

Клинический аудит пре- и постнатальной диагностики обструктивных пороков левых отделов сердца в условиях перинатального центра третьего уровня

Шумакова О. В.¹, Бокерия Е. Л.^{1,2}

Цель. Провести аудит пре- и постнатальной диагностики обструктивных поражений левых отделов сердца (ЛОС) для расчета точности внутриутробной диагностики в условиях перинатального центра (ПЦ) третьего уровня, для поиска возможных предикторов гипо- и гипердиагностики.

Материал и методы. Проведен ретроспективный анализ данных эхокардиографии экспертного класса (в ПЦ третьего уровня), сопутствующих патологий 194 плодов и новорожденных с внутриутробным подозрением на обструктивные пороки ЛОС (коарктацию аорты (КА), перерыв дуги аорты, стеноз аортального клапана (СтАК), КА или перерыв дуги аорты в сочетании со СтАК, синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС)), а также анализ постнатальных исходов.

Результаты. Постнатально критический обструктивный порок ЛОС подтвердился у 59,3% новорожденных (115 из 194); при внутриутробно диагностированной КА — у 41% детей (42 из 103); СтАК — у 67% (4 из 6); КА со СтАК — у 65,9% (27 из 41); СГЛОС — у 93,9% (39 из 44); перерыва дуги аорты со СтАК и без — у 100% (11 из 11). Полное расхождение диагнозов критических врожденных пороков сердца после рождения отмечено в 2 случаях — обструктивные пороки ЛОС не подтверждены, но выявлен тотальный аномальный дренаж легочных вен. У детей с подтвержденным СГЛОС после рождения отмечалась внутриутробная гиподиагностика обструктивных форм аномального дренажа легочных вен (АДЛВ) в трех случаях.

Заключение. При проведении пренатальной экспертной эхокардиографии в ПЦ третьего уровня вероятность подтверждения критического обструктивного порока ЛОС после рождения тем выше, чем больше структур ЛОС гипоплазировано при внутриутробной визуализации. Получены новые данные о возможной «гемодинамической маскировке» АДЛВ под гипоплазию ЛОС при внутриутробной визуализации, а также о том, что сочетание СГЛОС с обструктивными формами АДЛВ может приводить к «гемодинамическому отягощению» СГЛОС ввиду дополнительного обкрадывания кровотока ЛОС.

Ключевые слова: врожденный порок сердца, коарктация аорты, перерыв дуги аорты, гипоплазия левых отделов сердца, пренатальная диагностика.

Отношения и деятельность: нет.

Благодарности: Буров А. А., Подуровская Ю. Л., Гасанова Р. М.

¹ФГБУ Национальный медицинский исследовательский центр акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В. И. Кулакова Минздрава России, Москва; ²ФГАОУ ВО Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова Минздрава России, Москва, Россия.

Шумакова О. В.* — аспирант, врач-неонатолог, ORCID: 0000-0002-3627-077X, Бокерия Е. Л. — д.м.н., профессор кафедры неонатологии; советник директора, зав. отделением, врач педиатр, неонатолог, детский кардиолог ORCID: 0000-0002-8898-9612.

*Автор, ответственный за переписку (Corresponding author): shumakova-ok@yandex.ru

АДЛВ — аномальный дренаж легочных вен, ВПС — врожденный порок сердца, ГЛОС — гипоплазия левых отделов сердца, КА — коарктация аорты, ЛЖ — левый желудочек, ЛОС — левые отделы сердца, ПЦ — перинатальный центр, СГЛОС — синдром гипоплазии левых отделов сердца, СтАК — стеноз аортального клапана, ТАДЛВ — тотальный аномальный дренаж легочных вен, ЭхоКГ — эхокардиография.

Рукопись получена 12.03.2020

Рецензия получена 14.04.2020

Принята к публикации 26.05.2020



Для цитирования: Шумакова О. В., Бокерия Е. Л. Клинический аудит пре- и постнатальной диагностики обструктивных пороков левых отделов сердца в условиях перинатального центра третьего уровня. *Российский кардиологический журнал*. 2020;25(8):3788. doi:10.15829/1560-4071-2020-3788

Clinical audit of pre- and postnatal diagnostics of obstructive congenital left heart defects at the perinatal center (level III)

Shumakova O. V.¹, Bokeria E. L.^{1,2}

Aim. To compare the data of pre- and postnatal expert echocardiographic diagnostics of obstructive left heart defects (LHD) to identify a possible predictors and reasons for hypo- and overdiagnosis of this.

