

УДК 616.12-07; 611.127

Л.А. Шаповал, А.К. Куркевич

Роль фетальної ехокардіографії у визначенні прогнозу для плода з повною атріовентрикулярною комунікацією

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

SOVREMENNAYA PEDIATRIYA.2019.2(98):12-17; doi 10.15574/SP.2019.98.12

Атріовентрикулярна комунікація (АВК) об'єднує групу вроджених вад серця зі спільним атріовентрикулярним (АВ) з'єднанням внаслідок аномального розвитку структур, що є похідними від ендокардіальних подушечок під час ембріонального розвитку серця. Дана вада характеризується аномальною будовою АВ-перегородки вище і нижче рівня розташування АВ-клапанів.

Пренатальна діагностика АВК є дуже важливою, оскільки при даній ваді часто зустрічаються хромосомні аномалії. Крім того, можлива асоціація з іншими серцевими та позасерцевими вадами розвитку.

Мета — визначити частоту поєднання хромосомних, додаткових серцевих та позасерцевих аномалій у плодів з діагнозом АВК та проаналізувати їх вплив на клінічний перебіг вади у пре- та постнатальному періоді.

Матеріали і методи. Із січня 2014 р. по грудень 2017 р. у відділенні пренатальної діагностики «ДУ НПМЦДКК МОЗ України» обстежено 4343 вагітних. Під час проведення фетальної ехокардіографії у 1247 плодів діагностовано вроджені вади серця, 215 (17,2%) з яких мали АВК. Проаналізовано дані фетальної ехокардіографії у плодів з АВК з порівнянням плодів з анеуплоїдією та без неї.

Результати. АВК діагностована у 215 плодів та підтверджена у 120 новонароджених. Середній вік матері склав 29,9±5,4 року (діапазон 17–46). Середній період гестації становив 24,7±4,9 тижня (діапазон 17–39). Каріотип плода на момент первинної консультації був відомий у 45 (20,9%) випадках, анеуплоїдія діагностована у 30 (14%) плодів. АВК без будь-яких інших внутрішньосерцевих вад розвитку була у 111 (51,6%) плодів. Позасерцеві аномалії були виявлені у 104 (48,3%) плодів. У 87 (40,5%) випадках відбулося переривання вагітності. 120 (55,8%) вагітностей закінчилися строковими пологами та 8 (3,7%) — внутрішньоутробною загибеллю плода. Із восьми випадків внутрішньоутробної загибелі плода у чотирьох була діагностована комбінована АВК, у решти — ізольована АВК. Із 120 народжених живими 63(28,8%) немовлят померли в неонатальному періоді без хірургічного втручання. Достовірно встановлено, що лише 57 (26,5%) пацієнтам проведено хірургічне лікування ($p=0,001$). З 215 плодів з пренатально діагностованою АВК хромосомна патологія виявлена у 66 (30,7%) новонароджених, 63 (29,3%) з яких мали синдром Дауна, що є статистично достовірним ($p=0,001$).

Загальна виживаність протягом трирічного періоду спостереження склала для пацієнтів з ізольованою АВК 27,9%, для пацієнтів з комбінованою АВК — 15,4%.

Висновки. Розуміння впливу екстракардіальних та хромосомних аномалій на фізіологію плода з АВК, знання ризику додаткових серцевих вад для якості життя дитини після народження та володіння можливим потенціалом їх усунення значно підвищують ефективність пренатальної діагностики у визначенні прогнозу для плода з АВК.

Ключові слова: атріовентрикулярна комунікація, пренатальна діагностика, фетальна ехокардіографія.

The Role of Fetal Echocardiography in Determining the Prognosis for the Fetus with Complete Atrioventricular Septal Defect

L.A. Shapoval, A.K. Kurkevich

PI «Scientific-practical medical center for pediatric cardiology and cardio surgery» Ministry of health of Ukraine

Atrioventricular septal defect (AVSD) combines a group of congenital heart defects with a common atrioventricular (AV) junction due to the abnormal development of structures that derive from endocardial cushions during embryonic development of the heart. This defect is characterized by abnormal structure of the AV-septation above and below the level of the AV-valves location.

Prenatal diagnosis of AVSD is very important, since in case of such defects chromosomal abnormalities are very common. In addition, a possible association with other cardiac and extracardiac anomalies is possible.

