

УДК 616.12-007.2:618.2

**ВЫЯВЛЕНИЕ ПОРОКОВ КОНОТРУНКУСА, ПАТОЛОГИИ ДУГИ АОРТЫ  
У ПЛОДОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ СРОКОВ БЕРЕМЕННОСТИ  
И СРАВНЕНИЕ ИХ С РЕЗУЛЬТАТАМИ ПОСЛЕ РОЖДЕНИЯ**

*В.А. Лим*

Врожденные пороки сердца имеют большую распространенность во всем мире, при этом пороки конотрункуса составляют значительную их часть. Внутриутробная диагностика конотрункальной патологии, как и пороков дуги аорты, представляет сложность для врачей пренатальной диагностики, поэтому на сегодняшний день эта проблема остается актуальной. Целью нашей работы было сравнить, насколько достоверно мы можем определить структуру врожденного порока сердца у плодов и в какие сроки беременности. В результате мы получили большую частоту совпадения диагнозов (у 20 из 22 плодов), по результатам эхокардиографии после рождения и по результатам оперативного лечения. Наиболее точно определить структуру порока магистральных сосудов сердца можно с 20-й недели беременности. Стоит отметить, что манифестация патологии дуги аорты у плода возможна в сроки более поздние, чем время осмотра второго скрининга (18–22 недели), и даже в третьем триместре беременности. Точность постановки диагноза зависит от квалификации врача пренатальной диагностики и от класса ультразвукового аппарата, на котором проводится обследование.

*Ключевые слова:* беременность; плод; порок сердца; ультразвуковая диагностика.

---

**КОШ БОЙЛУУЛУКТУН МӨӨНӨТҮНӨ ЖАРАША КҮМӨНДҮН  
КОНОТРУНКУС КЕМТИГИН, ТОЛТО ДОГОСУНУН ПАТОЛОГИЯСЫН  
АНЫКТОО ЖАНА АЛАРДЫ ТӨРӨЛГӨНДӨН КИЙИНКИ НАТЫЙЖАЛАР  
МЕНЕН САЛЫШТЫРУУ**

*В.А. Лим*

Жүрөктүн тубаса кемтиги дүйнө жүзүнө кеңири таралган, ошол эле учурда анын басымдуу бөлүгүн конотрункус кемтиги түзөт. Жатын ичинде конотрункалдык патологияны аныктоо, толто догосунун кемтиктерин аныктоо сыяктуу эле пренаталдык дарт аныктоочу врачтар үчүн кыйынчылыктарды туудурат, ошондуктан бүгүнкү күндө бул көйгөй актуалдуу бойдон калууда. Биздин эмгегибиздин максаты күмөндө жүрөктүн тубаса кемтиктеринин түзүлүшүн канчалык ишенимдүү жана кош бойлуулуктун кайсы мөөнөтүндө аныктай аларыбызды салыштыруу саналат. Жыйынтыгында төрөлгөндөн кийин эхокардиография натыйжалары жана операциялык дарылоо натыйжалары боюнча диагноздордун көптөгөн дал келүүлөрүнө жетиштик (22 күмөндүн 20сында). Кош бойлуулуктун 20-жумасында жүрөктүн магистралдык тамырларынын кемтигинин түзүлүшүн бир кыйла так аныктоого болот. Белгилей кетүү керек, күмөндө толто догосунун патологиясынын манифестациясы экинчи скринингдеги (18–22 жума) текшерүү мезгилинен кечирээк мөөнөттөрдө, кош бойлуулуктун үчүнчү үч айлыгында болушу мүмкүн. Диагнозду коюу тактыгы пренаталдык дарт аныктоо дарыгеринин квалификациясынан жана текшерүү жүргүзүлгөн ультрадобуш аппаратынын классынан көз каранды.

*Түйүндүү сөздөр:* кош бойлуулук; күмөн; жүрөктүн тубаса кемтиги; ультрадобуштук дарт аныктоо.