Material and methods. A retrospective analysis of data from expert echocardiography of 194 fetuses and newborns with suspected obstructive LHD (coarctation of the aorta (CA), interruption of the aortic arch, aortic stenosis (AS), CA or interruption of the aortic arch with AS, hypoplastic left heart syndrome (HLHS)) was performed.

Results. After birth, critical obstructive LHD was confirmed in 59,3% of newborns (115 out of 194): in cases of prenatally diagnosed CA — in 41% of children (42 out of 103); AS — in 67% (4 out of 6); CA with AS — in 65,9% (27 out of 41); HLHS — in 93,9% (39 out of 44); or interruption of the aortic arch with and without AS — in 100% (11 out of 11). After birth, the discrepancy in diagnoses of critical congenital heart defects was detected in 2 cases — obstructive LHD were not confirmed, but total anomalous pulmonary venous drainage (APVD) was detected. In children with

a confirmed diagnosis of HLHS after birth, there was a hypodiagnosis of obstructive forms of APVD in three newborns.

Conclusion. The probability of confirming a critical obstructive LHD after birth is higher, the more LHD were hypoplasized during intrauterine imaging. APVD may be “hemodynamically masked” as HLHS when prenatal echocardiography is performed. The combination of HLHS and obstructive forms of APVD can lead to HLHS “hemodynamic aggravation” due to an additional decrease in blood flow of left heart.

Key words: congenital heart disease, coarctation of the aorta, interruption of aortic arch, hypoplastic left heart syndrome, prenatal diagnosis.

Relationships and Activities: none.

Acknowledgements: Burov A. A., Podurovskaya Yu. L., Gasanova R. M.

¹V. I. Kulakova National Medical Research Center for Obstetrics, Gynecology and Perinatology, Moscow; ²I. M. Sechenov First Moscow State Medical University, Moscow, Russia.

Shumakova O. V.* ORCID: 0000-0002-3627-077X, Bokeria E. L. ORCID: 0000-0002-8898-9612.

*Corresponding author: shumakova-ok@yandex.ru

Received: 12.03.2020 Revision Received: 14.04.2020 Accepted: 26.05.2020

For citation: Shumakova O.V., Bokeria E.L. Clinical audit of pre- and postnatal diagnostics of obstructive congenital left heart defects at the perinatal center (level III). *Russian Journal of Cardiology*. 2020;25(8):3788. (In Russ.) doi:10.15829/1560-4071-2020-3788

Врожденные пороки развития являются основной причиной младенческой летальности, причем 30–50% причин смерти представлено врожденными пороками сердца (ВПС) как самыми распространенными аномалиями развития [1]. ВПС диагностируются у 1% живорожденных, а каждый четвертый ребенок с ВПС имеет критическую форму порока, требующую организации транспортировки, терапии и оперативного лечения в ближайшие часы и сутки после рождения, что обуславливает необходимость своевременной, т.е. внутриутробной, диагностики данной патологии [2]. Кроме того, пренатальное выявление критических форм ВПС может значительно улучшать исходы новорожденных, т.к. позволяет медицинскому персоналу организовать рациональную маршрутизацию — место родоразрешения и готовность акушерско-педиатрического и кардиохирургического звена к оказанию специализированной медицинской помощи, а родителям дает возможность:

- получить консультацию и, при необходимости, дообследование специалистами узкого профиля;
- заблаговременно ознакомиться с прогнозами и вариантами терапии (лечение после рождения или проведение фетальной терапии, если таковая необходима);
- осознанно принять решение о пролонгировании или прерывании беременности.

В структуре критических ВПС преобладают обструктивные пороки левых отделов сердца (ЛОС), к которым относятся: коарктация аорты (КА), перерыв дуги аорты, аортальный стеноз (наиболее распространенный тип — стеноз аортального клапана (СтАК)), синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС) [3].

