

УДК:616.132-007.64-07-053.1-053.31

**И.С. Лукьянова¹, Я.П. Труба²,
Г.Ф. Медведенко¹, Е.Д. Жадан¹, Л.А. Иванова¹**

Аномалии дуги аорты: проблемы пренатальной и постнатальной тактики

¹ ГУ «Институт педиатрии, акушерства и гинекологии НАМН Украины», г. Киев, Украина

² ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН Украины», г. Киев, Украина

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA.2015.2(62):16-21;doi10.15574/PP.2015.62.16

Цель — на основании данных литературы и анализа собственных результатов выработать рекомендации по улучшению выявления аномалий аорты для обеспечения своевременной кардиохирургической помощи.

Пациенты и методы. В ГУ «ИПАГ НАМНУ» и ГУ «НИССХ им. Н.М.Амосова НАМНУ» за период 2011–2014 гг. наблюдались пренатально 222 беременные, а постнатально — 169 новорожденных с гемодинамически значимыми врожденными пороками сердца, из них 39 детей с патологией дуги аорты. Ведущая роль в диагностике врожденного порока сердца и оказания своевременной кардиохирургической помощи новорожденному принадлежала фетальной эхокардиографии. С целью уточнения диагноза и определения дальнейшей тактики все дети были консультированы в ГУ «НИССХ им. Н.М. Амосова». При выявлении случаев изолированной критической коарктации аорты или гипоплазии дуги аорты, новорожденные в первые сутки и даже часы жизни были госпитализированы в отделение врожденных пороков сердца.

Результаты. У 18 (46,2%) детей гипоплазия дуги аорты входила в состав синдрома гипоплазии левых отделов сердца.

Выводы. При диагностике или подозрении на патологию дуги аорты у плода (изолированную или в сочетании с другими аномалиями сердца) обязательно уведомление неонатологов способствует своевременной постановке диагноза и оказанию, в случае необходимости, кардиохирургической помощи еще до развития осложнений.

Ключевые слова: плод, новорожденный, аномалия дуги аорты, пренатальная ЭхоКГ, кардиохирургия.

Введение

Врожденные аномалии развития сердца являются одной из самых распространенных причин, которые могут не только ухудшить качество жизни, но и значительно сократить ее. Как правило, проблемы, связанные с врожденными пороками сердца (ВПС), решаются хирургическим путем. Опыт зарубежных коллег показывает, что частота ВПС колеблется в пределах 10–13 случаев на 1000 живорожденных, из этих случаев около половины составляют сложные аномалии развития сердца. В Украине на протяжении последних 10 лет, по данным статистики, в разные годы средняя частота ВПС колеблется от 8 до 11–12 случаев на 1000 живорожденных. К сожалению, при сложных формах ВПС без своевременного хирургического лечения в раннем младенчестве погибает до 50% детей [1].

Выявляемость и точность диагностики в пренатальный период существенно зависит от нозологической формы порока. Так, например, грубые аномалии развития сердца (атрезия митрального и трикуспидального клапанов, общий желудочек, атрезия одного из магистральных сосудов, заболевания миокарда и т.д.) выявляются в достаточно раннем периоде и позволяют решить вопрос о целесообразности пролонгирования беременности, точность их диагностики, по данным различных источников, составляет 40–90%. Однако при пороках, которые проявляют себя в более поздние гестационные сроки (коарктация аорты, некритическая гипоплазия дуги, некритические стенозы аорты и легочной артерии и т.д.), выбор правильной постнатальной тактики нередко затруднен [1].

Одним из таких пороков, которые представляют трудности для пренатальной и постнатальной диагностики (особенно в первые сутки жизни), является патология дуги аорты (от изолированной коарктации до перерыва дуги). Латинский термин «coarctatus» означает «суженный, стиснутый». Впервые его описал J.F. Meckel в 1750 г. Коарктация аорты — это патологическое сужение ее просвета, которое может возникнуть в любом месте по всей ее длине. Частота порока составляет 6,3% (по данным клинических наблюде-

ний из выборки в 2000 случаев) и 8,4% (по результатам патологоанатомического материала) [8]. При сочетании коарктации аорты с экстракардиальными пороками и хромосомными аномалиями точность ее пренатальной диагностики была существенно выше за счет выраженности гемодинамических нарушений и расширенного эхокардиографического (ЭхоКГ) исследования плода и составила 52%.

Коарктация аорты занимает четвертое место среди ВПС по встречаемости у детей первого года жизни. Как правило, она развивается дистальнее места ответвления левой подключичной артерии вблизи артериального протока (ductus arteriosus). В зависимости от локализации сужения аорты относительно артериального протока (АП) различают два классических типа коарктации: предуктальную и постдуктальную [1].

