

Сопоставление результатов фетальной и постнатальной эхокардиографии

А.А. Соколов, Г.И. Марцинкевич

Научно-исследовательский институт кардиологии, Томск

Comparison of fetal and postnatal echocardiography results

A.A. Sokolov, G.I. Martsinkevich

Research Institute of Cardiology, Siberian Branch, Russian Academy of Sciences, Tomsk

На основании анализа результатов 394 фетальных эхокардиографий и 570 эхокардиографических исследований новорожденных показана высокая точность пренатальной диагностики врожденных пороков сердца в специализированном кардиохирургическом учреждении. Точность выявления критических пороков сердца на неспециализированном этапе фетальной диагностики составила 50%. Наиболее сложными для пренатальной диагностики (на всех этапах) оказались такие пороки сердца, как коарктация аорты, перерыв дуги аорты, тотальный аномальный дренаж легочных вен. Не вызвала проблем пренатальная диагностика следующих пороков: тетрада Фалло, все формы единственного желудочка сердца, дефект атрио-вентрикулярной перегородки. Несовпадения диагнозов врожденных пороков сердца при фетальной эхокардиографии на «акушерском» этапе с диагнозами при исследовании в специализированном кардиологическом учреждении в большинстве случаев были обусловлены неточным описанием всех компонентов сложных пороков.

Ключевые слова: плод, новорожденный, врожденные пороки сердца, эхокардиография, диагностика.

The analysis of echocardiography results in 394 fetuses and 570 neonates showed the high accuracy of prenatal diagnosis of congenital heart disease (CHD) in a specialized cardiac surgery facility. The accuracy of critical CHD identification at the unspecialized stage of fetal diagnosis was 50%. Heart defects, such as aortic coarctation, interrupted aortic arch, and total anomalous pulmonary venous drainage, turned out to be most difficult for prenatal diagnosis (at all stages). There were no problems in the prenatal diagnosis of the following defects: tetralogy of Fallot, all types of single ventricle defect, and atrioventricular septal defect. The discordances between the diagnosis of CHD by fetal echocardiography at an obstetric stage and that in a specialized cardiology facility were mostly due to the inaccurate description of all components of complex heart defects.

Key words: fetus, neonatal infant, congenital heart diseases, echocardiography, diagnosis.

Использование ультразвуковых методов исследования в акушерстве насчитывает уже более 30 лет, складывается неплохое сотрудничество между специалистами в области ультразвуковой диагностики и кардиологами. Тем не менее качество диагностики врожденных пороков сердца не совсем удовлетворительное. По данным различных исследований, точность диагностики пороков сердца при фетальных исследованиях колеблется от 15 до 98% [1–3]. Такой значительный разброс информативности метода вызывает законный вопрос, можно ли доверять методике, в чем причины как высокой, так и низкой точности диагностики?

В отечественных специализированных учреждениях (НИИ им. Бакулева) показана высокая диагностическая точность фетальной эхокардиографии (ЭхоКГ): 96–98% чувствительность и 100% специфичность [3–5]. Зарубежные коллеги из специ-

ализированных кардиологических центров также находят указанное исследование очень хорошим методом с чувствительностью и специфичностью до 100% [6, 7]. При этом специалисты общего профиля как отечественные, так и зарубежные приводят более реальные и скромные данные о диагностической точности ЭхоКГ плода — от 30 до 81% [8, 9]. Вместе с тем В. Ahmed и соавт. сообщают, что точность диагностики врожденных пороков сердца у плода, подтвержденных у специалистов общего профиля, составляет — 87%, а у детских кардиологов — 92% [10].

Важность пренатальной диагностики врожденных пороков сердца определяется, прежде всего, возможностью раннего выявления так называемых критических, или дуктусзависимых пороков [4, 11]. К таковым относятся: перерыв дуги аорты и критическая коарктация, критический аортальный стеноз, транспозиция магистральных сосудов, атрезия легочной артерии, синдром гипоплазии левых (правых) отделов сердца, рестриктивный тотальный аномальный дренаж легочных вен. Точно установленный диагноз данных пороков позволяет четко спланировать тактику послеродового ведения — назначение простатландинов, проведение экстренной ЭхоКГ новорожденного и в случае необходимости принять решение

© А.А. Соколов, Г.И. Марцинкевич, 2014

Ros Vestn Perinatol Pediat 2014; 3:66–70

Адрес для корреспонденции: Соколов Александр Анатольевич — д.м.н., проф., рук. отделения функциональной и лабораторной диагностики НИИ кардиологии СО РАН

Марцинкевич Галина Ивановна — к.м.н., зав.отделением ультразвуковой и функциональной диагностики того же учреждения
634012 Томск, Киевская ул., д. 111а

о выполнении процедуры Рашкинда или срочного кардиохирургического вмешательства [1].

