

ПРЕНАТАЛЬНА УЛЬТРАЗВУКОВА ДІАГНОСТИКА СКЛАДНИХ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ ТА ЇЇ ВПЛИВ НА ПЕРИНАТАЛЬНУ ТАКТИКУ ВЕДЕННЯ

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

Мета: проаналізувати діагностичну цінність пренатальної діагностики складних ВВС, її вплив на перинатальну тактику і результати хірургічних втручань дітям першого року життя в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» (Центр).

Пацієнти і методи. Клінічний матеріал дослідження склали 1106 випадків пренатальної ультразвукової діагностики складних ВВС за 2004–2012 рр. в Центрі. Діагностичну цінність пренатальної ехокардіографії оцінювали за показниками чутливості та специфічності. Порівнювальний аналіз проводився між двома періодами: до (2004–2009 рр.) і після (2010–2012 рр.) удосконалення протоколу ультразвукового дослідження серцево-судинної системи плоду.

Результати. Завдяки удосконаленому протоколу чутливість і специфічність пренатальної діагностики складних ВВС виросли до 98,5% і 99,3% відповідно. З 2005 р. до 2012 р. кількість кардіохірургічних втручань дітям першого року життя збільшилась з 376 до 883 процедур. Завдяки зміні перинатальної тактики частка оперованих дітей даної групи з пренатальним діагнозом складної ВВС зростає з 6,9% до 21,3%, а в абсолютних цифрах – з 26 до 188 дітей. Поряд зі збільшенням кількості операцій дітям першого року життя загальна летальність у цій групі знизилась з 5,1% до 1,6–2,0%.

Висновки. Розвиток і вдосконалення пренатальної діагностики призвели до збільшення кількості діагностованих складних ВВС та зміни перинатальної тактики, що сприяло загальному збільшенню хірургічних втручань дітям першого року життя в 2,4 рази зі зниженням летальності в два-три рази.

Ключові слова: пренатальна діагностика, складні вроджені вади серця, перинатальна тактика.

Вступ

Основним завданням пренатальної ехокардіографії (ехоКГ) є, безумовно, діагностика вроджених вад серця (ВВС) та вивчення їх антенатального перебігу. Незважаючи на величезний прогрес у методиці дослідження серцево-судинної системи плоду за останні 30 років, більшість вад серця не діагностуються пренатально [2,4,12]. За даними мультицентрових європейських та інших досліджень, рівень пренатальної діагностики ВВС на кінець ХХ – початок ХХІ ст. коливався в середньому в межах 15–30% [3,7,10].

Особливе місце займає ультразвукова діагностика (УЗД) складних вад серця, які становлять понад 50% усіх ВВС. Досі складні вади становлять одну з найголовніших проблем у дитячій кардіології та кардіохірургії, оскільки не існує єдиної перинатальної тактики та методів хірургічних втручань у даній групі пацієнтів, а високий відсоток ускладнень та летальності при невідкладній допомозі або етапних паліативних втручаннях свідчать про необхідність удосконалення методів діагностики та лікування [1,11].

Враховуючи надзвичайну актуальність розвитку пренатальної діагностики ВВС в Україні, в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (далі Центр) з травня 2004 р. розпочалася програма пренатального обстеження серця плодів при підозрі на серцеву патологію. Завдяки активній співпраці з акушерками з усіх регіонів України, виступам на численних конференціях та публікаціям у фахових наукових виданнях, до нашого Центру почали скеровуватися вагітні при виявленні патології серця у плоду під час ІІ або ІІІ акушерського ультразвукового (УЗ) скринінгу або з групи підвищеного ризику щодо народження дитини з ВВС.

Метою дослідження було оцінити діагностичну цінність пренатальної діагностики у виявленні складних ВВС у плоду та її вплив на зміну перинатальної тактики і результати кардіохірургічної допомоги дітям першого

року життя в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» за період 2004–2012 рр.

Матеріал і методи дослідження

Клінічний матеріал обстеження склали 1106 випадків, у яких в Центрі підозрювалася або діагностувалася складна ВВС у плодів за період з травня 2004 р. по грудень 2012 р. Середній вік вагітних на момент первинної діагностики становив $27,3 \pm 5,6$ року (від 15 до 45 років). Середній термін гестації на момент первинного обстеження в Центрі склав $27,2 \pm 6,4$ тижня (від 16 до 39 тижнів гестації (т.г.)).

Серед методів дослідження використовувалися загальноклінічні, ультразвукові (ехоКГ), а також статистичні методи з визначенням діагностичної цінності пренатальної ехоКГ. Для цього використано наступні статистичні показники: 1) чутливість; 2) специфічність; 3) загальна точність; 4) позитивне передбачуване значення (ППЗ); 5) негативне передбачуване значення (НПЗ).

Результати дослідження та їх обговорення

За досліджуваній період (2004–2012 рр.) у Центрі проконсультовано 3144 вагітні (первинна консультація). Виконано 3206 УЗ-обстежень плодів (3085 одноплідних і 59 багатоплідних вагітностей). ВВС діагностовано в 1520 (47,4%) випадках, з них складну ВВС – у 1106 випадків (34,5% від усіх обстежень, або 72,8% від усіх діагностованих ВВС). Отже понад дві третини діагностованих у Центрі вад серця були віднесені до групи складних. Така частка складних ВВС (72,8%) у загальній кількості діагностованих вад серця корелює з даними європейських мультицентрових досліджень [3,5,7].