После закрытия АП клиническая картина может нарастать достаточно быстро. Следует заметить, что в течение первого года погибает 56% пациентов при несвоевременно установленном или вовсе не установленном диагнозе [4]. В основном смертельный исход вызван сочетанием коарктации с другими аномалиями сердца. Изолированная форма в первые недели и дни жизни при неокказании кардиохирургической помощи также характеризуется высоким процентом летальности (34%). К серьезным осложнениям приводит и патология всей дуги — гипоплазия одного или нескольких сегментов, полный перерыв дуги. По данным патоморфологических исследований, причиной смерти новорожденных является сердечно-легочная недостаточность, а при развитии артериальной гипертензии — внутримозговые кровоизлияния [8].

Цель работы — на основании данных литературы и анализа собственных результатов выработать рекомендации по улучшению выявления аномалий аорты для обеспечения своевременной кардиохирургической помощи.

Материалы и методы исследования

В основе диагностики любого врожденного порока развития лежит система скринингового обследования беременных женщин.

Отбор беременных на пренатальную ЭхоКГ и ультразвуковое исследование (УЗИ) проводился на основании следующих факторов: врожденные аномалии у матери (в т.ч. сердца и сосудов), метаболические нарушения, такие как сахарный диабет, инфекции (TORCH-комплекс и др.), экстрагенитальная патология (приобретенные пороки сердца, артериальная гипертензия, коллагенозы и др.), прием лекарств, обладающих тератогенным действием (антиконвульсанты, прогестерон, эстрогены и др.), тяжелые нарушения функции почек, возраст матери, выраженная угроза прерывания в первом триместре, вредные факторы на предприятии на ранних стадиях гестации, наличие экстракардиальных аномалий у плода. Кроме того, изучение сердечно-сосудистой системы плода проводилось при подозрении на сердечную патологию, обнаруженную во время рутинного обследования в женской консультации.

Наиболее оптимальными сроками для ЭхоКГ плода — 20–24 и 30–32 недели беременности. После 36–37 недель беременности получить полноценное изображение сердца плода становится значительно сложнее, особенно при фиксированном переднем виде плода, вследствие выраженного отражения ультразвуковых волн от ребер и позвоночника.

Всем беременным выполнялось полное ЭхоКГ плода с установлением топического диагноза, функциональной оценки желудочков сердца, а также оценки гемодинамических нарушений в фетоплацентарной системе, выявления сопутствующей патологии.

У плодов с заболеваниями левых отделов сердца с течением гестационного периода часто наблюдалось прогрессирование тяжести порока. Поэтому в случае диагностики ВПС внутриутробно, ЭхоКГ плода проводилось каждые 4–6 недель для мониторингирования желудочковой дисфункции, клапанной регургитации и контроля роста анатомических структур, которые могли поражаться нарушенным антеградным кровотоком. Общее состояние плода оценивалось по наличию признаков внутриутробной задержки роста плода, плацентарной дисфункции и дистресса плода, сердечной недостаточности с развитием водянки плода.

Для обеспечения оптимальной помощи как матери, так и новорожденному в перинатальном периоде решающее значение имело налаживание обмена информацией между акушерами, специалистами УЗИ, неонатологами, детскими кардиохирургами и определение оптимального места рождения ребенка с диагностированным пренатально критическим пороком сердца.

При обнаружении патологии сердечно-сосудистой системы у плода результаты обследования сообщались в отделение неонатологии и отделение реанимации новорожденных. Такая последовательность позволяла наиболее тщательно обследовать новорожденных сразу после рождения и принять верное решение о дальнейшей тактике ведения.

Пренатальное и постнатальное УЗИ проводилось на аппаратах «Acuson X300» (Siemens, Германия), «Medison SA-9900» (Корея), «ESAOTE MyLab» (Италия).

Результаты исследования и их обсуждение

Пренатально в отделении лучевой диагностики и пренатальной кардиологии ГУ «ИПАГ НАМНУ» совместно с ГУ «НИССХ им. Н.М. Амосова» в 2011–2014 наблюдались 222 беременные с ВПС у плода в сроках 16–41 недель гестации. Диагноз патологии аорты у плода был установлен у 57 беременных. Из них в 40 (70%) случаях аномалия развития аорты входила в синдром гипоплазии

