

# **Влияние пренатальной диагностики на результаты хирургического лечения новорожденных с транспозицией магистральных сосудов в сравнении с другими критическими врожденными пороками сердца**

*Д.В. Горбунов, Л.С. Абикеева, М.М. Жумабаева*

Национальный научный кардиохирургический центр, Астана, Республика Казахстан

## **Impact of prenatal diagnosis on outcomes of surgical correction in newborns with transposition of the great arteries comparing to other critical congenital heart defects**

*D.V. Gorbunov, L.S. Abikayeva, M.M. Zhumabayeva*

National Research Cardiac Surgery Center, Astana, Kazakhstan

Представлен обзор данных специальной литературы, отражающий влияние пренатальной диагностики критических врожденных пороков сердца на периоперационные и отдаленные результаты. Особое внимание уделено особенностям дородового выявления транспозиции магистральных сосудов. Данный порок сердца является удобным объектом изучения ввиду относительной анатомической однородности этой нозологической формы; рождения пациентов, как правило, в доношенном сроке; редкости сочетания данной патологии с множественными врожденными пороками развития и хромосомными аномалиями, которые потенциально могут ухудшать результаты лечения; сходства принципов дооперационного ведения пациентов данной категории в разных клиниках; проведения операции артериального переключения в строго очерченных временных рамках (как правило, в течение 1-го месяца жизни); относительной схожести применяемых хирургических техник. Актуальность настоящего исследования заключается в выявлении закономерностей, позволяющих усовершенствовать имеющиеся протоколы лечения новорожденных с транспозицией магистральных сосудов и создать новые алгоритмы взаимодействия между гинекологами, неонатологами, реаниматологами и кардиохирургами.

**Ключевые слова:** дети, критический врожденный порок сердца, неонатальная кардиохирургия, пренатальная диагностика, транспозиция магистральных сосудов.

**Для цитирования:** Горбунов Д.В., Абикеева Л.С., Жумабаева М.М. Влияние пренатальной диагностики на результаты хирургического лечения новорожденных с транспозицией магистральных сосудов в сравнении с другими критическими врожденными пороками сердца. Рес вестн перинатол и педиатр 2022; 67:(6): 33–39. DOI: 10.21508/1027–4065–2022–67–6–33–39

A review of the literature data describing the influence of prenatal diagnosis of critical congenital heart defects on perioperative and long-term results is presented, with a focus on the features of prenatal detection of transposition of the great arteries. This heart defect is a convenient object of studying due to the relative anatomical homogeneity of the nosological form; the birth of patients, as a rule, at full term; the rarity of the combination of this pathology with multiple congenital malformations and chromosomal abnormalities that can potentially worsen the results of treatment; the similarity of the principles of preoperative management in this category of patients in different clinics; the performing of arterial switch surgery in a strictly defined time frame (usually during the first month of life); the relative similarity of surgical techniques used. The relevance of this study is to identify patterns that make it possible to improve existing protocols for the treatment of newborns with transposition of the great arteries and create new algorithms for interaction between gynecologists, neonatologists, resuscitators, and cardiac surgeons.

**Key words:** children, critical congenital heart defect, neonatal cardiac surgery, prenatal diagnosis, transposition of the great arteries.

**For citation:** Gorbunov D.V., Abikayeva L.S., Zhumabayeva M.M. Impact of prenatal diagnosis on outcomes of surgical correction in newborns with transposition of the great arteries comparing to other critical congenital heart defects. Ros Vestn Perinatol i Pediatr 2022; 67:(6): 33–39 (in Russ). DOI: 10.21508/1027–4065–2022–67–6–33–39

**В**нутриутробная диагностика транспозиции магистральных сосудов включает следующие шаги: оценка взаиморасположения аорты и легочной артерии; определение морфологии сосуда, отходящего от каждого из желудочков; тщательная оценка вывод-

ного тракта левого желудочка и визуализация магистрального сосуда, являющегося его продолжением в виде дуги аорты или бифуркации легочной артерии. Выявляемость транспозиции магистральных сосудов при проведении пренатального скрининга составляет менее 50%. Наличие 2 сосудов вместо 3 на срезе через 3 сосуда и трахею, параллельный ход магистральных сосудов и идентификация сосудов, отходящих от выводных трактов каждого из желудочков, служат ключевыми маркерами для выставления этого диагноза у плода [1]. С 2013 г. Международное общество ультразвука в акушерстве и гинекологии (ISUOG) и Американский институт ультразвука в медицине (AIUM) рекомендовали осмотр выводных трактов обоих желудочков после выведения

