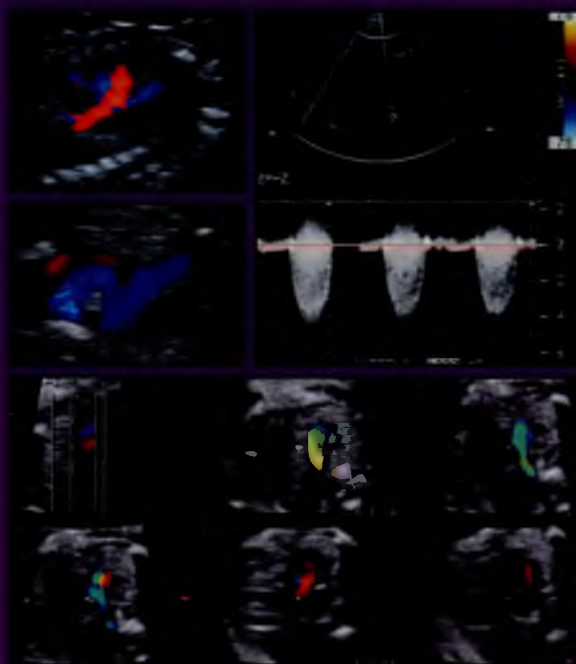




Линдси Д. Аллан
Эндрю С. Кук
Ян С. Хаггон

Эхокардиография плода

практическое
руководство



Эхокардиография плода

практическое руководство

акusher-lib.ru

Cambridge University Press
978-0-521-87622-9

Fetal Echocardiography

A Practical Guide

Lindsey D. Allan
Andrew C. Cook
Ian C. Huggon

akusher-lib.ru

Эхокардиография плода

практическое руководство

Линдси Д. Аллан
Эндрю С. Кук
Ян С. Хаггон

Перевод с английского



Москва
Логосфера
2018

УДК 616.12-008.3-073.96:618.29

ББК 57.32

А-451

Данное издание представляет собой перевод с английского оригинального издания **Fetal Echocardiography: A Practical Guide, Lindsey D. Allan, Andrew C. Cook, Ian C. Huggon.**

Перевод опубликован по контракту с издательством Cambridge University Press.

Научное редактирование перевода

Батаева Роза Саидовна, кандидат медицинских наук, доцент кафедры ультразвуковой диагностики ФГБОУ ДПО Российской медицинской академии непрерывного образования, руководитель Центра медицины плода «МЕДИКА» (г. Москва), официальный международный лектор ISUOG (Международного общества ультразвука в акушерстве и гинекологии)

Домницкая Татьяна Михайловна, доктор медицинских наук, профессор, профессор кафедры функциональной и лучевой диагностики факультета повышения квалификации медицинских работников Российского университета дружбы народов

Перевод с английского

Колесников Я.Г. (главы 3–5), *Попова И.Н.* (главы 1, 2, 6–8)

А-451 Аллан, Л.Д.

Эхокардиография плода: практическое руководство / Л.Д. Аллан, Э.С. Кук, Я.С. Хаггон / Пер. с англ.; Под ред. Р.С. Батаевой, Т.М. Домницкой. — М.: Логосфера, 2018. — 344 с. : ил. : 19,0 см.

ISBN 978-5-98657-061-7

Издание является прекрасно иллюстрированным практическим руководством по ультразвуковому сканированию сердца плода. Книга написана фетальными кардиологами с более чем 30-летним опытом практической работы и содержит около 850 эхокардиограмм, фотографий анатомических препаратов и схем. Читатель узнает об основных принципах эхокардиографии и о том, как получить стандартные ультразвуковые изображения. В руководстве описаны почти все врожденные пороки сердца, которые возможно диагностировать у плода, а также лечение аритмии у плода и проведение скринингового ультразвукового исследования в первом триместре беременности. Отдельная глава посвящена обзору вероятных исходов каждого из врожденных пороков сердца. Данные основаны на исследовании почти 4000 плодов с аномалиями сердца.

Издание предназначено фетальным кардиологам, акушерам, врачам ультразвуковой диагностики и специалистам перинатальной медицины для получения высококачественных эхокардиограмм и правильной их интерпретации.