**DETECTION OF CONOTRUNCUS MALFORMATIONS,  
AORTIC ARCH PATHOLOGY IN THE FETUSES, DEPENDING  
ON THE DURATION OF PREGNANCY AND COMPARING THEM  
WITH THE RESULTS AFTER BIRTH**

*V.A. Lim*

Congenital heart disease are very common all over the world, while conotruncal malformations make up a significant part of them. Intrauterine diagnosis of conotruncal pathology, as well as defects of the aortic arch, are difficult for doctors of prenatal diagnosis, so today this problem remains relevant. The aim of our work was to compare how reliably we can determine the structure of congenital heart disease in the fetus and at what gestational age of pregnancy. As a result, we received a high frequency of coincidence of diagnoses (in 20 of 22 fetuses), according to the results of echocardiography after birth and according to the results of surgical treatment. The most accurate determination of the structure of the defect of the main vessels of the heart is possible from the 20th week of pregnancy. It is worth noting that the manifestation of the pathology of the aortic arch of the fetus is possible at a time later than the time of the second screening examination (18–22 weeks), even in the third trimester of pregnancy. The accuracy of the diagnosis depends on the qualifications of the doctor of the prenatal diagnosis and on the class of the ultrasound machine on which the examination is carried out.

*Keywords:* pregnancy; fetus; heart disease; ultrasound diagnostics.

**Введение.** В странах Азии наблюдается самая высокая распространенность врожденных пороков сердца (ВПС), которая составляет 9,3 на 1000 новорожденных [1, 2]. Пороки конотрункуса (тетрада Фалло, атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, транспозиция магистральных артерий, общий артериальный ствол) – это пороки, при которых отмечено неправильное развитие конотрункуса и желудочков, составляют они до 30 % от всех врожденных аномалий сердца [3]. При детальном осмотре у беременных низкой группы риска кардиальная патология у плодов может быть обнаружена в 40–50 % случаев, а в группе высокого риска своевременно выявляется до 80 % ВПС [4].

Тетрада Фалло (ТФ) является одной из наиболее частых форм врожденных пороков сердца у новорожденных с цианозом и составляет 12–14 % от всех врожденных сердечных заболеваний [5]. На транспозицию магистральных сосудов (ТМА) приходится 5–7 % от всех аномалий сердца [6]. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка встречается в 1–3 % случаев кардиальной патологии [7]. Среди хромосомных аномалий, сочетающихся с ВПС, преобладает болезнь Дауна, при которой до 60 % новорожденных имеют такие структурные изменения, как атриовентрикулярный канал, тетрада Фалло, транспозиция магистральных артерий [8].

Коарктация аорты является сложным пороком для внутриутробной диагностики и встречается в 5–8 % случаев всех ВПС, часто сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки. Перерыв дуги аорты встречается в 2–5 % случаев пороков сердца. При этом отсутствует сообщение между восходящей и нисходящей аортой, кровоток в нисходящий отдел попадает через функционирующий артериальный проток [9]. Учитывая высокую распространенность ВПС, эта проблема остается на сегодняшний день актуальной.

**Цель исследования.** Сравнить данные фетальной эхокардиографии у плодов с пороками конотрункуса и патологией дуги аорты с эхокардиографией после родов.

**Материалы и методы исследования.** В центре диагностики матери и плода “Family” г. Бишкек за период 2016–2019 гг. было обследовано 22 беременных женщины, на сроках 20–36 недель гестации, с конотрункальными пороками сердца и патологией дуги аорты у плодов. После установления диагноза пациентки были консультированы кардиохирургами, генетиками. Все беременные родили в доношенные сроки, для уточнения диагноза новорожденным проводилась эхокардиография.

Обследования выполнялись на ультразвуковых аппаратах экспертного класса General Electric voluson E8, voluson E10, использовалась программа Fetal heart. Результаты обследований

сохранялись на аппаратах в виде кинопетли. Результаты обследования обрабатывали путем вычисления относительных величин (в %).

**Результаты исследования.** При внутриутробном обследовании с 18 недель беременности возможно рассмотреть четырехкамерный срез сердца (желудочки, предсердия, атриоventрикулярные клапаны), наибольшие сложности составляет осмотр выходных трактов левого и правого желудочков. При аномалии магистральных сосудов (аорта, легочная артерия) возможно также увидеть дугу аорты и артериальный проток с 20-й недели беременности. В случаях плотной подкожно-жировой клетчатки беременной осмотр откладывали до 24–25-й недели гестации.

Наиболее рано диагноз определяли на 19–20 неделе беременности, у нас имелись сложности осмотра при наличии патологии ствола и ветвей легочной артерии, осмотра области перешейка и дуги аорты. Связано это с тем, что нередко (в 31,8 %) мы выявляли комбинацию порока магистральных сосудов с аномальным развитием атриоventрикулярных клапанов, при этом диагностика усложняется из-за неудобного положения плода (позвоночник на 12 часах), излишней подвижности плода в сроки 2 скрининга (18–22 недели), многоводии, маловодии.

