

УДК: 616.12-053.31-089+618.33-07

**В.А. Жовнір, О.М. Федевич, А.К. Куркевич**

## Вплив пренатальної діагностики на структуру неонатальних кардіохірургічних втручань

Державна установа «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA. 2015.2(66):28-31; doi 10.15574/SP.2015.66.28

**Мета:** проаналізувати тенденції зміни хірургічної стратегії, яка застосовується в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» у новонароджених при лікуванні складних критичних вроджених вад серця (ВВС).

**Пацієнти і методи.** Проаналізовано бази даних пренатальної ехокардіографії критичних ВВС та структура і результати хірургічних втручань у новонароджених, що були прооперовані в Центрі у 2009–2014 роках.

**Результати.** Було прооперовано 935 новонароджених з критичними ВВС, у 269 (29%) з них діагноз був встановлений пренатально. Спостерігається збільшення абсолютної кількості прооперованих пацієнтів у віці до 1 місяця – зі 130 у 2009 р. до 163 у 2014 р. При цьому існує чітка тенденція до збільшення частки пренатально встановлених діагнозів з 24% до 42%. Частка первинних радикальних хірургічних корекцій критичних ВВС збільшилася з 69% в 2009 р. до 79% у 2014 р. Післяопераційна летальність в цій групі знизилась з 5,6% в 2009 р. до 3% у 2014 р. У 105 (11%) пацієнтів радикальна корекція була проведена в перші години життя з використанням аутологічної пуповинної крові під час операції. Середня кількість зібраної пуповинної крові становила  $76 \pm 21$  мл.

**Висновки.** Спостерігається збільшення частки первинних радикальних корекцій вад серед хірургічних втручань та зменшення післяопераційної летальності серед новонароджених з критичними ВВС. Пренатальна діагностика дозволяє оптимізувати передопераційний етап та проводити радикальну корекцію вади у перші години життя пацієнта з використанням аутологічної пуповинної крові.

**Ключові слова:** пренатальна діагностика, неонатальна кардіохірургія, аутологічна пуповинна кров.

### Вступ

Вроджені вади серця (ВВС) залишаються однією з основних причин смерті у дітей першого року життя. Насамперед це стосується пацієнтів з важкими формами ВВС, які потребують негайного хірургічного втручання одразу після народження [7]. До критичних ВВС належать: транспозиція магістральних судин, критична коарктація аорти або повний перерив дуги аорти, критичний аортальний стеноз, атрезія легеневої артерії, критичний стеноз легеневої артерії, синдром гіпоплазії лівих відділів серця, тотальний аномальний дренаж легеневої вен та інші [2]. На даному етапі більшість ВВС плода можна ефективно діагностувати на початку другого триместру вагітності [6]. Однак пренатальна діагностика вроджених вад в Україні з'явилась порівняно недавно, а її швидкий розвиток останніми роками, безсумнівно, має вплив на структуру народжених дітей з ВВС та результати їх хірургічного лікування.

При пренатальному виявленні складної аномалії серця плода з несприятливим прогнозом для життя та її підтвердженні в спеціалізованому лікувальному закладі батьки мають можливість прийняти рішення про подальше продовження або переривання вагітності за медичними показаннями. У випадку рішення про народження дитини з критичною ВВС у лікарів є змога завчасно скоординувати медичну допомогу вагітній та новонародженому із залученням спеціалістів відповідних профілів. Це дає можливість надати допомогу вчасно та кваліфіковано для досягнення оптимального результату лікування. З 2009 року в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Центр) запроваджено програму кардіохірургії перших годин життя у пацієнтів з пренатально діагностованими критичними ВВС. З огляду на тенденцію до зростання доступності та якості фетальної діагностики ВВС, її вплив на неонатальну кардіологічну службу надалі буде посилюватись. Нами проведено аналіз тенденцій зміни хірургічної стратегії, яка застосовується в нашому Центрі у новонароджених при лікуванні складних критичних ВВС.