Якщо аналізувати за роками дослідження, то кількість діагностованих ВВС постійно зростала від 49 випадків (у 2004–2005 рр., які об'єднані в один період, оскільки програма пренатальної діагностики розпочиналася з невеликої кількості обстежень за перший рік) до

Таблиця 1

Кількість діагностованих в Центрі вад серця, у тому числі складних, за період 2004–2012 рр.

Рік	Загальна кількість обстежень	Кількість діагностованих вад серця	Кількість діагностованих складних вад серця
2004-2005	143	49 (34,3%)*	31 (63,6%)**
2006	173	63 (36,4%)*	46 (73,0%)**
2007	275	119 (43,3%)*	77 (64,7%)**
2008	323	168 (52,0%)*	136 (80,9%)**
2009	391	197 (50,4%)*	157 (79,7%)**
2010	474	220 (45,8%)*	182 (82,7%)**
2011	568	329 (58,6%)*	223 (65,8%)**
2012	859	375 (43,6%)*	254 (67,7%)**
Всього	3206	1520 (47,4%)*	1106 (72,8%)**

Примітка: * – частка діагностованих вад серця від загальної кількості обстежень; ** – відсоток складних вад серця від загальної кількості діагностованих ВВС.

Таблиця 2

Спектр пренатально діагностованої складної патології серця

Діагноз	Пренатальна діагностика	
	кількість	%
ТВА з або без дефекту МШП	119	10,8
СГЛВС	114	10,3
ПВМСПШ	99	9,0
Повна АВК, збалансована форма	92	8,3
Тетрада Фалло, стеноз/атрезія ЛА	89	8,0
Різні варіанти єдиного шлуночка	85	7,7
АЛА з дефектом МШП з/без ВАЛКА	64	5,8
КоАо з/без дефекту МШП	57	5,2
Загальний артеріальний стовбур	36	3,3
Повна АВК, незбалансована форма	29	2,6
Критичний аортальний стеноз	29	2,6
Аномалія Ебштейна	28	2,5
Аномалія Тауссіг–Бінга	22	2,0
Дисплазія ТК зі стенозом/атрезією ЛА	18	1,6
К-ТВА	18	1,6
АЛА з інтактною МШП	16	1,4
Гетеротаксичний синдром, єдиний шлуночок	13	1,2
Гетеротаксичний синдром, АВК, ТВА, стеноз/атрезія ЛА	11	9,9
ТВА, дефект МШП, стеноз/атрезія ЛА	11	9,9
Перерив дуги аорти з дефектом МШП	9	8,1
Тетрада Фалло з АВК	9	8,1
Тетрада Фалло з синдромом відсутності клапана ЛА	9	8,1
ТАДЛВ	8	7,2
Гетеротаксичний синдром, повна АВК	7	6,3
Критичний стеноз клапана ЛА	7	6,3
Повна АВ-блокада	7	6,3
Аномалія Шона з КоАо	4	3,6
Гетеротаксичний синдром, Декстрокardia, К-ТВА	3	2,7
Гетеротаксичний синдром, синдром відсутності НПВ	3	2,7
Вроджений кардит / ДКМП	3	2,7
Трипотіння передсердь	3	2,7
Гетеротаксичний синдром, ПВМСПШ, ТАДЛВ	2	1,8
Інше	82	7,4
ВСЬОГО	1106	100%

Примітка: АВ – атріо-вентрикулярна; АВК – атріо-вентрикулярна комунікація; АЛА – атрезія легеневої артерії; ВАЛКА – великі аорто-легеневі колатеральні артерії; ВТЛШ – вихідний тракт лівого шлуночка; ВТПШ – вихідний тракт правого шлуночка; КоАо – коарктація аорти; ЛА – легенева артерія; МШП – міжшлуночкова перегородка; НПВ – нижня порожниста вена; ПВМСПШ – подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка; СГЛВС – синдром гіпоплазії лівих відділів серця; ТАДЛВ – тотальний аномальний дренаж легеневих вен; ТК – тристулковий клапан; К-ТВА – коригована транспозиція великих артерій; ТВА – транспозиція великих артерій.

375 випадків (у 2012 р.). Паралельно зростала і кількість діагностованих складних ВВС – від 31 випадку у 2004–2005 рр. до 254 випадків у 2012 р. Частка діагностованих вад серця від загальної кількості обстежень серця плодів також зростала від 34,3% у 2004–2005 рр. до 52,0% у 2008 р., проте далі коливалася в межах 45–58%. Однак частка діагностованих складних вад серця відносно загальної кількості діагностованих ВВС постійно коливалася в межах 63–82% (табл. 1).

Незважаючи на значне зростання кількості пренатальних обстежень та виявлення вродженої патології

серця у плодів за останні два роки (2011–2012 рр.), частка складних ВВС у загальній структурі діагностованої вродженої серцевої патології стабільно утримувалася в межах 65–80%. Це свідчить, передусім, про те, що у більшості випадків складну патологію можна запідозрити вже з 4-камерної позиції серця плоду, яка є обов'язковою при акушерському скринінгу в ІІ триместрі вагітності. Тоді як група невеликих септальних дефектів або стенозів півмісяцевих клапанів, часткових аномальних дренажів легеневих вен, які входять до групи простих вад серця, на пренатальному етапі часто не діагностується

через свою невиразність та відсутність типових змін та доплерографічних даних, які проявляються у дитини після народження (шум в серці, поява шунтування крові та градієнту тиску між шлуночками, дилатація правих або лівих відділів серця тощо).