The aim is to determine the frequency of the combination of chromosomal, additional cardiac and extracardiac anomalies in fetuses diagnosed with AVSD; and to analyze their impact on the clinical outcome of defects in the pre- and postnatal period.

Materials and methods. 4,343 pregnant women were examined in the department of prenatal diagnostics of the State Institution «Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine» from January 2014 to December 2017. During fetal echocardiography 1,247 fetuses were diagnosed with congenital heart defects, 215 (17.2%) of which had AVSD. The data of fetal echocardiography have been analyzed in fetuses with AVSD in comparison with that of fetuses with and without aneuploidy.

Results. AVSD was diagnosed in 215 (17.2%) fetuses and confirmed in 120 (55.8%) newborns. The average age of mothers was 29.9±5.4 years (in range of 17–46 years). The average gestation period was 24.7±4.9 weeks (in range of 17–39 weeks). Fetal cariotype was known in 45 (20.9%) cases, aneuploidy was diagnosed in 30 (14%) of fetuses at the time of primary consultation. AVSD without any other intracardiac abnormalities was found in 111 (51.6%) fetuses. Extracardiac abnormalities were found in 104 (48.3%) fetuses. In 87 (40.5%) cases abortion took place. 120 (55.8%) of pregnancies ended in childbirth and 8 (3.7%) in intrauterine fetal death. Out of the eight cases of intrauterine fetal death, in four cases combined AVSD was diagnosed, in other four cases — isolated AVSD. Out of 120 newborns born alive, 63(28.8%) newborns died during the neonatal period without surgical intervention. It was established that only 57 (26.5%) patients underwent surgery ($p=0.001$). Out of the 215 fetuses with prenatally diagnosed AVSD, chromosomal pathology was found in 66 (30.7%) newborns, 63 (29.3%) of which had Down syndrome, which is statistically significant ($p=0.001$).

The overall survival rate during the three year follow-up period was 27.9% for patients with isolated AVSD, and 15.4% for patients with combined AVSD.

Conclusions. Understanding the influence of extracardiac and chromosomal abnormalities on fetal physiology with AVSD, awareness of the risk of additional cardiac defects and their impact on the quality of life of the child after birth, as well as of the potential for their elimination, both significantly increase the efficiency of prenatal diagnosis in determining the prognosis for the fetus with AVSD.

Key words: atrioventricular septal defect; prenatal diagnosis; fetal echocardiography.

Роль фетальной эхокардиографии в составлении прогноза для плода с полной атриовентрикулярной коммуникацией

Л.А. Шаповал, А.К. Куркевич

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

Атриовентрикулярная коммуникация (АВК) объединяет группу врожденных пороков сердца с общим атриовентрикулярным (АВ) соединением вследствие аномального развития структур, производных от эндокардиальных подушечек во время эмбрионального развития сердца. Данный порок характеризуется аномальным строением АВ-перегородки выше и ниже уровня размещения АВ-клапанов.

Пренатальная диагностика АВК очень важна, поскольку при данном пороке часто встречаются хромосомные аномалии. Кроме того, возможна ассоциация с другими сердечными и внесердечными пороками развития.

Цель — определить частоту сочетания хромосомных, дополнительных сердечных и внесердечных аномалий у плодов с диагнозом АВК и проанализировать их влияние на клиническое течение порока в пре- и постнатальном периоде.

Материалы и методы. С января 2014 г. по декабрь 2017 г. в отделении пренатальной диагностики ГУ «НПМЦДКК МЗ Украины» обследованы 4343 беременные. Во время проведения фетальной эхокардиографии у 1247 плодов диагностированы врожденные пороки сердца, 215 (17,2%) из которых имели АВК. Проанализированы данные фетальной эхокардиографии у плодов с АВК в сравнении с плодами с анеуплоидией и без нее.