### Матеріал і методи дослідження

Було проведено ретроспективний аналіз баз даних пренатальної ехокардіографії критичних ВВС плода та новонароджених, що були прооперовані в Центрі з 2009 по 2014 рік. Дослідження проведене з дозволу біоетичної комісії нашого закладу. У роботі проаналізовано тенденції зміни хірургічної тактики в неонатальній кардіохірургії та ролі пренатальної діагностики в сучасній системі надання медичної допомоги новонародженим.

До аналізу були включені всі прооперовані пацієнти віком до одного місяця. Переважна більшість мали критичні ВВС. Вибір виду оперативного втручання (радикальна чи паліативна корекція) залежав від анатомічного варіанту ВВС та загального стану новонародженого.

У Центрі виконується весь спектр кардіохірургічних втручань при складних ВВС, що застосовується у світовій практиці. Первинні консультації вагітних відбувались переважно з 22 по 35 тиждень гестації. Усім вагітним, що звертались до нас раніше 34 тижня гестації, призначалось повторне фетальне ехокардіографічне обстеження у 36 тижнів. Після підтвердження діагнозу критичної ВВС плода з вагітною проводилась бесіда щодо особливостей виявленої вади серця та можливості її етапного або одномоментного хірургічного лікування після народження дитини. Після цього вагітна з висновком про наявність ВВС у плода направлялась на консультацію до пологового будинку, де уточнювався термін вагітності, особливості її перебігу та приблизний час госпіталізації для пологів.

З вересня 2009 року для пацієнтів з пренатально діагностованими критичними ВВС було впроваджено розроблений нами інноваційний підхід. Даний підхід полягає у плановому народженні дитини в найближчому до нашого Центру пологовому будинку м. Києва, забір аутологічної пуповинної крові *in utero*, транспортуванні дитини до Центру одразу після народження та проведенні одномоментної радикальної корекції вади в перші години життя пацієнта. Після надходження в кардіохірургічний стаціонар та проведення всіх необхідних діагностичних процедур новонароджені, уникаючи госпіталізації до від-

Таблиця 1

**Структура операцій у новонароджених з критичними ВВС за 2009–2014 роки в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України»**

Рік	Кількість прооперованих пацієнтів	Кількість пренатальних діагнозів (%)	Паліативні операції		Радикальні корекції		Операції перших годин життя	
			n (%) від загальної кількості	Летальність	(%) від загальної кількості	Летальність	(%) від загальної кількості	Летальність, n (%)
2009	130	31 (24%)	40 (31%)	7,4%	90 (69%)	5,6%	5 (4%)	-
2010	150	28 (19%)	36 (24%)	4,7%	114 (76%)	4,4%	18 (12%)	1 (5,5%)
2011	170	38 (22%)	37 (22%)	5,6%	133 (78%)	3,8%	19 (11%)	-
2012	175	50 (29%)	37 (21%)	13,5%	138 (79%)	2,9%	19 (11%)	2 (10,5%)
2013	147	54 (37%)	30 (20%)	10%	117 (80%)	1,7%	18 (15%)	-
2014	163	68 (42%)	35 (21%)	5,7%	128 (79%)	3%	26 (20%)	-
Разом	935	269 (29%)	215 (23%)	7,8%	720 (77%)	3,7%	105 (11%)	3 (2,9%)

Таблиця 2

**Характеристика пацієнтів, радикально прооперованих в перші години життя з використанням аутологічної пуповинної крові**

Діагноз	Кількість	Вага (кг)	Об'єм пуповинної крові (мл)
Транспозиція магістральних судин	<b>97</b>	3,38±0,43*	79±26*
З них: з ДМШП	18		
з ДМШП та коарктацією аорти	2		
з ТАДЛВ	1		
Аномалія Taussig-Bing	<b>2</b>		
З них: з переривом дуги аорти, тип В	1	2,95	70
з коарктацією аорти	1	3,45	87
Аномалія Ebstein	<b>2</b>	3,06	75
З них: з атрезією легеневої артерії I типу	1	3,29	86
Аорто-пульмональне вікно з переривом дуги аорти	<b>1</b>	2,2	67
Атрезія легеневої артерії, I тип; без ДМШП	<b>1</b>	3,75	70
Загальний артеріальний стовбур, II тип	<b>1</b>	3,79	65
Пухлина вихідного тракту лівого шлуночка	<b>1</b>	3,1	75