УДК 616.12-008.3-073.96:618.29

ББК 57.32

Предупреждение. При подготовке издания были приложены максимальные усилия, чтобы предоставить читателю точную и актуальную информацию, соответствующую практике и клиническим стандартам, действующим на момент публикации. Тем не менее авторы, редакторы и издатели не могут гарантировать, что информация полностью свободна от ошибок, поскольку стандарты постоянно меняются. Приведенные в издании клинические данные взяты из реальных историй болезни с соблюдением защиты персональных данных пациентов. Редакторы и издатели снимают с себя ответственность за прямой или косвенный ущерб, вызванный использованием материалов, содержащихся в данной публикации. Читателям настоятельно рекомендуется обращать особое внимание на

информацию, предоставляемую производителем лекарственных средств или оборудования, которые они планируют использовать. Издательство Cambridge University Press не несет ответственности за постоянно web-сайтов, на которые есть ссылки в этом издании, и не гарантирует, что контент указанных web-сайтов является достоверным либо адекватным. В соответствии с действующим законодательством издательство Cambridge University Press не несет ответственности за ущерб, обусловленный использованием информации из данного издания.

Все права защищены. Данное издание охраняется авторским правом. Воспроизведение любой из его частей не может быть совершено без письменного разрешения издательства Cambridge University Press.

ISBN 978-5-98657-061-7 (рус.)

ISBN 978-0-521-69520-6 (англ.)

© L. Allan, A. Cook, I. Huggon, 2009

© ООО «Логосфера», перевод, оформление русского издания, 2018

Посвящаем эту книгу нашему другу и соавтору Яну С. Хаггону, который, к сожалению, умер во время подготовки ее к изданию.

Он расширил наши научные познания и способствовал осмыслению проблемы врожденных пороков сердца. В конце работы над практическим руководством нам очень не хватало его конструктивной критики. Уверены, что книга была бы значительно лучше, если бы он не ушел из жизни.

С согласия Яна С. Хаггона мы решили использовать созданные им видеоизображения в качестве приложения к книге, поскольку изображения в реальном времени играют важную роль в понимании процессов, происходящих в сердце, и в распознавании его врожденных пороков.

Предисловие ix

Благодарности x

Список сокращений xi

1 Методика исследования сердца 1

2 Срез в четырехкамерной позиции
в норме и при патологии 25

3 Магистральные сосуды
и дуга аорты в норме
и при патологии 89

4 Дополнительные ультразвуковые
срезы в норме и при патологии 143

5 ЦДК кровотока, импульсно-волновая
доплерэхокардиография, одномерный
режим и трехмерная поверхностная
реконструкция 193

6 Эхокардиография плода
в первом триместре
беременности 237

7 Аритмии 253

8 Консультирование и исход
некоторых врожденных
пороков сердца 275

Библиография 305

Указатель 317

Предисловие

Термин «врожденный порок сердца» относится к аномалиям сердца, которые возникают у плода главным образом в процессе формирования сердца, происходящего до 8-й недели гестации.

Любая анатомическая аномалия сердца значительно влияет на его функцию и симптоматику после рождения ребенка. В связи с этим большое значение имеет пренатальная оценка анатомии сердца. Строение сердца исследуют последовательно, начиная с брюшной полости и заканчивая у верхней апертуры грудной клетки. Точный диагноз позволяет спланировать оперативное или иное интервенционное вмешательство.

Диагностика заболевания сердца у плода зависит от технических возможностей получения стандартных эхокардиографических изображений, навыков и опыта исследователя, его способности отличать норму от патологии и точно описывать эту разницу. После выявления аномалии и постановки окончательного диагноза спрогнозировать исход относительно легко. Следует подчеркнуть, что в конце подготовки этой книги к печати мы приобрели новый ультразвуковой аппарат. Он, разумеется, давал изображения лучшего качества, и многие из них использованы в данной книге.

Издание предназначено специалистам ультразвуковой диагностики, желающим изучить каждый этап эхокардиографии плода: как получить изображения, как распознать норму, как определить и описать патологию, как поставить диагноз. Надеюсь, что книга будет полезным и удобным справочным руководством, помогающим исследователю быстро ответить, напри-

мер, на следующие вопросы: можно ли отнести к норме то, что я вижу; в сердце у этого плода вижу то-то и то-то, каким может быть диагноз; думаю, что диагноз такой-то, какое влияние он окажет на качество жизни ребенка?

Специализируясь по этой теме около 30 лет, я постаралась в данной книге объединить все приобретенные мною знания. Я привела клинические наблюдения почти всех аномалий, с которыми когда-либо сталкивалась. Надеюсь, что содержащийся в руководстве фактический материал поможет не только студенту медицинского учебного заведения, но и опытному практикующему специалисту.