Усі складні ВВС, діагностовані пренатально в 2004–2012 рр., були поділені на основні групи залежно від провідної патології.

Як видно з таблиці 2, спектр пренатально діагностованої складної патології серцево-судинної системи дуже широкий і охоплює усі основні діагнози. Зі складних ВВС найчастіше (понад 100 випадків) пренатально діагностувалися збалансована і незбалансована форми повної атріо-вентрикулярної комунікації (АВК, 121 випадок), транспозиція великих артерій (ТВА) без або з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП) – 119 випадків та синдром гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛВС) (114 випадків), а також подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка (ПВМСПШ) – 99 випадків, тетрада Фалло (ТФ) – 89 випадків, різні варіанти єдиного шлуночка (ЄШ) – 85 випадків, атрезія легеневої артерії (АЛА) без або з ДМШП та наявними або відсутніми великими аорто-легеневими колатеральними артеріями (80 випадків). Тобто у пренатальному спектрі домінують конотрункальні вади серця і ЄШ, до якого функціонально належить і СГЛВС, і незбалансована форма АВК. Велика кількість пренатально діагностованих ТВА є досить незвичною, оскільки ще в 2004–2006 рр. кількість пренатальних ТВА була дуже низькою. Проте тісна співпраця з акушерами протягом останніх семи років, численні виступи кардіологів Центру на перинатальних конференціях щодо діагностики ТВА і стажування акушерів у нашому Центрі, а також успішна програма кардіохірургічної допомоги новонародженим з даною патологією спільно привели до такого результату.

Крім того, привертає увагу відносно велика кількість діагностованих складних вад серця у складі гетеротаксичного синдрому, що пояснюється, з одного боку, наявністю дуже складних ВВС при такому поєднанні, які легше діагностувати як аномалію акушерам на первинних рівнях, а з іншого – рутинний огляд при кожному первинному обстеженні плоду згідно з нашим протоколом розташування органів черевної порожнини і серця в грудній порожнині з визначенням situs і збільшення досвіду обстежень складних аномалій серця у нашому Центрі за останні роки дозволили значно покращити діагностику позасерцевих аномалій, у тому числі притаманних гетеротаксичному синдрому.

З використанням статистичних методів обробки даних було проаналізовано загальні діагностичні показники досліджуваної групи за період з 2004 по 2012 рр. Для оцінки чутливості і ППЗ методу діагностики складних вад серця проаналізовано досліджувану групу (1106 випадків) до і після народження (або після патанатомічного дослідження). Для оцінки специфічності, загальної точності та НПЗ додатково проаналізовано випадки постнатального обстеження серця у дітей, у яких пренатально діагностували норму або нескладну ваду серця (1365 випадків). Тобто до загального аналізу пренатальних і постнатальних результатів включено 2471 (1106+1365) випадок.

Загальна чутливість пренатальної діагностики складних ВВС у досліджуваній групі за весь період склала 96,7%. З 1106 випадків постнатально діагностованих складних вад серця в 1069 випадках складна вада діагностувалася пренатально (СПР), а в 37 випадках

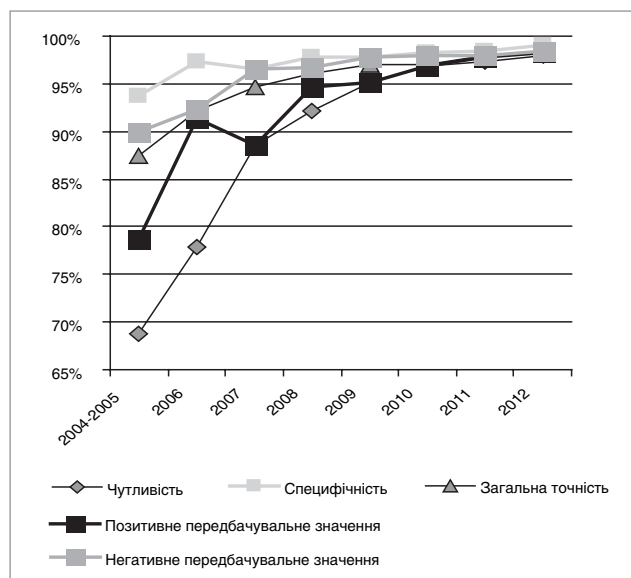


Рис. 1. Зміна статистичних показників пренатальної діагностики складних вад серця за 2004–2012 рр.

була пропущена на пренатальному етапі (гіподіагностика, або ХНР).

Загальна специфічність усіх 2471 проаналізованого випадку (досліджувана і загальна групи) склала 98,2%. З 1365 пренатальних обстежень, в яких не діагностувалася складна вада серця, в 1341 постнатально підтвердилася норма або нескладна ВВС (СНР), тоді як в 24 випадках складна вада була пропущена на пренатальному етапі (ХНР). Відповідно загальна точність склала 97,5% (1069 СПР і 1341 СНР з 2471 проаналізованого випадку).

