

ФЕТАЛНА ЕХОКАРДИОГРАФИЯ И ИНТЕРВЕНЦИОНАЛНИ ПРОЦЕДУРИ ПРИ КРИТИЧНИТЕ ВРОДЕНИ СЪРДЕЧНИ ЗАБОЛЯВАНИЯ

П. Шивачев, Л. Маринов

Key words: *critical congenital heart diseases, fetal echocardiography, fetal cardiac intervention*

Критичните вродени сърдечни заболявания (КВСЗ) представляват група от вродени кардиопатии, които се извяват клинично с животозастрашаващи симптоми скоро след раждането, изискват спешно оперативно или интервенционално лечение, или загиват обикновено през през първия месец от живота. Поведението при пациентите с КВСЗ е насочено към възможно най-ранно поставяне на точна кардиологична диагноза и започване на адекватно и своевременно лечение.

Фетална диагноза на КВСЗ

Ехографското изобразяване на феталната сърдечната анатомия стана възможно в началото на 80-те години, а към средата им изследването на сърдечните структури бе включено в рутинния акушерски скрининг. Целта на пренаталния скрининг е да се открият тежки вродени сърдечни дефекти, които биха имали отражение върху постнаталната виталност. През последните години значително се увеличи ролята на акушерското ултразвуково изследване и на феталната ехокардиография (ФехоКГ). Включването на 4-кухинната проекция в рутинния пренатален ултразвуков скрининг през 18-20 г.с. е с относително ниска сензитивност от около 25% (7). Подобрена ефективност

УМБАЛ „Св. Марина“ ЕАД – Варна

Fetal echocardiography and interventional procedures for critical congenital heart diseases

P. Shivachev, L. Marinov

Critical congenital heart diseases (CCHD) are potentially lethal heart abnormalities, that require urgently diagnose and either interventional or surgical treatment during the first few weeks after birth. The routine neonatal clinical examination has insufficient sensitivity and because of that there has been a strenuous working during the past few years in order to find screening tests for early discovery of these conditions. Fetal diagnose of CCHD has great number of advantages and possibilities for better approach to affected children. Fetal interventional cardiology is a new and perspective therapeutical method for patients with critical cardiac diseases.

на скрининга бе постигната благодарение на усъвършенстването на техниките на скениране и включването на проекции, изобразяващи изходните пътища на камерите (4).

Селективна фетална ехоКГ се извършва обикновено при наличие на рискови фактори за ВСМ. Индикациите за ФехоКГ могат да се обобщят по следния начин (7):

- ❖ Фамилни рискови фактори – наличие на ВСМ или генетичен синдром в семейството
- ❖ Майчини рискови фактори – увеличен риск от синдром на Down

или други дефекти (възраст на майката, патологичен генетичен серумен скрининг през първия тримесък, увеличен нухален едем), заболявания (захарен диабет, фенилкетонурия, контакт с рубеола), прием на медикаменти (антиконвулсанти, литий)

- ❖ Фетални рискови фактори – наличие на тризомия, синдром на Turner, 22q11, други вродени екстракардиални аномалии, неимунен хидропс.

Болшинството бременни се насочват за фетална ехоКГ по повод на абнормални находки от акушерската ултрасонография (6). При голяма част от пренатално установените ВСМ, обаче, липсват подобни на горните рискови фактори (11). Феталното ехоКГ изследване, съобразено с наличието на рискови фактори или намирането на аномалии от рутинния пренатален скрининг, обхваща само 5% от бременните (4).

Честотата на пренатално диагностициране на ВСМ при бременни с нисък риск за сърдечни дефекти се движи между 5 и 40% (9). Сензитивността на феталната ехокардиография за ВСМ зависи от редица фактори: опит на ехографиста, гестационна възраст, тегло на майката, позиция на фетуса, вид на сърдечната аномалия и други. Melberg и съавт. съобщават за фетално диагностицирани критични сърдечни малформации в 28% (14). Сензитивността на пренаталната диагностика на ВСМ непрекъснато се подобрява чрез добавянето на допълнителни проекции, изобразяващи изходните пътища на камерите, усъвършенстване на техниките на фетално скениране от ехографистите и прилагането на детайлна фетална ехокардиография.