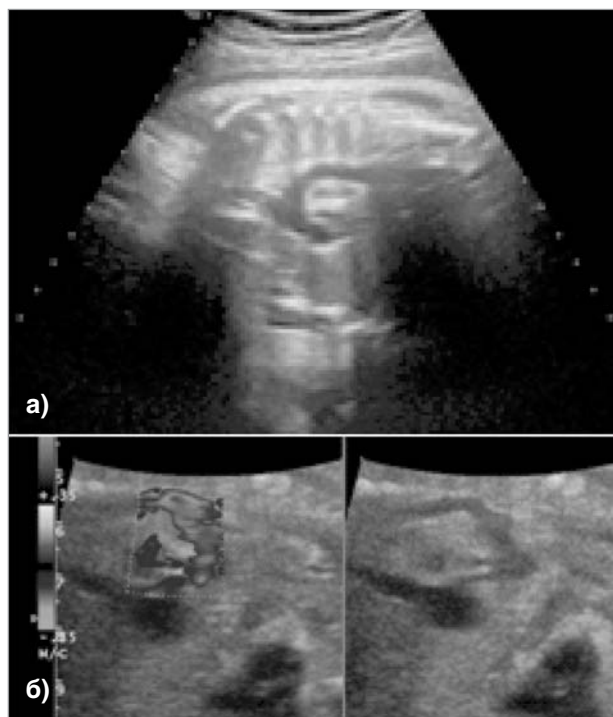


Рис. 1. Пренатальное изображение аорты плода: а) — плод 39 недель, аорта без патологии; б) — плод 37 недель, выраженное сужение аорты с дилатацией дистального отдела

левых отделов сердца, в 17 (30%) — отмечалась изолированная патология аорты. Нередко (4 случая — 7%) врожденный порок сердца сочетался с другой врожденной патологией — аневризмой вены Галлена, аномалией развития правого легкого, атрезией толстого кишечника, омфалоцеле. Из особенностей течения беременности следует отметить развитие дистресса плода в 3 случаях, плацентарной дисфункции — в 3 случаях, синдрома задержки развития плода — в 1 случае, аденовирусной инфекции в раннем сроке беременности — в 1 случае. Многоплодность выявилась у 3 женщин, нарушения ритма у плода в виде частой экстрасистолии — в 3 случаях.

Постнатально в ходе комплексного обследования у 169 новорожденных подтверждались гемодинамически значимые ВПС. Из них у 39 новорожденных диагностировались аномалии аорты. Пренатальный диагноз патологии дуги аорты основывался на прямом признаке — визуализации места сужения аорты и, возможно, наличии расширения дистального отдела аорты. Однако четко визуализировать участок сужения аорты у плода достаточно трудно и удается только в единичных наблюдениях. Порок можно увидеть лишь тогда, когда имеется уменьшение диаметра перешейка аорты более чем на 1/3 по сравнению с нормой для каждого срока беременности (рис. 1).

Согласно рекомендациям многих исследователей, основным в пренатальной диагностике аномалий дуги следует считать оценку самих главных артерий с использованием всех рекомендуемых срезов (через три сосуда, дуга аорты, длинная ось легочной артерии) в сочетании с оценкой четырехкамерного среза сердца (дилатация правого желудочка, гипертрофия и уменьшение полости левого желудочка). Одним из маркеров наличия коарктации можно считать уменьшение диаметра аорты в среднем в 2,5 раза, чем диаметр дилатированной легочной артерии. Поэтому для диагностики

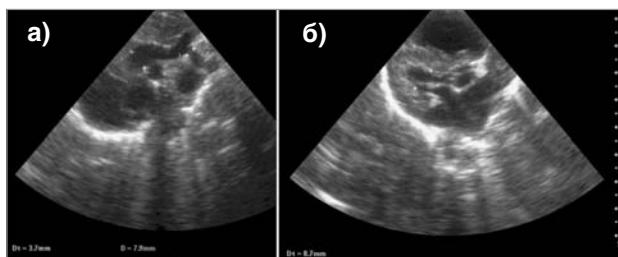


Рис. 2. Доношенный новорожденный, 1 час жизни, синдром гипоплазии левых отделов сердца: а) — гипоплазия дуги аорты; б) — гипоплазия митрального клапана, левого желудочка и атрезия аортального клапана

коарктации аорты использовалась визуализация самой аорты, что наиболее показательно при скрининговой оценке среза через три сосуда [6]. Так же маркером коарктации было расширение АП (более 3–4 мм), однако после 37 недель его визуализация затруднялась из-за положения плода. При проведении обследования также обращалось внимание на наличие лево-правого шунта через овальное окно. Заподозрить патологическое шунтирование возможно было по нарушенному кинезу клапана овального окна. Следует отметить, что сужение может охватывать большой участок аорты вплоть до гипоплазии сегмента дуги. Кроме того, при исследовании аорты по длинной оси наиболее надежным признаком следует считать гипоплазию поперечной части дуги аорты. Как один из косвенных признаков коарктации аорты можно использовать извилистость дуги аорты при изучении ее по длинной оси (рис. 1.б).

Нарушения гемодинамики и сердечная недостаточность характеризовались антенатально наличием выпота в перикарде, уменьшением сердечного выброса с уменьшением размеров левого желудочка, что являлось достоверным признаком неблагоприятного постнатального прогноза.