Загальне ППЗ складних вад серця досліджуваної групи склало 97,8%. З 1093 пренатальних позитивних результатів було 1069 справжніх і 24 хибних. Загальне НПЗ усієї проаналізованої групи склало 97,3%. З 1378 пренатальних негативних результатів було 1341 СНР і 37 ХНР.

Як видно з рис. 1, починаючи з 2004–2005 рр., з кожним роком усі показники пренатальної діагностики складних ВВС зростали, за винятком невеликого зниження специфічності та ППЗ у 2007 р. У цілому за період з 2004 до 2012 рр. загальна чутливість діагностики зростає з 68,8% до 97,9%, специфічність – з 93,8% до 99,0%, загальна точність – з 87,5% до 98,4%, ППЗ – з 78,6% до 98,2%, а НПЗ – з 90,0% до 98,5%.

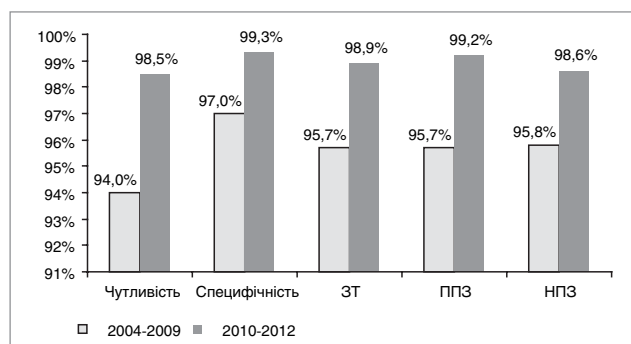


Рис. 2. Порівняння діагностичних показників виявлення складних вад серця до (2004–2009 рр.) і після (2010–2012 рр.) удосконалення протоколу ультразвукового обстеження: ЗТ — загальна точність; ППЗ — позитивне передбачувальне значення; НПЗ — негативне передбачувальне значення.

Якщо порівняти два періоди діагностики — до і після вдосконалення протоколу УЗ обстеження плодів з підозрою на складну ВВС (відповідно 2004–2009 рр. і 2010–2012 рр.), то стає очевидним, що з введенням удосконаленого протоколу сегментарної оцінки структур серця плоду загальна чутливість діагностики складних вад серця підвищилася на 4,5%, специфічність — на 2,3%, загальна точність — на 3,2%, ППЗ і НПЗ — на 3,7% і 2,8% відповідно (рис. 2).

Вивчаючи антенатальний перебіг, ми спостерігали за внутрішньоутробним етапом розвитку плодів зі складними ВВС, вивчали випадки антенатальної загибелі та оцінювали антенатальний прогноз. Аналізуючи перинатальну тактику, ми вивчали показання до переривання вагітності при несприятливому прогнозі та алгоритм ведення вагітності при діагностованій складній ВВС (повторні консультації у III триместрі вагітності, місце пологів, транспортування новонародженого до кардіохірургічного центру, можливість надання невідкладної допомоги).

За наявності медичних показань з боку плоду рекомендується переривання вагітності у терміні до 22 т.г. Показаннями до переривання вагітності через складну ВВС у плоду були патології, при яких неможлива радикальна (двошлуночкова) корекція вади серця, високий ризик внутрішньоутробної загибелі плоду або наявність супутньої позасерцевої чи генетичної патології з несприятливим постнатальним перебігом.

Після консультації з кардіологом, який на основі діагнозу вади серця розповідав батькам про перинатальні ризики, хірургічні результати корекції конкретної патології та віддалений прогноз, батьки дитини вирішували питання переривання чи продовження вагітності за місцем спостереження.

При діагнозі складної вади серця в II триместрі до 22 т.г. (до 28 т.г. до 2007 р.), коли можна прийняти рішення про переривання вагітності, у 141 (71,2%) випадку зі 198 вагітність була перервана. Тобто у 12,7% діагностованих складних ВВС батьки вирішили перервати вагітність.

Одним з основних показань для переривання вагітності був діагноз СГЛВС — 53 (37,6%) випадки, при яких неможливість радикальної корекції вади серця, високий ризик паліативних операцій та функціонування єдиного ПШ зумовлюють несприятливий як безпосередній, так і віддалений прогнози. У більшості країн світу, де можливе переривання вагітності, при СГЛВС значна частина батьків вирішують перервати вагітність [8,13]. Наступна група патологій — це різні варіанти ЄШ (за правим, лівим або змішаним типом). Таких випадків було 27 (19,1%) із 141. Неможливість радикальної корекції вади серця з відповідним несприятливим віддаленим прогнозом схилили батьків до переривання вагітності після консультації з кардіологом.

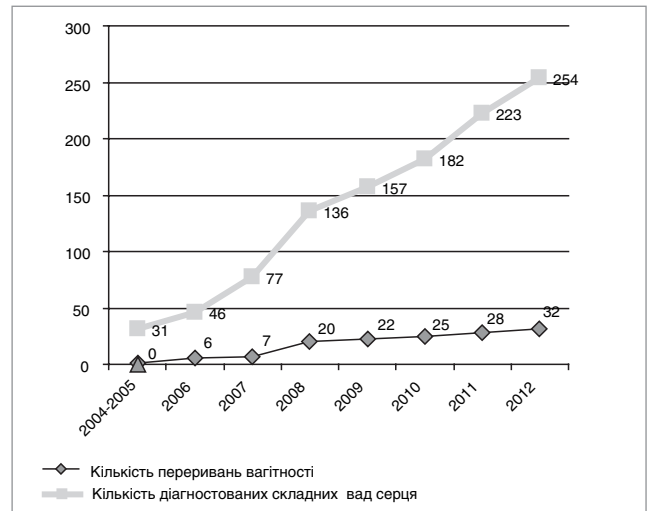


Рис. 3. Розподіл переривань вагітності за медичними показаннями у плоду в 2004–2012 рр.