© Коллектив авторов, 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

Абикеева Ляззат Сагадеттана — врач функциональной диагностики Национального научного кардиохирургического центра,  
ORCID: 0000–0002–4204–2730

Жумабаева Майя Мухтаровна — ст. ординатор отделения детской кардиохирургии Национального научного кардиохирургического центра,  
ORCID: 0000–0002–5631–8646  
01000 Республика Казахстан, Астана, пр. Туран, д. 38

четырехкамерного среза, что позволило повысить чувствительность исследования сердца плода с 30 до 69–83% [2]. Выявление форамен-зависимых пороков сердца определяет необходимость экспертной эхокардиографии плода как минимум 2 раза во время беременности и обязательно на сроке 37–38 нед для прогнозирования необходимости экстренной операции атриосептостомии сразу после рождения ребенка [3].

**Влияние дородового выявления транспозиции магистральных сосудов на дооперационное состояние новорожденных.** Европейские исследователи (2003) сообщают о 6-дневной выживаемости плодов с врожденными пороками сердца, диагностированными антенатально [4]. В. Holland и соавт. (2015) [5] на основании проведенного систематического обзора с метаанализом, включавшим 8 ранее выполненных исследований (доля пациентов с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 39,6%), демонстрируют, что пренатальная диагностика уменьшает риск смерти новорожденного в дооперационном периоде; если диагноз был выставлен в пренатальном периоде, у пациента нет дополнительных факторов риска, а его родители согласны с оперативным лечением [5]. Дооперационная выживаемость среди пациентов с пороками, диагностированными пренатально, составила 99,3%, среди диагностированных постнатально — 97%. Автор отмечает, что, несмотря на положительное влияние пренатальной диагностики на дооперационную выживаемость, послеоперационная выживаемость в обеих группах достоверно не различается. В многоцентровом исследовании (2018) обобщены данные о влиянии пренатальной диагностики на дооперационное состояние 12 889 новорожденных, прооперированных в 112 кардиохирургических центрах из США в период с 2010 по 2014 г. (доля новорожденных с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 22,4%) [6]. В качестве дооперационных факторов риска были перечислены шок, применение искусственной вентиляции легких; использование средств механической поддержки кровообращения; почечная недостаточность; неврологический дефицит, инсульт или судороги; проведение сердечно-легочной реанимации; печеночная недостаточность; некротизирующий энтероколит; спонтанная коагулопатия. Сравнительные характеристики пациентов из пренатальной (49% новорожденных) и постнатальной (51% новорожденных) групп представлены в следующем порядке: медиана возраста 0 и 1 день ( $p<0,0001$ ), медиана возраста на момент операции 6 и 8 дней ( $p<0,0001$ ), масса тела 3,2 и 3,3 кг ( $p<0,0001$ ), доля недоношенных 14 и 12,2% ( $p=0,0035$ ) соответственно. Совокупная частота выявления дооперационных факторов риска в пренатальной группе составила 30,3%, в постнатальной группе — 37% ( $p<0,0001$ ). Выявлены различия между пре- и постнатальными

группами по следующим дооперационным фактограм: применение искусственной вентиляции легких — 24,8 и 31,1%, шок — 7 и 12,5%, почечная недостаточность 2 и 2,6%, проведение сердечно-легочной реанимации — 0,9 и 1,5% соответственно. Многовариантный анализ показал меньшее значение совокупной частоты выявления дооперационных факторов в пренатальной группе (отношение шансов 0,62; 95% доверительный интервал 0,57–0,68;  $p<0,0001$ ). Эти данные были подтверждены при анализе следующих подгрупп пациентов: новорожденные с транспозицией магистральных сосудов и интактной межжелудочковой перегородкой; с коарктацией аорты; с синдромом гипоплазии левых отделов сердца [6]. Р. Verheijen и соавт. (2001) [7] указывают, что пренатальная диагностика критических врожденных пороков сердца уменьшает число новорожденных с метаболическим ацидозом в дооперационном периоде; может улучшать отдаленные результаты, уменьшая метаболическое повреждение головного мозга; не оказывает значительного влияния на послеоперационную выживаемость [7]. Пре- и постнатальная группы не различались по наименьшим значениям  $\text{PaO}_2$  и наибольшим —  $\text{PaCO}_2$ , свидетельствуя о том, что основной причиной ацидоза служит гипоперфузия тканей, а не гипоксемия. G. Sholler и соавт. (2011) [8] демонстрируют сравнительные данные по уровню лактата в дооперационном периоде среди австралийских новорожденных с наиболее тяжелыми врожденными пороками сердца (доля пациентов с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 21,1%), диагностированными пост- и пренатально [8]. Уровень лактата более 2 ммоль/л определялся в постнатальной группе у 89%, в пренатальной группе — у 63% пациентов ( $p=0,023$ ). Уровень лактата более 4 ммоль/л был выявлен в постнатальной группе у 33%, в пренатальной группе — у 10% пациентов ( $p=0,003$ ), уровень лактата более 6 ммоль/л — в постнатальной группе у 16% пациентов, а в пренатальной группе таких пациентов не выявлено. В группе пренатально диагностированных пороков был отмечен более высокий уровень сложности операций по шкале RACHS. Доля новорожденных с пренатально диагностированными клинически наиболее значимыми врожденными пороками сердца составила 62%, а летальность в течение первого года жизни — 11%, причем в структуре умерших преобладали пациенты с пренатально диагностированными пороками [8].