Среди 39 новорожденных с аномалиями аорты (от незначительного сужения до полного перерыва) у 34 (87%) диагноз патологии аорты был поставлен антенатально, а в 4 случаях, в связи с проведением экспертной ЭхоКГ плода в поздние сроки беременности (38–40 недель), выявлено подозрение на патологию дуги и рекомендовано проведение ЭхоКГ новорожденному в первые часы после рождения. В одном случае диагноз коарктации аорты установлен при проведении профилактического обследования новорожденного перед выпиской из роддома (4-е сутки жизни).

При родоразрешении предпочтение отдавалось срочным спонтанным родам, поскольку известно, что доношенные дети имеют энергетический резерв, накопленный в течение третьего триместра, которого нет у недоношенных новорожденных, а также имеют меньшую вероятность возникновения электролитных нарушений, респираторного дистресс-синдрома, некротического энтероколита и внутрижелудочковых кровоизлияний, что согласуется с рекомендациями Американской ассоциации кардиохирургов.

Стимуляция родов и кесарево сечение применялись в случаях, когда имело место многоводие неиммунного происхождения, признаки дистресса плода. Путем кесарева сечения родились 3 (7,7%) малышей. В состоянии асфиксии тяжелой степени родился 1 (2,5%) ребенок. Без признаков асфиксии родилось 7 (17,9%) детей, остальные 28 (71,8%) — в состоянии асфиксии умеренной степени. Доношенными родились 36 (92,3%) детей и 3 (7,7%) — недоношенными. Масса большинства

(82,1%) детей при рождении составляла ≥ 3000 г, что свидетельствовало о достаточно удовлетворительных условиях внутриутробного развития даже при таких тяжелых формах врожденных аномалий сердечно-сосудистой системы, как синдром гипоплазии левых отделов сердца, которые имели высокий уровень ранней неонатальной смертности.

Девочек было 10 (25,6%), мальчиков — 29 (74,4%), что согласуется с данными литературы: у мальчиков эта патология сердечно-сосудистой системы встречается в 2–3 раза чаще [4]. Как правило, дети с данной патологией рождались с относительно неплохими показателями насыщения кислорода — в пределах 94–96%, так как в первые сутки жизни ребенка системный кровоток обеспечивался функционирующим АП и только на 2–3-е сутки при закрытии АП развивались нарушения гемодинамики.

Помощь новорожденному с диагнозом ВПС в родильном зале определялась известными принципами: согревание, стимуляция, обеспечение проходимости дыхательных путей, эффективности дыхания и кровообращения. Медикаменты и средства для пополнения объема внутрисосудистой жидкости включали: кристаллоидно-коллоидные растворы, бикарбонат, допамин, адреналин и простогландины E&&1.

При первичной оценке новорожденного с пренатальным диагнозом ВВС проводилось изучение анамнеза, физикальная оценка с измерением артериального давления на конечностях, ЭхоКГ, электрокардиография (ЭКГ). После рождения ребенка обращалось внимание на цвет кожи (бледный, периферический цианоз, центральный цианоз), респираторные показатели (тахипное, брадипное, респираторный дистресс), оценивалась периферическая перфузия (бледность, «мраморность» кожных покровов, нарушение терморегуляции). Исследовалась также пульсация бедренных артерий и другие

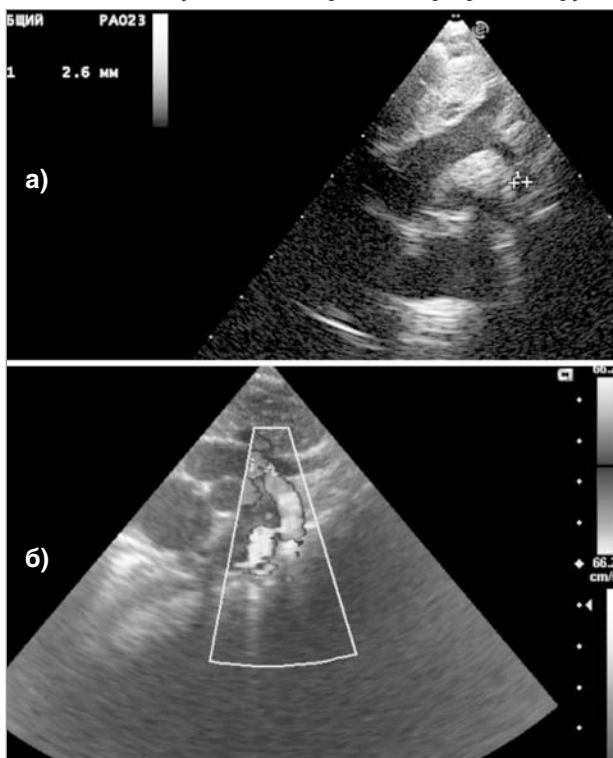


Рис. 3. (а, б). Новорожденный, 1-е сутки жизни. Гипоплазия сегментов А и В, коарктация аорты