Різні варіанти складних ВВС при гетеротаксичному синдромі стали причиною переривань вагітності у 12 (8,5%) випадках, причому в більшості випадків патологією серцево-судинної системи був один з варіантів ЄШ. Неможливість радикальної корекції вади серця із супутньою позасерцевою патологією (у складі гетеротаксичного синдрому) дають несприятливий ранній і віддалений постнатальні прогнози.

Якщо проаналізувати за роками (рис. 3), то можна відмітити значне зростання показань до переривання вагітності, починаючи з 2008 р., особливо за останні два роки (2011–2012 рр.). Це, передусім, пов'язане із зростанням виявлення складної патології серця на ранніх термінах вагітності (до 22 т.г.) в регіонах України та удосконаленням нашого протоколу обстеження за останні роки.

З групи діагностованих складних вад серця до 26 т.г., тобто у II триместрі вагітності, після 141 випадку переривання, залишилося для спостереження за антенатальним перебігом 410 плодів. З них у 17 (4,1%) випадках зафіксовано внутрішньоутробну загибель плоду. Ці дані корелюють з даними EUROSCAN Study щодо ризику антенатальної загибелі плодів зі складними ВВС (близько 3%) [6].

У таблиці 3 показано співвідношення народжених та загиблих плодів при конкретних діагностованих аномаліях серця. Як видно з таблиці, підвищений ризик внутрішньоутробної загибелі мали плоди з ЄШ (АТК з ДМШП; гіпоплазія МК і ЛШ з ДМШП, незбалансована форма АВК), конотрункальними вадами серця (ТФ, АЛА, ППДА, ЗАС), вродженою дилатативною кардіоміопатією з порушенням систолічної функції, а також плоди з виразною недостатністю правого АВ клапана з дилата-

Таблиця 3

Ризик внутрішньоутробної загибелі плоду при різних вадах серця

Діагноз	Кількість пренатально діагностованих випадків	Кількість плодів, які загинули (% від усіх випадків)
ЄШ (різні варіанти)	74	5 (6,8%)
Патологія ТК (аномалія Ебштейна та дисплазія клапана) з виразною тристулковою недостатністю	15	4 (26,7%)
АЛА з ДМШП	21	2 (9,5%)
ТФ з різкою гіпоплазією гілок ЛА (АЛА)	10	2 (20,0%)
ЗАС	11	2 (18,1%)
ППДА, ДМШП	7	1 (14,3%)
Уроджений кардит (дилатативна кардіоміопатія)	2	1 (50%)

Примітка: АЛА — атрезія легеневої артерії; ДМШП — дефект міжшлуночкової перегородки; ЄШ — єдиний шлуночок; ЗАС — загальний артеріальний стовбур; ЛА — легенева артерія; ППДА — повний перерив дуги аорти; ТК — тристулковий клапан; ТФ — тетрада Фалло.

цією порожнини серця, що узгоджується з літературними даними [6].

Найчастіше внутрішньоутробно гинуть плоди з виразною недостатністю тристулкового клапана (ТК) при його патології, оскільки критично змінюється внутрішньосерцева гемодинаміка, що призводить до кардіомегалії та серцевої недостатності [9]. У нашій групі плодів у 4 (26,7%) випадках з 15 при важкій аномалії ТК зафіксовано загибель плоду *in utero*. Поряд з патологією ТК однією з найчастіших причин антенатальної загибелі плоду був ЄШ – 5 (6,8%) з 74 випадків. Це пояснюється тим, що супутня позасерцева аномалія, яка часто поєднується з ЄШ, на фоні зміненого фетального кровообігу дає несприятливий антенатальний прогноз.

Починаючи з 2008 р., відповідно до розробленого в Центрі алгоритму перинатального ведення вагітних з пренатально діагностованими ВВС у плодів, усім вагітним з діагнозом критичної ВВС, за винятком СГЛВС, ми рекомендували народжувати в пологовому будинку (ПБ) в м. Києві поблизу кардіохірургічного центру з консультацією дитини у першу добу життя для верифікації діагнозу та визначення подальшої тактики лікування. У випадку складної ВВС у плоду після обстеження у III триместрі ми рекомендували пологи в спеціалізованому ПБ за місцем проживання з консультацією новонародженого у перші дні життя в обласній дитячій лікарні для підтвердження діагнозу.

За досліджуваній період (2008–2012 рр.) при критичних ВВС у плодів у 455 (76,5%) випадках з 595 вагітні народжували дітей поблизу Центру з консультацією дитини на 1–2 добу життя. В інших 140 (23,5%) випадках дитина народжувалася за місцем проживання, після чого консультувалася на 1–2 добу життя в обласній дитячій лікарні, а після підтвердження діагнозу критичної ВВС транспортувалася реанімаційною бригадою обласної лікарні після стабілізації стану в середньому на 3–7 добу до нашого Центру для уточнення анатомічних особливостей вади серця та вирішення подальшої тактики лікування.