Идеального способа написать книгу по данной тематике нет. В своих предыдущих книгах я использовала различные подходы, ни один из них не оказался совершенным. На сей раз я предпочла сконцентрироваться на стандартных изображениях и на том, как с их помощью можно обнаружить аномалии. Однако при таком подходе, к сожалению, полная картина мальформации, признаки которой могут проявляться на различных изображениях, в определенной степени утрачена. Материал об отдаленных исходах патологий я выделила в отдельную главу, что тоже имеет как свои плюсы, так и минусы.

Библиографический список собран отдельно. Прошу извинить меня, если мы пропустили некоторые важные источники, но простота использования таких ресурсов, как PubMed, на мой взгляд, делает подобные ссылки в некоторой степени устаревшими.

Благодарности

Мы хотели бы выразить благодарность нашему коллеге Vita Zidere за поддержку и помощь в осуществлении этого проекта. Особо благодарим Sven-Erik Sonesson за помощь в работе над главой об аритмии, которую не смог закончить Ian C. Huggon, а также за предоставленные изображения. Они гораздо качественнее, чем наши, и он щедро ими поделился.

Список сокращений

НВ	голова от экрана
НГ	голова к экрану
ВПС	врожденные пороки сердца
ДМЖП	дефект межжелудочковой перегородки
КТИ	кардиоторакальный индекс
ЛВПВ	левая верхняя полая вена
СГЛС	синдром гипоплазии левых отделов сердца
ТМС	транспозиция магистральных сосудов
ЦДК	цветовое доплеровское картирование

Методика исследования сердца

Для ультразвуковой диагностики в любой области нужно, во-первых, получить серию срезов и, во-вторых, правильно их интерпретировать. Исследуемую структуру можно представить как единое целое в трехмерном изображении, для этого необходимо изменять плоскость среза.

Ультразвуковое изображение зависит от положения датчика и его движений. Наряду с уверенными навыками управления датчиком важную роль в получении изображений играют опыт и интуиция специалиста, проводящего ультразвуковое исследование. Разработка методик способствует ускорению процесса обучения ультразвуковой диагностике на начальном этапе и способствует повышению уровня квалификации специалиста, а также может помочь в передаче опыта другим специалистам.

Универсальной терминологии для обозначения осей датчика и описания его перемещений при исследовании сердца плода на сегодняшний день нет. Схемы, представленные в данной книге, могут помочь выработать методический подход к технике сканирования.

На **рис. 1.1** изображены три оси ультразвукового датчика — X, Y, Z. Датчик передает на экран плоскостное или секторальное изображение, конфигурация которого определяется формой и типом датчика. Направление осей изображения, получаемого на экране, соотносится с осями X и Y.

Во время сканирования можно совершать датчиком шесть различных движений: *скольжение без изменения плоскости среза, покачивание без изменения плоскости среза, изменение давления на датчик без изменения плоскости среза, скольжение с изменением плоскости среза, вра-*

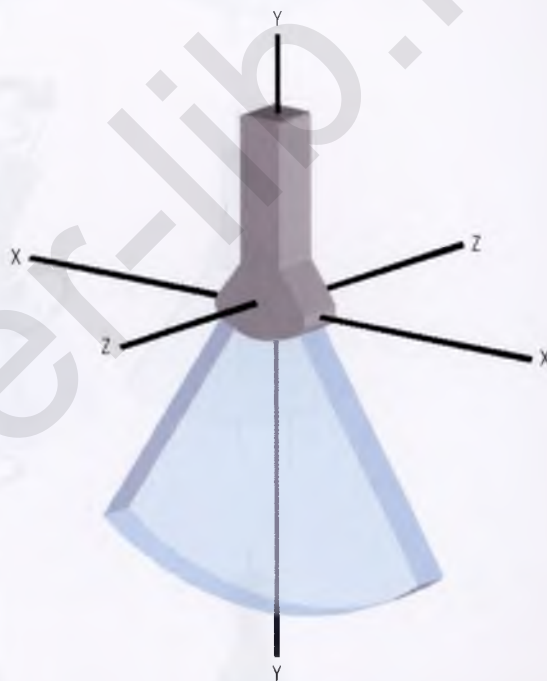


Рис. 1.1 Три оси ультразвукового датчика — X, Y и Z — позволяют ориентироваться при визуализации.

щение с изменением плоскости среза, изменение угла наклона датчика с изменением плоскости среза, причем каждое из этих движений идет в противоположных направлениях (вперед-назад, влево-вправо, вверх-вниз). При выполнении первых трех движений изображение изменяется, но плоскость среза сохраняется (рис. 1.2), при остальных трех движениях изменяется не только само изображение, но и плоскость среза (рис. 1.3).

