

# АНТЕНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ПОЛНОЙ ФОРМЫ ТРАНСПОЗИЦИИ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ: ОПИСАНИЕ УЛЬТРАЗВУКОВЫХ КРИТЕРИЕВ И КЛИНИЧЕСКОГО СЛУЧАЯ

Канд. мед. наук И. Н. Сафонова, канд. мед. наук Т. П. Лысенко

Харьковская медицинская академия последипломного образования

*Представлены данные о принципах антенатальной ультразвуковой диагностики полной формы транспозиции магистральных сосудов, а также клинический случай и соответствующие иллюстрирующие сонограммы.*

**Ключевые слова:** транспозиция магистральных сосудов, антенатальная ультразвуковая диагностика.

## АНТЕНАТАЛЬНА ДІАГНОСТИКА ПОВНОЇ ФОРМИ ТРАНСПОЗИЦІЇ МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН: ОПИС УЛЬТРАЗВУКОВИХ КРИТЕРІЇВ ТА КЛІНІЧНОГО ВИПАДКУ

Канд. мед. наук І. М. Сафонова,  
канд. мед. наук Т. П. Лисенко

*Наведено дані про принципи антенатальної ультразвукової діагностики повної форми транспозиції магистральних судин, а також клінічний випадок та відповідні ілюстративні сонограми.*

**Ключові слова:** транспозиція магистральних судин, антенатальна ультразвукова діагностика.

## ANTENATAL DIAGNOSIS OF GREAT VESSELS TRANSPOSITION FULL FORM: THE SONOGRAPHIC SIGNS AND CLINICAL CASE DESCRIPTION

I. N. Safonova, T. P. Lysenko

*The article contains data about antenatal ultrasound diagnosis of great vessels transposition full form, clinical case description and sonographic pictures.*

**Key words:** great vessels transposition, antenatal ultrasound diagnostics.

Транспозиция магистральных сосудов (син. транспозиция главных артерий, мальпозиция) — аномалия сердца, при которой аорта или большая ее часть выходят из правого желудочка (ПЖ), а легочная артерия — из левого желудочка (ЛЖ). Частота транспозиции магистральных сосудов (ТМС) составляет около 5–7% от всех врожденных пороков сердца (ВПС) [8, 13].

В нормальном сердце главные артерии имеют не параллельный, а «перекрещивающийся» ход. Характерной чертой ТМС является параллельный ход аорты и легочного ствола. При этом чаще аорта находится впереди от легочного ствола, либо сосуды расположены параллельно в одной плоскости. Реже аорта находится позади легочного ствола. В 60% случаев она локализуется справа от легочного ствола

(D-транспозиция), в 40% — она лежит слева от легочного ствола (L-транспозиция) [10].

*Корригированная транспозиция магистральных сосудов (ротационная кардиальная аномалия, предсердно-желудочковая дискордантность)* имеет частоту 1,4% от всех ВПС, является следствием нарушения эмбрионального механизма ротации петли первичного желудочка. Аномалия характеризуется левосторонним расположением анатомически ПЖ и правосторонним положением анатомически ЛЖ. При этом сохраняются физиологический венозный возврат и артериальный выброс. ВПС имеет витальный характер, в ряде случаев может быть проявлением situs inversus и синдрома гетеротаксии. При условии отсутствия сочетанных кардиальных аномалий корригированная ТМС

может иметь бессимптомное течение и благоприятный клинический прогноз [3, 5].

При *некорригированной ТМС* выходным трактом ПЖ является аорта, несущая венозную кровь, которая, пройдя по системным артериям, капиллярам, венам, вновь возвращается в правое предсердие и ПЖ. В большом круге кровообращения циркулирует венозная кровь, не обогащенная кислородом. Выходным трактом ЛЖ является легочная артерия, несущая кровь в легкие и обратно в левое предсердие. Таким образом, большой и малый круги не сообщаются друг с другом. В антенатальном периоде гемодинамика обычно остается компенсированной за счет функционирования фетальных коммуникаций.

Из всех случаев некорригированной ТМС около 30% составляют комбинация с дефектом межжелудочковой перегородки (МЖП), 10% — со стенозом легочной артерии (*сочетанные формы*) [11].