Возможности пренатальной диагностики обструктивных пороков ЛОС разнятся в зависимости от уровня поражения и, по некоторым исследованиям, не превышают 23% (для обструктивных пороков ЛОС, исключая СГЛОС) [4]. Так, по данным зарубежных и отечественных авторов, процент внутриутробной диагностики КА составляет не более 50% [5]; перерыва дуги аорты — ~43%, причем имеются трудности дифференциации типов А и В, а также типа А и КА [6]; СтАК — 8,5% [7]; СГЛОС — 95,8% [8].

Для исключения или подтверждения критических обструктивных пороков ЛОС необходимо визуализировать ультразвуковую картину в следующих проекциях:

- 1) четырехкамерного сердца (СГЛОС);
- 2) выводных отделов желудочков (СтАК/атрезия аортального клапана, перерыв дуги аорты, тип А);
- 3) дуги и перешейка аорты (КА, перерыв дуги аорты, тип В и С) [9].

Стоит отметить, что чувствительность внутриутробной эхокардиографической (ЭхоКГ) диагностики при осмотре только четырехкамерной проекции сердца плода не превышает 48,7%, при осмотре четырехкамерной проекции сердца плода и выводных отделов желудочков — 58%, а при осмотре четырехкамерной проекции сердца плода, выводных отделов желудочков и проекции 3 сосудов составляет 77,1% [10]. Однако в России в настоящее время согласно протоколу ультразвукового осмотра плода, в скрининг 2 триместра (на 18–21 нед. беременности) входит исключительно визуализация четырехкамерного сердца [11], что определяет высокий процент диагностики СГЛОС [5] и крайне низкий уровень выявления других обструктивных пороков ЛОС до рождения [8]. Кроме того, трудности внутриутробной визуализации преддуктальной КА обусловлены физиологической узостью юкстадуктальной части аорты, а также “перекрытием” функционирующим артериальным протоком данного участка аорты, что обуславливает большое количество как ложноотрицательных, так и ложноположительных результатов [5].

Среди изученных причин формирования СГЛОС — патология аортального и митрального клапанов, аномалии закладки и смещение межжелудочковой перегородки, рестрикция овального окна и, возможно, наличие левосторонней диафрагмальной грыжи больших размеров, однако в большинстве случаев этиология остается неизвестной [3, 12, 13]. К описанным в литературе причинам внутриутробного формирования коарктации, перерыва дуги и гипоплазии перешейка аорты относят пороки развития, приводящие к дефициту заполнения дуги аорты — дефект аортолегочной перегородки, обструкция на уровне выводного отдела левого желудочка (ЛЖ) или на уровне аортального клапана и врожденная левосторонняя диафрагмальная грыжа больших размеров [3, 13].

Сложности внутриутробной диагностики, разнящиеся статистические данные пре- и постнатальной ЭхоКГ-картины, недостаток имеющейся информации по причинам внутриутробного формирования обструктивных пороков ЛОС обуславливают необходимость проведенного исследования.

Цель исследования: провести клинический аудит пре- и постнатальной ультразвуковой картины обструктивных пороков ЛОС для расчета точности внутриутробной диагностики в условиях перинатального центра (ПЦ) третьего уровня, а также для поиска возможных предикторов развития и причин гипо- и гипердиагностики.

Материал и методы

На базе НМИЦ АГиП им. В. И. Кулакова был проведен ретроспективный анализ данных ЭхоКГ (размеры ЛОС, фетальных коммуникаций, сопутствующие ВПС), сопутствующих патологий 194 плодов и новорожденных с внутриутробным подозрением на обструктивные пороки ЛОС, а также анализ постнатальных исходов.

Структура пренатально диагностированных обструктивных пороков ЛОС (n=194) была представлена КА без сопутствующих обструктивных пороков ЛОС — 53,1% (n=103), СтАК — 3,1% (n=6), КА со СтАК — 21,1% (n=41), перерывом дуги аорты в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки — 2,6% (n=5), перерывом дуги аорты со стенозом аортального клапана — 3,1% (n=6), гипоплазией левых отделов сердца (ГЛОС) — 17,0% (n=33) (рис. 1). Группа “ГЛОС” была представлена плодами, которым был диагностирован “истинный” СГЛОС (n=20) и плодами с анатомией сердца “по типу СГЛОС” (n=13), т.е. с наличием 2 и более обструктивных пороков ЛОС и выраженной гипоплазией ЛЖ, но без стеноза митрального клапана.