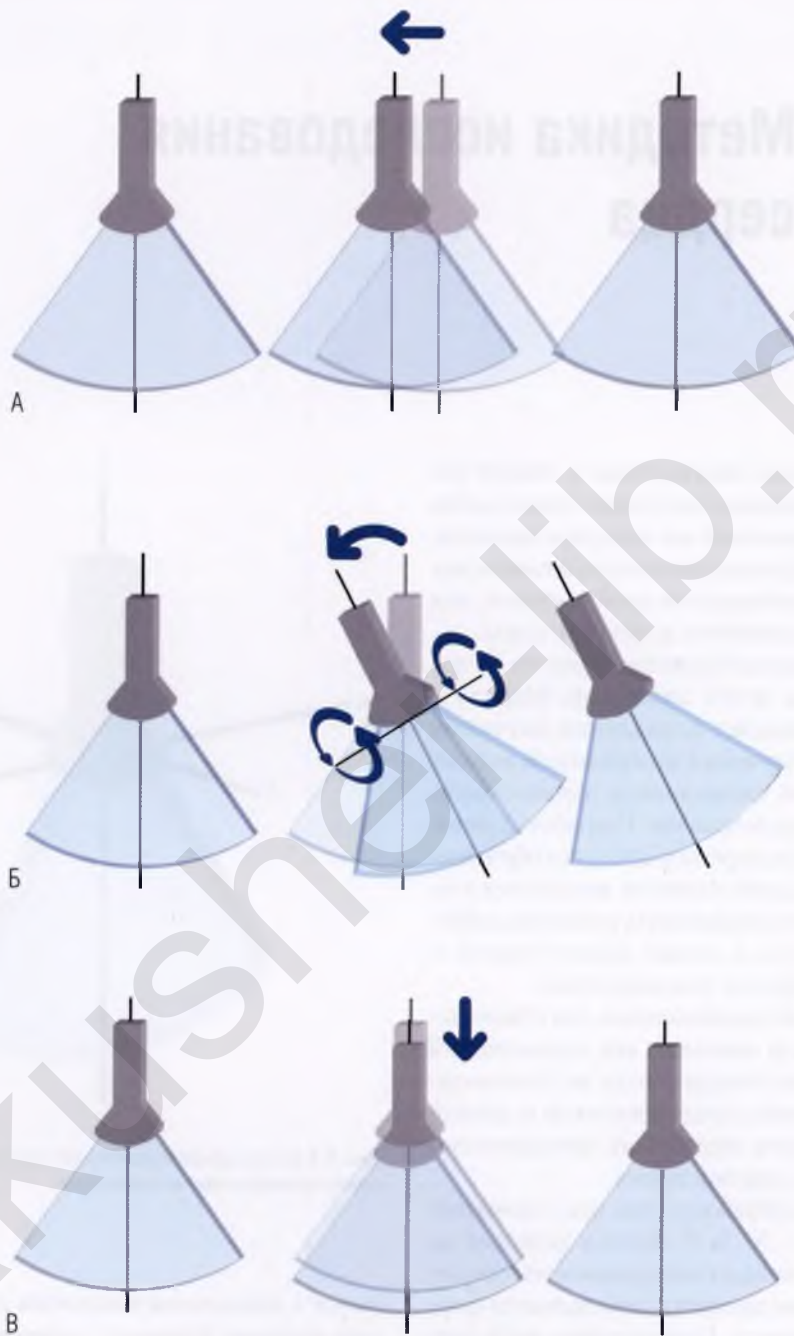


Рис. 1.2 Три типа движений датчиком, при которых сохраняется плоскость среза, но изменяется ультразвуковое изображение в пределах этой плоскости. Рисунки, расположенные слева, показывают начало движения датчика, рисунки в центре — основное движение датчика, рисунки справа — окончание движения датчика. **(А)** Скольжение датчиком без изменения плоскости среза. Датчик скользит по передней стенке брюшной полости беременной женщины по оси X. Углы наклона датчика по всем трем осям остаются неизменными. **(Б)** Покачивание датчиком без изменения плоскости среза. Точка контакта датчика с передней стенкой брюшной полости беременной женщины и угол наклона датчика по оси Z остаются неизменными. Углы наклона датчика по оси X и Y изменяются. **(В)** Изменение давления на датчик без изменения плоскости среза. Точка контакта датчика с передней стенкой брюшной полости беременной женщины и углы наклона датчика по всем трем осям остаются неизменными, а датчик перемещается ближе к зоне интереса и дальше от нее.