Результаты. АВК диагностирована у 215 плодов и подтверждена у 120 новорожденных. Средний возраст матери составил $29,9 \pm 5,4$ года (диапазон 17–46). Средний период гестации составил $24,7 \pm 4,9$ недели (диапазон 17–39). Кариотип плода на момент первичной консультации был известен в 45 (20,9%) случаях, анеуплоидия диагностирована у 30 (14%) плодов. АВК без каких-либо других внутрисердечных пороков развития была у 111 (51,6%) плодов. Внесердечные аномалии обнаружены у 104 (48,3%) плодов. В 87 (40,5%) случаях произошло прерывание беременности. 120 (55,8%) беременностей закончились родами в срок и 8 (3,7%) — внутриутробной гибелью плода. Из восьми случаев внутриутробной гибели плода в четырех была диагностирована комбинированная АВК, в остальных — изолированная АВК. Из 120 живорожденных 63 (28,8%) младенца умерли в неонатальном периоде без хирургического вмешательства. Достоверно установлено, что только 57 (26,5%) пациентам проведено хирургическое лечение ($p=0,001$). Из 215 плодов с пренатально диагностированной АВК хромосомная патология выявлена у 66 (30,7%) новорожденных, 63 (29,3%) из которых имели синдром Дауна, что статистически достоверно ($p=0,001$).

Общая выживаемость в течение трехлетнего периода наблюдения составила для пациентов с изолированной АВК 27,9%, для пациентов с комбинированной АВК — 15,4%.

Выводы. Понимание влияния экстракардиальных и хромосомных аномалий на физиологию плода с АВК, знание риска дополнительных сердечных пороков для качества жизни ребенка после рождения и владение возможным потенциалом их устранения значительно повышают эффективность пренатальной диагностики в определении прогноза для плода с АВК.

Ключевые слова: атриовентрикулярная коммуникация, пренатальная диагностика, фетальная эхокардиография.

Вступ

Атриовентрикулярна комунікація (АВК) об'єднує групу вроджених вад серця (ВВС) зі спільним атриовентрикулярним (АВ) з'єднанням внаслідок аномального розвитку структур, що є похідними від ендокардіальних подушечок, під час ембріонального розвитку серця. Дана вада характеризується аномальною будовою АВ-перегородки вище і нижче рівня розташування АВ-клапанів. Наслідком таких анатомічних змін є не тільки порушення цілісності перегородок, але й неправильне формування АВ-клапанів та геометрії шлуночків [4].

Атриовентрикулярна комунікація зустрічається з частотою від 0,33 до 0,51 на 1000 народжених живими [5], проте є однією з найбільш поширених ВВС, що діагностується пренатально. У дослідженні Evelina fetal АВК склала 16% у серії пренатально діагностованих ВВС за останні 10 років.

Основним критерієм діагностики АВК під час проведення фетальної Ехо-КГ є аномальне 4-камерне зображення серця у вигляді спільного АВ-з'єднання та спільного АВ-клапана.

Пренатальна діагностика АВК є дуже важливою, оскільки при даній ваді часто зустрічаються хромосомні аномалії, серед яких

синдром Дауна становить майже 50% випадків [3]. Крім того, можлива асоціація з іншими серцевими та позасерцевими вадами розвитку [1,4].

Мета роботи — визначити частоту поєднання хромосомних, додаткових серцевих та позасерцевих аномалій у плодів з діагнозом АВК та проаналізувати їх вплив на клінічний перебіг вади у пре- та постнатальному періодах.

Матеріал і методи дослідження

Із січня 2014 р. по грудень 2017 р. у відділенні пренатальної діагностики «ДУ НПМЦДКК МОЗ України» обстежено 4343 вагітних. Під час проведення фетальної Ехо-КГ у 1247 плодів діагностовано ВВС, 215 (17,2%) з яких мали АВК. Ми проаналізували дані фетальної Ехо-КГ у плодів з АВК, порівнюючи плоди з анеуплоїдією та без неї.

Комплексне трансабдомінальне УЗД серця та великих судин у плодів проводили на УЗ-апаратах фірми Philips (Philips Ultrasound, Bothell, WA) і U22 та EPIQ 7 за допомогою конвексних датчиків С5-1 або С9-2, з частотою 1–5 МГц або 2–9 МГц. Комплексне трансторакальне ЕхоКГ-обстеження дітей проводили на УЗ-апаратах Philips IE33 із застосуванням у новонароджених фазованих секторних дат-

чиків S12-10 з частотою 10–12 МГц, у дітей старше місяця — S8-3, з частотою 3–8 МГц.

Усім плодам було проведено двовимірну, кольорову та імпульсну доплерівську Ехо-КГ. М-режим двовимірної Ехо-КГ використовували у випадках порушень серцевого ритму у плода.

Діагноз АВК встановлювали за наявності наступних Ехо-КГ-критеріїв:

1. Візуалізація спільного АВ-з'єднання у вигляді великого отвору посередині серця та відсутність так званого «хреста» серця у 4-камерній проекції.