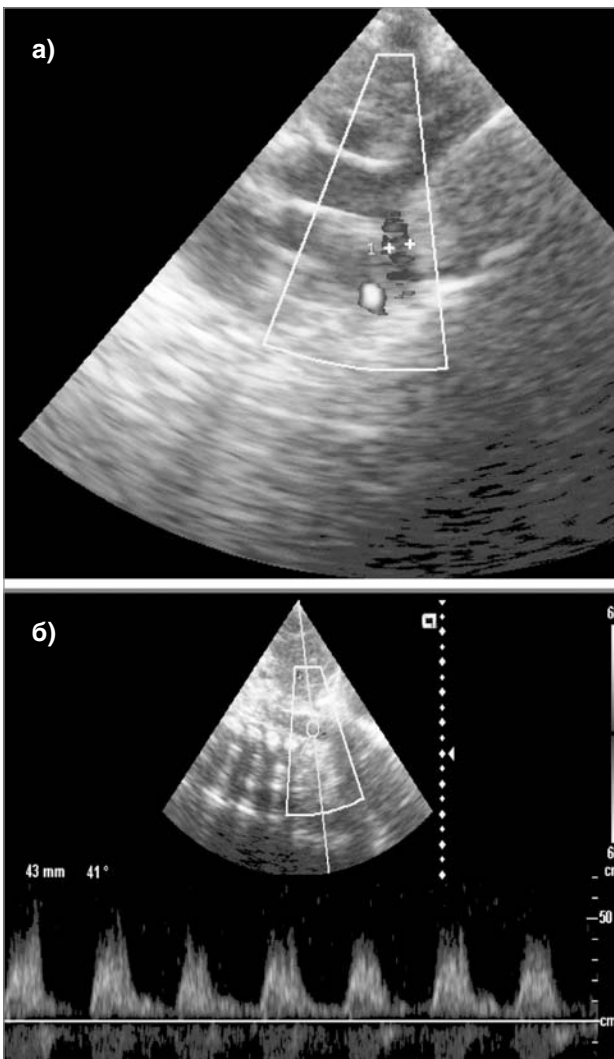


Рис. 4. (а) Гипоплазия сегмента В (1,2 мм) при неизменном кровотоке в брюшной аорте (б) в первые часы жизни

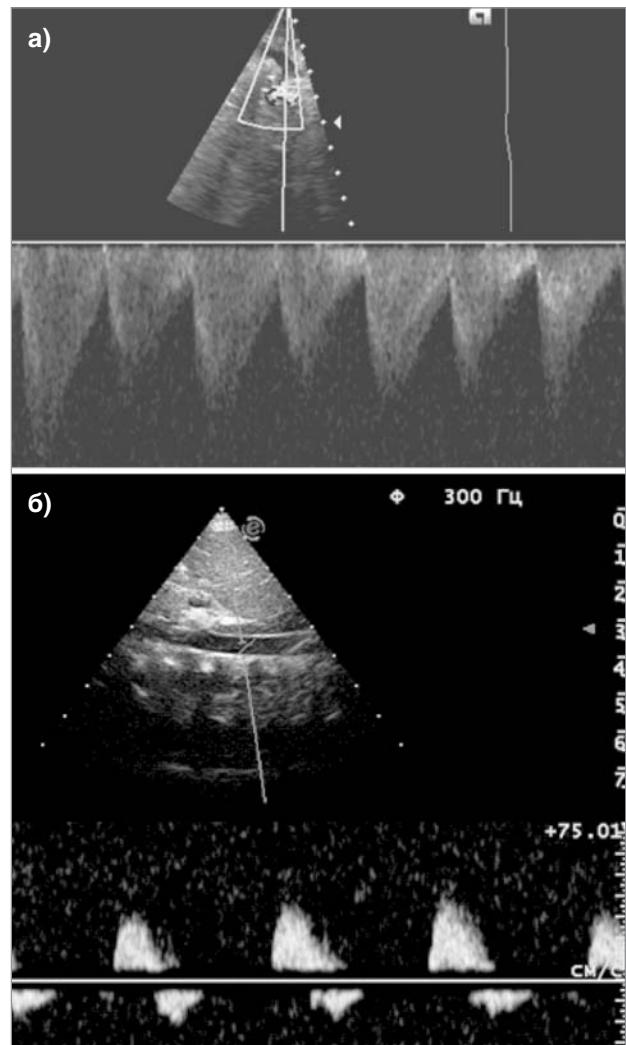


Рис. 5. Патологические изменения спектра кровотока у доношенного новорожденного на 3-и сутки жизни в нисходящей (а) и брюшной аорте (б)

признаки нарушений артериальной перфузии (олигоанурия, парез кишечника, метаболический ацидоз).