Примітки: 1. ДМШП – дефект міжшлуночкової перетинки, ТАДЛВ – тотальний аномальний дренаж легеневих вен. 2. Дані наведено як середнє значення ± стандартне відхилення.

ділення інтенсивної терапії, переводилися безпосередньо до операційної, де розпочиналась передопераційна анестезіологічна підготовка пацієнта. Зібрана аутологічна пуповинна кров доставлялась до відділу переливання крові, де проводили визначення її придатності до трансфузії, групову належність та експрес-тестування на наявність антитіл до трансмісивних інфекцій. Після нанесення відповідних маркувань на пакет з кров'ю та зазначення її аутологічності, вона використовувалась для періопераційного трансфузіологічного забезпечення.

**Результати дослідження та їх обговорення**

За 2009–2014 роки в Центрі було прооперовано 935 новонароджених з критичними ВВС, у 269 (29%) з них діагноз був встановлений нами пренатально (табл. 1). Спостерігається збільшення абсолютної кількості прооперованих пацієнтів у віці до 1 місяця – зі 130 у 2009 році до 163 в 2014 році. При цьому існує чітка тенденція до збільшення частки пренатально встановлених діагнозів серед прооперованих з 24% до 42%. Даний факт може бути пояснений збільшенням кількості виявлених ВВС плода в перинатальних центрах України та поступовою зміною стереотипів щодо прогнозу для життя та здоров'я дитини після хірургічної корекції критичних ВВС в сучасних умовах. Кількість первинних радикальних хірургічних корекцій критичних ВВС збільшилася з 69% у 2009 році до 79% у 2014 році. Післяопераційна летальність в цій групі знизилась з 5,6% у 2009 році до 3% у 2014 році. Відповідно зменшилась частка паліативних операцій при критичних ВВС. Післяопераційна летальність при паліа-

тивних операціях також зменшилась. Ми можемо прогнозувати, що досягнуте співвідношення паліативних та радикальних корекцій (20% та 80% відповідно) буде сталим в подальшому, оскільки основна частина паліативних втручань була виконана при різних варіантах одношлуночкових сердець, які технічно не можуть отримати повну анатомічну корекцію на даному етапі розвитку світової кардіохірургії. При цьому рівень якості допомоги та, відповідно, життя пацієнтів демонструє тенденцію до покращення, що відбивається у зменшенні післяопераційної летальності та ускладнень при зростанні складності хірургічних втручань.

У 105 (11%) пацієнтів радикальна корекція критичної ВВС була проведена в перші години життя пацієнтів з використанням аутологічної пуповинної крові для періопераційного трансфузіологічного забезпечення (табл. 1). Переважна кількість пацієнтів (97), до яких був застосований даний підхід, мали діагноз транспозиції магістральних судин (ТМС). Їм було виконано операцію артеріального переключення. Таке співвідношення серед діагнозів (табл. 2) пояснюється високою частотою ТМС серед критичних ВВС, достовірністю пренатальної діагностики та невідкладністю оперативного втручання (балонна атріосептостомія або радикальна корекція), що обумовлено особливостями гемодинаміки вади, які призводять до різкої, іноді раптової, декомпенсації стану новонародженого та смерті. Проте, з нашого досвіду, описаний підхід може бути успішно застосований при всіх пренатально діагностованих критичних ВВС. Радикальні корекції ВВС в перші години життя проводились за методикою, прий-