Съобщава се за много висок морбилитет и леталитет, достигащ до 72%, при родените преди термин недоносени новородени с пренатално диагностицирани ВСМ в 2 фетални кардиологични центъра от трето ниво в Лондон. Екстракардиалните и кариотипни аномалии, дос-

тигащи при тази група до 50%, са представлявали значим рисков фактор с релативен риск от 1,36. Оперирани в неонатална възраст са 57%, като следоперативната смъртност достига 31%. Средният болничен престой на родените преди термин с фетално установени ВСМ пациенти е 46 дни. Горните резултати трябва да се имат в предвид при консултирането на родителите с фетално установена сериозна ВСМ по отношение на преждевременното раждане. Установена е честота на значимите ВСМ, диагностицирани фетално, в 12%, а при родените преди термин – в 4% от новородените. Поради това, че честотата на родените преди термин деца с фетално открити ВСМ е близка до тази на неселектираните преждевременно родени от 5-10%, авторите смятат, че ВСМ нямат предиспозираща роля към преждевременното раждане (1).

Въпреки все по-широкото използване на ултразвуковото изследване в акушерството и рутинния скрининг за фетални аномалии, болшинството от значимите ВСМ остават недиагностицирани до раждането. Според Friedberg и съавт. честотата на откритите фетално сърдечни аномалии все още остава значително ниска – 28%. Пренаталната диагностика е по-успешна в университетските центрове, отколкото в общинските болници. Ключови фактори за сензитивността на феталното изследване са видът на сърдечната аномалия и квалификацията на медицинските специалисти извършващи изследването, а в по-малка степен и други социално-демографски фактори. Сензитивността на феталната е по-висока при хетеротаксичните синдроми (ХТС) – 82%, ОК – 64% и СХЛС – 61% и е по-ниска за обструктивните лезии на лявото сърце – 23%, ТГА – 19% и АВБВ – 0% (6). За ниска сензитивност при пренаталната диагностика на обструктивните лезии на лявото сърце, установена в 11% от случаите, съобщават и Kovacicova и съавт. (10). Според Bettina F. Cuneo и съавт., колаборативният подход с включване на дет-

ски кардиолог в перинаталния тим, значително подобрява честотата и акуратността при феталното диагностициране на КВСЗ. Честотата на фетално установените ВСМ се увеличава от 6,8/1000 на 12,8/1000, а на позитивната предиктивна стойност – от 75% на 96% (5).

Пренаталната диагностика на КВСЗ е най-добрият начин за мениджирание на пациентите с такива заболявания (10). Според редица публикации от последните години ФехоКГ може значително да подобри постнаталната прогноза при много от фетусите с тежки сърдечни малформации (19) и особено на тези с дуктус-зависима системна или белодробна циркулация (15). Поставянето на диагнозата пренатално е свързано с редица предимства: избор на подходящи кандидати за пренатални интервенции, избор на място, време и начин на раждане в близост до педиатричен кардиологичен център, избягване на рисковете от транспорт, навременно и адекватно поведение към новороденото с КВСЗ с възможност за ранно включване на простагландини и извършване на интервентни процедури, близост на детето до майката. Новородените с фетално диагностицирани ВСМ са в по-добра предоперативна кондиция, с по-леки метаболитни отклонения и по-добра бъбречна функция. Според Mark K. Friedberg и съавт. новородените с открити пренатално ВСМ се нуждаят по-рядко от механична вентилация и лечение с простагландини (6). Немаловажни са и психосоциалните предимства, свързани с по-добри възможности за консултиране на семейството, подготовка за раждането на дете с ВСМ и обсъждане на вариантите за поведение. Случаите с фетално установени ВСМ изискват мултидисциплинарен подход с участието на акушер, детски кардиолог, генетик и сърдечен хирург. В същото време ФехоКГ подобрява и нашите разбирания за вътреутробното развитие на ВСМ (11).