Нами было выявлено 6 случаев тетрады Фалло (27,2 %). Из них 4 случая составили декстрапозирующая аорта с подаортальным дефектом межжелудочковой перегородки и гипоплазией легочной артерии, выявленные в сроках 19, 22, 23 и 27 недель беременности. Еще 2 случая редкой формы тетрады Фалло с агенезией клапана легочной артерии отмечены в сроки 27 и 32 недель беременности. Трое из этих детей были успешно оперированы в научных центрах г. Стамбул, г. Томск и в НИИХСТО г. Бишкек.

В 20 недель беременности, во время второго скринингового обследования, нами диагностирована декстрапозирующая аорта с дефектом межжелудочковой перегородки. После родов выставлен диагноз двойного отхождения сосудов от правого желудочка. В других случаях, в сроки 24 и 27 недель гестации, четко виднелось двойное отхождение сосудов от правого желудочка, что было подтверждено после родов.

Еще 3 случая пороков конотрункуса нами было диагностировано на разных сроках гестации при многоплодных беременностях, при этом в двух случаях было выявлено сочетание с аномалиями других органов. В первом из них после экстракорпорального оплодотворения у одного из плодов от дихориальной двойни на 36-й неделе беременности определили декстрапозирующую аорту с подаортальным дефектом межжелудочковой перегородки и гипоплазией легочной артерии в сочетании с омфалоцеле.

Второй сложный порок сердца – транспозиция магистральных артерий с дефектом межжелудочковой перегородки и гипоплазией легочной артерии – был выявлен нами на 25-й неделе беременности у одного из плодов от дихориальной двойни. Операцию проводили в Самаре, также у ребенка имелся гетеротаксический синдром. Ребенок умер на 10-м месяце жизни.

Еще один случай комбинированного порока сердца был выявлен в нашем центре в 25 недель беременности: атриоventрикулярный канал (полная форма), транспозиция магистральных артерий, дефект межжелудочковой перегородки, гипоплазия легочной артерии. Ребенок был прооперирован в институте кардиохирургии г. Новосибирска. После операции выставлен диагноз: Транспозиция магистральных артерий, атриоventрикулярная коммуникация, полная форма, единое предсердие, дефект межжелудочковой перегородки, выраженный стеноз легочной артерии.

Атрезию клапана легочной артерии с декстрапозирующей аортой и дефектом межжелудочковой перегородки также относят к порокам конотрункуса. Мы наблюдали 2 случая в сроках 24 и 27 недель гестации, причем в одном из них дополнительно имелся общий атриоventрикулярный клапан.

При анализе результатов исследования мы сравнили данные внутриутробного осмотра плодов при патологии дуги аорты с результатами после рождения (таблица 1).

Все случаи патологии дуги аорты у плодов, описанные в таблице 1, имели сложную, комбинированную структуру. Новорожденные нуждались в оперативном лечении в ранние сроки после рождения. В 6 случаях (27,2 %),

Таблица 1 – Сравнение данных внутриутробного осмотра плодов при патологии дуги аорты с результатами после рождения

Фетальная эхокардиография	Неделя беременности	Эхокардиография после родов, исход
1. Гипоплазия аорты (фиброзного кольца, восходящего отдела), гипоплазия левого желудочка, общий атриоventрикулярный клапан	20 недель	Гипоплазия аорты на всем протяжении, гипоплазия левого желудочка, единый атриоventрикулярный клапан (умер на 3-и сутки жизни)
2. Коарктация аорты, мышечный дефект межжелудочковой перегородки (один плод от дихориальной двойни)	29 недель	Дефект межжелудочковой перегородки. Смерть на 4-м месяце жизни. Пагалоанатомический диагноз: Недостаточность кровообращения
3. Атрезия митрального клапана, атрезия аортального клапана, гипоплазия левого желудочка, перерыв/коарктация аорты	23 недель	Атрезия митрального и аортального клапана, гипоплазия левого желудочка, коарктация аорты (умер на 5-е сутки жизни)
4. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка, гипоплазия аорты (фиброзного кольца, восходящего отдела). Один плод от монохориальной, диамниотической двойни	20 недель	Перерыв дуги аорты, двойное отхождение сосудов от правого желудочка (оперирован в НЦССХ им. А.Н. Бакулева)
5. Коарктация/перерыв дуги аорты, перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки	26 недель	Коарктация аорты, множественные дефекты межжелудочковой перегородки (оперирован в научном центре г. Новосибирска)
6. Атрезия митрального клапана, атрезия аортального клапана, гипоплазия левого желудочка, перерыв дуги аорты	34 недели	Атрезия митрального и аортального клапанов, гипоплазия левого желудочка, перерыв дуги аорты (умер на первой неделе жизни)

представленных в таблице, пороки сердца были обнаружены нами в сроки от 20 до 34 недель. Два случая в сроках 20 недель были выявлены во время второго скринингового осмотра. Оставшиеся 4 случая первично определены в нашем центре, что указывает на недостаточное внимание врачей ультразвуковой диагностики к выявлению сердечной патологии.