А. Tzifa и соавт. (2007) [9], изучив данные 85 новорожденных с атрезией легочной артерии, прооперированных в период с 1997 по 2004 г. в Evelina Childrens Hospital (Лондон), сообщают, что постнатальная установка диагноза у пациентов с атрезией легочной артерии сопряжена с исходно более низким уровнем насыщения (сатурации) крови кислородом в дооперационном периоде, однако это не влияет на их

послеоперационную смертность и наличие осложнений [9]. Автор объясняет данный факт ранним (в среднем в 1-е сутки жизни) появлением цианоза у этих пациентов, что обусловливает своевременное назначение им простагландина Е<sub>1</sub>. Такая терапия поддерживает стабильное клиническое состояние новорожденных в дооперационном периоде, что проявляется отсутствием различий в хирургических исходах между пациентами из пре- и постнатальной групп. Данное объяснение может быть распространено и на других новорожденных с дуктус-зависимой легочной циркуляцией. Дискутируя с авторами, сообщившими ранее данные о лучших результатах у пациентов с пренатально диагностированными транспозицией магистральных сосудов, коарктацией аорты и синдромом гипоплазии левых отделов сердца, автор находит этому следующее объяснение. Синдром гипоплазии левых отделов сердца и коарктация аорты относятся к критическим врожденным порокам сердца с дуктус-зависимой системной циркуляцией. Среди пациентов с постнатально диагностированными пороками до установки диагноза симптомы могут появляться исподволь, по мере уменьшения диаметра открытого артериального протока, не переходя тотчас в клиническую картину критического порока. При этом, однако, постепенно развивается ишемия органов-мишеней, приводящая впоследствии к развитию гемодинамического коллапса. После установки диагноза и назначения простагландина Е<sub>1</sub> у пациентов, перенесших шок и выживших после него, функция органов-мишеней может не восстановиться до исходного уровня, что ухудшает их шансы на выживание по сравнению с новорожденными, которым диагноз был выставлен пренатально. Положительное же влияние пренатальной диагностики на выживаемость пациентов с транспозицией магистральных сосудов может быть связано с тем, что у пациентов с пренатально диагностированными пороками и зависящей от размера отверстия гемодинамикой имеется больше шансов своевременно выполнить баллонную атриосептостому (процедуру Рашкинда) в ранние сроки после рождения. Новорожденные с пренатально не диагностированной транспозицией магистральных сосудов, родившиеся вдали от кардиоцентров, не имеют возможности в экстренном порядке получить подобную помощь, что уменьшает их шансы на выживание [9].

**Пренатальная диагностика критических врожденных пороков сердца и ее влияние на результаты хирургического лечения.** К. Brown и соавт. (2006) [10] указывают на влияние обстоятельств установки диагноза критического врожденного порока сердца среди пациентов (доля пациентов с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 27%), получавших лечение в периоперационном периоде в отделении реанимации клиники Great Ormond Street Hospital for Children (Лондон) с 1999 по 2002 г. [10]. Для сравнительного