Фетални сърдечни интервенции

Възможностите за пренатално лечение на сърдечните заболявания са все още ограничени и се свеждат предимно до фармакологично повлияване на феталните аритмии, лечение на феталния пълен атрио-вентрикуларен блок и извършване на пренатални катетърни интервенции (15). Нелекуваната продължителна тахикардия при плода, обикновено води до фетална СН, хидропс и смърт. В изследване от 2005 год. Mellander съобщава се за 100% преживяемост при 29 последователни случая на фетална тахикардия с един постнатален смъртен изход (15). Феталният изолиран пълен атрио-вентрикуларен блок също води до значим интраутеринен леталитет (8).

Първата фетални сърдечна интервенция е извършена от Carpenter през 1986 год. за фетално пейсиране при фетус с хидропс причинен от пълен атриовентрикуларен блок (3). През 1991г. Maxwell и съавт. съобщават за два случая на фетални аортни валвулопластики, извършени в Лондон, едната от които е успешна (13).

Фетално установените ВСМ претърпяват развитие по време на бременността. При част от случаите феталната критична аортна стеноза може да прогресира до синдром на хипопластично ляво сърце (СХЛС) и да направи невъзможна постнаталната двукамерна хирургия (17). Аналогична е ситуацията при фетусите с пулмонална атрезия с интактен междукамерен септум. При тях ин утеро перфорацията или дилатацията на белодробната артерия през втория триместър от бременността е технически възможна и може да доведе до подобрен растеж на дясното сърце и постнатална прогноза (18). Основната цел на фетални интервенции е свързана с подобряване на феталния растеж и развитие на съответните сърдечни структури, повишаващи възможностите за двукамерна корекция на сърдечните аномалии след раждането.

Пренаталните катетърни интервенции засега се прилагат при ограничен брой фетални сърдечни малформации. Има съобщения на балонни дилатации на фетални пулмонални (2) и аортни клапни стенози (20). Индикациите за фетална балонна валвулопластика на аортната клапа са: установяването на критична Ао стеноза или атрезия с дълга ос на лявата камера под -2 SD за гестационната възраст, ляво-десен шънт на предсърдно ниво и реверзален кръвоток в Ао дъга. Морфологичните измервания не винаги са гаранция за успех на процедурата, която може да се компрометира от лошата камерна функция (17). Едва около 1/3 от пациентите с критичните АоС и извършена фетална валвулопластика са имали двукамерна циркулация след раждането.

При фетусите с изолирана пълна транспозиция на големите артерии (ПТГА) или СХЛС и интактна междупредсърдна преграда, може да се развие хидропс с интраутеринна смърт или да се увреди белодробната васкуларизация с лоша постнатална прогноза при новородените (16). Удачна фетална интервенция в тези случаи е балонната атриосептостомия.

Извършването на фетални транскатетърни манипулации изисква значителна опитност и тренираност на интервенциониста за постигането на добри резултати. При някои от случаите се налага извършването на мини лапаротомия. Необходима е работа в екип, включващ специалист по фетална медицина, детски интервенционален кардиолог, акушер с фетална насоченост и осигуряване на възможности за оптимални грижи за майката и плода. Оценка на отношението полза-риск при феталните интервенции все още трудно може да бъде направена поради малкия брой случаи в публикуваните групи (20).

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

ФехоКГ предоставя възможност за ранно откриване на КВСЗ, свързано с ре-

дица предимства при поведението към засегнатите пациенти. Феталните сърдечни интервенции са нов и перспективен подход при лечението на тези тежки вродени заболявания. ФехоКГ и феталната интервенционална кардиология са бързо развиващи се, мултидисциплинарни направления в медицината, които дават възможност за увеличена преживяемост и подобро качество на живот на пациентите с КВСЗ.

