализ результатов показал, что при диаметре 12–13 мм и более дефект может спонтанно закрыться к концу первого года. Из 35 «потенциальных ДМПП» лишь в 3 случаях потребовалось хирургическое закрытие дефекта к концу 1-го года жизни.

Следует отметить, что правильная оценка морфологии и гемодинамики открытого овального окна может оказать значимое влияние на постнатальный прогноз, а в некоторых случаях и на тактику родоразрешения.

В случае визуализации истончения и аневризматического выбухания центральной части МПП, следует максимально точно измерять размер отверстия и сравнивать с гестационной нормой. Подобные изменения МПП часто являются признаком застойной сердечной недостаточности при таких сложных ВПС, как гипоплазия левых отделов сердца и атрезия трикуспидального клапана.

Уменьшение размера отверстия в МПП в 1,2 раза и более по сравнению с гестационной нормой следует трактовать как «малое» открытое овальное окно. Регистрация в нем турбулентного кровотока свидетельствует о преждевременно закрывающемся сообщении. Отсутствие движения заслонки открытого овального окна в полости левого предсердия, отсутствие сообщения между предсердиями при цветном доплеровском картировании с последующим развитием признаков недостаточности кровообращения и неиммунной водянки плода свидетельствуют о преждевременном закрытии овального окна.

При диагностировании закрывающегося открытого овального окна необходимо вовремя поставить вопрос о досрочном родоразрешении, в противном случае велика вероятность антенатальной гибели плода.

В нашей серии наблюдений «малое» открытое овальное окно диагностировано у 12 плодов. Во всех случаях беременность закончилась родоразрешением через естественные родовые пути на 37–38-й нед.

Достоверными признаками закрывающегося открытого артериального протока является снижение индекса пульсации до 1 за счет резкого увеличения диастолического компонента кровотока.

Преждевременно закрывающийся открытый артериальный проток был диагностирован у 1 плода с синдромом гипоплазии правых отделов сердца на 34-й нед беременности, что привело к досрочным родам с интранатальной смертью плода.

Закрывающиеся фетальные коммуникации при любом ВПС являются маркерами плохого прогноза и высокого риска антенатальной смерти плода.

При диаметре фетальных коммуникаций 3,5–4,0 мм на 33–34-й нед гестации и позже рекомендуется проводить ультразвуковой контроль 2 раза в неделю в условиях стационарного ведения беременности.

При наличии у плода изолированного дуктусзависимого ВПС, который возможно радикально устранить, и малом открытом овальном окне (в диаметре 3 мм и менее) следует рассмотреть вопрос о досрочном родоразрешении и экстренном переводе ребенка в кардиохирургическую клинику для проведения процедуры баллонной дилатации открытого овального окна (процедуры Рашкинда). В остальных случаях тактика определяется акушерской ситуацией.

При визуализации у плода «потенциальных» ДМПП показан ЭхоКГ контроль в 1–1,5 мес жизни. Это прогностически благоприятный порок, который устраняется путем пластики дефекта.

Следующий порок, пренатальная диагностика которого значимо влияет на постнатальный прогноз – это общий открытый атриовентрикулярный канал. При этом пороке имеют место общее атриовентрикулярное отверстие и сливающиеся между собой дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок.

В большинстве случаев общий открытый атриовентрикулярный канал не вызывает недостаточности внутриутробного кровообращения. Лишь после рождения возникают гемодинамические нарушения, связанные с аномальными сообщениями, недостаточностью атриовентрикулярных клапанов и, как следствие – легочная гипертензия. Вместе с тем, общий открытый атриовентрикулярный канал может привести и к внутриутробной сердечной недостаточности.

Пренатальный диагностический поиск при этом пороке следует вести в следующей последовательности:

- определение формы атриовентрикулярного канала;
- оценка внутрисердечной морфометрии и желудочково-сосудистого соответствия;
- диагностика комбинированной сердечной патологии;
- исключение ЭхоКГ признаков сердечной недостаточности;
- исключение сочетанной патологии.