Из 22 обследованных беременных совпадение диагнозов до родов и после было в 20 случаях (91,1 %). Не совпал случай беременной с дихориальной двойней, при котором на 20-й неделе у одного из плодов был выявлен мышечный дефект межжелудочковой перегородки, позже, в 29 недель гестации, у этого же плода мы диагностировали коарктацию аорты. После родов, при проведении эхокардиографии в родильном доме, диагноз коарктации выставлен не был, но данный ребенок умер в возрасте 4-х месяцев. При проведении патологоанатомического вскрытия был выставлен диагноз: Недостаточность кровообращения. Также в случае с монохориальной, диамниотической двойней у одного из плодов обнаружено двойное отхождение сосудов от правого желудочка, гипоплазия восходящего отдела аорты. После родов помимо описанных изменений диагностировали перерыв дуги аорты.

#### Выводы

1. Пороки конотрункуса возможно диагностировать с 20-й недели беременности. Определение сроков диагностики для патологии дуги аорты у плодов составляет сложность, так как этот порок может манифестировать даже в третьем триместре беременности. При подозрении наличия патологии дуги аорты необходимо выполнить дополнительный осмотр на сроке 32 недели беременности.

2. Пороки сердца имеют сложную, комбинированную структуру, что приводит к тяжелому состоянию детей после родов. Пренатально мы получили совпадение наших данных с результатами после родов у 20 из 22-х плодов.

3. Фетальную эхокардиографию рекомендуется проводить с 20-й недели беременности. Второе скрининговое УЗИ, с акцентом на сердце

плода, рекомендуем проводить в сроки 20–22 недели. Для более качественной работы нужно укомплектовывать кабинеты ультразвуковой диагностики экспертным оборудованием.

#### Литература

1. Саперова Е.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность / Е.В. Саперова, И.В. Вахлова // Вопросы современной педиатрии. 2017. Т. 16. № 2. С. 126–133.
2. Cai M. Fetal congenital heart diseases / M. Cai, H. Huang, L. Suetal // Medicine. 2018. P. 1–6.
3. Абухамад А. Ультразвуковая диагностика аномалий развития плода в первом триместре беременности / А. Абухамад, Р. Шауи. М.: Издательский дом Видар, 2019. 384 с.
4. Sarkola T. Screening for congenital heart defects by transabdominal ultrasound – role of early gestational screening and importance of operator training / T. Sarkola, T.H. Ojala, V.M. Ulander et al. // Acta Obstet Gynecol Scand. 2015. P. 231–235.
5. Zhao Y. Fetal cardiac axis in tetralogy of Fallot: associations with prenatal findings, genetic anomalies and postnatal outcome / Y. Zhao, S. Edington, J. Fleenor et al. // Ultrasound Obstetric and Gynecology. 2017. V. 50. P. 58–62.
6. Ravi P. Population trends in prenatal detection of transposition of great arteries: impact of obstetric screening ultrasound guidelines / P. Ravi, L. Millis, D. Fruitman et al. // Ultrasound Obstet. Gynecol. 2018. V. 51. P. 659–664.
7. Baig S. Double outlet right ventricle, atrioventricular canal defect with severe pulmonary artery stenosis: a rare cyanotic congenital heart disease / S. Baig, Z. Saeed, A. Fatim et al. // Students corner case report. 2014. V. 64 (8). P. 980–982.
8. Комарова И.В. Пренатальная диагностика сочетания аномалии Эбштейна и синдрома Дауна: обзор литературы и собственное наблюдение / И.В. Комарова, Т.С. Гартунг, О.В. Данкова и др. // Пренатальная диагностика. 2018. Т. 17. № 1. С. 42–47.
9. Бартагова М.Н. Пренатальная ультразвуковая диагностика перерыва дуги аорты методом 3/4-мерной реконструкции / М.Н. Бартагова, Е.Д. Беспалова, А.И. Тюменева [и др.] // Вопросы практической педиатрии. 2013. Т. 8. № 5. С. 85–87.