При *полной (простой) форме* ТМС МЖП интактна, не перфорирована. В условиях отсутствия дефекта межпредсердной перегородки постнатально только на уровне предсердий сохраняется сообщение между кругами кровообращения через овальное окно, за счет чего оксигенированная кровь частично попадает в системный кровоток. После закрытия овального окна при отсутствии ургентного кардиохирургического лечения развивается выраженный общий цианоз, быстро нарастают критические гемодинамические нарушения и терминальное состояние новорожденного [1, 2].

ТМС является пороком, при котором наличие сопутствующих внутрисердечных аномалий является обязательным условием выживаемости новорожденного. Тяжесть гипоксемии новорожденного находится в обратной зависимости от размеров шунтов, функционирующих в раннем неонатальном периоде. При постнатальном функционировании овального окна и артериального протока оксигенированная и дезоксигенированная кровь смешиваются.

Овальное окно может быть расширено с помощью катетеризационной процедуры — баллонной септостомии, выполняемой в первые дни жизни ребенка. Катетер с концевым баллоном вводится через бедренную вену новорожденного в левое предсердие через овальное отверстие межпредсердной перегородки,

заполняется воздухом, после чего катетер выводится обратно в правое предсердие. Раннее оперативное лечение является первым ургентным этапом, после чего в течение первых недель жизни выполняется радикальная коррекция аномалии — операция артериального переключения, при которой «переключаются» не только главные артерии (аорта и легочной ствол), но и питающие миокард коронарные артерии [2].

Учитывая крайне высокий риск тяжелых гемодинамических расстройств и гибели новорожденного, родоразрешение при полной форме ТМС плода необходимо проводить в специализированных акушерских стационарах с возможностью оказания кардиохирургической помощи в периоде ранней новорожденности [7, 12].

По данным литературы, ранняя неонатальная смертность снижается в среднем на 15,4% (доверительный интервал 4,0–26,7%) в случаях антенатальной диагностики ТМС [15]. В результате исследований последних лет было показано, что пренатальная диагностика ВПС, в частности ТМС, способствует адекватной психологической подготовке семьи и улучшению предоперационного состояния новорожденного [9, 14].

Проведенный в Украине анализ особенностей пренатальной ультразвуковой (УЗ) диагностики и перинатального наблюдения детей с ТМС выявил низкую позитивную предсказательную значимость скрининговых УЗ исследований (до 45,1%) на I и II диагностических уровнях [6]. Очевидной представляется важность своевременной, то есть антенатальной диагностики полной формы ТМС, о чем будет идти речь в данной публикации.

Исследование четырехкамерного сечения плода не является информативным в диагностике полной формы ТМС при неперфорированной МЖП [4]. В связи с этим, ТМС является мальформацией, трудно диагностируемой на антенатальном этапе [2, 3, 8, 9]. УЗ диагностика ТМС плода основана на сканировании и тщательном изучении сечений через выходные тракты желудочков, а также «через три сосуда и трахею» (табл. 1).

Сонографическими критериями распознавания описываемой патологии являются следующие:

- атипичный выход аорты (Ао) и легочной артерии (ЛА) из ПЖ и ЛЖ соответственно;

Таблиця 1

## Ультразвукові діагностическі критерії транспозиції магістральних судів плода

Кардиальні сечення плода	Нормальне серце	ТМС
Выходной тракт ЛЖ	Продолжение ЛЖ — Ао — не имеющий бифуркации сосуд, продолжающийся в дугу; ход Ао-восходящий и направленный вправо (рис. 1)	Из ЛЖ выходит ЛА, направляясь параллельно ходу Ао
Выходной тракт ПЖ	Продолжение ПЖ — ЛА — сосуд, исходящий из правого желудочка, имеющий на своем протяжении короткий ствол и трифуркацию (деление на две ветви и артериальный проток), ход ЛА направлен назад и влево, в направлении нисходящего отдела Ао (рис. 2)	Из ПЖ выходит Ао, направляясь параллельно ходу ЛА
Сечение «через три сосуда и трахею»	Сечение одновременно через поперечные срезы ствола ЛА, восходящей Ао, ВПВ; срезы трех сосудов располагаются в одну линию; диаметр ЛА несколько больше диаметра Ао, а просвет Ао превышает просвет ВПВ; главные артерии располагаются слева от позвоночника, а просвет трахеи — сзади и справа от верхней полой вены (рис. 3)	Сосуды не располагаются в одну линию за счет смещения их поперечных сечений; при сканировании типичной области сечения только одна из главных артерий визуализируется в одной поперечной плоскости с ВПВ

- параллельный ход восходящей Ао и ствола ЛА;
- невозможность получения типичного изображения сечения «через три сосуда и трахею»;
- выявление только одной из двух главных артерий в одной поперечной плоскости с верхней полой веной (ВПВ) на срезе «через три сосуда и трахею».

