

Дородовая диагностика критических врожденных пороков сердца в Республике Казахстан: обобщение восьмилетнего опыта одного центра

Д.В. Горбунов, Л.С. Абикиева

НАО «Национальный научный кардиохирургический центр», Астана, Республика Казахстан

Prenatal diagnosis of critical congenital heart defects in Kazakhstan: a single-center 8 years' experience

D.V. Gorbunov, L.S. Abikeeva

National Research Cardiac Surgery Center, Astana, Kazakhstan

Цель исследования. Количественная и качественная оценка результатов пренатальной диагностики критических врожденных пороков сердца в Республике Казахстан на основании лечения новорожденных в условиях головного кардиохирургического центра.

Методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезни 511 новорожденных с критическими врожденными пороками сердца, пролеченных в Национальном научном кардиохирургическом центре в 2012–2019 гг. Доля оперированных составила 474 (92,8%) из 511. Изучены следующие параметры: наличие дородового диагноза критического порока сердца (да/нет); формулировка пренатального диагноза; формулировка постнатального диагноза; расхождение пре- и постнатального диагнозов (да/нет); для новорожденных, у которых диагноз был выставлен пренатально, срок гестации во время установки диагноза и регион, где впервые был выставлен диагноз.

Результаты. Врожденные пороки сердца были диагностированы пренатально у 297 (58,1%) новорожденных. Доля расхождения пре- и постнатального диагнозов составила 62 (21,5%) из 288. По срокам установки пренатального диагноза новорожденные распределились следующим образом: скрининг I триместра — 20 из 272 (7,4%), скрининг II триместра — 139 из 272 (51,1%), скрининг III триместра — 113 из 272 (41,5%). До 22 нед беременности были диагностированы 71 (26,1%) из 272 пациентов. Среди пролеченных в кардиохирургическом центре новорожденных доля диагностированных пренатально в различных регионах республики варьирует от 20 до 100%.

Выводы. 1) Пренатальная диагностика критических врожденных пороков сердца осуществляется во всех регионах Республики Казахстан, обеспечивая приемлемый уровень выявляемости; 2) в половине случаев критические врожденные пороки сердца диагностируются во время второго скрининга; 3) индивидуально врачами ультразвуковой диагностики применяется расширенный протокол исследования сердца плода; 4) при выявлении критического порока сердца до 22 нед гестации выбор чаще делается в пользу вынашивания беременности; 5) наиболее сложен для пренатальной диагностики тотальный anomalous дренаж легочных вен.

Ключевые слова: дети, критический врожденный порок сердца, неонатальная кардиохирургия, пренатальная диагностика, выявляемость, точность диагностики.

Для цитирования: Горбунов Д.В., Абикиева Л.С. Дородовая диагностика критических врожденных пороков сердца в Республике Казахстан: обобщение восьмилетнего опыта одного центра. Рос вестн перинатол и педиатр 2022; 67:(5): 96–102. DOI: 10.21508/1027-4065-2022-67-5-96-102

Purpose. To give a quantitative and qualitative assessment of the results of prenatal diagnosis of critical congenital heart defects in the Republic of Kazakhstan based on the treatment of newborns at the head cardiac surgery center.

Methods. A retrospective analysis of the medical records of 511 newborns with critical congenital heart defects treated at the National Research Cardiac Surgery Center (NRCSC) in 2012–2019 was performed. The proportion of those operated on was 474/511 (92.8%). The studied parameters were the presence of prenatal diagnosis of critical congenital heart defects (yes/no); prenatal diagnosis formulation; postnatal diagnosis formulation; discrepancy between pre- and postnatal diagnoses (yes/no); for a prenatally diagnosed newborn — the gestational age at the time of the diagnosis and the region where the diagnosis was firstly made.

Results. Prenatally, 297/511 (58.1%) newborns were diagnosed. The rate of discrepancies between pre- and postnatal diagnoses was 62/288 (21.5%). According to the timing of the prenatal diagnosis, newborns were distributed as follows: first trimester screening — 20/272 (7.4%), second trimester screening — 139/272 (51.1%), third trimester screening — 113/272 (41.5%). Up to 22 weeks of gestation, 71/272 (26.1%) patients were diagnosed. Among the newborns treated at the NRCSC, the proportion of those diagnosed prenatally in different regions of the Kazakhstan varies from 20% to 100%.