2. Лінійне (недиференційоване) розташування АВ-клапанів у 4-камерній проекції.

3. Візуалізація спільного АВ-клапана у проекції по короткій осі ЛШ.

4. Наявність притічного дефекту міжшлуночкової перегородки та відсутність первинної міжпередсердної перегородки у 4-камерній проекції.

5. Зображення подовженого та звуженого вихідного тракту лівого шлуночка у 4-камерній проекції внаслідок аномального розташування кореня аорти.

Комбінованою АВК вважали в тих випадки, коли дана вада у плода поєднувалась з додатковими вадами серця і судин, за їх відсутності АВК визначалась як ізольований варіант патології. У випадках з відносно рівними розмірами шлуночків ваду класифікували як збалансова-

ну. При незбалансованій АВК з домінуванням правого шлуночка визначався істотно менший розмір лівого шлуночка, а при домінуванні лівого шлуночка розміри правого шлуночка були значно меншими. Лівопередсердний ізомеризм діагностували на підставі перериву нижньої порожнистої вени з її продовженням у напівнепарну вену та/або за наявності повної АВ-блокади у плода з АВК та вісцерокардіальною гетеротаксією (шлунок розташований контрлатерально верхівці серця, печінка посередині). Характерними ознаками правопередсердного ізомеризму була складна комбінація внутрішньосерцевих вад розвитку з повною АВК та вісцерокардіальною гетеротаксією.

Особливості анатомії серця були визначені за даними пренатальних та постнатальних Ехо-КГ-досліджень. Для підтвердження синдрому гетеротаксії після народження дитини додатково виконували КТ на 16-зрізовому томографі Siemens Somatom Sensation. Позасерцеві аномалії та синдроми були діагностовані або підтверджені суміжними спеціалістами (дитячий хірург, дитячий невролог, генетик).

Каріотипування плода рекомендували проводити в усіх випадках, де він був невідомий на момент первинної консультації, акцентуючи увагу на тому, що наявність множинних вад

Таблиця 3

Супутні внутрішньосерцеві аномалії у плода з АВК (n=104)

Серцева аномалія	Кількість випадків, абс.	%
Додаткова ліва верхня порожниста вена, що дрениється в розширений коронарний синус	56	26,0
Подвійний вихід з правого шлуночка	54	25,1
Коарктація аорти	39	18,1
Тетрада Фалло	26	12,1
Транспозиція великих артерій + Атрезія легеневої артерії + Тотальний аномальний дренаж легеневих вен	23	9,8
Правостороння дуга аорти	14	6,5
Атрезія легеневої артерії	12	5,6
Множинні дефекти міжшлуночкової перегородки	8	3,7
Перерив нижньої порожнистої вени з її продовженням у напівнепарну вену	6	2,8
Тотальний аномальний дренаж легеневих вен	5	2,3
Декстракардія	5	2,3
Стеноз (атрезія) аортального клапана	3	1,4
Інверсія шлуночків	3	1,4
Частковий аномальний дренаж легеневих вен	2	0,9
Судинне кільце	2	0,9

Таблиця 1

Демографічні дані обстежених вагітних (n=215)

Характеристика	Плід	Каріотип плода	
		нормальний 15 (7%)	аномальний 30 (14%)
Середній материнський вік (роки)	30,6±7,0	26,5±2,3	31,6±3,5
Середній термін гестації (тижні)	24,7±4,2	22,7±2,4	21,4±2,1

Таблиця 2

Показання для проведення фетальної ехокардіографії (n=215)

Дані попередніх обстежень	Абс.	%
Аномальний 4-камерний зріз серця	98	45,6
Тетрада Фалло	31	14,4
Синдром гіпоплазії лівих відділів серця	28	13,0
Високий ризик хромосомної патології у плода під час проведення першого скринінгу	24	11,2
Позасерцева патологія у плода	22	10,2
Сімейна історія ВВС	8	3,7
Цукровий діабет у матері	4	1,9
Разом	215	100

Таблиця 4
Позасерцеві аномалії, асоційовані з АВК (n=80)