*Клинический пример.* Пациентка Т., 43 года, в анамнезе две беременности, закончившейся родами. Вследствие трагических обстоятельств семья потеряла двоих детей. Течение третьей беременности было неосложненным. Первый и второй ультразвуковые скрининги не выявили патологических изменений плода — имели место технические затруднения, связанные с индивидуальными акустическими



**Рис. 1.** Беременность 22 нед. Нормальное сердце плода. Выходной тракт ПЖ — ствол ЛА, имеющий на своем продолжении бифуркацию



**Рис. 2.** Беременность 22–23 нед. Нормальное сердце плода. Выходной тракт ЛЖ — восходящая часть аорты, имеющая направление, противоположное ходу ЛА

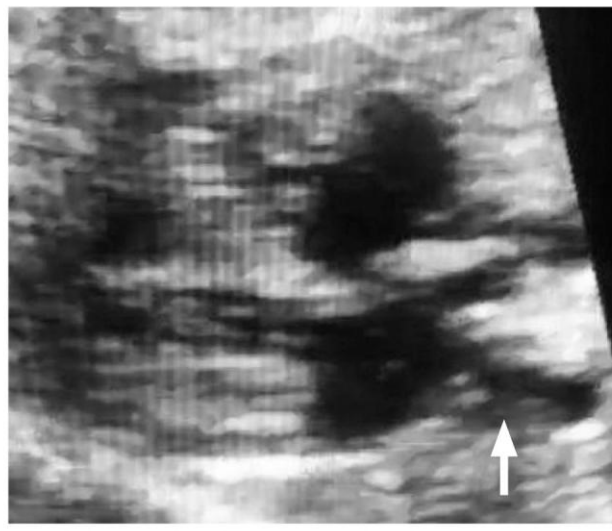


**Рис. 3.** *Беременность 22 нед. Нормальное сердце плода. Сечение «через три сосуда и трахею»*

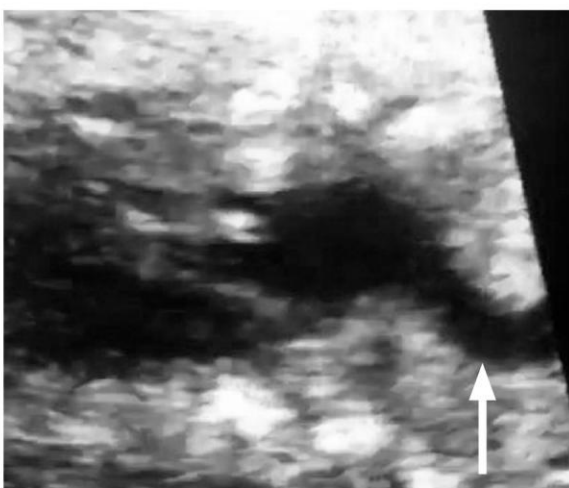
особенностями. В ходе ультразвукового исследования плода в сроке 24–25 нед. выявлены кардиальные аномалии, характерные для полной формы ТМС. Другие, экстракардиальные, изменения у плода отсутствовали. На рис. 4–7 представлены сонограммы сердца плода через основные кардиальные сечения. Для родоразрешения пациентка была направлена в специализированный акушерский стационар с возможностью быстрого оказания неонатальной кардиохирургической помощи. Беременность завершилась в сроке 38–39 нед. рождением живого доношенного мальчика массой 3680 г, с оценкой по Апгар 8 и 8 баллов на 1 и 5 мин. За счет функционирования артериального протока сохранялась относительная



**Рис. 4.** *Беременность 24–25 нед. ТМС. В плоскости сечения «через три сосуда и трахею» визуализируются только два сосуда — ВПВ и смещенная Ао*



**Рис. 6.** *ТМС. Выходной тракт ЛЖ — ЛА с бифуркацией (стрелка); выходные тракты ЛЖ и ПЖ имеют параллельный ход*



**Рис. 5.** *ТМС. Выходной тракт ПЖ — восходящая Ао, продолжающаяся в дугу (стрелка)*



**Рис. 7.** *ТМС. Нормальная картина четырехкамерного сечения сердца плода*

гемодинамічна компенсація в течение перших суток життя. Баллонна септостомія проведена на 2-е сут. життя дитини, хірургічна корекція аномалії — на 10-е сут. Дитина виписана в задовільному стані, в нинішній час їй 14 міс., дальнєше розвиток дитини без відхилень.