Conclusions. 1) Prenatal diagnosis of critical congenital heart defects is carried out in all regions of Kazakhstan, providing an acceptable level of detection; 2) in half of the cases, critical congenital heart defects are diagnosed during the second screening, however, there is an experience of their accurate detection as early as during the first screening; 3) individually, doctors of ultrasound diagnostics in Kazakhstan apply an extended protocol for examining the fetal heart; 4) a significant proportion of fetuses diagnosed before the 22nd week of gestation shows the choice of families in favor of carrying of a pregnancy when a critical congenital heart defects is detected; 5) the greatest difficulty for prenatal diagnosis is presented by patients with total anomalous pulmonary veins return.

Key words: children, critical congenital heart defect, neonatal cardiac surgery, prenatal diagnosis, detection rate, discrepancy rate.

For citation: Gorbunov D.V., Abikeeva L.S. Prenatal diagnosis of critical congenital heart defects in Kazakhstan: a single-center experience. Vestn Perinatol i PEDIATR 2022; 67:(5): 96–102 (in Russ). DOI: 10.21508/1027-4065-2022-67-5-96-102

© Горбунов Д.В., Абикиева Л.С., 2022

Адрес для корреспонденции: Горбунов Дмитрий Валерьевич — зав. отделением детской кардиохирургии Национального научного кардиохирургического центра, ORCID: 0000-0002-0980-254X
e-mail: gibbus@mail.ru; cardiacsurgeryres@gmail.com

Абикиева Ляззат Сагадатовна — врач функциональной диагностики Национального научного кардиохирургического центра, ORCID: 0000-0002-4204-2730
010000 Республика Казахстан, г. Астана, пр. Туран, д. 38

Врожденные пороки сердца (ВПС) составляют около трети всех врожденных аномалий развития и встречаются с минимальной частотой 8 случаев на 1000 родов [1]. В Республике Казахстан распространенность врожденных аномалий системы кровообращения в 2019 г. составила 20,6 на 1000 детей первого года жизни [2]. Критический врожденный порок сердца определяется как структурный дефект развития сердца, для устранения которого требуется оперативное или интервенционное вмешательство в течение первого года жизни, что затрагивает примерно 25% всех родившихся с врожденными пороками сердца [3]. На 500 живорожденных рождается 1 пациент с критическим врожденным пороком сердца, т.е. пороком, зависящим от функционирования любых фетальных коммуникаций [4, 5].

В 2019 г. в Республике Казахстан родились 368 509 новорожденных [2]. Предполагаемое количество новорожденных с критическими врожденными пороками сердца составляет около 600. Критический порок сердца сопровождается развитием критического состояния. Чаще всего подобная декомпенсация кровообращения возникает в периоде новорожденности. Пренатальная диагностика врожденного порока сердца создает условия для разработки плана лечения на стадии беременности с целью профилактики критических состояний у новорожденных.

Дородовое обследование беременных в Республике Казахстан по аналогии с алгоритмом, принятым в Российской Федерации, проводится в рамках трех скрининговых ультразвуковых исследований. Во время первого скрининга определяется частота сердечных сокращений и визуализируется четырехкамерная позиция сердца. Во время второго и третьего скрининговых исследований, помимо определения частоты сердечных сокращений и сканирования четырехкамерной позиции сердца, выполняется срез через три сосуда (что служит отличием от протокола, используемого в РФ) [5]. После установки диагноза критического врожденного порока сердца плода беременные направляются в лечебные учреждения третьего уровня, где после выполнения экспертной фетальной эхокардиографии проводится пренатальный консилиум с участием детского кардиохирурга и решается вопрос о месте и способе родоразрешения.

В 2019 г. опубликовано исследование, инициированное Международной информационной службой по наблюдению и изучению врожденных пороков развития (ICBDSR), в котором оценивалось влияние пренатальной диагностики на частоту выявления критических врожденных пороков сердца. Несмотря на задекларированную эквивалентность внутриутробного исследования сердца плода (скрининг во II триместре беременности), в различных странах выявляемость критических ВПС варьировала от 13% в Словакии до 87% во Франции (Рона—Альпы). Даже в условиях одной страны (США) выяв-

ляемость колебалась от 17,5% (Арканзас) до 50,5% (Атланта, Джорджия) [4]. Выявляемость врожденных пороков сердца в Российской Федерации при проведении пренатальной диагностики на первом уровне обследования составляет 10–20%, на втором уровне, куда относятся центры пренатальной диагностики и специализированные учреждения, — 43–90% [6].