	Аномалія	Абс.	%
Центральна нервова система	Аномалії розвитку задньої черепної ямки:	3	1,4
	• мальформація Денді—Уокера	3	1,4
	• гіпоплазія мозочка	5	2,3
	• арахноїдальна кіста	1	0,46
	• кіста Карамана—Блейка		
	Вентрикуломегалія	2	0,9
	Агенезія мозолистого тіла	2	0,9
Кісти хориоїдного сплетення	4	1,8	
	Загальна кількість	20	9,3
Кишково-шлунковий тракт	Атрезія стравоходу	1	0,46
	Дуоденальна атрезія	4	1,9
	Атрезія ануса	1	0,46
	Діафрагмальна кіла	1	0,46
	Загальна кількість	7	3,2
Аномалії кінцівок	Клинодактилія	3	1,4
	Варусна деформація стопи	4	1,9
	Коротка плечова кістка	1	0,5
	Загальна кількість	8	3,8
Лицеві аномалії	Мікрофтальмія	3	1,4
	Плоский профіль обличчя	14	6,5
	Зменшені розміри носової кістки	23	10,7
	Розщеплення твердого піднебіння	4	1,9
	Загальна кількість	44	20,5
Ниркова система	Двосторонній гідронефроз нирок	8	3,7
	Білатеральна мультицистозна дисплазія нирок	1	0,46
	Загальна кількість	9	4,2
Інші аномалії	Водянка плода	7	3,3
	Єдина артерія пуповини	12	5,6
	Маловоддя	3	1,4
	Багатоводдя	14	6,5
	Множинні гіперехогенні фокуси	22	10,2
	Аномальне розташування венозної протоки	7	3,3
	Кістозно-аденоматозна вада розвитку нижньої частки лівої легені	1	0,46
	Загальна кількість	66	30,7

розвитку або хромосомна патологія мають несприятливий віддалений прогноз. Жінки, які вирішили продовжити вагітність, обстежувались повторно у терміні 32 тижні гестації для вирішення перинатальної тактики. У випадках виявлення ознак серцевої недостатності у плода, водянки плода, а також при порушеннях ритму серця плода обстеження вагітних проводили частіше.

Дітей з ізольованою АВК обстежували після народження у віці одного місяця. При поєднанні АВК з протокозалежним легеневим або системним кровоотоком обстеження новонароджених проводили в перші години або дні життя.

Дослідження виконані відповідно до принципів Гельсінської Декларації. Протокол дослідження

ухвалений Локальним етичним комітетом (ЛЕК) всіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень було отримано проінформовану згоду батьків дітей.

У процесі дослідження аналізували випадки асоційованих серцевих та позасерцевих вад розвитку, їх зв'язок із хромосомною патологією і визначали їх вплив на пренатальний та антенатальний період.

Для статистичного аналізу використовувалась програма SPSS Statistics. Порівняння частот якісних показників у групах проводили шляхом побудови таблиць сполученості 2x2 із застосуванням критерію χ^2 -квадрат або точного методу Фішера. Рівень достовірності p був двобічним, критерієм статистичної достовірності був $p < 0,05$, що вважався статистично значущим.

Результати дослідження та їх обговорення

Атріовентрикулярна комунікація діагностована у 215 плодів. Переважна більшість вагітностей була одноплідною. У трьох випадках вагітність була двома плодами. Із 215 плодів живими народилися 120 (55,8%) дітей. Інформацію про переривання вагітності, випадки внутрішньоутробної загибелі плода та випадки неонатальної смерті отримано під час опитування жінок по телефону. В усіх інших випадках діагноз підтверджено під час постнатального обстеження. Демографічні дані наведені у табл. 1. Каріотип плода на момент первинної консультації був відомий у 45 (20,9%) випадках. Хромосомні аномалії були у 30 (14%) плодів: у 27 (12,6%) випадках була виявлена трисомія 21, в 1 (0,46%) – трисомія 13, в 1 (0,46%) – трисомія 18, в 1 (0,46%) плода був діагностований синдром Ді-Джорджі.

Основні показання до проведення фетальної Ехо-КГ наведені у табл. 2. Аномальний 4-камерний зріз був найчастішою причиною скерування (98, або 46,2% плодів) на проведення фетальної ехокардіографії. Атріовентрикулярна комунікація як ізольована вада серця була діагностована у 111 (51,6%) випадках.