Гестационный возраст плодов с обструктивными пороками ЛОС при проведении экспертной ЭхоКГ не имел существенной вариации (табл. 1). Важно отметить, что срок диагностики обструктивных пороков ЛОС у всех пациентов соответствовал сроку скрининговых исследований 2 триместра беременности, а экспертная ЭхоКГ в условиях перинатального консилиума проводилась для оценки эволюции ВПС и прогноза, а также для решения вопроса о месте и способе родоразрешения (показания со стороны плода).

После рождения дети транспортировались в реанимационное отделение НМИЦ АГиП им. В. И. Кула-

кова; всем исследуемым было проведено ЭхоКГ в первые сутки жизни, при необходимости — в динамике. При подтверждении диагноза критического обструктивного порока ЛОС была начата инфузия простагландинов группы E1 в дозе 0,005-0,01 мкг/кг/мин и осуществлен перевод в специализированный кардиохирургический стационар (при условии транспортабельности ребенка).

Структура сопутствующих врожденных пороков сердца, внутриутробно диагностированных, с обструктивными пороками ЛОС представлена в таблице 2.

Всем исследуемым плодам и новорожденным ЭхоКГ проводили на ультразвуковых аппаратах экспертного класса — GE Volution E8 и Siemens Acuson S2000, соответственно.

При сопоставлении пре- и постнатальных данных ЭхоКГ диагностика считалась достоверной, если хотя бы одна из критических форм обструктивных пороков ЛОС была подтверждена постнатально. Далее проводился анализ расхождения диагнозов (по обструктивным порокам ЛОС — в сторону ухудшения или улучшения прогноза) с поиском возможных причин гипо- и гипердиагностики на различных уровнях ультразвукового исследования — в четырехкамерной проекции сердца, на уровне выводного отдела ЛЖ, в проекции дуги и перешейка аорты.

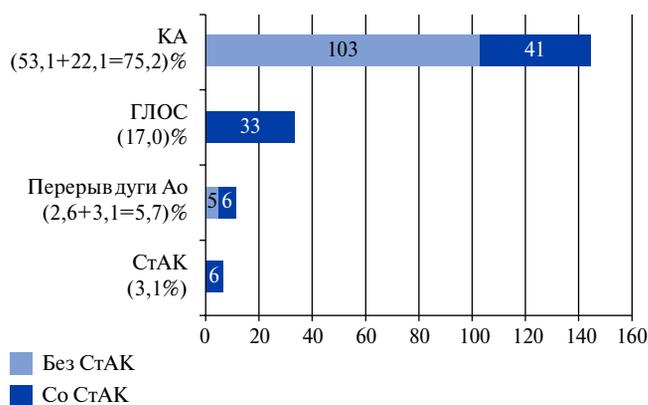


Рис. 1. Структура пренатально диагностированных обструктивных пороков ЛОС в НМИЦ АГиП им. В. И. Кулакова.

Сокращения: КА — коарктация аорты, ГЛОС — гипоплазия левых отделов сердца, Ао — аорта, СтАК — стеноз аортального клапана.

Таблица 1

Гестационный возраст плодов с обструктивными пороками ЛОС при проведении экспертной ЭхоГ

Тип обструктивного порока левых отделов сердца	Гестационный возраст плода при проведении экспертной ЭхоКГ, нед.	
	Среднее значение (±стандартное отклонение)	Медиана
Коарктация аорты	35 (±3,3)	36
Стеноз аортального клапана	35 (±2,4)	35
Коарктация аорты со стенозом аортального клапана	35 (±3,0)	35
Перерыв дуги аорты	34 (±1,6)	34
Перерыв дуги аорты со стенозом аортального клапана	31 (±4,0)	31
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	35 (±3,2)	35