Французские исследователи, изучавшие расхождение пре- и постнатальных диагнозов, отметили в 2016 г., что выставленный по результатам фетальной эхокардиографии диагноз полностью не подтвердился у 2,9% новорожденных [7]. Установленный внутриутробно диагноз частично подтвердился у 7,7% новорожденных, при этом отмечалось существенное влияние расхождения пре- и постнатальных диагнозов на план лечения. У 18,7% пациентов также отмечалось лишь частичное совпадение диагноза, но коррекция плана лечения при этом не проводилась. Расхождение диагнозов отрицательно влияло на стратегию лечения у 4,9%, а положительно — у 2,5% новорожденных [7].

Точность выявления врожденных пороков сердца, в том числе критических, на неспециализированном этапе фетальной диагностики в РФ составляет 50 и 38,5% соответственно [8]. При проведении клинического аудита пре- и постнатальной диагностики обструктивных поражений левых отделов сердца в условиях перинатального центра третьего уровня совпадение пре- и постнатальных диагнозов отмечалось у 59,3% новорожденных: при внутриутробно диагностированной коарктации аорты — у 41% детей, стеноза аортального клапана — у 67%, синдрома гипоплазии левых отделов сердца — у 93,9%, перерыва дуги аорты со стенозом аортального клапана — у 100% [9].

В русскоязычной литературе скудны данные, констатирующие выявляемость различных нозологических форм критических врожденных пороков сердца и точность до- и послеродового диагнозов. Кроме того, мало публикаций, посвященных формулировке исходных диагнозов, выставляемых врачами, которые проводят скрининговое обследование, и совпадению/несовпадению этих диагнозов с постнатальными.

Цель исследования: количественная и качественная оценка результатов пренатальной диагностики критических врожденных пороков сердца в Республике Казахстан на основании лечения новорожденных в условиях головного кардиохирургического центра.

Характеристика детей и методы исследования

Национальный научный кардиохирургический центр (г. Астана) — головной кардиохирургический центр в Республике Казахстан, где с октября 2011 г. организована программа по оказанию неонатальной кардиохирургической помощи. Ежегодно в центре оперируются 65–88 новорожденных с критиче-

скими врожденными пороками сердца. Экстренная госпитализация новорожденных осуществляется как из Национального научного центра материнства и детства и перинатальных центров г. Астаны, так и из региональных перинатальных центров, откуда дети доставляются посредством санитарной авиации. В Республике Казахстан не существует единого стандарта, регламентирующего класс ультразвуковой аппаратуры для проведения исследования сердца плода. Экспертная фетальная эхокардиография проводится в г. Астане в Национальных научных центрах кардиохирургии, материнства и детства, а также перинатальном центре №1 на ультразвуковых аппаратах экспертного класса.

В одноцентровое ретроспективное исследование включены 511 новорожденных с критическими врожденными пороками сердца, пролеченных в Национальном научном кардиохирургическом центре с 2012 по 2019 г. Наряду с 502 (98,2%) больными с критическими пороками сердца, в исследование включены 9 (1,8%) пациентов с врожденными аномалиями системы кровообращения (рабдомиома сердца, атриовентрикулярная блокада, синдром слабости синусного узла), которые формально не относятся к врожденным порокам сердца, но вызывают у новорожденных критические состояния. Новорожденные с открытым артериальным протоком были исключены из исследования. В результате изучения историй болезней новорожденных с критическими врожденными пороками сердца для статистического анализа были выбраны следующие параметры: наличие дородового диагноза критического врожденного порока сердца (да/нет); формулировка пренатального диагноза на этапе скринингового исследования; формулировка постнатального диагноза; расхождение пре- и постнатального диагнозов (да/нет); для пренатально диагностированных новорожденных — срок гестации во время установки диагноза и регион, где впервые был выставлен диагноз. Сначала рассчитывали долю диагностированных пренатально без учета совпадения пре- и постнатального диагнозов, а затем — среди диагностированных пренатально: определяли долю расхождения пре- и постнатального диагнозов.

Статистический анализ полученных данных выполнен с помощью программы Microsoft Excel (2010). Использованы методы описательной статистики.