У 49 випадках пренатальної діагностики СГЛВС після 22 т.г. вагітні народжували дітей за місцем проживання в спеціалізованому обласному ПБ. Діагноз підтверджувався постнатально за місцем народження (38 випадків) або у нашому Центрі на 2–3-ю добу життя (11 випадків).

З решти вагітних зі складними ВВС у плодів 538 (91,6%) з 587 народжували в спеціалізованому обласному ПБ за місцем проживання. Усі новонароджені були проконсультовані у 1–2 добу життя в обласній дитячій лікарні, де був підтверджений діагноз складної ВВС. Залежно від клінічного стану і виявленої супутньої патології, дитина консультувалася у Центрі протягом першого місяця життя.

Завдяки цьому алгоритму вдалося виокремити групу критичних ВВС, для яких створені умови якнайшвидшої консультації після народження в кардіохірургічному центрі з наданням невідкладної допомоги при підтвердженні діагнозу, що значно покращило перинатальні результати у цій групі пацієнтів.

Наші рекомендації щодо перинатальної тактики ведення лягли в основу клінічного протоколу з акушерської допомоги «Ведення вагітності та пологів у вагітних із пренатально встановленими вродженими вадами серця плоду» (наказ МОЗ України №764 від 1.10.2012 р.), який вступив у дію з 1 грудня 2012 р. У цьому протоколі чітко сформульовані рівні пренатальної діагностики вродженої серцево-судинної патології у плодів та перинатальна тактика ведення вагітних з діагностованою складною або критичною ВВС у плоду.

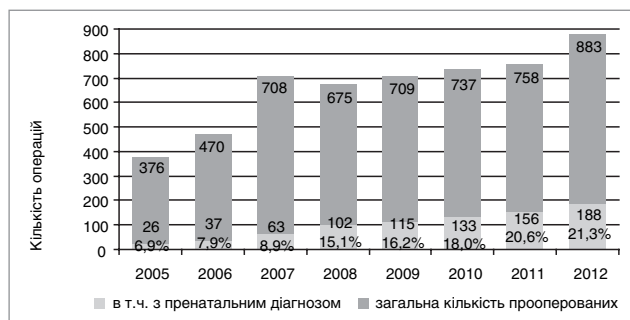


Рис. 4. Динаміка зростання абсолютної і відносної кількості пренатально діагностованих складних вад серця у загальній структурі прооперованих дітей першого року життя за період з 2005 по 2012 рр.

У протоколі вказані ВВС, при діагностиці яких до 22 т.г. рекомендується переривання вагітності за медичними показаннями (складна або критична вада серця з несприятливим прогнозом), а також визначені критичні ВВС, при яких рекомендується народжувати дітей поблизу кардіохірургічного центру (на даний момент в м. Києві) або в спеціалізованому обласному ПБ за місцем проживання вагітної. При складних, але не критичних ВВС, рекомендується пологи в спеціалізованому обласному ПБ з консультацією новонародженого у перші дні життя в обласній дитячій лікарні.

Поява і поступове збільшення щороку кількості пренатально діагностованих складних ВВС стали однією з причин зростання кількості операцій (хірургічним та рентгеноваскулярним методами), проведених новонародженим та дітям першого року життя у нашому Центрі загалом.

Як видно з рис. 4, з 2005 р. до 2012 р. кількість кардіохірургічних втручань дітям першого року життя зросла в 2,4 рази (з 376 до 883 процедур). Відсоток оперованих малюків з пренатальним діагнозом складної вади серця зріс у понад тричі (з 6,9% в 2005 р. до 21,3% в 2012 р.), а в абсолютних цифрах – у понад 7 разів (з 26 малюків у 2005 р. до 188 у 2012 р.). Тобто у кожного п'ятого новонародженого, оперованого в 2011–2012 рр., діагноз складної вади серця був поставлений пренатально в нашому Центрі. Поряд із зростанням кількості операцій

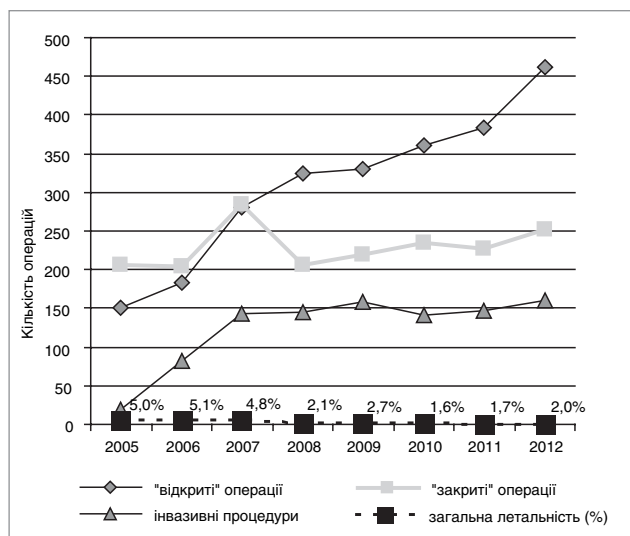


Рис. 5. Динаміка кардіохірургічних втручань і загальна післяопераційна летальність у дітей першого року життя у 2005–2012 рр. (%)

дітям першого року життя загальна летальність у цій групі знизилася у два-три рази — з 5,1% до 1,6–2,0% відповідно (рис. 5).