В нашей стране отсутствует четкая преемственность этапов диагностики и лечения врожденных пороков сердца от пренатальной диагностики до этапов кардиохирургической помощи и морфологической диагностики при аутопсии абортивного материала в случае прерывания беременности «по тяжести порока сердца». Практически невозможно проследить даже теоретически количество верных пренатальных диагнозов сложных врожденных пороков сердца у рожденных детей с выполненными многоэтапными операциями — нет единой базы данных оперированных пациентов. В условиях клиники, способной контролировать подавляющее большинство случаев пренатальной диагностики врожденных пороков сердца, можно осуществить приблизительную локальную оценку диагностической эффективности метода фетальной ЭхоКГ.

Цель работы — оценка частоты встречаемости патологии сердца по данным фетальной и постнатальной ЭхоКГ.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В условиях специализированной кардиохирургической клиники оценены результаты 394 фетальных ультразвуковых исследований сердца и 570 ЭхоКГ-исследований новорожденных за период 2010—2013 гг.

Фетальная ЭхоКГ выполнялась у беременных с подозрением на наличие патологии сердца у плода после общескринирующего ультразвукового исследования, проведенного в некардиологическом учреждении в сроки гестации от 16 до 39 ($26,4 \pm 5$) нед. Все ЭхоКГ-исследования осуществлялись двумя специалистами с установленной ранее межисследовательской ошибкой измерений менее 5% и ошибкой в точности установления топологического диагноза менее 0,1%.

Новорожденные были в возрасте от 0 до 15 дней (средний возраст $3,1 \pm 0,8$ дня), все они доставлялись в НИИ кардиологии для обследования в случае установления диагноза врожденного порока сердца при фетальной ЭхоКГ в любых учреждениях. Кроме того, обследовались новорожденные при клинических проявлениях порока сердца — систолический шум при наличии цианоза, одышки. Диагноз дефекта межпредсердной перегородки у плодов и новорожденных ставился лишь в случаях полного отсутствия перегородки или заслонки овального отверстия.

Использовали ультразвуковые системы iE 33 и iE 33 X-matrix фирмы Philips, применяли конвексный монокристаллический датчик C5-1. Для исследования новорожденных использовали секторальные фазированные датчики с частотой 7—12 и 3—8 МГц. Все исследования сохранялись в цифровом видеоархиве, протоколы

ЭхоКГ хранились в компьютерной базе данных (АРМ¹ врача ЭхоКГ).

Как пренатальное, так и постнатальное ЭхоКГ-исследование выполняли по стандартному алгоритму:

1. Определение положения сердца в грудной клетке.
2. Оценка особенностей расположения внутренних органов.
3. Оценка организации предсердий.
4. Сегментарно-последовательный анализ системного и легочного венозного возврата в сердце.
5. Определение конкордантности предсердно-желудочкового и вентрикуло-артериального соединений.
6. Направление сброса через фетальные коммуникации (у плода).
7. Состояние межкамерных перегородок.
8. Состояние клапанного аппарата.
9. Сердечный ритм.

Соблюдение данного алгоритма и знание анатомии врожденных пороков сердца позволило максимально точно дифференцировать подавляющее большинство врожденных пороков сердца у новорожденных, в случае необходимости диагноз был верифицирован с использованием ангиовентрикулографии, спиральной компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии. При сопоставлении указанных дополнительных методов исследования и интраоперационных находок точность ультразвуковой анатомической диагностики врожденных пороков сердца у новорожденных составила 98,5%.

В автоматическом режиме рассчитывались процентные (от должного по сроку гестации) значения размеров камер сердца и диаметров сосудов. Кроме того, отклонения от среднепопуляционных норм в размерах камер и сосудов отражались при помощи Z-индекса [12, 13].

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Наличие структурной патологии сердца у плодов, обнаруженной в неспециализированных учреждениях, подтверждено в 38,5% случаев. Совпадение анатомических диагнозов врожденных пороков сердца на общем и специализированном этапах диагностики достигало лишь 20,5%. В сводной таблице приведена частота встречаемости различных врожденных пороков сердца и структурной патологии (опухоли сердца, кардиопатии) у новорожденных, у плодов и частота встречаемости некоторых врожденных пороков сердца по сведениям литературы [14, 15]. Относительно невысокая согласованность диагнозов была обусловлена, прежде всего, неточной анатомической характеристикой сложных пороков при общем исследовании.