Результаты

За 2012–2019 гг. прооперированы 474 (92,8%) из 511 новорожденных, еще 28 (5,5%) новорожденным выполнены изолированные эндоваскулярные вмешательства, а 9 (1,8%) проводилось паллиативное лечение. Пренатально выявлены 297 (58,1%) новорожденных. Для 9 новорожденных отсутствовали данные о точной формулировке пренатального диагноза, что могло исказить долю расхождения

пре- и постнатального диагнозов как по отдельным нозологиям, так и в целом. При исключении указанных пациентов доля расхождения пре- и постнатального диагнозов составила 62 (21,5%) из 288. Данные о сроках установки внутриутробного диагноза были доступны для 272 из 297 пациентов. По срокам установки пренатального диагноза новорожденные распределились следующим образом: скрининг I триместра — 20 из 272 (7,4%), скрининг II триместра — 139 из 272 (51,1%), скрининг III триместра — 113 из 272 (41,5%). До 22 нед (21-я неделя и 6 дней включительно) беременности были выявлены 71 (26,1%) из 272 пациентов.

Включенные в исследование пациенты по структуре диагнозов разбиты на 4 группы:

1) пороки конотрункуса: корригированная транспозиция магистральных сосудов, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, тетрада Фалло, транспозиция магистральных сосудов, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, стеноз легочной артерии, гемитрункус, общий артериальный ствол;

2) единственный желудочек сердца: стеноз трикуспидального клапана, атрезия трикуспидального клапана, единственный желудочек сердца (другие формы);

3) врожденные пороки сердца с обструкцией системного кровотока: перерыв дуги аорты, коарктация аорты, стеноз аортального клапана, синдром гипоплазии левых отделов сердца;

4) прочие врожденные критические пороки и аномалии сердца: рабдомиома сердца, аномалия Эбштейна, изолированное дуктальное отхождение легочной артерии, тотальный аномальный дренаж легочных вен.

Среди выявленных пренатально пороков преобладали пороки конотрункуса — у 254 (49,7%) из 511 новорожденных, пациенты с единственным желудочком составили 79 (15,5%) из 511, с обструкцией системного кровотока — 131 (25,6%), новорожденные с прочими аномалиями сердца — 47 (9,2%). Доля врожденных пороков сердца, диагностированных пренатально, в этих группах составила 152 (59,8%) из 254, 51 (64,6%) из 79, 85 (64,9%) из 131 и 9 (19,2%) из 47 соответственно (табл. 1).

Пренатальная диагностика критических врожденных пороков сердца выполняется во всех регионах Казахстана. Число направленных в кардиохирургический центр пациентов из каждого региона зависит как от квалификации специалистов по фетальной диагностике и класса имеющегося в регионе оборудования, так и от уровня рождаемости, географической удаленности региона. Среди пролеченных в Национальном научном кардиохирургическом центре новорожденных доля диагностированных пренатально врожденных пороков сердца в различных регионах республики варьирует от 20 до 100% (табл. 2).

Таблица 1. Частота выявления и точность диагностики критических врожденных пороков сердца

Table 1. Prenatal Detection Rate and Prenatal Diagnosis Discrepancy Rate of critical congenital heart defects

Постнатальный диагноз	Пролечено новорожденных, <i>n</i>	Число диагностированных пренатально, <i>n</i> (%)	Число расхождения пренатального и постнатального диагнозов, <i>n</i> (%)	Нет данных о формулировке пренатального диагноза, <i>n</i>	Некорректно выставленные пренатальные диагнозы, <i>n</i>
Корригированная транспозиция магистральных сосудов	3	3 (100)	3 (100)	0	ТМС — 2; ЕЖС — 1
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	16	15 (94)	1 (7)	0	Гипоплазия аорты — 1
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	29	25 (86)	3 (12)	0	АВСД — 1; Фиброэластоз — 1; ДМЖП+АЛА — 1
Рабдомиома сердца	5	4 (80)	0 (0)	0	—
Перерыв дуги аорты	24	17 (71)	3 (18)	0	ДМЖП+СЛА — 1; АВСД+ТМС — 1; СГЛОС — 1
Аномалия Эбштейна	3	2 (67)	0	0	—
Стеноз трикуспидального клапана	3	2 (67)	1 (50)	0	ДМЖП+СЛА — 1
Атрезия трикуспидального клапана	30	20 (66)	5 (26)*	1	ТФ — 1; СГЛОС — 1; ТМС — 1; АВСД — 1; ДМЖП+СЛА — 1
Тетрада Фалло	44	29 (65)	3 (11)*	1	ОАС — 1; ДМЖП — 1; ТМС — 1
Единственный желудочек сердца (другие формы)	46	29 (63)	5 (17)	0	АВСД 2; ТФ — 1; ДМЖП+СЛА — 1; ОАС — 1
Коарктация аорты	64	37 (57)	11 (31)*	1	СГЛОС — 3; ДМЖП — 3; Кардиомиопатия — 2; Дисплазия ТК — 1; АЛА — 1; СЛА — 1
Транспозиция магистральных сосудов	144	83 (57)	14 (18)*	3	ТФ — 6; ОАС — 4; ДМЖП+синдром гетеротаксии — 1; ДМЖП — 1; Гипоплазия аорты — 1; АЛА — 1
Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой	28	17 (56)	6 (35)*	3	Аномалия Эбштейна — 3; Дисплазия ТК — 1; ТФ — 1; АДЛВ — 1
Изолированное дуктальное отхождение легочной артерии	2	1 (50)	1 (100)	0	ТМС — 1
Стеноз аортального клапана	14	6 (43)	4 (67)	0	СГЛОС — 2; Фиброэластоз — 1; Кардиомиопатия — 1
Атриовентрикулярная блокада	3	1 (33)	0	0	—
Стеноз легочной артерии	15	5 (33)	2 (40)	0	ТФ — 1; Аномалия Эбштейна — 1