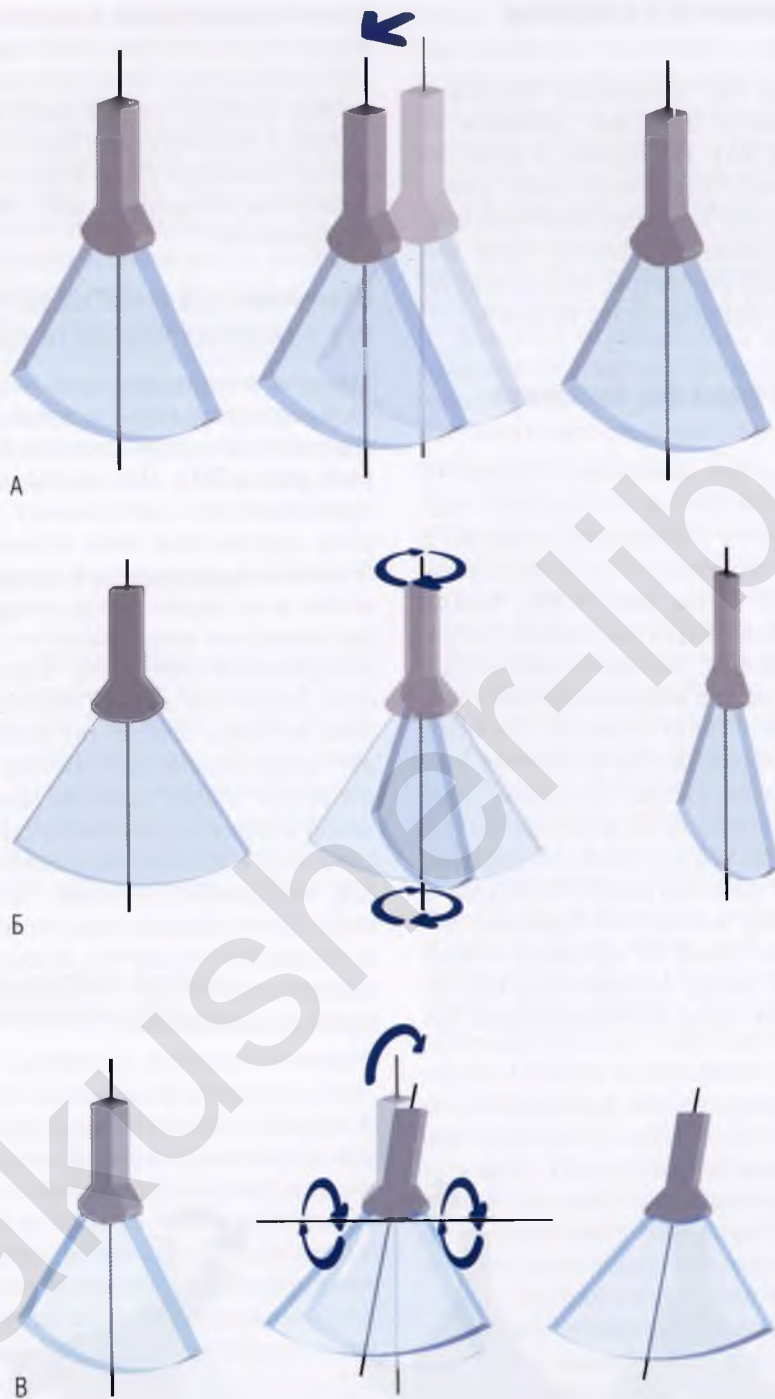


Рис. 1.3 Три типа движений датчиком с изменением плоскости среза и ультразвукового изображения. **(А)** Скольжение датчиком по оси Z с изменением плоскости среза. Точка контакта датчика с передней стенкой брюшной полости беременной женщины смещается, но углы наклона датчика по всем трем осям остаются неизменными. **(Б)** Вращение датчиком вокруг оси Y с изменением плоскости среза. Углы наклона датчика по всем трем осям и точка контакта датчика остаются неизменными. **(В)** Изменение угла наклона датчика с изменением плоскости среза. Точка контакта датчика с передней стенкой брюшной полости беременной женщины и угол наклона по оси X остаются неизменными, а углы наклона по осям Y и Z изменяются.