анализа пациенты были разделены на 3 группы в зависимости от времени установки диагноза: пренатально (20%), постнатально во время пребывания в роддоме (55%) и после выписки из роддома (25%). Наихудшее дооперационное состояние наблюдалось у пациентов, выписанных из роддома без установленного диагноза критического врожденного порока сердца и повторно госпитализированных в реанимационное отделение. Более стабильное состояние до операции было у пациентов с пороком, диагностированным пренатально. Однако в группе с пренатально диагностированным пороком наблюдалась самая высокая послеоперационная смертность (21%) по сравнению с таковой у пациентов с пороком, диагностированным в роддоме (12%). Несмотря на наблюдаемые отрицательные тренды по влиянию на стабильность гемодинамики и функцию органов-мишеней, наименьшая смертность наблюдалась в группе повторно госпитализированных после установки диагноза вне роддома (8%). Данную тенденцию автор объясняет неоднородностью изучаемых групп, подчеркивая, что в группе с пренатально диагностированными пороками были сконцентрированы пациенты с наиболее сложной патологией. Авторы делают вывод, что определенные обстоятельства в момент установки диагноза оказывают влияние на тяжесть состояния новорожденных в дооперационном периоде, и это определяет их выживаемость после кардиохирургических вмешательств, которая будет улучшаться при оптимальной дородовой диагностике и облегченном доступе к специализированной помощи [10]. L.K. Wright и соавт. (2014) [11] на основании результатов одноцентрового исследования, в котором изучались исходы оперативного лечения детей первого года жизни, констатируют, что у пациентов с пренатально диагностированным пороком отмечались более высокая послеоперационная летальность, большая длительность пребывания в стационаре и отделении реанимации. Летальность в течение 1 года после операции была в 2 раза выше у новорожденных с пренатально диагностированным пороком ( $p=0,03$ ). В качестве объяснения неблагоприятного течения пренатально диагностированных пороков авторами сделано предположение о наличии неучтенных сопутствующих факторов, таких как фенотипическая гетерогенность врожденных пороков сердца, при которой при одном и том же диагнозе в обеих, не отличающихся по иным параметрам группах, среди пренатально выявленных преобладают пациенты с анатомическими особенностями, отрицательно влияющими на послеоперационные результаты [11]. Аргумент в пользу данной теории был высказан в работе R.T. McCandless и соавт. (2012) [12], которые в своем исследовании по оценке влияния пренатальной диагностики коарктации аорты у новорожденных на результаты хирургического лечения демонстрируют, что для пациентов с пренатально диагностированным пороком характерны сравнительно

малые размеры дуги аорты, фиброзных колец аортального и митрального клапанов, а также уменьшение индексированных объемов левого желудочка [12]. Все эти параметры служат косвенными признаками гипоплазии левых отделов сердца, проявления которой более выражены у пациентов с внутриутробно диагностированным пороком. Размер дуги аорты имеет значение для определения хирургической тактики. Если в постнатальной группе (установка диагноза в течение 2–4-й недели жизни) резекция коарктации в условиях искусственного кровообращения проводились у 22%, то впренатальной группе — у 64% новорожденных ( $p=0,03$ ). Сходные тенденции были обозначены в работе итальянских авторов (2012), которые изучали влияние пренатальной диагностики на результаты хирургического лечения новорожденных с атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой [13]. По данным исследования, впренатальной группе, по сравнению с постнатальной, преобладали пациенты с более высокой степенью гипоплазии правого желудочка и более частым наличием правожелудочково-коронарных fistул. M. Cohen и соавт. (2006) [14] при сравнении пациентов с диагностированным до и после рождения синдромом гетеротаксии указывают на преобладание среди новорожденных пациентов с пренатально диагностированным тотальным аномальным дренажем легочных вен, наличие которого прогностически неблагоприятно [14].

A. Levey и соавт. (2010) [15] на основании обобщения опыта лечения новорожденных со сложными врожденными пороками сердца (доля пациентов с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 20%), прооперированных в Нью-Йорке (США) с 2004 по 2008 г., сообщают о тенденциях, отражающих периоперационные характеристики пациентов с пренатально установленными диагнозами [15]. Опираясь на опыт лечения новорожденных, у 3/4 которых в определенные годы пороки были диагностированы внутриутробно, авторы выявили, что для пациентов с пренатально диагностированными пороками характерны следующие показатели: низкая масса тела при рождении, меньший срок гестации, наличие сложных пороков, увеличивающих уровень сложности проводимых операций. Несмотря на повышенную сложность, у новорожденных с диагностированными внутриутробно пороками в дооперационном периоде реже применялась искусственная вентиляция легких, реже использовалась антибактериальная терапия, они реже оперировались в экстренном порядке. Пренатальная диагностика не влияла на следующие параметры: возраст новорожденных на момент операции, длительность пребывания в стационаре, а также смертность [15]. L. Peake и соавт. (2015) [16] на примере британской популяции сообщают об отсутствии влияния пренатальной диагностики на ближайшие и отдаленные