Окончание таблицы 1

Постнатальный диагноз	Про-лечено новорожденных, <i>n</i>	Число диагностированных пренатально, <i>n</i> (%)	Число расхождения пре- и постнатального диагнозов, <i>n</i> (%)	Нет данных о формулировке пренатального диагноза, <i>n</i>	Некорректно выставленные пренатальные диагнозы, <i>n</i>
Тотальный anomальный дренаж легочных вен	33	1 (3)	0	0	—
Гемитрункус	1	0 (0)	0	0	—
Синдром слабости синусного узла	1	0	0	0	—
Общий артериальный ствол	3	0	0	0	—
Всего	511	297 (58,1)	62 (20,9)*	9	62

Примечание. * — данные высчитаны с включением данных пациентов в категорию «без расхождения пре- и постнатального диагнозов», при исключении данных пациентов доля расхождения пре- и постнатального диагнозов составила 62 (21,5%) из 288. ТМС — транспозиция магистральных сосудов; ЕЖС — единственный желудочек сердца; АВСД — атриовентрикулярный септальный дефект; ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки; АЛА — атрезия легочной артерии; СЛА — стеноз легочной артерии; ТФ — тетрада Фалло; СГЛОС — синдром гипоплазии левых отделов сердца; ОАС — общий артериальный ствол; ТК — трикуспидальный клапан; АДЛВ — anomальный дренаж легочных вен.

Таблица 2. Пренатальная диагностика врожденных пороков сердца в регионах Республике Казахстан
Table 2. Prenatal Diagnosis of critical congenital heart defects in Kazakhstan

Регион, где впервые был установлен пренатальный диагноз	Пролечено новорожденных из данного региона, <i>n</i>	Доля диагностированных пренатально, <i>n</i> (%)
Город Астана (Нур-Султан)	105	72 (69)
Южно-Казахстанская область	63	30 (48)
Карагандинская область	46	30 (65)
Акмолинская область	42	18 (43)
Восточно-Казахстанская область	37	24 (65)
Атырауская область	36	20 (56)
Северо-Казахстанская область	28	25 (89)
Павлодарская область	27	13 (48)
Актюбинская область	25	18 (72)
Костанайская область	25	5 (20)
Жамбылская область	20	8 (40)
Западно-Казахстанская область	18	7 (39)
Мангыстауская область	17	11 (65)
Город Алматы	10	9 (90)
Кызылординская область	7	3 (43)
Алматинская область	4	4 (100)
Анталия (Турция)	1	0
Всего	511	297 (58,1)

Обсуждение

По выявляемости врожденные пороки сердца в нашем исследовании можно условно разделить на 4 категории:

1) пороки/аномалии сердца с высокой выявляемостью (75–100%): корригированная транспозиция магистральных сосудов, двойное отхождение сосудов от правого желудочка, синдром гипоплазии левых отделов сердца, рабдомиома сердца;

2) пороки сердца со средней выявляемостью (50–75%): перерыв дуги аорты, anomалия Эбштейна, стеноз и атрезия трикуспидального клапана, тетрада Фалло, единственный желудочек сердца (другие формы), коарктация аорты, транспозиция магистральных сосудов, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, изолированное дуктальное отхождение легочной артерии;

3) пороки/аномалии сердца с низкой выявляемостью (25–50%): стеноз аортального клапана, стеноз легочной артерии, аритмии сердца;

4) труднодиагностируемые пороки сердца (выявляемость до 25%): тотальный аномальный дренаж легочных вен, гемитрункус, общий артериальный ствол.