нятою в Центрі. Використовувалась помірна гіпотермія та холодова кристалоїдна кардіopleгія. Середній час перетиснення аорти становив  $80 \pm 24$  хв. (46–118), середній час штучного кровообігу —  $188 \pm 48$  хв. (140–274), що не відрізняється від стандартного часу при корекції відповідної патології в більш старшому віці. У ранньому післяопераційному періоді у пацієнтів даної групи спостерігалась тенденція до зменшення часу штучної вентиляції та перебування в реанімації. Успішність впровадження даної стратегії та збільшення кількості пренатально встановлених діагнозів призвели до збільшення частки операцій в перші години життя до 20% в 2014 році з нульовою післяопераційною летальністю серед всіх неонатальних кардіохірургічних втручань в нашому Центрі. Під час операцій аутологічна пуповинна кров була використана для заповнення первинного об'єму апарату штучного кровообігу та трансфузії. Середня кількість зібраної пуповинної крові складала  $76 \pm 21$  мл. Даний об'єм складає приблизно третину об'єму циркулюючої крові новонародженого та дозволив не застосовувати препаратів донорської крові в 90% випадків.

Пренатальна діагностика складних критичних ВВС в ранніх термінах вагітності дає можливість лікарю визначити перинатальну тактику сумісно з вагітною. Необхідно обережно підходити до розмови з майбутніми батьками під час пренатального консультування у випадку діагностування складної ВВС. При цьому батьки можуть прийняти обґрунтоване рішення лише після консультації фахівцем спеціалізованого кардіохірургічного стаціонару, після підтвердження діагнозу та детального роз'яснення можливих шляхів, результатів та прогнозів лікування, на основі даних сучасних наукових досліджень, і не лише вітчизняних, але й світових. Надання достовірної інформації про проблеми і результати сучасного лікування є життєво важливим у всіх випадках. Більшість батьків вимагає постійної підтримки, тому, ймовірно, необхідно більше однієї консультації для того, щоб правильно оцінити ситуацію та прийняти рішення. Слід пам'ятати про постійне вдосконалення хірургічної техніки та все більш глибоке розуміння гемодинаміки складних ВВС, що дозволяє не тільки зменшити періопераційну летальність в цій складній групі пацієнтів, але й поліпшити якість їхнього життя, що включає функціональну, психологічну та соціальну складові. Однією з передумов цього є рання анатомічна корекція вади з акцентом на відновленні нормальної фізіології. Зменшення кількості переривань вагітності при ВВС, які можуть бути успішно кореговані після народження, може бути досягнуто шляхом покращення роз'яснювальної роботи пренатальних діагностів серед вагітних та прийняття остаточного рішення після експертного висновку спеціалізованого кардіохірургічного закладу.

Пренатальна діагностика має безпосередній вплив не лише на структуру новонароджених з ВВС, але й на філософію надання кваліфікованої медичної допомоги дитячому населенню. Так, у лікарів з'являється можливість завчасно розробляти тактику патронажу вагітності, спосіб та місце пологів і об'єм хірургічного втручання, яке може бути здійснене одразу після народження дитини. При цьому є запас часу від моменту встановлення діагнозу до

народження дитини з критичною ВВС для проведення всіх необхідних досліджень та консультацій суміжних спеціалістів для прийняття оптимального рішення в кожному конкретному випадку. Боне та співавт. було показано позитивний вплив пренатальної діагностики на доопераційний стан пацієнтів з транспозицією магістральних судин, які мають значно менший ризик розвитку важкої гіпоксемії та ацидозу завдяки своєчасній та адекватній медичній допомозі порівняно з постнатально виявленими пацієнтами [3]. Крім того, нашими дослідженнями було доведено, що більшість пацієнтів з критичними ВВС в перші години після народження знаходяться в компенсованому стані внаслідок особливостей перехідної гемодинаміки з функціонуванням фетальних шунтів. Саме в цей час нами запропоновано проводити радикальну корекцію вади, якщо для цього є анатомічні передумови, не допускаючи поглиблення патофізіологічних змін, що спричинені ВВС [4,5]. М. Reddy та співавт. доводять, що планово відтерміноване оперативне втручання у новонароджених з критичними ВВС не має жодної користі і навіть може збільшити летальність та кількість ускладнень — відтерміновані операції супроводжувались такими ускладненнями, як дихальна недостатність з пролонгованою вентиляцією, затримка набирання ваги, сепсис, хронічні захворювання легень, некротизуючий виразковий ентероколіт та гостра ниркова недостатність [1].