Мы отметили, что при диаметре аномальных коммуникаций более 8 мм, ЭхоКГ признаки сердечной недостаточности появлялись уже на 24–25-й нед гестации. Во второй половине беременности, в период интенсивного роста плода, пере-

грузка правых, а впоследствии и левых, отделов сердца быстро нарастала. К моменту рождения у таких детей отмечались экссудативный перикардит, увеличение печени, периферические отеки.

Общий открытый атриовентрикулярный канал часто сочетается с сопутствующей патологией, в частности с синдромом Дауна, диагностика его у плода является абсолютным показанием для проведения у него кариотипирования. Практика показывает, что хромосомная патология при этом пороке – основной фактор, определяющий исход беременности.

Влияние пренатальной диагностики на прогноз неоднозначно. По некоторым данным, выявление этого порока до рождения улучшает прогноз для ребенка на 42–44%, что обусловлено пролонгированием беременности только при исключении сочетанной патологии у плода [2].

В нашей серии наблюдений из 129 случаев общего открытого атриовентрикулярного канала беременность была прервана в 45,7%, что соответствовало частоте встречаемости синдрома Дауна.

При аномальных коммуникациях диаметром более 8 мм и признаках фетальной сердечной недостаточности возрастает риск неонатальной смерти в 1-е сутки жизни. Кроме того, нарастание сердечной недостаточности у плода предполагает многоэтапную коррекцию порока.

При хорошей анатомии порока (тип А по Раstellли, шунты менее 8 мм в диаметре), отсутствии сопутствующей патологии и правильном ведении беременности прогноз для ребенка, в целом, благоприятный, а эффективность радикальной коррекции порока составляет 75%.

При различных морфологических вариантах общего открытого атриовентрикулярного канала у плода женщинам не противопоказаны роды через естественные родовые пути, но родоразрешение следует проводить в акушерском стационаре, в котором ребенку может быть оказана необходимая помощь педиатра-кардиолога. Во всех наблюдаемых нами случаях имели место самостоятельные роды при доношенной беременности.

Сложную группу ВПС представляет собой патология конотрункуса, включающая транспозицию магистральных артерий, корригированную транспозицию магистральных артерий, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, тетраду Фалло, общий артериальный ствол. Эта группа представлена 20–30% всех ВПС.

При транспозиции магистральных артерий имеет место дискордантность желудочково-артериального соединения при конкордантности остальных сегментов сердца [1]. При корригированной транспозиции магистральных артерий аорта отходит от морфологически правого желудочка, расположенного на правой или левой стороне, но содержащего артериальную кровь [1]. У плода с простой транспозицией магистральных артерий или в сочетании с ДМЖП гемодинамические нарушения отсутствуют, так как функционирует модель «аппарата искусственного кровообращения». Оксигенированная кровь из плаценты через пупочную и нижнюю полую вену попадает в правое предсердие, а затем большая ее часть направляется через открытое овальное окно в левые отделы сердца. Далее через легочную артерию, открытый артериальный проток и нисходящую аорту кровь посту-

пает в сосудистое русло плода. Часть ее направляется в правый желудочек и брахиоцефальные сосуды. При отсутствии дополнительных коммуникаций (открытое овальное окно, открытый артериальный проток, ДМЖП) этот данный порок несовместим с жизнью, и сведений о полной транспозиции магистральных артерий у плода после 14-й нед гестации (без дополнительных сообщений) нет. Эти случаи приходятся на ранние и поздние выкидыши.

Существует опасность неверной дифференциации транспозиции магистральных артерий и корригировании транспозиции магистральных артерий, т.к. гемодинамика, прогноз и тактика постнатального лечения при этих пороках различна. В отличие от простой транспозиции, корригированная транспозиция магистральных артерий – функционально корригированный порок и не ведет к грубым гемодинамическим нарушениям.