результаты хирургического лечения новорожденных с транспозицией магистральных сосудов и синдромом гипоплазии левых отделов сердца в период с 1998 по 2012 г. (доля пациентов с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 58%) [16]. Группа авторов под руководством W. Tworetzky (2001) [17] обобщили восьмилетний опыт лечения синдрома пациентов с гипоплазией левых отделов сердца в Бостонском детском госпитале (США). В данном исследовании впервые показано положительное влияние пренатальной диагностики на раннюю послеоперационную выживаемость пациентов с данным синдромом. Доля прерванных после установки диагноза беременностей составила 33%, из исследования были исключены маловесные новорожденные и пациенты с потенциально летальными генетическими синдромами. При общей госпитальной летальности, составляющей 25%, выживаемость в группе диагностированных пренатально пороков составила 100%, в группе диагностированных постнатально — 66%. Автор связывает данную тенденцию с лучшим дооперационным состоянием новорожденных с пренатально диагностированными пороками, отражением которого была низкая дооперационная частота возникновения ацидоза, трикуспидальной недостаточности и правожелудочковой дисфункции в данной группе [17]. O. Franklin и соавт. (2002) [18] указывают на улучшение дооперационного состояния и увеличение выживаемости среди новорожденных с коарктацией аорты, диагноз у которых был выявлен пренатально. Схожие результаты продемонстрированы в работе M. Słodki и соавт. [19].

В 1999 г. французскими клиницистами была опубликована работа о влиянии пренатальной диагностики на хирургические исходы лечения пациентов с транспозицией магистральных сосудов, рожденных в Hopital Necker (Париж, Франция). Авторы отмечают нулевую до- и послеоперационную летальность в группе диагностированных пренатально, до- и послеоперационная летальность в группе диагностированных постнатально составила 6 и 8,5% соответственно. Доля осложнений достоверно не различалась в обеих группах, длительность пребывания в стационаре была выше в постнатальной группе. Был сделан вывод о положительном влиянии пренатальной диагностики на хирургические исходы у пациентов с транспозицией магистральных сосудов [20]. В выполненному китайскими специалистами систематическом обзоре с метаанализом по результатам изучения 13 когорт пациентов из 12 ранее проведенных исследований с различными нозологическими формами критических врожденных пороков сердца (доля пациентов с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 28,2%) приведена информация о том, что пренатальная диагностика может снижать периоперационную летальность. Однако достоверное снижение летальности

отмечалось лишь у пациентов с пренатально диагностированной транспозицией магистральных сосудов, что объясняется более ранними (на 3 дня) сроками оперативного лечения, ранней стабилизацией их состояния, отсутствием ацидоза и более высоким уровнем насыщения кислорода крови. Более ранние сроки оперативного лечения были выбраны с целью профилактики неврологических осложнений, обусловленных нестабильной гемодинамикой и десатурацией в дооперационном периоде [21]. Новозеландские коллеги (2019) демонстрируют среди новорожденных с пренатально диагностированными критическими врожденными пороками сердца (доля новорожденных с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 66%) достоверное снижение неонатальной смертности (1%) по сравнению с таковой среди пациентов с пороками, диагностированными после рождения (7%;  $p=0,03$ ) [22]. N. Pinto и соавт. (2017) [23] в работе о влиянии пренатальной диагностики на смертность, число госпитализаций и расходы, связанные с лечением 119 новорожденных с транспозицией магистральных сосудов, сообщают, что, несмотря на отсутствие достоверных различий по летальности в пре- и постнатальной группах (7,1 и 5,7% соответственно;  $p=0,86$ ), в пренатальной группе отмечалось увеличение длительности пребывания пациентов в стационаре (в среднем на 13 сут). Пренатальная диагностика увеличивает общие расходы, связанные с лечением матерей и новорожденных с транспозицией магистральных сосудов, в среднем на 22 570 долларов США [23].