Супутні внутрішньосерцеві аномалії було виявлено у 104 (48,3%) випадках. Детальну інформацію по кожній супутній аномалії наведено у табл. 3. Одна додаткова внутрішньосерцева вада розвитку була діагностована у 15 (7%) плодів, дві додаткові аномалії – у 10 (4,7%) випадках. У 78 (36,3%) випадках виявлено більше двох внутрішньосерцевих вад розвитку, тому загальна кількість супутньої

Таблиця 5

Випадки внутрішньоутробної загибелі плода (n=8)

№ з/п	Гестаційний вік на момент внутрішньоутробної загибелі (тижні)	Тип АВК	Додаткові серцеві аномалії	Додаткові позасерцеві аномалії	Каріотип
1	38	Комбінована	Виразна недостатність спільного АВ-клапана та с-м гетеротаксії (правий ізомеризм)	Дуоденальна атрезія	Нормальний
2	32	Комбінована	Виразна недостатність спільного АВ-клапана та с-м гетеротаксії (лівий ізомеризм)	Відсутні	Нормальний
3	37	Ізольована	Виразна недостатність спільного АВ-клапана	Водянка плода	Трисомія 21
4	34	Ізольована	Виразна недостатність спільного АВ-клапана	Атрезія стравоходу та водянка плода	Трисомія 21
5	27	Комбінована	АВ-блокада та лівий ізомеризм	Відсутні	Нормальний
6	31	Комбінована	Виразна недостатність спільного АВ-клапана	Водянка плода	Трисомія 21
7	35	Ізольована	Виразна недостатність спільного АВ-клапана	Відсутні	Нормальний
8	38	Ізольована	Виразна недостатність спільного АВ-клапана	Відсутні	Нормальний

внутрішньосерцевої патології значно перевищує кількість випадків. Із 29 плодів, у яких пренатально діагностовано синдром гетеротаксії, 23 (10,7%) мали правопередсердний ізомеризм і 6 (2,8%) – лівопередсердний.

У 80 (37,2%) плодів АВК поєднувалась з позасерцевими вадами розвитку. Спектр аномалій включав патологію центральної нервової системи, кишково-шлункового тракту, кінцівок, обличчя та інших органів і систем (табл. 4).

У 32 (14,9%) плодів спостерігали комплекс аномалій розвитку в декількох системах органів, тому їх загальна кількість також значно перевищує кількість випадків.

У 87 (40,5%) з 215 випадків вагітність була перервана. У 120 (55,8%) випадках вагітність закінчилась пологамі. У 8 (3,7%) випадках вагітність закінчилась внутрішньоутробною загибеллю плода, з них у 4 була діагностована комбінована АВК, в інших 4 – ізольована АВК, що підтверджено результатами патологоанатомічного дослідження (табл. 5).

Аналіз груп плодів з ізольованою та комбінованою АВК не виявив статистично достовірної різниці у частоті переривання вагітності за наявності ізольованої патології серця (43,2%) порівняно з тими, хто мав більш складну анатомію (35,6%). Проте хромосомні аномалії та супутня позасерцева патологія частіше зустрічались у групі ізольованої АВК (табл. 6).

Із 120 народжених живими 63 (28,8%) малюки померли протягом перших місяців життя, не отримавши кардіохірургічної допомоги. Причиною смерті у більшості випадків було поєднання вади серця з позасерцевою та/або хромосомною патологією, що призвело до виникнення поліорганної недостатності, як на етапі адаптації дитини у ранньому неонатальному періоді, так і на етапі лікування супутньої патології.

Лише 57 (26,5%) пацієнтам проведено хірургічне лікування. Загальна виживаність протягом трирічного періоду спостереження склала для пацієнтів з ізольованою

Таблиця 6

Порівняльна характеристика плодів з ізольованою та комбінованою АВК (n=215)

Параметри	Ізольована АВК (n=111)	Комбінована АВК (n=104)	P
Середній вік (роки)	30,6±7,0	30,5±5,9	0,859
Середній термін гестації (тижні)	24,1±5,5	25,1±5,9	0,208
Екстракардіальні аномалії (%)	49 (44,1%)	31 (29,8%)	0,030*
Хромосомні аномалії (%)	24 (21,6%)	6 (5,7%)	0,001*
Переривання вагітності (%)	48 (43,2%)	39 (37,5%)	0,251
Внутрішньоутробна загибель плода (%)	4 (3,6%)	4 (3,8%)	0,945
Народжені живими (%)	59 (53,1%)	61 (58,7%)	0,945
Хромосомні аномалії, діагностовані після народження (%)	49 (44,1%)	17 (16,3%)	0,001*
Отримали кардіохірургічну допомогу (%)	37 (33,3%)	20 (19,2%)	0,001*
Загальна виживаність протягом трирічного періоду спостереження (%)	31 (27,9%)	16 (15,4%)	0,237

Примітка: * – різниця статистично значуща.