Двойное отхождение сосудов – сложный порок, при котором обе магистральные артерии отходят от правого/левого желудочка в комбинации с ДМЖП; в 95% случаев это – двойное отхождение сосудов от правого желудочка. В этом случае гемодинамические изменения у плода могут возникать при других пороках, препятствующих кровотоку. После рождения ребенка в оба магистральных сосуда поступает смешанная кровь, что быстро приводит к гипоксемии и развитию легочной гипертензии.

Тетрада Фалло включает в себя: стеноз/атрезию выводного тракта легочной артерии, декстропозицию аорты, субаортальный ДМЖП, гипертрофию правого желудочка. В пренатальный период большая часть крови из правого желудочка поступает в аорту, инфундибулярный стеноз легочной артерии не вызывает выраженных гемодинамических изменений. Это подтверждается тем фактом, что в большинстве случаев у новорожденных с тетрадой Фалло нет выраженного цианоза кожи и слизистых и гипертрофии миокарда правого желудочка. Однако, при выраженной обструкции системы легочной артерии, гемодинамические нарушения возникают до рождения, и ребенок появляется на свет с цианозом.

Общий артериальный ствол – порок, при котором от основания сердца отходит один сосуд, обеспечивающий системное, легочное и коронарное кровообращение. Сердце плода функционирует как одна камера, в которой смешивается кровь. Если функция клапана не нарушена, то нарушений гемодинамики плода не происходит, но сразу после рождения давление в аорте и легочной артерии становится одинаковым. Очень быстро нарастает сердечная недостаточность.

Важность пренатальной диагностики пороков конотрункуса определяется тем, что половина из них – «критические ВПС периода новорожденности», при которых оказание специализированной помощи необходимо сразу после рождения ребенка. Вместе с тем, большинство пороков этой группы могут быть прооперированы радикально. Поэтому крайне важно установить топический диагноз и исключить сопутствующую патологию у плода как можно раньше, так как именно этот фактор подчас определяет целесообразность пролонгирования беременности.

Из 212 наших наблюдений сложных пороков конотрункуса, хромосомная аномалия (синдром Дауна, синдром Эдвар-

дса) встретилась в 4,5%, экстракардиальная патология в 3% случаев. Сочетанная патология была выявлена преимущественно при общем артериальном стволе и двойном отхождении сосудов от правого желудочка.

Пренатальное выявление таких ВПС, как простая форма транспозиции магистральных артерий, пороков конотрункуса с выраженным обструктивным компонентом часто меняет неонатальный прогноз. В настоящее время широко используются эффективные миниинвазивные кардиологические вмешательства, позволяющие в ходе непродолжительной процедуры устранять тяжелые сужения клапана легочной артерии, а также расширять небольшое открытое овальное окно путем введения в сердце специального катетера с баллончиком на конце. Своевременное выполнение этих процедур в первые часы и дни жизни позволяет спасти жизнь более чем 90% пациентов, находящихся в критическом состоянии [3, 4]. У 55–65% из них в дальнейшем достигается полное устранение порока сердца посредством его радикальной коррекции [3, 5, 6].

Следует отметить, что в этой группе пороков процент прерывания беременности не превышал восьми и включал случаи множественной врожденной патологии и анатомически неблагоприятные формы ВПС с выраженным дисбалансом желудочков сердца, критическим стенозом системы легочной артерии.

При сохранении беременности проводились динамический ЭхоКГ контроль за показателями сердечной деятельности плода (размерами полостей сердца, сократительной способностью желудочков, признаками сердечной недостаточности и т.д.) и оценка анатомических деталей порока, значимых для выбора правильной хирургической тактики после рождения ребенка.

Прогностически значимые показатели (37–38 нед гестации).

