

УДК 616.12–007.2–053.2–07:618.33

© Коллектив авторов, 2013.

УДОСКОНАЛЕННЯ ПЕРИНАТАЛЬНОЇ ТАКТИКИ ПРИ ПРЕНАТАЛЬНІЙ ПІДОЗРІ НА ПАТОЛОГІЮ ДУГИ АОРТИ

О.В. Острась, А.К. Куркевич, Т.А. Ялинська, А.О. Павлова, Н.М. Руденко*Державна установа «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології і кардіохірургії» МОЗ України, м. Київ.*

ELABORATION OF PERINATAL MANAGEMENT IN PRENATAL SUSPICION OF AORTIC ARCH PATHOLOGY

O.V. Ostras, A.K. Kurkevych, T.A. Yalynska, A.O. Pavlova, N.M. Rudenko

SUMMARY

Aortic arch pathology is clinically significant group of different malformations that is generally life threatening and requires cardiosurgical procedures in the neonatal period. The current level of prenatal diagnosis of such pathology is still poor in the whole world.

Previous experience in perinatal management of 120 patients with aortic arch pathology suspected prenatally in our center was analyzed. We differentiated three groups of patients by the need of specific drug therapy immediately after birth and urgent cardiac surgery. Beginning from September 2012, for these groups improved recommendations for perinatal management of newborns with prenatal suspicion of aortic arch pathology were formulated.

The improvement of perinatal management for newborns with prenatal suspicion of aortic arch pathology allowed to differentiate clearly the groups of patients that need delivery near the cardiac surgery center with consultation during the first day after birth. Performing of these new recommendations allowed minimizing the length of newborns' stay in cardiac intensive care unit and carrying out urgent or elective cardiac surgery in patient's stable condition.

УСОВЕРШЕНСТВОВАНИЕ ПЕРИНАТАЛЬНОЙ ТАКТИКИ ПРИ ПРЕНАТАЛЬНОМ ПОДОЗРЕНИИ НА ПАТОЛОГИЮ ДУГИ АОРТЫ

А.В. Острась, А.К. Куркевич, Т.А. Ялынская, А.А. Павлова, Н.Н. Руденко

РЕЗЮМЕ

Пороки развития дуги аорты являются клинически значимой группой патологии, как правило угрожающей жизни пациента и требующей кардиохирургической помощи в периоде новорожденности. Уровень пренатальной диагностики патологии дуги аорты во всем мире остается неудовлетворительным.

Нами проанализирован предыдущий опыт Центра (2004–2011 гг.) в перинатальном ведении 120 детей с патологией дуги аорты, заподозренной пренатально. Определены три группы пациентов, отличающиеся потребностью в специфическом медикаментозном лечении непосредственно после рождения и неотложном хирургическом вмешательстве. С сентября 2012 года для этих групп сформулированы усовершенствованные рекомендации относительно перинатальной тактики ведения новорожденных с пренатальным подозрением на патологию дуги аорты.

Благодаря усовершенствованию перинатальной тактики ведения новорожденных с пренатальным подозрением на патологию дуги аорты удалось четко дифференцировать группы пациентов, требовавших рождения в непосредственной близости от кардиохирургического центра с консультацией в течение первых суток после рождения. Выполнение новых рекомендаций позволило максимально уменьшить длительность пребывания детей в отделении интенсивной терапии кардиохирургического центра и провести неотложное или плановое кардиохирургическое вмешательство при стабильном состоянии пациента.

Ключові слова: пренатальна діагностика, перинатальна тактика, патологія розвитку дуги аорти.

Вроджені вади серця та великих судин є однією з основних причин смерті дітей до року [10]. Патологія дуги аорти спостерігається у 10% новонароджених з вродженими вадами серця (ВВС) [5]. Більшість з цих дітей знаходяться у критичному стані та вимагають невідкладного кардіохірургічного лікування у періоді новонародженості [14]. В Україні щороку народжується більше 300 дітей з патологією дуги аорти, які потребують оперативного лікування або інвазивного втручання протягом першого року життя. Основне значення ранньої, в тому числі пренатальної діагностики ВВС полягає у вторинній профілактиці – попередженні їх ускладнень [3,

4]. Існує два основних напрямки покращення результатів допомоги дітям з клінічно значимими вродженими вадами розвитку – це покращення ефективності пренатального та раннього неонатального скринінгу. Відзначимо, що половині дітей з патологією розвитку дуги аорти діагноз встановлюється тільки після появи клінічних симптомів. Всі вони виписуються з пологового будинку додому «здоровими» [14]. Коарктація аорти та перерив дуги аорти – вади з системним кровоотоком, залежним від артеріальної протоки, що найчастіше пропускаються при рутинному фізикальному скринінгу новонароджених [8].