Виникнення нового напряму неонатальної кардіохірургії — радикальна корекція критичних ВВС в перші години життя із використанням аутологічної пуповинної крові — стало можливим саме завдяки пренатальній діагностиці та переосмисленню стандартних лікувальних підходів. Окрім зміни хірургічної стратегії, пренатальна діагностика дає унікальну можливість забору аутологічної пуповинної крові під час пологів та її підготовки для подальшої трансфузії під час хірургічного втручання. Хоча абсолютний об'єм зібраної аутологічної крові може здатись невеликим, проте він складає 25–30% від ОЦК новонародженого та є достатнім для забезпечення неускладненого кардіохірургічного втручання. Це дозволяє захистити новонародженого від використання компонентів донорської крові та пов'язаних з цим ускладнень. Даний напрям є інноваційним не тільки на теренах України, але й у світі.

## Висновки

Пренатальна діагностика має значний потенціальний вплив на структуру новонароджених з критичними ВВС. Завчасна інформованість батьків та лікарів про народження дитини з критичною ВВС дозволяє оптимізувати тактику ведення вагітності, спосіб та місце пологів і об'єм хірургічного втручання, яке може бути здійснене одразу після народження дитини. Пренатально встановлений діагноз вродженої вади дає унікальну можливість для збору аутологічної пуповинної крові, яка може бути використана під час хірургічної корекції вади замість компонентів донорської крові. Удосконалення хірургічної техніки в поєднанні зі зростаючими можливостями пренатальної діагностики призводить до збільшення частки первинних радикальних корекцій ВВС у структурі неонатальних кардіохірургічних втручань із одночасним зменшенням післяопераційної летальності.

## ЛІТЕРАТУРА

1. Операція артеріального переключення в перші години життя у новонароджених з пренатально встановленим діагнозом транспозиції магістральних судин / Федевич О. М., Жовнір В. А., Часовський К. С. [и др.] // Клін. хірургія. — 2011. — № 9. — С. 47—50.
2. Руденко Н. М. Система невідкладної допомоги дітям першого року життя зі складними вродженими вадами серця : дис. ... д-ра мед. Наук : 14.01.04 / Н. М. Руденко. — К., 2003.
3. Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality / D. Bonnet, A. Coltri, G. Butera [et al.] // Circulation. — 1999. — Vol. 99. — P. 916—918.
4. Open cardiac surgery in the first hours of life using autologous umbilical cord blood / O. Fedevych, K. Chasovskyi, G. Vorobiova [et al.] // Eur. J. Cardiothorac Surg. — 2011. — Vol. 40. — P. 985—989.
5. Results of 102 cases of complete repair of congenital heart defects in patients weighing 700 to 2500 grams / V. M. Reddy, D. B. McElhinney, T. Sagrado [et al.] // J. Thorac Cardio Vasc. Surg. — 1999. — Vol. 117. — P. 324—331.
6. Changing impact of fetal diagnosis of congenital heart disease / G. Sharland // Arch. Dis. Child Fetal Neonatal. Ed. — 1997. — Vol. 77.
7. The Impact of Prenatal Diagnosis of Complex Congenital Heart Disease on Neonatal Outcomes / A. Levey, J. S. Glickstein, C. S. Kleinman [et al.] // Pediatr Cardiol. — 2010. — Vol. 31(5). — P. 587—597.

### Влияние пренатальной диагностики на структуру неонатальных кардиохирургических вмешательств

**В.А. Жовнір, О.М. Федевич, А.К. Куркевич**

Государственное учреждение «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», г. Киев

**Цель:** проанализировать тенденции изменения хирургической стратегии, применяющейся в ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» у новорожденных при лечении сложных критических врожденных пороков сердца (ВПС).