¹ Автоматизированное рабочее место.

По данным исследований 1999—2003 гг., выполнен- ных австралийскими авторами, специализированная фетальная ЭхоКГ, чувствительность и специфич- ность которой достигает 98—99%, выполнялась толь- ко у 22,5% беременных, имевших плоды с пороком сердца. Это указывает на низкий уровень диагности- ки врожденных пороков сердца при общакушерском ультразвуковом исследовании [1]. По другим данным, уровень диагностики тяжелых врожденных пороков сердца при общакушерском ультразвуковом иссле- довании составил около 50% [12].

По результатам проведенного нами анализа на- более часто встречавшимся врожденным поро- ком сердца как при фетальном исследовании (11%),

так и при ЭхоКГ новорожденных (29%) был дефект межжелудочковой перегородки. Следует отметить, что при фетальной ЭхоКГ большинство мелких мы- шечных межжелудочковых дефектов не обнаружива- ется. В связи с этим абсолютная «точность» прена- тальной диагностики порока относительно невысокая (обнаруживается только 40—45% всех вентрикуло- септальных дефектов).

Частота встречаемости транспозиции магистраль- ных артерий при фетальной ЭхоКГ практически не отличалась от таковой у новорожденных. По на- шим данным, указанный порок в структуре всех вро- женных пороков сердца встречался практически в 2 раза реже, чем по сведениям литературы прош-

Таблица 1. Частота встречаемости аритмий, врожденных пороков и структурной патологии сердца по данным пренатальной и постнатальной ЭхоКГ и сведениям литературы [9, 14, 15]

Диагноз	Данные литера- туры, % от всех ВПС	Плоды (n=394)		Новорожденные (n=570)	
		ВПС (n=152)		ВПС (n=469)	
		абс.	%	абс.	%
Аномалия Эбштейна	0,3—1	3	1,9	2	0,42
СГЛОС	1—3	20	13,2	24	5,1
СГПОС	1—3	2	1,3	3	0,64
Перерыв дуги аорты	0,4	4	2,63	3	0,64
АВК	4	8	5,3	21	4,48
Атрезия легочной артерии	6,9	7	4,6	9	1,92
Дефект аортолегочной перегородки	1	1	0,65	2	0,42
Аортальный стеноз	4—7	2	1,3	3	0,64
Нарушения ритма	1—2	15	9,9	5	1,06
Кардит	3—9	10	6,6	2	0,42
ДМЖП	27	17	11,2	137	29
ДМПП	8	4	2,63	8	1,7
Тотальный аномальный дренаж легочных вен	1—2	3	1,9	4	0,85
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	1,5	8	5,3	22	4,7
Тетрада Фалло	7	7	4,6	23	4,9
Транспозиция магистральных сосудов	3—5	10	6,6	26	5,5
Артериальный ствол	1—2	2	1,3	10	2,12
Коарктация аорты	6—15 5—7	7	4,6	11	2,34
Опухоли сердца	0,14	5	3,3	9	1,91
Единственный желудочек сердца (кроме СГЛОС)	1,7	6	3,94	14	2,98
Открытый артериальный проток	6—8	—	—	112	24,2
Прочее	—	11	7,24	9	1,9
Всего ВПС		152	100	469	100
Норма		n=242 (61,5)%		n=101 (17,7%)	

Примечание. ВПС — врожденный порок сердца; СГЛОС — синдром гипоплазии левых отделов сердца; СГПОС — синдром гипоплазии правых отделов сердца; ДМЖП — дефект межжелудочковой перегородки; ДМПП — дефект межпредсердной перегородки; АВК — атри- овентрикулярный канал.

лых лет (до 10%) [14] и соответствовал современным данным (3—5%). Доля атриовентрикулярного дефекта в структуре пороков сердца при пренатальной и постнатальной ЭхоКГ также почти не различалась, результаты соответствовали большинству данных литературы [15, 16]. Пренатальная и ранняя постнатальная диагностика таких врожденных пороков конотрункуса, как двойное отхождение сосудов от правого желудочка и тетрада Фалло, не представляла особых проблем. Суммарная доля этих пороков в структуре пороков сердца у плодов и новорожденных не различалась и соответствовала данным литературы.