Затруднения диагностики возникали при изолированной коарктации. К сожалению, не исключаются случаи, когда при пренатальном обследовании сужение аорты не выявляется, особенно если оно формируется после рождения при закрытии АП. В данной ситуации заподозрить коарктацию помогало клиническое наблюдение: снижение диуреза, снижение или отсутствие пульсации на бедренных артериях, разница артериального давления (АД) на верхних и нижних конечностях более 20 мм рт. ст.

Следует отметить, что постдуктальная коарктация развивается уже после рождения и часто представляет собой изолированный дефект. Существует теория, что данная аномалия, вероятнее всего, является результатом разрастания мышечной ткани АП в аорту плода [3]. Когда же проток после рождения сужается, эктопическая ткань внутри аорты также сжимается, перекрывая просвет сосуда по всей его окружности. В отличие от преддуктальной коарктации в данном случае гипоплазия аорты не развивается. Закрытие АП у некоторых детей приводит к наличию сужения аорты и развитию коарктации через 1–3 месяца после рождения. Исходя из этого, в сомни-

тельных случаях следует проводить ЭхоКГ после рождения и в динамике после закрытия АП.

С целью уточнения диагноза и определения тактики ведения все дети были консультированы в ГУ «НИССХ им. Н.М. Амосова». При выявлении случаев изолированной критической коарктации аорты или гипоплазии дуги аорты дети в первые сутки, и даже часы жизни, были госпитализированы в отделение врожденных пороков сердца. У 18 (46,2%) детей гипоплазия дуги аорты входила в состав синдрома гипоплазии левых отделов сердца (рис. 2).

Из 20 (51,3%) детей, которые имели только признаки сужения одного или нескольких сегментов аорты, у 5 младенцев диагностировалась коарктация аорты (рис. 3), у 2 – полный перерыв дуги.

Доплер-ЭхоКГ позволяет выявить характерные для коарктации признаки: турбулентный систолический поток ниже места сужения (рис. 3б), разницу систолического АД между частью аорты перед сужением и ее частью ниже сужения. Следует отметить, что трудности в диагностике этих случаев составляет отсутствие таких критериев коарктации, как повышение градиента давления в месте сужения, снижение скорости кровотока и изменение спектра в брюшной аорте при проведении доплеро-

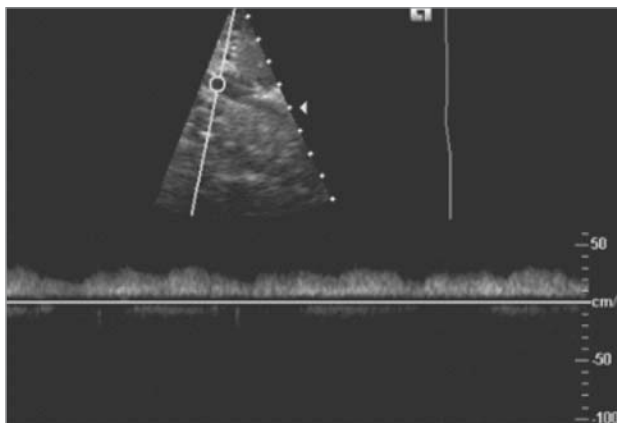


Рис. 6. Спектр кровотока в брюшной аорте, близкий к ламинарному со снижением скорости менее 20 см/с (доношенный новорожденный, 2-е сутки жизни)



Рис. 7. Деформация аорты в виде удлинения и извитости без изменения ее просвета и препятствия кровотоку (доношенный новорожденный, 5-е сутки)

графии в первые сутки жизни. Выявление места сужения аорты в В-режиме затрудняется из-за функционирования широкого АП. Как отмечено в литературе, юкстадуктальное впадение АП (расположение АП на уровне сужения аорты) вовлекает в процессе своего закрытия и аортальную стенку, что приводит к ее критическому сужению [8].

На рис. 4, 5 представлена динамика изменений спектра кровотока в брюшной аорте на 1–3-е сутки жизни.

Изменение кровотока в нисходящей и брюшной аорте на рис. 5 (а, б) продемонстрировали выраженные нарушения — спектр в виде «пилы» (рис. 5а) и ретроградного компонента (рис. 5б), спектр близкий к ламинарному со снижением скорости кровотока менее 20 см/с (рис. 6),

требующие немедленного назначения препаратов простагландина E&&1 с целью сохранения открытого АП, до проведения радикальной коррекции коарктации.