Таблица 2

Структура сопутствующих ВПС у плодов с обструктивными пороками ЛОС

Сочетанная форма пороков сердца	КА (n=103), n (%)	СтАК (n=6), n (%)	КА+СтАК (n=41), n (%)	Перерыв дуги аорты (n=5), n (%)	Перерыв дуги аорты+СтАК (n=6), n (%)	Гипоплазия левых отделов сердца (n=33), n (%)
Дефект межжелудочковой перегородки значимых размеров	14 (13,6%)	1 (16,7%)	6 (14,6%)	4 (80%)	6 (100%)	4 (12,1%)
Дефект межпредсердной перегородки	2 (1,9%)	-	-	1 (20%)	-	-
Единственный желудочек сердца	1 (1%)	-	-	-	-	-
Частичный аномальный дренаж легочных вен	7 (6,8%)	-	2 (4,9%)	-	-	2 (6,1%)
Тотальный аномальный дренаж легочных вен	1 (1%)	-	-	-	-	-
Атриовентрикулярный канал (неполная форма)	-	2 (33,3%)	-	-	-	-
Двойная дуга аорты	1 (1%)	-	-	-	-	-
Общий артериальный ствол 4 тип	1 (1%)	-	-	-	-	-
Транспозиция магистральных артерий	5 (4,9%)	-	1 (2,4%)	-	-	-
Атриовентрикулярный канал, полная форма	1 (1%)	-	1 (2,4%)	-	-	3 (9,1%)
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	-	-	1 (2,4%)	-	-	-

Сокращения: КА — коарктация аорты, СтАК — стеноз аортального клапана.

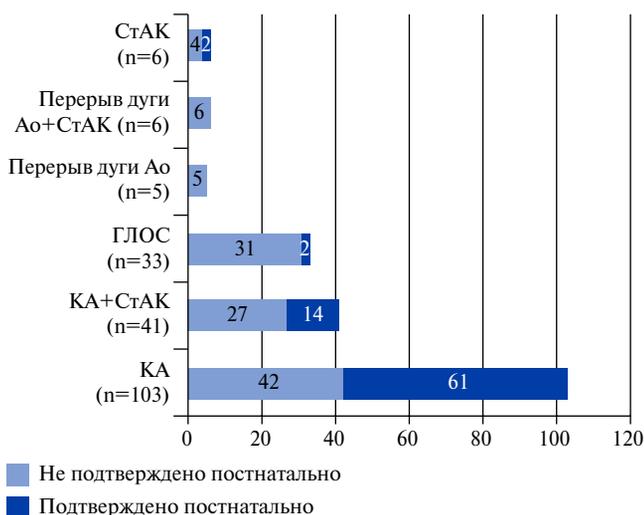


Рис. 2. Результаты сопоставления пре- и постнатальной ЭхоКГ у детей с внутриутробным подозрением на обструктивные пороки ЛОС в НИИЦ АГиП им. В. И. Кулакова.

Сокращения: СтАК — стеноз аортального клапана, Ао — аорта, ГЛОС — гипоплазия левых отделов сердца, КА — коарктация аорты.

Статистический анализ полученных данных был выполнен с помощью программы Microsoft Excel 2010.

Протокол исследования был одобрен Этическим комитетом ФГБУ “Национального медицинского исследовательского центра акушерства, гинекологии и перинатологии им. акад. В.И. Кулакова” Минздрава России. У всех участников было получено письменное информированное согласие на заочное участие в любых научных исследованиях с использованием материалов медицинской документации.

Результаты и обсуждение

Постнатально по данным ЭхоКГ у исследуемых новорожденных диагноз критического обструктивного порока ЛОС подтвердился у 59,3% новорожденных (115 из 194), причем отмечена закономерность: чем больше гипоплазированных структур ЛОС визуализировалось внутриутробно, тем выше была вероятность подтверждения критического обструктивного порока ЛОС после рождения, за исключением перерыва дуги аорты, точность пренатальной диагностики которого стремится к 100% (в условиях проведения экспертной ЭхоКГ в ПЦ третьего уровня) — рисунок 2.

Однако даже при подтверждении после рождения диагноза обструктивного порока ЛОС отмечалось значительное расхождение форм данной патологии, как в сторону улучшения, так и в сторону ухудшения постнатального прогноза.