При транспозиции магистральных артерий: размеры левого желудочка, размеры фетальных коммуникаций и ДМЖП, наличие и степень обструкции, предполагаемый вариант коронарных артерий. Транспозиция с интактной межжелудочковой перегородкой или малым ДМЖП, фетальными коммуникациями не более 3 мм на 35–38-й нед гестации, сопровождается высоким риском антенатальной смертности [7]. При благоприятной анатомии порока, позволяющей провести радикальную коррекцию, и преждевременном закрытии открытого овального окна (на 36–38-й нед), целесообразно рассмотреть вопрос о досрочном родоразрешении, в том числе и путем операции кесарева сечения, затем провести процедуру Рашкинда новорожденному. Это единственная ситуация изменения акушерской тактики по показаниям со стороны сердечно-сосудистой системы плода при пороках конотрункуса. Мы были вынуждены прибегнуть к данной тактике дважды, что позволило сохранить жизнь детям.

При тетраде Фалло: степень обструкции инфундибулярного отдела легочной артерии и гипоплазии ее ствола и ветвей, максимальная скорость кровотока на уровне сужения, диаметр открытого артериального протока. Это необходимо для определения постнатальной тактики: при критической форме порока показан экстренный перевод ребенка в кардиохирургическую клинику для проведения паллиативной коррекции по жизненным показаниям. В случае «хорошей»

анатомии порока предполагается плановый перевод ребенка в детское отделение.

При двойном отхождении сосудов от правого желудочка: взаиморасположение магистральных артерий, локализация ДМЖП, наличие стеноза легочной артерии и его степень. При подозрении на общий артериальный ствол важно его дифференцировать с атрезией легочной артерии высокой степени.

Выявление пороков конотрункуса до рождения ребенка предоставляет возможность и время для организации родовспоможения в специализированном роддоме и транспортировки новорожденного в кардиохирургическую клинику. Внедрение в работу кардиологической клиники телемедицины расширяет контингент беременных, нуждающихся в подобной помощи. Если такие дети рождаются в регионах, не имеющих кардиохирургической клиники, они умирают в первые дни жизни.

При нарушениях в системе дуги аорты важно уточнение положения, размера, формы, хода, соотношения и непрерывности отделов аорты в грудной клетке. Прогностически неблагоприятными являются критическая форма сужения перешейка – коарктация аорты и полный перерыв ее дуги. Так как при этом пороке отсутствует связь между восходящим и нисходящим отделами аорты, кровообращение осуществляется по схеме «легочная артерия – открытый артериальный проток – нисходящая аорта».

Количество наших наблюдений этого порока небольшое – 23 ребенка. К сожалению, и процент предварительной диагностики пороков дуги аорты на диспансерном уровне был низким – не более 1%. Между тем, прогноз для ребенка с критической формой сужения сегмента аорты определяется сроком первичной диагностики и своевременным кардиохирургическим пособием. Сравнительный анализ дооперационной смертности и клинического статуса новорожденных с коарктацией аорты (пульсация бедренной артерии, сократительная способность миокарда левого желудочка, диаметр открытого артериального протока, коагуляционный статус, число койко-дней и др.), проведенный в нашем центре, показал, что послеоперационные результаты при антенатальной диагностике пороков этой группы на 46–50% лучше, чем при постнатальной [3, 5, 8].

Учитывая сложность ЭхоКГ трактовки состояния системы дуги аорты, оптимальная тактика включает в себя динамический контроль морфологии этой системы каждые 2 нед до и в первые часы после рождения ребенка. Родоразрешение предпочтительнее через естественные родовые пути (23 наблюдения) при отсутствии показаний для оперативных родов.

Крайне неблагоприятна с прогностической точки зрения группа пороков, обусловленная недоразвитием (гипоплазией) левых и правых отделов сердца.

За 5 лет мы диагностировали 85 случаев синдрома гипоплазии левых отделов сердца, 38 ВПС с гипоплазией левого желудочка и 94 случая различных ВПС, обусловленных гипоплазией правых отделов сердца у плода.