В одном случае при обследовании ребенка после рождения был поставлен диагноз «кинкинг аорты» — деформация аорты за счет удлинения и извитости без изменения ее просвета и препятствия кровотоку (рис. 7).

Исходя из вышеизложенного, наиболее достоверно выявить антенатально патологию дуги аорты можно в случаях значительных анатомических изменений в виде стеноза или атрезии аортального клапана, патологии митрального клапана, гипоплазии левого желудочка, увеличения диаметра легочной артерии, когда при проведении скринингового обследования беременной в определенные протоколом (приказ МЗ Украины № 764) сроки гестации [5] очевидна аномалия развития сердца. В случаях, когда при проведении ЭхоКГ в первые часы жизни не всегда можно дать ответ, есть ли у новорожденного коарктация аорты, необходима отлаженная тактика клинико-инструментального мониторинга состояния гемодинамики: контроль АД на верхних и нижних конечностях, показателей насыщения кислородом, диурез, определение феморального пульса и проведение ЭхоКГ в динамике первых суток жизни ребенка.

Выводы

При проведении скринингового обследования беременных следует оценивать не только 4-камерную позицию сердца плода, но и обязательно определять состояние дуги аорты, о чем отмечать в протоколе исследования, особенно в случае нечеткой ее визуализации.

В случае невозможности четкого лоцирования дуги аорты и изменений ее анатомии (диаметра в разных сегментах, радиуса) в сроки, определенные протоколом ведения беременности при подозрении на ВПС, необходимо рекомендовать обследование ребенка после рождения (до выписки из родовспомогательного учреждения).

При диагностике или подозрении на патологию дуги аорты у плода (изолированную или в сочетании с другими аномалиями сердца) следует обязательно уведомить об этом неонатологов, что способствует своевременной диагностике и оказанию при необходимости кардиохирургической помощи до развития осложнений.

При отсутствии убедительных данных о наличии у новорожденного коарктации аорты при подозрении на нее пренатально необходимо проводить клинико-инструментальный мониторинг в раннем неонатальном периоде (пульсоксиметрию и измерение АД на верхних и нижних конечностях с оценкой характера пульса, контроль диуреза с УЗИ — оценкой характера кровотока, проведение ЭхоКГ на 1–3-е сутки в динамике, готовность к инфузии простагландина для сохранения функционирования АП при развитии критического сужения аорты).

ЛИТЕРАТУРА

1. Верновський Г. Дослідження в перинатології. Серцево-судинні захворювання у новонароджених / Г. Верновський, С. Давід Рубенштейн; пер. з англ. — Київ : Фонд допомоги дітям Чорнобиля, 2004. — 312 с.
2. Врожденный порок сердца [Электронный ресурс] — Режим доступа: <http://dic.academic.ru/dic.nsf/ruwiki/853722>. — Название с экрана.
3. Затицян Е.П. Коарктация аорты у плода. Точность и ошибки диагностики [Электронный ресурс] / Е.П. Затицян // Медицинский журнал «SonoAce-Ultrasound». — 2013. — Vol. 25. — Режим доступа: <http://www.medison.ru/si/art368.htm>. — Название с экрана.
4. Коарктация аорты у ребенка. Врожденная коарктация аорты [Электронный ресурс] // Медицинский журнал «SonoAce-Ultrasound». — 2013. — Vol. 25. — Режим доступа: <http://medicalplanet.su/cardiology/53.html>. — Название с экрана.
5. Про затвердження Клінічного протоколу з акушерської допомоги «Ведення вагітності і пологів у вагітних із пренатально встано-

- вленими вродженими вадами серця плода»: наказ МОЗ України від 01.10.2012 № 764 [Електронний ресурс]. — Режим доступу: <http://www.moz.gov.ua>. — Назва з екрана.
6. Ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца у плода / У.Д. Беспалова, О.Г. Суратова, А.И. Тюменева, Р.М. Гасанова; под ред. Л.А. Бокерия. — М., 2009.
 7. Allan L.D. Fetal Echocardiography. A practical guide / L.D. Allan, A.C. Cook, I.C. Huggon // Cambridge University Press. — 2009. — P. 258.
 8. Antenatal diagnosis of postductal coarctation of the aorta report / F. Oztunc, A.G. Eroglu, F. Aksoy [et al.] // Turk journal Pediatr. — 2001 — Vol. 43, № 1. — P. 67—69.
 9. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity / O. Franklin, M. Burch, N. Manning [et al.] // Heart. — 2002. — Vol. 87, № 11. — P. 67—69.

Аномалії дуги аорти: проблеми пренатальної та постнатальної тактики

І.С. Лук'янова¹, Я.П. Труба², Г.Ф. Медведенко¹, О.Д. Жадан¹, Л.А. Іванова²

¹ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології НАМН України», м. Київ, Україна

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

Мета — на підставі даних літератури і аналізу власних результатів виробити рекомендації з поліпшення виявлення аномалій аорти для забезпечення своєчасної кардіохірургічної допомоги.