Так, при внутриутробном подозрении на СтАК после рождения диагноз обструктивного порока ЛОС был установлен у 67% (4 из 6) детей, однако СтАК без сопутствующих обструктивных пороков ЛОС был подтвержден лишь у одного ребенка; у двух новорожденных отмечалось ухудшение прогноза — был диагностирован СГЛОС, что существенно отягощало исход необходимостью многоэтапной кардиохирургической коррекции с высокой вероятностью летальности на каждом из этапов; у одного ребенка после рождения на ЭхоКГ визуализировалась КА без изменений со стороны аортального клапана; а у двух исследуемых было полное расхождение пре- и постнатальных диагнозов — после рождения был установлен ВПС — атриовентрикулярный канал, а обструктивный порок ЛОС отсутствовал. Ухудшение прогноза после рождения до СГЛОС у исследуе-

мых с пренатально выявленным СтАК может быть обусловлено тем, что аортальный стеноз может являться патогенетической причиной формирования синдрома гипоплазии ЛОС [3], а расхождение диагнозов обструктивных пороков ЛОС от аортального стеноза до КА и полное расхождение ЭхоКГ-картины от аортального стеноза внутриутробно до атриоventрикулярного канала после рождения — трудностью внутриутробной визуализации.

При внутриутробно установленном диагнозе перерыва дуги аорты, как в сочетании со СтАК ($n=6$), так и без ($n=5$), отмечена высокая достоверность пренатальных ультразвуковых данных — в 100% случаев критический обструктивный порок ЛОС был подтвержден после рождения. В двух случаях отмечалось ухудшение постнатального прогноза до более тяжелых форм ВПС, что обусловлено трудностью внутриутробной визуализации аортального клапана и возможностью развития СГЛОС при стенозе аортального клапана. Расхождения пре- и постнатальных данных в типах перерыва дуги аорты или в дифференциации перерыва дуги и КА соответствовали описанным в литературе сложностям их четкого разделения при выполнении ЭхоКГ плода [6] и существенно не влияли на прогноз после рождения.

В случае внутриутробно установленной КА в сочетании со СтАК после рождения диагноз обструктивного порока ЛОС был подтвержден у 65,9% (27 из 41), однако остался неизменным лишь у 15% детей (6 из 41); у 17% (7 из 41) отмечалось ухудшение постнатального прогноза до СГЛОС (у 5 новорожденных) и до перерыва дуги аорты (у 2 детей). У 32% исследуемых данной группы (13 из 41) после рождения была подтверждена только КА без аортального стеноза, а у 34% (14 из 41) детей диагноз критического ВПС отсутствовал. Возможные причины внутриутробной гипо- и гипердиагностики обструктивных пороков ЛОС в этой группе, как и в группе пренатально установленного СтАК, заключались в трудностях визуализации аортального клапана (при гипердиагностике) и в наличии аортального стеноза как возможного патогенетического звена формирования СГЛОС (при гиподиагностике). Кроме того, имеющиеся сложности визуализации дуги аорты обуславливали некоторое расхождение типов обструкции ЛОС на уровне дуги аорты, что не влияло существенно на исходы.

В группе пренатально диагностированной КА ($n=103$) без сопутствующих обструктивных пороков ЛОС отмечался самый высокий процент внутриутробной гипердиагностики ВПС — 59% (62 из 103), т.е. после рождения подозрение на обструктивный порок ЛОС было подтверждено лишь в 41% случаев (у 42 из 103 детей, причем ухудшение диагнозов отмечалось у 13 новорожденных до более тяжелых

обструктивных пороков ЛОС), что сопоставимо с данными аналогичных исследований [5]. Стоит отметить, что у 23 из 62 детей с неподтвержденным критическим обструктивным пороком ЛОС после рождения сохранялась умеренная гипоплазия перешейка аорты, требующая наблюдения в динамике, однако из данных катамнестического наблюдения за этими пациентами известно, что кардиохирургического лечения они не потребовали. Среди возможных причин пренатальной гипердиагностики КА, помимо трудностей визуализации перешейка аорты, перекрытого широким артериальным протоком, возможно выделить сочетание пренатальной визуализации КА с врожденной левосторонней диафрагмальной грыжей (у одного исследуемого), которая, как известно, может быть не только причиной формирования КА, но и причиной “маскировки” нормально сформированной аорты, “поджатой” диафрагмальной грыжей, под КА [13, 14].