Патологія розвитку дуги аорти має широкий морфогенетичний спектр та включає різноманітні за складністю та віддаленим прогнозом вади. Ця група вад розвитку залишається складною для пренатальної діагностики [7, 8]. Ще однією, не менш важливою за коректну діагностику патології дуги аорти, причиною погіршення прогнозу таких пацієнтів є позасерцева та генетична патологія, що може носити конкуруючий характер [6, 12, 13]. Нерідко саме генетична патологія визначає віддалений прогноз конкретного пацієнта.

Ми застосовуємо термін «підозра» замість «діагностика» з огляду на показану раніше якість пренатального розпізнавання цієї патології через особливості гемодинаміки комплексу «артеріальна протока – дуга аорти» [11]. Враховуючи відсутність опублікованої номенклатури вад серця та великих судин у плода, ми користуємося наявною номенклатурою, розробленою для дітей та дорослих [1, 2].

Перинатальна тактика при діагностиці вад розвитку полягає у визначенні місця, шляху та терміну народження дитини, а також потреби та об'єму медикаментозного лікування, терміну консультації у спеціалізованій установі. Сьогодні у світі існує єдиний універсальний підхід до перинатального ведення пацієнтів з пренатальною підозрою патології дуги аорти, як до критичних вад серця з системним кровотоком, залежним від артеріальної протоки: народження дитини поблизу або безпосередньо у кардіохірургічному центрі (якщо існує відповідне відділення); введення простагландину одразу після народження до моменту, коли буде проведена комплексна діагностика вади [9, 15]. Часто коректна діагностика цієї патології (за виключенням перериву дуги аорти) у новонародженого вимагає спостереження в динаміці за змінами комплексу «артеріальна протока – дуга аорти» в процесі природного закриття артеріальної протоки, тобто очікування. Тому найбільш значними наслідками гіпердіагностики вад даної групи є витрати на невиправдане перебування здорової дитини у відділенні інтенсивної терапії та стрес її батьків.

Завданнями даного дослідження є опис оптимізованої перинатальної тактики при пренатальній підозрі різних варіантів патології дуги аорти та аналіз результатів її застосування в межах одного кардіохірургічного центру.

МАТЕРІАЛИ ТА МЕТОДИ

Нами проаналізовано попередній досвід Центру (2004–2011 роки) перинатального ведення 120 дітей з патологією дуги аорти, запідозреною пренатально, з метою об'єднання пацієнтів у патогенетично споріднені групи та визначення для кожної з них оптимальної (найменш витратної та найбільш безпечної) тактики перинатального ведення. За нашими даними:

- жоден пацієнт з патологією дуги аорти не вимагав ургентних кардіохірургічних втручань протягом першої доби життя;

- жоден з пацієнтів з нормальними розмірами лівого шлуночка (сигмальне відхилення в межах ± 2 стандартних відхилення) та неперервною дугою аорти не вимагав кардіохірургічного та специфічного медикаментозного лікування протягом перших п'яти діб після народження.

З урахуванням попереднього досвіду та даних літератури, ми об'єднали пацієнтів у три наступні діагностичні групи:

I група – новонароджені, що мають пренатальну підозру перериву дуги аорти (характеризуються повною залежністю системного кровотоку від артеріальної протоки, вимагають специфічного медикаментозного лікування одразу після народження);

II група – новонароджені, що мають пренатальну підозру коаркції аорти у поєднанні з пограничними лівими відділами серця або варіантами гемодинамічно спільного шлуночка (характеризуються значною залежністю системного кровотоку від артеріальної протоки, не вимагають специфічного медикаментозного лікування одразу після народження);

III група – пацієнти з пренатальною підозрою ізольованої коаркції аорти або судинного кільця з нормальними розмірами лівого шлуночка (не потребують специфічного медикаментозного лікування одразу після народження, не потребують ургентного кардіохірургічного лікування протягом перших п'яти діб життя).

З вересня 2012 року були змінені стандартні рекомендації стосовно перинатальної тактики ведення пацієнтів з пренатальною підозрою патології дуги аорти відповідно до поділу таких пацієнтів на три патогенетичні групи, описані вище. Удосконалені стандартні рекомендації наведені у таблиці 1.

РЕЗУЛЬТАТИ ТА ЇХ ОБГОВОРЕННЯ

З вересня 2012 року по липень 2013 року у відділенні фетальної кардіології НПМЦДКК при проведенні ехокардіографії плоду (722 плода; 886 обстежень) патологія дуги аорти була запідозрена у 67 випадках. На момент написання статті народилося 45 дітей: з I групи – 4 (8,9%); з II – 15 (33,3%); з III – 26 (57,8%).