Пренатально правый желудочек обеспечивает кровоснабжение по большому и малому кругам кровообращения. Кровь от легких переходит из левого предсердия в правое через открытое овальное окно. Правый желудочек обеспечивает кровоток в нисходящем отделе аорты через легочную артерию и открытый артериальный проток и ретроград-

но – в дуге аорты, восходящей части и коронарных сосудах. Выраженная перегрузка правых отделов сердца, снижение кровотока в системе аорты и коронарных артерий ведет к развитию тканевой гипоксии, снижению сократительной способности миокарда и застойной сердечной недостаточности вскоре после рождения ребенка. Смерть наступает в первые 1–1,5 мес жизни. При ВПС, обусловленных гипоплазией правых отделов сердца, до рождения нефункционирующие легкие кровоснабжаются ретроградно через открытый артериальный проток. После рождения происходит постепенное закрытие открытого артериального протока, что ведет к раннему появлению признаков недостаточного кровообращения.

При выявлении ВПС с выраженным дисбалансом камер сердца у плода до 22 нед гестации целесообразно повторить исследование в рамках консилиума для уточнения диагноза. При подтверждении порока рекомендовано прерывание беременности по медицинским показаниям. Процент прерывания беременности при синдроме гипоплазии левых отделов сердца колеблется от 33 до 89% [9, 10]; по нашим данным он составляет 81,8%.

При выявлении ВПС, обусловленных гипоплазией правых отделов сердца, беременность прерывают 98,9% женщин [10, 11]. По нашим наблюдениям в 41,6% случаев, что обусловлено низким уровнем ранней пренатальной диагностики.

Для оценки перспективности кардиохирургической помощи после рождения ребенка следует изучить следующие нюансы порока:

- степень обструкции левых/правых отделов сердца;
- наличие и размеры ДМЖП;
- размеры фетальных коммуникаций.

Оценку указанных выше параметров следует проводить в динамике, каждые 3–4 нед, чтобы оценить скорость прогрессирования обструкции по мере увеличения срока беременности.

Развитие кардиохирургии расширяет спектр операций при этих пороках. Вместе с тем, невозможность радикального их устранения, необходимость проведения повторных кардиовмешательств значительно снижает продолжительность и качество жизни пациентов в этой группе. Полагаем, что основная прогностическая значимость пренатальной диагностики пороков сердца с выраженным обструктивным компонентом определяется возможностью всестороннего обследования плода и определением перспективности сохранения беременности в каждом конкретном случае.

При сохранении беременности, родоразрешение должно проводиться в специализированном роддоме с обязательной консультацией кардиолога в первые часы после рождения ребенка для определения возможности и необходимости экстренного перевода его в кардиохирургическую клинику. При прогностически неблагоприятных пороках сердца у плода (синдроме гипоплазии левых отделов сердца) необходимо в интересах женщины, при отсутствии показаний к оперативному родоразрешению с ее стороны, проводить роды через естественные родовые пути. В этих случаях признаки острой гипоксии или усугубления страдания плода в родах, не должны служить основанием для оперативного родоразрешения в его интересах.

Большинство сложных ВПС представляют собой комбинацию охарактеризованных выше дефектов, соответственно

подход к определению постнатального прогноза и акушерской тактики аналогичны.

Таким образом, ведение беременности и родоразрешение женщин с кардиальной патологией у плода требует от акушера-гинеколога знаний ВПС и изменений внутрисердечной гемодинамики плода, а также обязательного участия в его работе специалистов смежных медицинских специальностей.

В развитых странах Европы пренатальная ЭхоКГ проводится на 16–18-й нед гестации, что часто определяет исход беременности. Многие родители, при выявлении сложного ВПС у плода, принимают решение о прерывании беременности до 22-й нед [10, 12, 13]. Такой подход требует не только ранней, но, главное, грамотной диагностики и квалифицированной оценки возможности устранения порока после рождения с указанием предполагаемых вариантов коррекции и послеоперационных результатов, в том числе и возможных осложнений в отдаленном периоде.

К сожалению, в России подобный квалифицированный подход к ведению беременных с ВПС у плода используется недостаточно.