Скольжение датчиком без изменения плоскости среза

Под скольжением без изменения плоскости среза подразумевается движение датчиком по оси X (см. рис. 1.2А). На экране по мере перемещения датчика будут появляться новые структуры на стороне ультразвукового изображения, соответствующего переднему краю датчика, в то время как структуры, визуализируемые задним краем датчика, будут исчезать.

Покачивание датчиком без изменения плоскости среза

При покачивании без изменения плоскости среза точка контакта датчика с передней стенкой брюшной полости беременной женщины и угол по оси Z не изменяются, но изменяются углы по осям X и Y (см. рис. 1.2Б). Новые структуры будут появляться на стороне ультразвукового изображения, соответствующего переднему краю датчика, а визуализируемые задним краем датчика будут исчезать (как это происходит при скольжении без изменения плоскости среза). Ультразвуковые изображения до и после таких движений датчиком отличаются, т.к. изменяются угол, под которым ультразвуковой луч достигает интересующей структуры, и путь ультразвуковой волны, что позволяет избежать наложения теней от промежуточных структур. Разница между скольжением без изменения плоскости среза и покачиванием без

изменения плоскости среза лучше всего видна, когда эти два действия комбинируют (рис. 1.4). При скольжении без изменения плоскости среза зона интереса перемещается к краю изображения, а последующее покачивание без изменения плоскости среза в соответствующем направлении возвращает зону интереса к центру изображения.

Изменение давления на датчик без изменения плоскости среза

При увеличении давления на датчик он двигается вниз вдоль оси Y, и происходит небольшое вертикальное смещение ультразвукового луча (см. рис. 1.2В). При таком движении датчик приближается к дистальному краю зоны интереса, смещая при этом мягкие ткани живота беременной женщины и амниотическую жидкость, а на экране визуализируемые структуры двигаются вверх. Качество ультразвукового изображения изменяется. В целом оно улучшается, поскольку датчик перемещается ближе к зоне интереса, однако улучшению качества может препятствовать отсутствие амниотической жидкости в пространстве между датчиком и зоной интереса в результате давления на датчик (небольшое количество амниотической жидкости, как правило, улучшает качество изображения). Таким образом, следует избегать избыточного давления на датчик. Кроме того, оно может вызвать дискомфорт у беременной женщины во время сканирования.

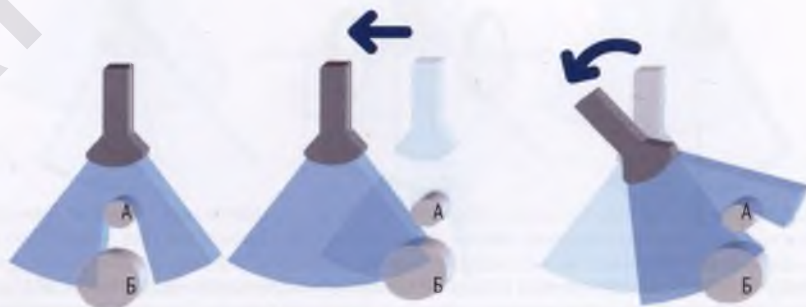


Рис. 1.4 Комбинированные движения датчиком. Структура А отбрасывает тень на лежащую глубже структуру Б. При скольжении без изменения плоскости среза структура А исчезает из изображения, а структура Б остается на его периферии. Последующее вращение датчиком позволяет поместить структуру Б в центр изображения, где уже не будет помех со стороны структуры А.

Скольжение датчиком с изменением плоскости среза

Скольжение с изменением плоскости среза представляет собой движение датчиком вперед или назад по оси Z параллельно исходной плоскости среза (см. рис. 1.3А). Точка контакта датчика с передней стенкой брюшной полости беременной женщины изменяется, а углы наклона датчика по всем трем осям остаются неизменными. Новые изображения параллельны изображению, полученному в исходной плоскости среза. По мере перемещения датчика новые структуры появляются в центре ультразвукового изображения, а не по его краям, как это происходит при скольжении без изменения плоскости среза.

Вращение датчиком с изменением плоскости среза

Точка контакта датчика с передней стенкой брюшной полости беременной женщины и угол наклона датчика по оси Y не изменяются, но сам датчик вращают вокруг этой оси. По мере вращения в центре ультразвукового изображения визуализируются те же структуры, но в других плоскостях. Структуры, расположенные по краям изображения, по мере вращения датчиком с экрана исчезают.