**Пациенты и методы.** Проанализирована база данных пренатальной эхокардиографии критических ВПС, структура и результаты хирургических вмешательств у новорожденных, прооперированных в Центре в 2009–2014 годах.

**Результаты.** Было прооперировано 935 новорожденных с критическими ВПС, у 269 (29%) из них диагноз поставлен пренатально. Наблюдается увеличение абсолютного количества прооперированных пациентов в возрасте до 1 месяца — с 130 в 2009 г. до 163 в 2014 г. При этом существует четкая тенденция к увеличению доли пренатально выставленных диагнозов с 24% до 42%. Доля первичных радикальных хирургических коррекций критических ВПС увеличилась с 69% в 2009 г. до 79% в 2014 г. Послеоперационная летальность в этой группе уменьшилась с 5,6% в 2009 г. до 3% в 2014 г. У 105 (11%) пациентов радикальная коррекция была проведена в первые часы жизни с использованием аутологической пупочной крови во время операции. Среднее количество собранной пупочной крови составило 76±21 мл.

**Выводы.** Наблюдается увеличение доли первичных радикальных коррекций пороков среди хирургических вмешательств и уменьшение послеоперационной летальности среди новорожденных с критическими ВПС. Пренатальная диагностика позволяет оптимизировать предоперационный этап и проводить радикальную коррекцию порока в первые часы жизни пациента с использованием аутологической пупочной крови.

**Ключевые слова:** пренатальная диагностика, неонатальная кардиохирургия, аутологическая пупочная кровь.

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA. 2015.2(66):28-31; doi 10.15574/SP.2015.66.28

### The impact of prenatal diagnosis on the structure of neonatal cardiac surgery interventions

**V.A. Zhovnir, O.M. Fedevich, A.K. Kurkevych**

State Institution «Scientific and Practical Medical Center

for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine», Kiev

**Objective:** To analyze the tendency of change of surgical strategies used in the SI «Scientific and Practical Medical Center for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine» in neonates during the treatment of the difficult critical congenital heart disease (CHD).

**Patients and methods.** The database of prenatal echocardiography of the critical CHD, structure and results of surgery in neonates operated at the Centre during the 2009–2014yy is analyzed.

**Results.** A total of 935 neonates with critical CHD were operated, in 269 (29%) of them diagnose was made prenatally. The increase in the absolute number of patients operated in the age up to 1 month is observed — from 130 in 2009y. to 163 in 2014y. At the same time there is a clear tendency in the proportion of prenatally exposed diagnoses from 24% to 42%. The share of primary radical surgical correction of critical CHD increased from 69% in 2009 y. to 79% in 2014y. Postoperative mortality in this group declined from 5.6% in 2009y. to 3% in 2014y. In 105 (11%) of patients radical correction was carried out in the first hours of life using autologous umbilical cord blood during the surgery. The average number of collected cord blood was 76 ± 21 ml.

**Conclusions.** An increase in the proportion of primary radical correction of defects among surgical interventions and reduction of postoperative mortality among infants with critical CHD is observed. Prenatal diagnosis allows us to optimize the preoperative stage and performs a radical correction of the defect in the early hours of the patient's life using autologous umbilical cord blood.

**Key words:** prenatal diagnosis, neonatal cardiac surgery, autologous umbilical blood.

## Сведения об авторах:

**Жовнір Владимир Аполлинариевич** — к.мед.н., вед. н. сотр. ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044) 284 03 11; e-mail: vladimir\_zhovnir@yahoo.com.

**Кузьменко Сергей Александрович** — врач анестезиолог детский ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044) 284 03 11; e-mail: skuzmenko.doc@gmail.com

**Часовский Кирилл Сергеевич** — к.мед.н., науч. сотр. ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1; тел. (044) 284 03 11; e-mail: kchasovskiy82@gmail.com

Статья поступила в редакцию 30.01.2015 г.