В то же время очевидно, что при критических пороках сердца прогноз для ребенка прямо пропорционален экстренности и квалификации кардиологической и кардиохирургической помощи. На постнатальный прогноз влияет разработка новых методов внутриутробного лечения плода. В частности, при кардиомегалии плода, применяется трансплацентарное введение дигоксина (не менее 33 дней) в комбинации с оксигенацией беременной через маску по 30 мин 3 раза в день. Безусловно, столь сложные методы лечения проводятся под контролем ЭхоКГ и кардиомониторинга плода [14]. Интенсивно разрабатываются и внедряются в мировую практику новые малоинвазивные фетальные хирургические методики, в частности внутриматочная транскатетерная вальвулопластика при ряде обструктивных поражений выводных отделов обоих желудочков и, соответственно, клапанов магистральных сосудов [15]. К сожалению, подобная работа – будущее российской детской кардиохирургии. Пренатальное лечение ВПС в России ограничивается медикаментозным лечением фетальных тахикардий, как правило, эффективным. Тем важнее оказание комплексной скоординированной экстренной специализированной помощи в раннем постнатальном периоде. Следует помнить о следующих основных этапах организации родовспоможения беременных с кардиальной патологией у плода:

- родоразрешение в специализированном акушерском стационаре;
- проведение кардиологической консультации в первые часы жизни ребенка для оценки его клинического состояния и необходимости перевода в кардиохирургический стационар;
- организация транспортной службы для перевозки новорожденных детей со сложными ВПС.

Решение вопроса о сроке и способе родоразрешения должно быть сбалансированным, основанным на коллегиальном решении смежных специалистов – акушера-гинеколога, наблюдающего женщину, ультразвукового диагноста, детского кардиолога и врача роддома. В связис этим, первоочередной задачей является постоянное повышение квалификации специалистов, входящих в состав медицинской комиссии.

Решение о прерывании беременности принимают только родители, но на основании полного объема информации о пороке, его исходе, возможных вариантах лечения, качестве жизни после операции. Очевидно, что частота прерываний беременности при ВПС у плода различна и зависит от срока диагностики порока, его тяжести, сопутствующей патологии и от социальных аспектов.

Акушерское учреждение, принимающее на роды беременную с ВПС у плода, должно нести ответственность за качество организации и оказания помощи обоим: матери и ребенку.

Литература

1. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Сердечно-сосудистая хирургия. М.: Медицина, 1996.
2. Huggon I.C., Cook A.C., Smeeton C., et al. Atrioventricular septal defect in the fetal life: associated cardiac and extra-cardiac abnormalities and outcome. *Am. J Coll. Cardiol.* 2000; 36: 593–601.
3. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Абрамян М.А. и др. Результаты хирургического лечения новорожденных с ВПС (транспозиция магистральных сосудов, атрезия ЛА с дефектом межжелудочковой перегородки), диагностированными пренатально. *Детские болезни сердца и сосудов* 2006; 6: 47–50.
4. Туманян М.Р., Абрамян М.А. и др. Первый опыт использования доступа через пупочную вену при выполнении баллонной атриосептостомии под эхокардиографическим контролем новорожденному с транспозицией магистральных артерий. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия* 2003; 2: 59–60.
5. Ильин В.Н., Айтбаева, Ведерникова Л.А. и др. Одномоментная коррекция ВПС и сопутствующей патологии дуги аорты у новорожденных и детей первого года жизни. *Детские болезни сердца и сосудов* 2006; 2: 54–60.
6. Mellander M. Perinatal Management, counselling and outcome of fetuses with congenital heart disease. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2005; 10(6): 586–93.
7. Maeno Y.V., Kamenir S.A., Sinclair B., et al. Prenatal features of ductus arteriosus constriction and restrictive foramen ovale in d-transposition of the great arteries. *Circulation.* 1999; 9(99): 1209–14.
8. Бокерия Л.А., Туманян М.Р., Абрамян М.А., Есаян А.А. Обструктивные поражения дуги аорты в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки у новорожденных: эмбриология, классификации, хирургическая тактика. *Детские болезни сердца и сосудов* 2006; 6: 31–6.
9. Galantowicz M., Cheatham J.P., et al. Hybrid approach for hypoplastic left heart syndrome: intermediate results after the learning curve. *Ann Thorac Surg.* 2008; 85(6): 2063–70.
10. Menahem S., Grimwade J. Pregnancy termination following prenatal diagnosis of serious heart disease in the fetus. *Early Hum Dev.* 2003; 73(1-2): 71–8.
11. Yates R.S. The influence of prenatal diagnosis on postnatal outcome in patients with structural congenital heart disease. *Prenatal Diagn.* 2004; 24 (13): 1143–9.
12. Hameed A.B., Sklansky M.S. Pregnancy: maternal and fetal heart disease. *Curr Probl Cardiol.* 2007; 32(8): 419–94.
13. Kornelsen J.A., Grzybowski S.W. Obstetric services In small rural communities: what are the risks to care providers? *Rural Remote Health.* 2008; 8(2): 943.
14. Respondek-Liberska M., Wilczynski J., et al. Effective transplacental therapy in fetal cardiomegaly to prevent lung hypoplasia – case report. *Ginekol Pol* 2007; 78(7): 565–9.
15. Chiappa E. The impact of prenatal diagnosis of congenital heart disease on pediatric cardiology and cardiac surgery. *J Cardiovasc Med.* 2007; 8(1): 12–6.