При внутриутробном подозрении на гипоплазию ЛОС ($n=33$: СГЛОС ($n=20$) + ВПС “по типу СГЛОС” ($n=13$)) обструктивный порок ЛОС был подтвержден у 93,9% (31 из 33) детей, причем лишь в четырех случаях отмечалось постнатальное улучшение прогноза от СГЛОС до КА или КА со СтАК, что сопряжено с меньшими техническими трудностями кардиохирургического лечения и существенно меньшей летальностью на всех этапах (от родильного зала до послеоперационного периода); полученный процент диагностики СГЛОС сопоставим с данными зарубежных исследований [8]. Оба случая неподтвержденного постнатально обструктивного порока ЛОС в данной группе пациентов — с внутриутробным подозрением на ВПС “по типу СГЛОС”, при проведении пренатальной ЭхоКГ которых визуализировалась КА со СтАК и выраженной гипоплазией ЛЖ, однако была отмечена “затрудненная визуализация сердца ввиду неудобного положения плода”.

Среди новорожденных с внутриутробным подозрением на КА обращало внимание полное расхождение диагнозов критических ВПС после рождения — у одного ребенка был диагностирован тотальный аномальный дренаж легочных вен (ТАДЛВ) с обструкцией коллектора, при этом гипоплазии ЛОС постнатально не выявлено, а в 1 случае пренатального подозрения на КА со СтАК и объемной (?) гипоплазией ЛЖ — постнатально данных за обструктивный порок ЛОС нет, однако выявлен ТАДЛВ с рестриктивным овальным окном и объемной гипоплазией ЛЖ.

ТАДЛВ — врожденный порок сердца с низким уровнем внутриутробной диагностики, который имеет две “крайне критические” формы — в сочетании с обструкцией коллектора легочных вен или с рестрикцией овального окна [3]. Особенность

гемодинамики критических форм ТАДЛВ заключается в обструкции притока крови к ЛОС [3], что, возможно, могло послужить “гемодинамической маской” КА вследствие дефицита притока крови к аорте и ошибочной визуализации КА в области физиологической узости перешейка аорты.

Также примечательно, что у детей с пренатальным подозрением на ГЛОС, подтвержденным постнатально, отмечалась гиподиагностика аномального дренажа легочных вен (АДЛВ). У двух новорожденных внутриутробно не был установлен диагноз ТАДЛВ, и у одного — частичного аномального дренажа легочных вен с обструкцией коллектора. Среди не диагностированных пренатально форм ТАДЛВ были: ТАДЛВ с рестриктивным овальным окном и отсутствием четкой визуализации диаметра коллектора (n=1), ТАДЛВ со стенозом коллектора (n=1). Все эти описанные формы АДЛВ могли внутриутробно приводить к дефициту заполнения ЛОС, что, как известно, лежит в основе одной из теорий патогенеза формирования СГЛОС [3, 12].

Таким образом, обструктивные формы АДЛВ стоит рассматривать как одну из дополнительных причин внутриутробного “обкрадывания” кровотока ЛОС и, следовательно, как фактор формирования и, возможно, гемодинамического отягощения обструктивных пороков ЛОС. Стоит отметить, что ранее в литературе данный факт описан не был, что обуславливает научную новизну полученных результатов и необходимость дальнейших, более обширных исследований в этом направлении.