Изменение угла наклона датчика с изменением плоскости среза

Точка контакта датчика с передней стенкой брюшной полости беременной женщины остается постоянной, но изменяется угол по осям Y и Z. В результате изображение изменяется, как при скольжении с изменением плоскости среза. Отличие состоит в том, что при скольжении с изменением плоскости среза структуры, расположенные и близко, и далеко, визуализируются одновременно, тогда как при изменении угла наклона датчика быстрее визуализируются отдаленные структуры.

Движения датчиком на практике

На практике движения датчиком, описанные по отдельности, часто комбинируют, поскольку скольжение в любом направлении по закругленной, а не плоской поверхности (по передней

стенке брюшной полости беременной женщины) неизбежно включает элементы вращения и/или изменения угла наклона датчика. Движение датчиком в плоскости скольжения с одновременным вращением — это удобный способ получения более четкого изображения структуры, которая уже визуализируется в определенной плоскости, однако частично затемняется промежуточными структурами, например конечностями плода (см. рис. 1.4).

Термины «изображение» и «срез», как правило, используют в качестве синонимов, однако между ними есть разница. *Изображение* — это результат исследования определенного среза, выведенный на экран. Срез можно получить под любым углом и в разных плоскостях. При этом могут быть зафиксированы определенные структуры, но при сканировании в разных плоскостях изображение на экране будет различным по качеству, поскольку оно зависит от направления ультразвукового луча.

Разрешение аксиального изображения (по направлению ультразвукового луча) всегда выше, чем разрешение латерального изображения. Структуры, расположенные перпендикулярно ультразвуковому лучу, обычно визуализируются более четко, чем структуры, расположенные по направлению ультразвукового луча (в данном случае речь идет о сканировании в серой шкале. — *Прим. научн. ред. перев.*). Качество изображения может снижаться из-за появления теней, отбрасываемых плотными структурами, расположенными между датчиком и зоной интереса. Обычно необходимо получить несколько изображений исследуемой структуры в одной плоскости, чтобы более четко ее визуализировать. Опытному специалисту для этого достаточно нескольких манипуляций датчиком, но начинающему оператору понадобится приложить значительно больше усилий.

Для методически правильного сканирования нужно, чтобы оператор знал, как движения датчиком, размер плода, его положение и расстояние между ним и датчиком влияют на плоскость среза. Когда специалист получает определенный срез, но необходимо оптимизировать изображение, чтобы более четко визуализировать конкретную структуру, можно комбинировать движения датчиком без изменения плоскости среза: скольжение, покачивание и измене-

ние давления. При этих движениях сохраняется направление ультразвукового луча, но изменяется ультразвуковое изображение. Если желаемый срез еще не получен, следует комбинировать движения датчиком с изменением плоскости среза: скольжение, изменение угла наклона и вращение. После получения нужного среза дальнейшие манипуляции датчиком без изменения плоскости среза (скольжение, покачивание и изменение давления) позволят достичь оптимального качества изображения.

Манипуляции датчиком зависят не только от того, какой диагностический срез нужно получить, но и от того, какой срез был исходным и при каком положении плода начинают сканирование. Рассмотрим, например, движения датчиком, которые необходимы, чтобы перейти от среза в стандартной четырехкамерной позиции к срезу через выводной тракт левого желудочка. У плода, расположенного животом к датчику, изменить плоскость среза можно, вращая датчик по часовой стрелке (**рис. 1.5А**). Однако когда плод расположен правой стороной вверх, визуализировать выводной тракт левого желудочка в четырехкамерной позиции можно, сочетая скольжение с изменением плоскости среза по направлению к голове плода с изменением угла наклона датчика (**см. рис. 1.5Б**).

Получение серии диагностических параллельных срезов сердца плода путем скольжения датчиком вдоль его тела является важным компонентом эхокардиографии плода (**рис. 1.6**). При небольших размерах плода и нахождении его на некотором расстоянии от датчика серию параллельных срезов можно получить, изменяя лишь угол наклона датчика. При крупном плоде и, соответственно, более близком его расположении к датчику для получения аналогичной серии срезов нужно скольжение датчиком с изменением плоскости среза. Специалистам, которые занимаются эхокардиографией, при сканировании сердца плода необходимо учитывать, что даже минимальные движения датчиком могут значительно изменить плоскость среза маленького сердца плода. Практика показывает, что при сканировании сердца плода оператору лучше всего прислонить к бедру или животу беременной свое предплечье и кисть с датчиком, чтобы легче контролировать свои мелкие движения.