**Влияние дородовой диагностики на отдаленную выживаемость пациентов с критическими врожденными пороками сердца.** R. Liberman и соавт. (2014) [24] указывают на факторы, которые приводят к позднему выявлению критических врожденных пороков сердца среди живорожденных детей, родившихся в штате Массачусетс (США) в период с 2004 по 2009 г. (доля пациентов с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 9,8%). Удельный вес живорожденных детей с пороком, диагностированным пренатально, в стационаре и после выписки из роддома, составил 52,4, 33,8 и 13,8% соответственно. Среди умерших в течение первого года преобладали пациенты с пороком, диагностированным пренатально, — 75,7%. Доля умерших на первом году жизни среди пациентов с пороком, диагностированным в стационаре, составила 20,6%, а среди детей с пороком, диагностированным после выписки из роддома, — 3,7% [24]. В 2014 г. опубликованы результаты обширного популяционного исследования, изучавшего связь пренатальной диагностики с годичной выживаемостью пациентов с врожденными пороками сердца, родившихся с 1994 по 2005 г. в штате Джорджия (США) [25]. Доля пренатально диагностированных пороков сердца составила 9,5%. В исследовании проведено сравнение годичной выживаемости пациент-

тов с пороком, диагностированным до и после родов. Среди пациентов с изолированными врожденными пороками сердца годичная выживаемость составила в пренатальной группе 77%, в постнатальной группе — 96% ( $p<0,001$ ). Данная диспропорция обусловлена влиянием критических врожденных пороков сердца на популяцию. Авторы отмечают, что риск летального исхода в течение 1 года для пациентов с изолированными врожденными пороками сердца, диагностированными пренатально, в 6,86 раза выше, чем для таковых, диагностированных постнатально. Скорректированное отношение рисков для пациентов с пре- и постнатально диагностированными критическими врожденными пороками сердца составило 2,51 (95% доверительный интервал 1,72–3,66) [25]. M. Vincenti и соавт. (2019) [26], изучив влияние пренатальной диагностики врожденных пороков сердца во французской популяции на годичную выживаемость пациентов с тяжелыми пороками сердца (доля новорожденных с транспозицией магистральных сосудов в исследовании 15,6%), демонстрируют, что смертность в течение первого года жизни достоверно не различается среди новорожденных с пороками, диагностированными пре- и постнатально (16,7 и 13,9% соответственно;  $p=0,13$ ). В группе пренатально диагностированных пороков простагландин Е<sub>1</sub> назначался раньше, длительность пребывания в стационаре была больше, осложнения встречались реже, кардиохирургические операции проводились чаще, но позже. Ассоциация врожденных пороков сердца с хромосомной или синдромальной патологией служила фактором риска, снижающим выживаемость [26]. C. van Velzen и соавт. [27] в 2014 г. сообщают о нулевой летальности в течение первого года жизни среди пациентов с пренатально диагностированной транспозицией магистральных сосудов, прооперированных в Нидерландах с 2002 по 2012 г. До- и послеоперационная летальность в течение первого года жизни среди младенцев с пороками, диагностированными постнатально, за аналогичный период составила 4,9 и 11,4% соответственно. H. Nagata и соавт. (2020) [28] указывают на сокращение интервала от рождения до начала терапии и до проведения оперативного лечения, а также на улучшение годичной выживаемости среди новорожденных с пренатально диагностированной транспозицией магистральных сосудов. J. Hautala и соавт. (2020) [29] демонстрируют нулевую летальность ( $p=0,119$ ) среди новорожденных с пренатально диагностированной транспозицией магистральных сосудов, прооперированных с 2004 по 2014 г. в финской популяции.

## Заключение

Данные о влиянии пренатальной диагностики на до- и послеоперационную, а также отдаленную выживаемость новорожденных с критическими врожденными пороками сердца носят противоре-

чивый характер. На дооперационном этапе выживаемость выше среди пациентов с пренатально диагностированными пороками, что обусловлено заблаговременным выбором места родоразрешения, отлаженной логистикой, исключающей перемещение пациентов после рождения на большие расстояния и прецизионным ведением новорожденных неонатологами.

При рассмотрении широкого спектра критических врожденных пороков сердца ранняя и отдаленная послеоперационная выживаемость среди пациентов с пренатально диагностированными пороками может быть равной или ниже показателя, характерного для новорожденных, с пороками выявленными после рождения. Данный факт трактуется как след-

ствие аккумулирования в пренатальной группе наиболее сложных анатомо-морфологических и патофизиологических вариантов врожденных пороков, ввиду их лучшей дородовой выявляемости.

Пренатальная диагностика может оказывать положительное воздействие на perioperative и отдаленную выживаемость пациентов с транспозицией магистральных сосудов, что подчеркивает важность дородового выявления этого порока. Доля пациентов с транспозицией магистральных сосудов в исследованиях по данной тематике может влиять на полученные результаты, при росте удельного веса пациентов с транспозицией магистральных сосудов, опосредованно увеличивая perioperative выживаемость всей когорты.