Литература/References

- Heron M. Deaths: Leading Causes for 2014. *Natl Vital Stat Rep.* 2016;65(5):1-96.
- Oster ME, Lee KA, Honain MA et al. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics.* 2013;131(5):e1502-8. doi:10.1542/peds.2012-3435.
- Hypoplastic left heart syndrome. Coarctation of the aorta. Interruption of the aortic arch. Hypoplasia of the aortic arch. In: *Pediatric cardiac surgery: A Guide for physicians.* Moscow, 2016. (In Russ.) Синдром гипоплазии левых отделов сердца. Коарктация аорты. Перерыв дуги аорты. Гипоплазия дуги аорты. В кн: *Детская кардиохирургия: Руководство для врачей.* М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева; 2016: 684-699,759-784. ISBN: 978-5-7982-0356-7.
- Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ, et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *J Pediatr.* 2009;155(1):26-31, 31.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2009.01.050.
- Bespalova ED, Suratova OG, Bokeriya EL, et al. Diagnosis and treatment of cardiac abnormalities in the fetus. 2015; 244p. (In Russ.) Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Бокерия Е.Л. и др. Диагностика и лечение кардиальной патологии у плода. 2015; 244с. ISBN: 978-5-7982-0339-0.
- Hirano Y, Masuyama H, Hayata K, et al. Prenatal diagnosis of interrupted aortic arch: Usefulness of three-vessel and four-chamber views. *Acta Med Okayama.* 2016;70(6):485-91. doi:10.18926/AMO/54812.
- Freud LR, Moon-Grady A, Escobar-Diaz MC, et al. Low Rate of Prenatal Diagnosis among Neonates with Critical Aortic Stenosis: Insight into the Natural History In Utero (Aortic Stenosis). *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2015;45(3):326-32. doi:10.1002/uog.14667.
- Marek J, Tomek V, Skovranek J, et al. Prenatal ultrasound screening of congenital heart disease in an unselected national population: a 21-year experience. *Heart.* 2011;97:124-30. doi:10.1136/hrt/2010206623.
- Sun HY, Proudfoot JA, McCandless RT. Prenatal detection of critical cardiac outflow tract anomalies remains suboptimal despite revised obstetrical imaging guidelines. *Congenit Heart Dis.* 2018;00:1-9. doi:10.1111/chd.12648.
- Li Y, Hua Y, Fang J, et al. Performance of different scan protocols of fetal echocardiography in the diagnosis of fetal congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One.* 2013;8(6):e65484. doi:10.1371/journal.pone.0065484.
- Bokeriya EL. Perinatal cardiology: the present and the future. Part I: congenital heart disease. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Pediatrii (Russian Bulletin of Perinatology and Pediatrics).* 2019;64(3):5-10. (In Russ.) Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2019;64(3):5-10. doi:10.21508/1027-4065-2019-64-3-5-10.
- Jonas RA. Hypoplastic left heart syndrome. In: Jonas RA, ed. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease.* London/Hodder Arnold; 2004:341-54. ISBN: 978-0-340-80807-8.
- Cohen MS, Rychik J, Bush DM, et al. Influence of congenital heart disease on survival in children with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr.* 2002;141(1):25-30. doi:10.1067/mpd.2002.125004.
- Baryshnikova IYu, Filippova EA, Podurovskaya YuL, et al. Aortic coarctation in newborn babies with congenital diaphragmatic hernia. *Detskaya khirurgiya (Russian Journal of Pediatric Surgery).* 2017;21(2):110-11. (In Russ.) Барышникова И.Ю., Филиппова Е.А., Подуровская Ю.Л. и др. Коарктация у новорожденных с врожденной диафрагмальной грыжей. *Детская хирургия.* 2017;21(2):110-11. doi:10.18821/1560-9510-2017-21-2-110-111.

Заключение

Из результатов исследования можно сделать следующие выводы:

1. В условиях проведения внутриутробной экспертной ЭхоКГ в ПЦ третьего уровня вероятность постнатального подтверждения критического обструктивного порока ЛОС тем выше, чем больше структур ЛОС гипоплазировано при внутриутробной визуализации, за исключением перерыва дуги аорты, точность диагностики которой стремится к 100%;

2. При внутриутробном подозрении на обструктивный порок ЛОС (особенно с гипоплазией ЛЖ) должна быть “настороженность” в отношении АДЛВ, т.к. возможна “гемодинамическая маскировка” данного порока под гипоплазию ЛОС;

3. При сочетании СГЛОС с обструктивными формами АДЛВ возможно “гемодинамическое отягощение” течения СГЛОС ввиду дополнительного обкрадывания кровотока ЛОС;

4. Необходимы дальнейшие исследования, направленные на изучение “гемодинамической маскировки” АДЛВ под гипоплазию ЛОС и на “гемодинамическое отягощение” течения СГЛОС при сочетании с обструктивными формами АДЛВ, т.к. ранее эти данные в литературе описаны не были.

Благодарности: Буров А. А., Подуровская Ю. Л., Гасанова Р. М.

Отношения и деятельность: авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.