Следует отметить, что большинство «хирургически значимых» пороков с долей выявляемости более 50% попали в первые две категории, и это теоретически должно позволять выстроить для новорожденных оптимальный план ведения в антенатальном периоде. Наиболее трудно диагностируемым пороком в нашем исследовании, в соответствии с данными множественных источников литературы, является тотальный аномальный дренаж легочных вен [10, 11]. Остальные пороки с «нулевой выявляемостью» (гемитрункус, общий артериальный ствол) встречались спорадически, поэтому данные о них могут не отражать статистические закономерности. Относительно высокая доля пренатально диагностированных коарктаций аорты (57%) может быть обусловлена как сканированием дополнительных срезов сердца плода при проведении исследований, так и частым сочетанием коарктации и гипоплазии дуги аорты в казахстанской популяции.

Данные о гестационном возрасте плода на момент постановки некорректного диагноза были доступны для 55 из 62 пациентов. В нашем исследовании расхождение пре- и постнатального диагнозов выявлено у 62 (21,5%) из 288 пациентов, в том числе в сроке гестации до 22 нед некорректный диагноз был выставлен 7 (12,7%) из 55 новорожденных. Нужно отметить, что точность уставленного региональными специалистами пренатального диагноза в большинстве случаев не играет определяющей роли, важен факт направления беременной с подозрением на критический порок сердца у плода к специалисту, выполняющему экспертную фетальную эхокардиографию. Это запускает алгоритм дальнейшей маршрутизации беременной и будущего пациента. Однако в случае нежелания беременной проходить дальнейшее обследование или вынашивать беременность, ею до 22 нед беременности может быть инициирован процесс ее (беременности) прерывания. Так, I. Gerganakis и соавт. [12] сообщили об увеличении числа прерванных беременностей в 1,4 раза в случае, если врожденный порок сердца плода был диагностирован на сроке гестации до 24 нед. В этот момент для беременной женщины, принимающей решение о судьбе будущего ребенка, точность формулировки пренатального диагноза может играть ключевую роль.

При анализе расхождений пре- и постнатального диагнозов следует отметить три тенденции: конотрункальные пороки пренатально часто путаются друг с другом, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой внутриутробно может

имитировать патологию трикуспидального клапана, коарктация аорты «гемодинамически маскируется» под различные пороки. По нашим данным, во время первого скрининга были диагностированы следующие пороки: транспозиция магистральных сосудов — у 9 пациента; единственный желудочек сердца — у 4 (одно расхождение: исходно диагностирован атрио-вентрикулярный септальный дефект); атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой — у 3 (одно расхождение: исходно диагностирована тетрада Фалло); перерыв дуги аорты — у 2; атрезия трикуспидального клапана — у 1; стеноз аортального клапана — у 1. За исключением уни-вентрикулярных сердец выявление подобных пороков невозможно при сканировании только в четырехкамерной позиции сердца, что свидетельствует об индивидуальном применении врачами ультразвуковой диагностики расширенного протокола исследования сердца плода.

В настоящее время в Республике Казахстан инициировано изменение протокола по скрининговому исследованию сердца плода: планируется внесение в алгоритм обследования во время второго и третьего скринингов обязательного осмотра выводных отделов левого и правого желудочков, а также дуги аорты.

Ограничение исследования. Исследование является одноцентровым, ретроспективным. В Национальный научный кардиохирургический центр на лечение поступают наиболее проблематичные новорожденные с критическими пороками сердца, поскольку это головной кардиохирургический центр в Республике Казахстан. Полученные данные отражают лишь распределение параметров в данной когорте пациентов и не могут быть в полной мере экстраполированы на всю популяцию.

Выводы

1. Пренатальная диагностика критических врожденных пороков сердца осуществляется во всех регионах Республики Казахстан, обеспечивая приемлемый уровень выявляемости.

2. В половине случаев критические пороки сердца диагностируются во время второго скрининга, однако имеется опыт их точного выявления во время первого скрининга.