АВК 27,9%, для пацієнтів з комбінованою АВК — 15,4%. Середній вік виживання склав $28,4 \pm 5,3$ місяці.

Із 215 плодів з пренатально діагностованою АВК хромосомна патологія виявлена у 66 (30,7%) новонароджених, 63 (29,3%) з яких мали синдром Дауна.

Прогноз для плода з АВК залежить від супутньої патології, як серцевої, так і позасерцевої, при незмінній частоті припинення вагітності та смерті новонароджених [1,2].

У нашому спостереженні 87 (40,5%) сімей вирішили перервати вагітність: у 23% випадках АВК була ізольованою і у 18% поєднувалася з іншими внутрішньосерцевими вадами розвитку. Із 128 пролонгованих вагітностей 120 закінчилися народженням дитини. Коли ми виключаємо переривання вагітності, виживання для плодів з ізольованою та комбінованою АВК становить 53,1% та 58,7% відповідно.

Висновки

У нашому дослідженні хромосомна патологія, асоційована з АВК, діагностована у 66 (30,7%) новонароджених, 63 (29,3%) з яких

мали синдром Дауна, що є статистично достовірним ($p=0,001$). Інші серцеві вади розвитку та позасерцева патологія виявлені у 48,3% та 37,2% випадків відповідно. Встановлено, що хромосомні аномалії та супутня позасерцева патологія частіше зустрічались у групі з ізольованою АВК. Виживаність для плодів з ізольованою та комбінованою АВК становить 53,1% та 58,7%. Із 120 народжених живими 28,8% немовлят померли протягом перших місяців життя. Достовірно встановлено, що кардіохірургічне лікування проведено лише 26,5% пацієнтам ($p=0,001$). Загальна виживаність протягом трирічного періоду спостереження склала для пацієнтів з ізольованою АВК 27,9%, для пацієнтів з комбінованою АВК — 15,4%.

Розуміння впливу екстракардіальних та хромосомних аномалій на фізіологію плода з АВК, знання ризику додаткових серцевих вад для якості життя дитини після народження та володіння можливим потенціалом їх усунення значно підвищує ефективність пренатальної діагностики у визначенні прогнозу для плода з АВК.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

ЛІТЕРАТУРА

- Allan LD, Sharland GK, Chita SK, Lockhart S, Maxwell DJ. (1991). Chromosomal anomalies in fetal congenital heart disease. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 1;1:8—11.
- Beaton AZ, Pike JL, Stallings C, Donofrio MT. (2013, Feb.). Predictors of repair and outcome in prenatally diagnosed atrioventricular septal defects. *J Am Soc Echocardiogr*. 26(2):208—16.
- Calkoen EE, Hazekamp MG, Blom NA et al. (2016, Jan). Atrioventricular septal defect: From embryonic development to long-term follow-up. *Int J Cardiol*. 1;202:784—95.
- Craig B. (2006). Atrioventricular septal defect: from fetus to adult. *Heart*. 92;12:1879—1885.
- Huggon IC, Cook AC, Smeeton NC, Magee AG, Sharland GK. (2000). Atrioventricular septal defects diagnosed in fetal life: associated cardiac and extra-cardiac abnormalities and outcome. *Journal of the American College of Cardiology*. 36;2:593—601.

Сведения об авторах:

Шаповал Людмила Анатольевна — врач-кардиолог детский ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1.

Куркевич Андрей Казимирович — к.мед.н., зав. отделения ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины». Адрес: г. Киев, ул. Черновола, 28/1.

Статья поступила в редакцию 12.11.2018 г.; принята в печать 13.03.2019 г.

ВНИМАНИЕ!

Подписку журнала (с курьерской доставкой) можно оформить на сайте подписного агентства «АС-Медиа» **web: www.smartpress.com.ua** / или по тел. 044-353-88-16, 044-500-05-06 — отдел продаж.

Подписной индекс журнала «СОВРЕМЕННАЯ ПЕДИАТРИЯ» — **09850**