Як видно з рис. 5, ще одна характерна зміна відбулась в кардіохірургії дітей першого року життя за досліджувані роки — це зростання операцій зі штучним кровообігом (з 150 до 461) та інвазивних втручань (з 20 до 160) порівняно із «закритими» операціями, які залишилися на одному рівні (близько 220–230 на рік). Оскільки т. зв. «відкриті» операції, як правило, передбачають радикальну корекцію вади серця, а інвазивні втручання у новонароджених та дітей перших місяців життя в деяких випадках можуть успішно замінити хірургічну корекцію і навіть виключити будь-яке втручання в майбутньому, то їх зростання у нашому дослідженні свідчить про якісно новий підхід до корекції складних ВВС у новонароджених та дітей першого року життя. І в цьому з кожним роком зростає заслуга пренатальної діагностики.

Зниження летальності у групі оперованих дітей віком до одного року до показників, які є нижчими за аналогічні в Європі та Північній Америці, підтверджує позитивний вплив пренатальної діагностики на результати кардіохірургічних втручань у групі складних і критичних вад серця.

Окремо слід згадати про унікальну програму, яка з вересня 2009 р. розпочалася в нашому Центрі. Уперше в світі виконані операції у новонароджених з критичними вадами серця (переважно з ТВА) у перші години життя пацієнта з використанням компонентів аутологічної пуповинної крові. За 2009–2012 рр. вже успішно прооперовано понад 50 новонароджених за цією оригінальною методикою. Ця програма розпочалася завдяки пренатальній діагностиці складних, у тому числі критичних, вад серця.

Найпринциповішим моментом у всій перинатальній тактиці при цьому є достовірність діагнозу критичної

ВВС до народження дитини, при якій необхідна і можлива ургентна корекція в умовах штучного кровообігу. Ефективність програми (планування пологів поблизу кардіохірургічного центру, виїзд медичної бригади для забору пуповинної крові на момент пологів, транспортування новонародженого відразу після народження до центру і планування самої операції в перші години життя пацієнта з використанням аутологічної пуповинної крові) повністю залежить від точності пренатального діагнозу, тобто від того, чи буде критична вада підтверджена постнатально.

Зрозуміло, що для цього необхідна практично 100% чутливість та специфічність пренатальної діагностики окремих вад серця (наприклад, ТВА, перериву дуги аорти з ДМШП, критичної коарктації аорти з ДМШП і обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка, атрезії легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою, важкої патології ТК тощо).

Висновки

Розвиток пренатальної ехокардіографії і вдосконалення протоколу ультразвукового обстеження серцево-судинної системи плоду призвів до підвищення рівня діагностики складних вад серця з високою чутливістю і специфічністю (98,5% і 99,3% відповідно). Завдяки зміні перинатальної тактики при діагностиці складних ВВС більшість дітей народилися в обласних спеціалізованих пологових будинках або поблизу кардіохірургічного Центру в м. Києві з консультацією кардіолога у перші дні життя, що сприяло загальному збільшенню хірургічних втручань дітям першого року життя в нашому Центрі в 2,4 разу за досліджуваний період. Завдяки удосконаленню перинатальної тактики та своєчасності надання кардіохірургічної допомоги летальність в даній групі пацієнтів знизилася з 5,0% до 1,6–2,0%.

ЛІТЕРАТУРА

1. A critical analysis on Italian perinatal mortality in a 50-year span / M. Scioscia, A. Vimercati, A. Maiorano [et al.] // *Euro. J. Obst. Gynec. Reprod. Biol.* — 2007. — Vol. 130. — P. 60–65.
2. Bhat A. H. Latest advances and topics in fetal echocardiography / A. H. Bhat, D. J. Sahn // *Curr. Opin. Cardiol.* — 2004. — Vol. 19. — P. 97–103.
3. Congenital Heart Defects in Europe: Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005 / H. Dolk, M. Loane, E. Garne [et al.] // *Circulation.* — 2011. — Vol. 123. — P. 841–849.
4. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates / K. L. Brown, D. A. Ridout, A. Hoskote [et al.] // *Heart.* — 2006. — Vol. 92. — P. 1298–1302.
5. Donaghue D. The fetal heart program: A multidisciplinary practice model for the fetus with congenital heart disease / D. Donaghue, J. Rychik // *Progress in Pediatr. Cardiol.* — 2006. — Vol. 22. — P. 129–133.
6. 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.
7. Garne E. Prenatal diagnosis of six major cardiac malformations in Europe — A population based study / E. Garne and the EUROCAT Working Group // *Acta Obstet. Gynecol. Scand.* — 2001. — Vol. 80. — P. 224–228.
8. Hypoplastic left heart syndrome diagnosed in fetal life: associated findings, pregnancy outcome and results of palliative surgery / A. Galindo, O. Nieto, S. Villagra [et al.] // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* — 2009. — Vol. 33. — P. 560–566.
9. Improving Outcomes in Fetuses and Neonates With Congenital Displacement (Ebstein's Malformation) or Dysplasia of the Tricuspid Valve / D. B. McElhinney, J. W. Salvin, S. D. Colan [et al.] // *Am. J. Cardiol.* — 2005. — Vol. 96. — P. 582–586.
10. ISUOG. Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the «basic» and «extended basic» cardiac scan // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* — 2006. — Vol. 27. — P. 107–113.
11. Mellander M. Perinatal management, counseling and outcome of fetuses with congenital heart disease / M. Mellander // *Sem. Fet. Neonat. Med.* — 2005. — Vol. 10. — P. 586–593.
12. Prenatal detection of congenital heart disease / M. K. Friedberg, N. H. Silverman, A. J. Moon-Grady [et al.] // *J. Pediatrics.* — 2009. — Vol. 155 (1). — P. 26–31.
13. Prenatal diagnosis of the fetus with hypoplastic left heart syndrome: management and outcome / P. M. Verheijen, L. A. Lisowski, R. F. Plantinga [et al.] // *Herz.* — 2003. — Vol. 28. — P. 250–256.

ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА СЛОЖНЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И ЕЁ ВЛИЯНИЕ НА ПЕРИНАТАЛЬНУЮ ТАКТИКУ ВЕДЕНИЯ*А.К. Куркевич, А.А. Павлова, А.В. Острась, А.Д. Бабляк, И.Н. Емец*

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», г. Киев

Цель: проанализировать диагностическую ценность пренатальной диагностики сложных ВПС, её влияние на перинатальную тактику и результаты хирургических вмешательств детям первого года жизни в ГУ «НПМЦДКК МЗ Украины» (Центр).**Пациенты и методы.** Клинический материал исследования составил 1106 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики сложных ВПС за 2004–2012 гг. в Центре. Диагностическую ценность пренатальной эхокардиографии оценивали по показателям чувствительности и специфичности. Сравнительный анализ проводился между двумя периодами: до (2004–2009 гг.) и после (2010–2012 гг.) усовершенствования протокола ультразвукового исследования сердечно-сосудистой системы плода.**Результаты.** Благодаря усовершенствованному протоколу чувствительность и специфичность пренатальной диагностики сложных ВПС возросла до 98,5% и 99,3% соответственно. С 2005 г. до 2012 г. количество кардиохирургических вмешательств детям первого года жизни увеличилось с 376 до 883 процедур. Благодаря изменению перинатальной тактики, доля оперированных детей данной группы с пренатальным диагнозом сложного ВПС увеличилась с 6,9% до 21,3%, а в абсолютных цифрах — с 26 до 188 детей. Вместе с увеличением количества операций детям первого года жизни общая летальность в этой группе снизилась с 5,1% до 1,6–2,0%.**Выводы.** Развитие и усовершенствование пренатальной диагностики привело к увеличению количества диагностированных сложных ВПС и изменению перинатальной тактики, что способствовало общему увеличению хирургических вмешательств детям первого года жизни в 2,4 раза со снижением летальности в два-три раза.**Ключевые слова:** пренатальная диагностика, сложные врожденные пороки сердца, перинатальная тактика.**PRENATAL ULTRASOUND DIAGNOSTICS OF COMPLEX CONGENITAL HEART DISEASES AND ITS INFLUENCE ON PERINATAL TACTICS***A.K. Kurkevych, A.O. Pavlova, O.V. Ostras, O.D. Babliak, I.M. Yemets*

SU «Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine», Kiev

Objective. To analyze the diagnostic value of prenatal diagnosis of complex CHD, its impact on perinatal tactics and results of surgical interventions in infants at Ukrainian Children's Cardiac Center (UCCC).**Material and Methods.** Clinical study material was 1106 cases of prenatal ultrasound diagnosis of complex CHD for 2004–2012 at our center. Diagnostic value of prenatal echocardiography was evaluated with sensitivity and specificity. Comparative analysis was performed between the two periods: before (2004–2009) and after (2010–2012) the improvement in protocol of ultrasound examination of the fetal cardiovascular system.**Results.** With an improved protocol sensitivity and specificity in prenatal diagnosis of complex CHD rose to 98.5% and 99.3% respectively. From 2005 to 2012, the number of cardiac surgery for infants increased from 376 to 883 procedures. Due to the changing in perinatal tactics the percent of operated infants with prenatal diagnosis of complex CHD grew from 6.9% to 21.3% and in absolute terms — from 26 to 188 children. Along with the increase in the number of operations for infants an overall mortality in this group decreased from 5.1% to 1.6–2.0%.**Conclusions.** The development and improvement in prenatal diagnosis resulted in an increased amount of diagnosed complex CHD and changing in perinatal tactics that contributed to the overall increase in surgical interventions for infants by 2.4 times with a decrease in mortality by 2–3 times.**Key words:** prenatal diagnosis, complex congenital heart disease, perinatal tactics.**Сведения об авторах:****Куркевич Андрей Каземирович** — к.мед.н., зав. поликлиникой ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел.: (044) 238-78-07.**Павлова Анна Александровна** — врач-кардиолог детский поликлиники ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел.: (044) 238-78-07.**Острась Алексей Васильевич** — врач-кардиолог детский поликлиники ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел.: (044) 238-78-07.**Бабляк Александр Дмитриевич** — к.мед.н., зам. директора по научно-практической работе ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Мельникова, 24; тел.: (044) 206-50-14.**Емец Илья Николаевич** — д.мед.н., директор ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел.: (044) 284-03-11.

Статья поступила в редакцию 22.08.2013 г.