## ЛИТЕРАТУРА (REFERENCES)

- Bravo-Valenzuela N.J., Peixoto A.B., Araujo Júnior E. Prenatal diagnosis of transposition of the great arteries: an updated review. *Ultrasonography* 2020; 39(4): 331–339. DOI: 10.14366/usg.20055
- International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology, Carvalho J.S., Allan L.D., Chaoui R., Copel J.A., DeVore G.R., Hecher K. et al. ISUOG Practice Guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41(3): 348–359. DOI: 10.1002/uog.12403
- Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца. РОСвестн перинатол и педиатр 2019; 64:(3): 5–10. [Bokevrija E.L. Perinatal cardiology: the present and the future. Part I: congenital heart disease. Ros Vestn Perinatol i Pediatr 2019; 64 :(3): 5–10 (in Russ.)] DOI: 10.21508/1027–4065–2019–64–3–5–10
- Levi S., Zhang W.H., Alexander S., Viart P., Grandjean H.; Eurofetus study group. Short-term outcome of isolated and associated congenital heart defects in relation to antenatal ultrasound screening. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; 21(6): 532–538. DOI: 10.1002/uog.146
- Holland B.J., Myers J.A., Woods C.R.Jr. Prenatal diagnosis of critical congenital heart disease reduces risk of death from cardiovascular compromise prior to planned neonatal cardiac surgery: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 45(6): 631–638. DOI: 10.1002/uog.14882
- Quartermain M.D., Hill K.D., Goldberg D.J., Jacobs J.P., Jacobs M.L., Pasquali S.K. et al. Prenatal Diagnosis Influences Preoperative Status in Neonates with Congenital Heart Disease: An Analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Pediatr Cardiol* 2019; 40(3): 489–496. DOI: 10.1007/s00246–018–1995–4
- Verheijen P.M., Lisowski L.A., Stoutenbeek P., Hitchcock J.F., Brenner J.I., Copel J.A. et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease affects preoperative acidosis in the newborn patient. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001; 121(4): 798–803. DOI: 10.1067/mtc.2001.112825
- Sholler G.F., Kasparian N.A., Pye V.E., Cole A.D., Winlaw D.S. Fetal and post-natal diagnosis of major congenital heart disease: implications for medical and psychological care in the current era. *J Paediatr Child Health* 2011; 47(10): 717–722. DOI: 10.1111/j.1440–1754.2011.02039.x
- Tzifa A., Barker C., Tibby S.M., Simpson J.M. Prenatal diagnosis of pulmonary atresia: impact on clinical presentation and early outcome. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2007; 92(3): F199–203. DOI: 10.1136/adc.2006.093880
- Brown K.L., Ridout D.A., Hoskote A., Verhulst L., Ricci M., Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart* 2006; 92(9): 1298–1302. DOI: 10.1136/heart.2005.078097
- Wright L.K., Ehrlich A., Stauffer N., Samai C., Kogon B., Oster M.E. Relation of prenatal diagnosis with one-year survival rate for infants with congenital heart disease. *Am J Cardiol* 2014; 113(6): 1041–1044. DOI: 10.1016/j.amjcard.2013.11.065
- McCandless R.T., Puchalski M.D., Minich L.L., Menon S.C. Prenatally diagnosed coarctation: a more sinister disease? *Pediatr Cardiol* 2012; 33(7): 1160–1164. DOI: 10.1007/s00246–012–0275-y
- Tuo G., Volpe P., Bondanza S., Volpe N., Serafino M., De Robertis V. et al. Impact of prenatal diagnosis on outcome of pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2012; 25(6): 669–674. DOI: 10.3109/14767058.2011.587062
- Cohen M.S., Schultz A.H., Tian Z.Y., Donaghue D.D., Weinberg P.M., Gaynor J.W. et al. Heterotaxy syndrome with functional single ventricle: does prenatal diagnosis improve survival? *Ann Thorac Surg* 2006; 82(5): 1629–1636. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2006.05.039
- Levey A., Glickstein J.S., Kleinman C.S., Levasseur S.M., Chen J., Gersony W.M. et al. The impact of prenatal diagnosis of complex congenital heart disease on neonatal outcomes. *Pediatr Cardiol* 2010; 31(5): 587–597. DOI: 10.1007/s00246–010–9648–2
- Peake L.K., Draper E.S., Budd J.L., Field D. Outcomes when congenital heart disease is diagnosed antenatally versus postnatally in the UK: a retrospective population-based study. *BMC Pediatr* 2015; 15: 58. DOI: 10.1186/s12887–015–0370–3
- Tworetzky W., McElhinney D.B., Reddy V.M., Brook M.M., Hanley F.L., Silverman N.H. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2001; 103(9): 1269–1273. DOI: 10.1161/01.cir.103.9.1269
- Franklin O., Burch M., Manning N., Sleeman K., Gould S., Archer N. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart* 2002; 87(1):67–69. DOI: 10.1136/heart.87.1.67
- Słodki M., Rizzo G., Augustyniak A., Seligman N.S., Zych-Krekora K., Respondek-Liberska M.; International Prenatal Cardiology Collaboration Group. Retrospective cohort study of prenatally and postnatally diagnosed coarctation of the aorta (CoA): prenatal diagnosis improve neonatal out-