МЕЖДУНАРОДНАЯ МЕДИЦИНСКАЯ ПЕЧАТЬ

Отклонения в жирнокислотном спектре крови у детей с atopическими заболеваниями: их роль в развитии заболевания и изученные доказательства

Существует гипотеза о связи между избыточным потреблением полиненасыщенных жирных кислот (ПНЖК) семейства омега-6 и развитием atopических заболеваний. Большинство ПНЖК семейства омега-6 синтезируется в организме из арахидоновой кислоты. Эти ПНЖК играют большую роль в формировании чувствительности к аллергенам и развитии аллергического воспаления. Длинноцепочечные ПНЖК семейства омега-3 препятствуют включению арахидоновой кислоты в клеточные мембраны и являются ферментными конкурентами в синтезе ПНЖК омега-6 из арахидоновой кислоты. Отсюда и возникла гипотеза о том, что atopические заболевания связаны с высоким потреблением ПНЖК омега-6 при низком уровне ПНЖК омега-3. Однако проводимые измерения жирнокислотного спектра не дают ясного представления о том, какие именно нарушения приводят к возникновению atopии и оставляют неясным вопрос о возможном влиянии на развитие atopических заболеваний отдельных жирных кислот или всех жирных кислот, принадлежащих к тому или иному семейству. Существует несколько сообщений о повышенном уровне линолевой кислоты у детей с atopией, в других исследованиях подчеркивается роль уменьшения как ПНЖК омега-6, в том числе и арахидоновой кислоты, так и ПНЖК омега-3, хотя эти исследования не являются последовательными. В любом случае, эти данные противоречат гипотезе о ведущей роли повышенного потребления и увеличения содержания в крови ПНЖК омега-6 в развитии atopических заболеваний. Согласно другим исследованиям, прием ПНЖК омега-3 беременными женщинами, младенцами и детьми способствует развитию различных положительных эффектов, хотя их длительность еще предстоит определить. Необходимо отметить, что существование данных о снижении уровня арахидоновой кислоты при развитии atopических заболеваний наводит на мысль о том, что прием рыбьего жира, богатого ПНЖК омега-3, для уменьшения содержания арахидоновой кислоты и ее метаболитов не является оптимальным в лечении atopических заболеваний. Возможно, сочетание рыбьего жира с некоторыми длинноцепочечными ПНЖК семейства омега-6 будет более эффективным.

Sala-Vila A., Miles E.A., Calder P.C.
Fatty acid composition abnormalities in atopic disease: evidence explored and role in the disease process examined.
Clin Exp Allergy. 2008 Jul 28.