Згідно наших рекомендацій діти з I групи були народжені поблизу кардіохірургічного центру в м. Києві та госпіталізовані протягом першої доби життя у відділення інтенсивної терапії для комплексного обстеження, що включало обов'язкове проведення КТ-ангіографії для уточнення судинної анатомії та проведення оперативного лікування.

Таблиця 1

Удосконалені стандартні рекомендації щодо перинатальної тактики при підозрі патології дуги аорти у плода

Група	Патологія дуги аорти	Термін повторної консультації вагітної*	Місце пологів	Специфічне медикаментозне лікування одразу після народження	Інгаляційне застосування кисню	Ентеральне годування	Термін консультації новонародженого у кардіохірургічному центрі
I	Перерив дуги аорти	36 тижнів	Поблизу кардіохірургічного центру	Постійна в/в інфузія простагландину**	Проти-показане	Проти-показане	Протягом першої доби життя
II	Пограничні ліві відділи серця або варіанти гемодинамічно спільного шлуночка з коарктацією аорти	36 тижнів	Поблизу кардіохірургічного центру	Не потребує при відсутності ознак серцевої та дихальної недостатності***	Можливе при наявності життєвих показів через поза-серцеву патологію	Проти-показане	Протягом першої доби життя***
III	Ізольована коарктація аорти, судинне кільце, дивертикул Коммереля	34 тижні	Спеціалізований обласний пологовий будинок за місцем проживання	Не потребує при відсутності ознак серцевої та дихальної недостатності***	Можливе при наявності життєвих показів через поза-серцеву патологію	Бажане	В день виписки з пологового будинку, але не пізніше 5 доби***

* – якщо поточна консультація раніше 34 тижня вагітності, проводиться для визначення перинатальної тактики;

** – для підтримання відкритої артеріальної протоки у стандартному розведенні: 1 ампула вазопростана (20 мкг) в 0,9% розчині хлориду натрію до 50 мл, постійна в/в інфузія зі швидкістю 1 мл на годину; при застосуванні простагландину бути готовим до інтубації та проведення штучної вентиляції у новонародженого;

*** – при нестабільному стані дитини, появі ознак серцевої та/або дихальної недостатності – простагландин в/в у стандартному розведенні для підтримання відкритої артеріальної протоки та невідкладна консультація дитини в кардіохірургічному центрі за узгодженням по телефону. Потреба в оперативному лікуванні вади та можливість його проведення завжди визначається після народження дитини враховуючи супутню патологію, стан дитини, анатомічні особливості вади серця та інформовану згоду батьків.

Діагноз перериву дуги аорти підтверджено у всіх 4 (100%) випадках.

Усі діти з II групи (15 новонароджених) були проконсультовані протягом першої доби життя у поліклінічно-консультативному відділенні НПМЦДКК: 10 з них були госпіталізовані у відділення інтенсивної терапії, іншим 5 новонародженим, враховуючи наявність широкої відкритої артеріальної протоки з нормальним кровотоком через дугу аорти, рівним тиском та сатурацією крові на правій верхній та нижній кінцівках, була призначена повторна консультація в день виписки з пологового будинку. Протягом всього часу до наступної консультації ці діти перебували у пологовому будинку разом з матір'ю. На момент наступної консультації усі 5 пацієнтів мали задовільний клінічний стан та чіткі ехокардіографічні ознаки обструкції на рівні дуги

аорти, і були госпіталізовані у відділення серцево-судинної патології новонароджених, де перебували до оперативного лікування з матір'ю.

Усі діти з III групи народилися в обласному пологовому будинку за місцем проживання. У 23 випадках наші рекомендації були виконані, новонароджені були проконсультовані в центрі не пізніше п'ятої доби життя. У 14 випадках діагноз патології дуги аорти не підтвердився. Восьмеро з цих дітей були госпіталізовані та отримали планове хірургічне лікування вади. Одна дитина на момент виписки з пологового будинку не мала показів до оперативного лікування, проте при плановій консультації через місяць були виявлені чіткі ехокардіографічні ознаки коарктації аорти при задовільному стані дитини, що вимагали планової хірургічної корекції. У трьох інших випадках рекомендації не були виконані, діти поступили в НПМЦДКК у тяжкому стані у віці

старше 14 днів. Ці пацієнти потребували транспортування машиною швидкої медичної допомоги у супроводі лікаря-реаніматолога, штучної вентиляції легень та введення простагландину до операції, а також проведення невідкладного рентгенендоваскулярного втручання.

Отже, з 45 народжених патологія дуги аорти підтверджена у 31 (68,9%) з них. У інших 14 (31,1%) випадках патологія дуги аорти була виключена після народження. Всі 14 випадків були при пренатальному обстеженні віднесені до III групи.