3. Индивидуально врачами ультразвуковой диагностики в Республике Казахстан применяется расширенный протокол исследования сердца плода.

4. Значительная доля врожденных пороков сердца, диагностированных до 22 нед гестации, свидетельствует о выборе казахстанских семей в пользу вынашивания беременности при выявлении критического врожденного порока сердца.

5. Наибольшую сложность для пренатальной диагностики представляют пациенты с тотальным аномальным дренажом легочных вен.

ЛИТЕРАТУРЫ (REFERENCES)

1. *Dolk H., Loane M., Garne E.*, European Surveillance of Congenital Anomalies Working Group. Congenital heart defects in Europe: prevalence and perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation* 2011; 123: 841–849. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.958405
2. Здоровье населения Республики Казахстан и деятельность организаций здравоохранения в 2019 году. Стат. сб. Астана, 2020; 244–245. [Health of the population of the Republic of Kazakhstan and the activities of healthcare organizations in 2019. Nur-Sultan, 2020; 244–245. (in Russ.)]
3. *Mahle W.T., Newburger J.W., Matherne G.P., Smith F.C., Hoke T.R., Koppel R. et al.* Role of pulse oximetry in examining newborns for congenital heart disease: a scientific statement from the American Heart Association and American Academy of Pediatrics. *Circulation* 2009; 120(5): 447–458. DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.109.192576
4. *Bakker M.K., Bergman J.E.H., Krikov S., Amar E., Cocchi G., Cragan J. et al.* Prenatal diagnosis and prevalence of critical congenital heart defects: an international retrospective cohort study. *BMJ Open* 2019; 9: e028139. DOI: 10.1136/bmjopen-2018-028139
5. *Бокерия Е.Л.* Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца. Российский вестник перинатологии и педиатрии 2019; 64(3): 5–10. [*Bokerija E.L.* Perinatal cardiology: the present and the future. Part I: congenital heart disease. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii* 2019; 64(3): 5–10. (in Russ.)] DOI: 10.21508/1027-4065-2019-64-3-5-10
6. *Медведев М.В.* Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз. М.: Реальное время, 2009; 450 с. [*Medvedev M.V.* Prenatal echography. Differential diagnosis and prognosis. М.: Real'noe vremja, 2009; 450 s. (in Russ.)]
7. *Bensemlali M., Stirnemann J., Le Bidois J., Lévy M, Raimondi F., Hery E. et al.* Discordances between pre-natal and post-natal diagnoses of congenital heart diseases and impact on care strategies. *J Am Coll Cardiol* 2016; 68: 921 – 930. DOI: 10.1016/j.jacc.2016.05.087
8. *Соколов А.А., Марцинкевич Г.И.* Сопоставление результатов фетальной и постнатальной эхокардиографии. Российский вестник перинатологии и педиатрии 2014; 59(3): 66–70. [*Sokolov A.A., Marcinkevich G.I.* Comparison of the results of fetal and postnatal echocardiography. *Rossiyskiy Vestnik Perinatologii i Peditrii* 2014; 59(3): 66–70. (in Russ.)]
9. *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. [*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). *Rossiiskii kardiologicheskii zhurnal* 2020; 25(8): 3788. (in Russ.)] DOI: 10.15829/1560-4071-2020-3788
10. *Ganesan S., Brook M.M., Silverman N.H., Moon-Grady A.J.* Prenatal findings in total anomalous pulmonary venous return: a diagnostic road map starts with obstetric screening views. *J Ultrasound Med* 2014; 33(7): 1193–1207. DOI: 10.7863/ultra.33.7.1193. PMID: 24958406
11. *Paladini D., Pistorio A., Wu L.H., Meccariello G., Lei T., Tuo G. et al.* Prenatal diagnosis of total and partial anomalous pulmonary venous connection: multicenter cohort study and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2018; 52(1): 24–34. DOI: 10.1002/uog.18907. PMID: 28926132
12. *Germanakis I., Sifakis S.* The impact of fetal echocardiography on the prevalence of liveborn congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 465–472. DOI: 10.1007/s00246-006-1291-6

Поступила: 22.12.21

Received on: 2021.12.22

Конфликт интересов:

Авторы данной статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов и финансовой поддержки, о которых необходимо сообщить.

Conflict of interest:

The authors of this article confirmed the lack of conflict of interest and financial support, which should be reported.