КНИГОПИС

1. Andrews RA, Simpson JM, Sharland GK, et al. Outcome after preterm delivery of infants antenatally diagnosed with congenital heart disease. *J Pediatr* 2006;148:213-6.
2. Arzt W, Tulzer G, Aigner M, Invasive intrauterine treatment of pulmonary atresia/intact ventricular septum with heart failure. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003;21:186-8.
3. Carpenter RJ, Strasburger JF, Garson A, et al. Fetal ventricular pacing for hydrops secondary to complete atrioventricular block. *J Am Coll Cardiol* 1986;8:1434-6.
4. Carvalho JS, Mavrides E, Shinebourne EA, et al. Improving the effectiveness of routine prenatal screening for major congenital heart defects. *Heart* 2002;88:387-91.
5. Cuneo BF, Curran LF, Davis N, et al. Trends in Prenatal Diagnosis of Critical Cardiac Defects an Integrated Obstetric and Pediatric Cardiac Imaging Center. *Journal of Perinatology* 2004; 24:674-678.
6. Friedberg MK, Silverman NH. Changing indications for fetal echocardiography in a University Center population. *Prenat Diagn* 2004;24:781-6.
7. Gandhi A, Sreekantam S. Evaluation of congenital heart disease. *Paed and child Health* 2010;21(1):7-12.

8. Groves AM, Allan LD, Rosenthal E. Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed in utero. *Heart* 1996;75:190-4.
9. Hafner E, Scholler J, Schuchter K, et al. Detection of fetal congenital heart disease in a low-risk population. *Prenat Diagn* 1998;18:808-15.
10. Kovacicova L, Dakkak K, Skrak P, et al. Neonates with left-sided obstructive heart disease: clinical manifestation and management at primary care hospitals. *Bratisl Lek Listy* 2007; 108 (7): 316-319.
11. Kovalchin JP, Silverman NH. The Impact of Fetal Echocardiography. *Pediatr Cardiol* 2004;25:299-306.
12. Kumar RK, Newberger JW, Gauvreau K, Kamenir SA, Hornberger LK. Comparison of outcome when hypoplastic left heart syndrome and transposition of the great arteries are diagnosed prenatally versus when diagnosis of these two conditions is made only postnatally. *Am J Cardiol* 1999;83:1649-53.
13. Maxwell D, Allan L, Tynan MJ. Balloon dilatation of the aortic valve in the fetus: a report of two cases. *Br Heart J* 1991;65:256-8.
14. Meberg A, Andreassen A, Brunvald L, et al. Pulse oximetry screening as a complementary strategy to detect critical congenital heart defects. *Acta Paediatr.* 2009;98(4):682-6.
15. Mellander M. Perinatal management, counseling and outcome of fetuses with congenital heart disease. *Seminars in Fetal & Neonatal Medicine* 2005;10:586-593.
16. Rychik J, Rome JJ, Collins MH, et al. The hypoplastic left heart syndrome with intact atrial septum: atrial morphology pulmonary histopathology and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:554-60.
17. Simpson JM, Sharland GK. Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally. *Heart* 1997;77:205-10.
18. Tworetzky W, McElhinney DB, Marx GR, et al. In Utero Valvuloplasty for Pulmonary Atresia With Hypoplastic Right Ventricle: Techniques and Outcomes. *Pediatrics* 2009;124:e510-e518.
19. Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, et al. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2001;103:1269-73.
20. Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW, et al. Balloon dilatation of severe aortic stenosis in the fetus: potential for prevention of hypoplastic left heart syndrome. Candidate selection, technique, and results of successful intervention. *Circulation* 2004;110:2125-31.

Адрес за кореспонденция:
 Petar Shivachev
 University Hospital "St. Marina"
 Dept of Pediatric
 1, Hr. Smirnenski Str. 9010, Varna
 e-mail: DrShivachev@yahoo.com