Підсумовуючи викладене вище, ми розраховували кількість днів, проведених пацієнтами з пренатально запідозреною патологією дуги аорти у кардіохірургічному відділенні інтенсивної терапії до оперативного чи рентгенендоваскулярного втручання (середня тривалість $2,2 \pm 1,6$ днів). Враховуючи попередній досвід застосування уніфікованої, недиференційованої перинатальної тактики для всіх варіантів патології дуги аорти, ми також розраховували очікувану тривалість перебування цих дітей у відділенні інтенсивної терапії при госпіталізації одразу після народження ($4,7 \pm 1,3$ днів). З урахуванням випадків гіпердіагностики, при дотриманні удосконаленої перинатальної тактики при пренатальній підозрі на патологію дуги аорти у 45 новонароджених, абсолютна кількість збережених ліжко-днів відділення інтенсивної терапії склала 124.

ВИСНОВКИ

Завдяки удосконаленню перинатальної тактики ведення новонароджених з пренатальною підозрою на патологію дуги аорти вдалося чітко диференціювати групи пацієнтів, які потребували народження поблизу кардіохірургічного центру з консультацією протягом першої доби життя. Дотримання нових рекомендацій дозволило максимально зменшити час перебування дітей у кардіохірургічному відділенні інтенсивної терапії та провести невідкладне або планове кардіохірургічне втручання при стабільному стані хворого.

ЛІТЕРАТУРА

1. Backer C.L., Mavrodius C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Patent Ductus Arteriosus, Coarctation of the Aorta, Interrupted Aortic Arch// *Ann Thorac Surg.* – 2000. – Vol. 69. – P. 298–307.
2. Backer C.L., Mavrodius C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Vascular Rings, Tracheal Stenosis, Pectus Excavatum// *Ann Thorac Surg.* – 2000. – Vol. 69. – P. 308–318.
3. Chang R., Gurvitz M., Rodriguez S. Missed Diagnosis of Critical Congenital Heart Disease// 4.

Arch Pediatr Adolesc Med. – 2008. – Vol.162(10). – P. 969–974.

Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates/ Brown K.L., Ridout D.A., Hoskote A., Verhulst L., Ricci M., Bull C.// *Heart.* – 2006. – Vol. 92. – P. 1298–1302.

5. Dolk H., Loane M., Garne E., et al. Congenital Heart Defects in Europe: Prevalence and Perinatal Mortality, 2000 to 2005 // *Circulation.* – 2011. – Vol.123. – P. 841–849.

6. Gelb B.D. Genetic basis of congenital heart disease// *Curr Opin Cardiol.* – 2004. – Vol.19. – P. 110–115.

7. Head C.E.G., Jowett V.C., Sharland G.K., Simpson J.M. Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life// *Heart.* – 2005. – Vol.91. – P. 1070–1074.

8. Morphological and Physiological Predictors of Fetal Aortic Coarctation/ Matsui H., Mellander M., Roughton M., Jicinska H., Gardiner H.M.// *Circulation.* – 2008. – Vol.118. – P. 1793–1801.

9. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity/ Franklin O., Burch M., Manning N., Sleeman K., Gould S., Archer N.// *Heart.* – 2002. – Vol.87. – P. 67–69.

10. Report of the Tennessee Task Force on Screening Newborn Infants for Critical Congenital Heart Disease/ Liske M.R., Greeley C.S., Law D.J., et al.// *Pediatrics.* – 2006. – Vol.118(4). – P. 1250–1256.

11. Stos B., Le Bidou J., Fermont L., Bonnet D. Is antenatal diagnosis of coarctation of the aorta possible?// *Arch Mal Coeur Vaiss.* – 2007. – Vol. 100. – P. 428–432.

12. Tennstedt C, Chaoui R, Korner H, Dietel M. Spectrum of congenital heart defects and extracardiac malformations associated with chromosomal abnormalities: results of a seven year necropsy study// *Heart.* – 1999. – Vol. 82. – P. 34–39.

13. Teo L.L., Cannell T., Babu-Narayan S.V., et al. Prevalence of associated cardiovascular abnormalities in 500 patients with aortic coarctation referred for cardiovascular magnetic resonance imaging to a tertiary center.// *Pediatr Cardiol.* – 2011. – Vol. 32. – P. 1120.

14. Wren C., Reinhardt Z., Khawaja K. Twenty-year trends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations// *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* – 2008. – Vol. 93. – P. 33–35.

15. Yagel S., Silverman N.H., Gembruch U. Fetal Cardiology – Embryology, Genetics, Physiology, Echocardiographic Evaluation, Diagnosis and Perinatal Management of Cardiac Diseases// Informa, 2009. – 780 p.