Наиболее сложными врожденными пороками сердца для фетальной диагностики оказались коарктация и перерыв дуги аорты. Так, О. Franklin и соавт. обнаружили низкую точность диагностики коарктации аорты при фетальной ЭхоКГ: на 87 исследований было 9 ложноотрицательных и 22 ложноположительных случая. При этом отсутствовали четкие однозначные критерии порока кроме прямой визуализации [12, 17]. В нашем исследовании из-за малого количества случаев данного порока не представилось возможным оценить отрицательную и позитивную точность фетальной диагностики. В то же время можно указать, что имела очевидная гипердиагностика как перерыва дуги аорты, так и коарктации аорты (см. таблицу). Следует отметить, что все случаи ложной фетальной диагностики перерыва дуги аорты при проведении последующей трансторакальной ЭхоКГ оказались коарктацией аорты.

Особого внимания заслуживают результаты оценки частоты встречаемости достаточно редкого врожденного порока сердца — синдрома гипоплазии левых отделов сердца (СГЛОС). По данным литературы, указанный порок занимает 1—3% в структуре всех врожденных пороков сердца [14]. При фетальной ЭхоКГ в НИИ кардиологии диагноз СГЛОС был установлен в 13,2% случаев от всех обнаруженных врожденных пороков сердца, у новорожденных доля этого порока составила 5,1%. Абсолютное число случаев данного порока — 24. Высокая частота встречаемости объясняется тем, что 70% всех беременных женщин с наличием у плода СГЛОС прибыли из других регионов для родов в Томском перинатальном центре с целью последующего выполнения операции Норвуда в Томском НИИ кардиологии.

Доля других форм пороков (единственного желудочка сердца и др.), по данным фетальной и неонатальной ЭхоКГ, была в 2 раза выше, чем в популяции. Это также было обусловлено большим количеством иногородних пациентов с тяжелыми врожденными пороками сердца.

Достаточно сложной представляется диагностика тотального аномального дренажа легочных вен. Нами не зарегистрировано ни одного случая диагностики этого порока на «некардиологических» эта-

пах фетальной ЭхоКГ у беременных, направленных в НИИ кардиологии для окончательной диагностики. Вместе с тем данный диагноз нами был установлен в 3 из 4 случаев, по результатам пренатальной ЭхоКГ его доля примерно соответствовала среднестатистической — 1,9% от всех врожденных пороков сердца, у новорожденных — менее 1%. В большинстве случаев неточность обнаружения отдельных компонентов сложных врожденных пороков сердца при фетальной ЭхоКГ была обусловлена плохой визуализацией, связанной с расположением плода или с особенностями анатомии женщины.

Фетальная диагностика таких врожденных пороков, как двойное отхождение сосудов от правого желудочка, дефект атриовентрикулярной перегородки и транспозиция магистральных сосудов, не представляла серьезных проблем. Об этом свидетельствовало примерное совпадение встречаемости патологии по данным литературы, результатов фетальной и неонатальной ЭхоКГ. При фетальной ЭхоКГ диагноз критических врожденных пороков сердца (требующих вмешательства в периоде новорожденности) был установлен в 43 случаях (28% от всех пороков сердца), у новорожденных — в 83 случаях (18% от всех пороков сердца). Несовпадение по количеству критических врожденных пороков сердца между результатами пре- и постнатальной ЭхоКГ было обусловлено тем, что пренатальное исследование было выполнено в НИИ кардиологии не во всех случаях. Абсолютное количество критических врожденных пороков сердца при фетальной ЭхоКГ было меньшим, чем при ЭхоКГ у новорожденных, но удельный вес таких пороков был более высоким. Этот факт может быть объяснен тем, что на фетальную ЭхоКГ в специализированное учреждение для уточнения анатомического диагноза были направлены пациенты с очевидной патологией сердца плода, выявленной на этапе акушерского скрининга. Для проведения ЭхоКГ новорожденным из родильных домов города направляли пациентов как с клиническими проявлениями тяжелых врожденных пороков сердца, так и с сомнительными признаками типа «гольф-мяч». Всем родившимся пациентам с критическими пороками сердца была выполнена необходимая хирургическая коррекция. Таким образом, можно полагать, что точность диагностики критических врожденных пороков сердца на акушерских этапах диагностики составила около 50%.

ВЫВОДЫ

1. Точность диагностики врожденных пороков сердца при фетальной ЭхоКГ определяется уровнем специализации учреждения.

2. К наиболее трудным для фетальной диагностики врожденным порокам сердца относятся коарктация аорты и аномальный дренаж легочных вен, часто

имеет место гипердиагностика перерыва дуги аорты

3. В специализированном учреждении фетальная диагностика сложных врожденных пороков сердца в большинстве случаев трудности не представляет.