### ВИВОДИ

Одним из путей решения проблемы своевременной антенатальной диагностики ТМС в нашей стране следует считать включение

в протоколы скрининговых сонографий II триместра оценки сечений «через три сосуда и трахею» и выходные тракты желудочков, а также проведение соответствующих профессиональных тренингов на курсах последипломной подготовки врачей — специалистов пренатальной ультразвуковой диагностики. Кроме того, представляется целесообразным расширение показаний к проведению третьего УЗИ исследования плода, особенно в случаях, когда техническая визуализация сердца плода на этапе второго скринингового осмотра затруднена.

### СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННЫХ ИСТОЧНИКОВ

1. *Абдуллаев Р. Я.* Допплерэхокардиография плода, диагностика нормы / Р. Я. Абдуллаев, И. Н. Сафонова, И. С. Лукьянова — Х.: Нове слово, 2008. — 40 с.
2. *Ємець І. М.* Хірургічне лікування транспозиції магістральних судин: автореф. дис. ... д-ра мед. наук: 14.01.04 / І. М. Ємець; Інститут серцево-судинної хірургії АМН України. — К., 2001. — 30 с.
3. *Лук'янова І. С.* Вроджені вади серця у плода: основні аспекти етіології та фактори ризику / І. С. Лук'янова, Я. О. Сопко // Перинатологія та педіатрія. — 2004. — № 2. — С. 47–51.
4. *Медведев М. В.* Пренатальна ехографія / М. В. Медведев. — М.: Реальное время, 2005. — 224 с.
5. Основы ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца у плода / Под ред. Л. А. Бокерия. — М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2009. — 190 с.
6. 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'є жінки. — 2010. — № 10. — С. 116–119.
7. *Brown K.* Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates / K. Brown // Heart. — 2006. — № 92. — P. 1298–1302.
8. Congenital cardiac anomalies: prenatal readings versus neonatal outcomes / N. Trivedi, D. Levy, M. Tarsa [et al.] // J. Ultrasound Med. — 2012. — № 31 (3). — P. 389–399.
9. Diagnosis and Management of fetal cardiac anomalies: 10 years of experience at a single institution / A. Perolo, D. Prandstraller, T. Ghi [et al.] // Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. — 2001. — № 18. — P. 615–618.
10. Effect of Prenatal Diagnosis on Outcomes in D-Transposition of the Great Arteries / J. M. Bartlett, D. Wypij, D. C. Bellinger [et al.] // Pediatrics. — 2004. — № 113 (4). — P. 335–340.
11. *Garne E.* Prenatal diagnosis of six major cardiac malformations in Europe: a population based study / E. Garne // Acta Obstet. Gynecol. Scand. — 2001. — № 80. — P. 224–228.
12. *Germanakis I.* The impact of fetal echocardiography on the prevalence of liveborn congenital heart disease / I. Germanakis, S. Sifakis // Pediatr. Cardiol. — 2006. — № 27. — P. 465–472.
13. *Kaplan J. H.* Effect of prenatal diagnosis on outcome in patients with congenital heart disease / J. H. Kaplan, A. M. Ades, J. Rychik // Neoreviews. — 2005. — Vol. 6, № 7. — P. 326–331.
14. *Michelfelder E. C.* Prenatal diagnosis of congenital heart disease in an era of near-universal ultrasound screening: room for improvement / E. C. Michelfelder, F. C. James // The Journal of Pediatrics. — 2009. — № 155 (1). — P. 9–11.
15. Prenatal diagnosis of congenital heart disease affects preoperative acidosis in the newborn patient / P. M. Verheijen, L. A. Lisowski, P. Stoutenbeek [et al.] // The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. — 2001. — № 121 (4). — P. 798–803.