- come in severe CoA. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2020; 33(6): 947–951. DOI: 10.1080/14767058.2018.1510913
20. Bonnet D., Coltri A., Butera G., Fermont L., Le Bidois J., Kachaner J., Sidi D. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999; 99(7): 916–918. DOI: 10.1161/01.cir.99.7.916
21. Li Y.F., Zhou K.Y., Fang J., Wang C., Hua Y.M., Mu D.Z. Efficacy of prenatal diagnosis of major congenital heart disease on perinatal management and perioperative mortality: a meta-analysis. *World J Pediatr* 2016; 12(3): 298–307. DOI: 10.1007/s12519–016–0016-z
22. Cloete E., Bloomfield F.H., Sadler L., de Laat M.W.M., Finnucane A.K., Gentles T.L. Antenatal Detection of Treatable Critical Congenital Heart Disease Is Associated with Lower Morbidity and Mortality. *J Pediatr* 2019; 204: 66–70. DOI: 10.1016/j.jpeds.2018.08.056
23. Pinto N.M., Nelson R., Botto L., Puchalski M.D., Krikov S., Kim J., Waitzman N.J. Costs, mortality, and hospital usage in relation to prenatal diagnosis in d-transposition of the great arteries. *Birth Defects Res* 2017; 109(4): 262–270. DOI: 10.1002/bdra.23608
24. Liberman R.F., Getz K.D., Lin A.E., Higgins C.A., Sekhavat S., Markenson G.R., Anderka M. Delayed diagnosis of critical congenital heart defects: trends and associated factors. *Pediatrics* 2014; 134(2): e373–381. DOI: 10.1542/peds.2013–3949
25. Oster M.E., Kim C.H., Kusano A.S., Cragan J.D., Dressler P., Hales A.R. et al. A population-based study of the association of prenatal diagnosis with survival rate for infants with congenital heart defects. *Am J Cardiol* 2014; 113(6): 1036–1040. DOI: 10.1016/j.amjcard.2013.11.066
26. Vincenti M., Guillaumont S., Clarivet B., Macioce V., Mura T., Boulot P. et al. Prognosis of severe congenital heart diseases: Do we overestimate the impact of prenatal diagnosis? *Arch Cardiovasc Dis* 2019; 112(4): 261–269. DOI: 10.1016/j.acvd.2018.11.013
27. van Velzen C.L., Haak M.C., Reijnders G., Rijlaarsdam M.E., Bax C.J., Pajkrt E. et al. Prenatal detection of transposition of the great arteries reduces mortality and morbidity. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2015; 45(3): 320–325. DOI: 10.1002/uog.14689
28. Nagata H., Glick L., Lougheed J., Grattan M., Mondal T., Thakur V. et al. Prenatal Diagnosis of Transposition of the Great Arteries Reduces Postnatal Mortality: A Population-Based Study. *Can J Cardiol* 2020; 36(10): 1592–1597. DOI: 10.1016/j.cjca.2020.01.010
29. Hautala J., Gissler M., Ritvanen A., Helle E., Pihkala J., Mattila I.P. et al. Perinatal and perioperative factors associated with mortality and an increased need for hospital care in infants with transposition of the great arteries: A nationwide 11-year population-based cohort. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2020; 99(12): 1728–1735. DOI: 10.1111/aogs.13953

Поступила: 09.02.22

*Конфликт интересов:*

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

Received on: 2022.02.09

*Conflict of interest:*

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