4. На этапах скрининга в неспециализированных учреждениях точность выявления факта врожденного порока сердца составила 38,5%; критические пороки сердца выявлялись в 50% случаев.

ЛИТЕРАТУРА

1. Khoo N.S., Van Essen P., Richardson M., Robertson T. Effectiveness of prenatal diagnosis of congenital heart defects in South Australia: a population analysis 1999–2003. *Aust N Z J Obstet Gynaecol* 2008; 48: 6: 559–563.
2. Randall P., Brealey S., Hahn S. et al. Accuracy of fetal echocardiography in the routine detection of congenital heart disease among unselected and low risk populations: a systematic view. *Intern J Obstetr Gynaecol* 2005; 112: 24–30.
3. Шарыкин А.С. Принципы диагностики врожденных пороков сердца. *Consilium medicum Педиатрия* 2012; 4: 15–20. (Sharykin A.S. Principles of diagnosis of congenital heart disease. *Consilium medicum Pediatrya* 2012; 4: 15–20.)
4. Затицкий Е.П. Реальные возможности эхокардиографической диагностики коарктации аорты у плода. *Акуш и гинекол* 2012; 8: 1: 51–55. (Zatikyan E.P. The real possibilities of echocardiographic diagnosis of coarctation of the aorta in the fetus. *Akusherstvo i ginekologiya* 2012; 8: 1: 51–55.)
5. Беспалова Е.Д., Суратова О.Г., Тюменева А.И., Гасанова Р.М. Основы ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца у плода. М: Изд-во НЦ ССХ им. А.Н. Бакулева РАМН 2009; 190. (Bespalova E.D., Suratova O.G., Tyumeneva A.I., Hasanov R.M. Basics of ultrasound diagnosis of congenital heart defects in the fetus. Moscow: Publisher NC CVS A.N. Bakuleva RAMS 2009; 190.)
6. Allan L. Technique of Fetal Echocardiography. *Pediatr Cardiol* 2004; 25: 223–233.
7. Zhu R.Y., Li L.C., Chen R.Y. et al. Accuracy of prenatal diagnosis of congenital heart defects by fetal echocardiography: a 7-year experience in a Chinese tertiary obstetric center. *Zhonghua Xin Xue Guan Bing Za Zhi* 2009; 37: 4: 343–346.
8. Anagnostou K., Messenger L., Yates R., Kelsall W. Outcome of infants with prenatally diagnosed congenital heart disease delivered outside specialist paediatric cardiac centres. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2013; 98: 3: 218–221.
9. Cohen M.S. Fetal diagnosis and management of congenital heart disease. *Clin Perinatol* 2001; 28: 11–29.
10. Ahmed B., Stanojevic M., Kopjar T. Accuracy of the fetal echocardiography in high risk pregnancies. *Donald School J Obstetr Gynecol* 2007; 1: 86–95.
11. Trines J., Fruitman D., Zuo K.J. et al. Effectiveness of prenatal screening for congenital heart disease: assessment in a jurisdiction with universal access to health care. *Can J Cardiol* 2013; 29: 7: 879–885.
12. Matsui H., Mellander M., Roughton M. et al. Morphological and physiological predictors of fetal aortic coarctation. *Circulation* 2008; 118: 18: 1793–1801.
13. Марцинкевич Г.И., Соколов А.А. Эхокардиография у детей, антропометрические и возрастные нормы, сравнительные возможности трехмерной эхокардиографии. *Сиб мед журнал* 2010; 25: 4: 1: 67–72. (Martsinkevich G.I., Sokolov A.A. Pediatric echocardiography, anthropometric and age norms, comparative possibilities of three-dimensional echocardiography. *Sib med zhurnal* 2010; 25: 4: 1: 67–72.)
14. Банкл Г. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. М: Медицина 1980; 310. (Bankl H. Congenital malformations of the heart and great vessels. Moscow: Medicine, 1980; 310.)
15. Sani M.U., Mukhtar-Yola M., Karaye K.M. Spectrum of congenital heart disease in a tropical environment: an echocardiography study. *J Natl Med Assoc* 2007; 99: 6: 665–669.
16. Najaf Masood N., Sharif M., Asghar R.M. et al. Frequency of Congenital Heart Diseases at Benazir Bhutto Hospital Rawalpindi. *Ann Pak Inst Med Sci* 2010; 6: 2: 120–123.
17. Franklin O., Burch M., Manning N. et al. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart* 2002; 87: 1: 67–69.

Поступила 05.11.13