Пацієнти та методи. У ДУ «ІПАГ НАМНУ» та ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМНУ» за період 2011–2014 рр. пренатально спостерігалися 222 вагітні, а постнатально — 169 новонароджених із гемодинамічно значущими вродженими вадами серця, з них 29 дітей з патологією дуги аорти. Провідна роль у діагностиці вроджених вад серця та надання своєчасної кардіохірургічної допомоги новонародженому належала фетальній ехокардіографії. З метою уточнення діагнозу та визначення подальшої тактики усі малюки були проконсультовані у ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова». У випадку виявлення випадків ізольованої критичної коарктації аорти або гіпоплазії дуги аорти, новонароджені в першу добу та навіть години життя були госпіталізовані у відділення вроджених вад серця.

Результати. У 18 (46,2%) малюків гіпоплазія дуги аорти була складовою синдрому гіпоплазії лівих відділів серця.

Висновки. При діагностуванні або підозрі на патологію дуги аорти у плода (ізольовану або поєднану з іншими вадами серця) обов'язкове ставлення до відома неонатологів сприяє своєчасному встановленню діагнозу та надання, у разі необхідності, кардіохірургічної допомоги ще до розвитку ускладнень.

Ключові слова: плід, новонароджений, аномалія дуги аорти, пренатальна ЕхоКГ, кардіохірургія.

PERINATOLOGIYA I PEDIATRIYA.2015.2(62):16-21;doi10.15574/PP.2015.62.16

Congenital anomalies of the aortic arch: perinatal management

I.S. Lukianova¹, Y.P. Truba², G.F. Medvedenko¹, O.D. Zhadan¹, L.A. Ivanova²

¹ SI «Institute of Pediatrics, Gynecology and Obstetrics NAMN of Ukraine», Kyiv, Ukraine

² SU «N.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery NAMS of Ukraine», Kiev, Ukraine

Purpose — according to the literature data and analysis of the own results

to make recommendations for improvement of the detection of abnormalities of the aorta with the aim of timely cardiac care.

Patients and methods. For the period of 2011-2014 at SI «IPOG NAMSU» and SI «NICS NAMSU» were observed 222 pregnant women prenatally and 169 infants with hemodynamically significant CHD postnatally, including 39 children with the pathology of the aortic arch. The leading role in the diagnosis of congenital heart disease and providing timely cardiac care to the newborn belonged to fetal echocardiography (ECHO). All the children were consulted at SI «NICS NAMSU» in order to clarify the diagnosis and determine the further management. In all cases of isolated critical coarctation of the aorta or aortic arch hypoplasia, newborns in the first days or even hours of life were hospitalized in the department of congenital heart defects.

Results. In 18 (46.2%) neonates hypoplasia of the aortic arch was part of the hypoplastic left-heart syndrome.

Conclusion. After diagnosis or suspicion of pathology of the aortic arch in the fetus (alone or in combination with other anomalies of the heart) the compulsory notification of neonatologists facilitates timely diagnosis and the providing, if necessary, cardiac surgery before the development of complications.

Key words: fetus, neonate, anomaly of the aortic arch, prenatal echocardiography, cardiac surgery.

Сведения об авторах:

Лук'янова І.С. — д.мед.н, проф., керівник відділення лучової діагностики і пренатальної кардіології ДУ «ІПАГ НАМН України». Адрес: г. Київ, ул. П. Майбороди, 8; тел. 483-14-46

Труба Я.П. — к.мед.н, зав. відділенням хірургічного лікування вроджених пороков серця у новонароджених і дітей молодшого віку ГУ «НІССХ ім. Н.М. Амосова НАМН України». Адрес: г. Київ, ул. Н. Амосова, 6; ГСП-680; тел. (044) 275-42-33.

Медведенко Г.Ф. — к.мед.н, вед.н.сотр. відділення лучової діагностики і пренатальної кардіології ГУ «НІССХ ім. Н.М. Амосова НАМН України» Адрес: г. Київ, ул. Н. Амосова, 6; ГСП-680.

Жадан Е.Д. — лікар ультразвукової діагностики відділення лучової діагностики і пренатальної кардіології ГУ «ІПАГ НАМН України». Адрес: г. Київ, ул. Н. Амосова, 6; ГСП-680.

Іванова Л.А. — к.мед.н, лікар відділення реанімації новонароджених ГУ «НІССХ ім. Н.М. Амосова НАМН України». Адрес: г. Київ, ул. Н. Амосова, 6; ГСП-680.

Статья поступила в редакцию 10.04.2015 г.