Определение положения плода

Весьма существенным моментом при эхокардиографии плода является определение положения плода: установление левой и правой сторон, переднего и заднего вида, верхней и нижней частей. Очень важно с самого начала правильно определить левую и правую стороны плода, т.к. по срезу в поперечном сечении это сделать сложно. Чтобы правильно интерпретировать ультразвуковое изображение, оператор должен быть уверен в соответствии сторон изображения на экране сторонам датчика в руке, сторонам датчика на животе беременной и положению плода. В большинстве ультразвуковых систем один и тот же символ изображен на датчике и на соответствующей стороне изображения на экране.

Соответствие сторон изображения на экране сторонам датчика можно проверить следующим образом. Оператор, исследуя плод в поперечном сечении, смещает датчик *влево*, не изменяя плоскость среза. Датчик ориентирован правильно, если изображение на экране перемещается соответствующим образом и новые структуры появляются на экране *слева*, а старые исчезают с правой части экрана. Если этого не происходит, датчик нужно повернуть на 180° вокруг его оси.

Альтернативный метод проверки: оператор прикасается своей рукой к краю датчика или датчиком — к участку передней стенки брюшной полости беременной женщины. Если на соответствующей части экрана изображение искажается, то датчик относительно изображения на экране ориентирован правильно.

Чтобы определить, где находятся голова и таз плода, нужно выполнить скольжение датчиком без изменения плоскости среза. По изменениям ультразвукового изображения можно определить, куда перемещается датчик: к голове или тазу плода. Если изображение на экране соответствует перемещению датчика к тазу плода (каудально), оператор смотрит на плод со стороны головы (**рис. 1.7А, В**). И наоборот, если изображение на экране перемещается по направлению к голове (краниально), то оператор смотрит на плод со стороны нижних конечностей (**см. рис. 1.7Б, Г**). Если плод расположен к датчику животом (**см. рис. 1.7А, Б**) или



Рис. 1.5 Движения датчиком, необходимые для перехода от среза в четырехкамерной позиции к срезу через выводной тракт левого желудочка, зависят от положения плода. **(А)** Если плод лежит животом по отношению к датчику, достаточно вращения датчиком по часовой стрелке. **(Б)** Если плод лежит правой стороной вверх по отношению к датчику, то, чтобы перейти от среза в четырехкамерной позиции к срезу через выводной тракт левого желудочка, необходимо скомбинировать несколько движений датчиком. Скольжение датчиком с изменением плоскости среза по направлению к голове плода позволяет получить срез в поперечном сечении, параллельный срезу в четырехкамерной позиции, но ближе к голове плода. Затем, изменив угол наклона датчика в направлении назад к сердцу, получим срез, проходящий через правое плечо плода и демонстрирующий выводной тракт левого желудочка. Следует отметить, что количество срезов при скольжении датчиком с изменением плоскости среза зависит от расстояния между плодом и датчиком и от размера самого плода.

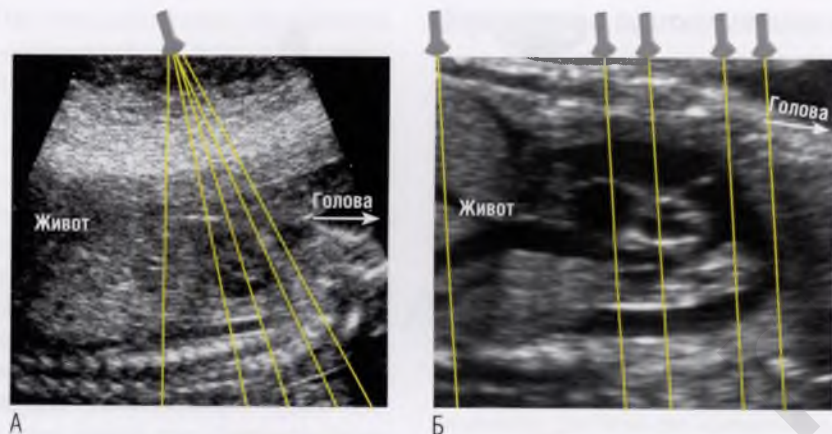


Рис. 1.6 Ультразвуковой луч проходит в поперечном сечении примерно на уровне диафрагмы. Датчик перемещают или изменяют угол его наклона для получения изображения живота плода, а затем датчик перемещают через грудную клетку плода по направлению к его голове. Как правило, выполняют оба эти движения. Обратите внимание, что пять стандартных диагностических срезов находятся на разных расстояниях друг от друга. **(А)** Для небольшого плода, находящегося на некотором расстоянии от датчика, достаточно изменить угол наклона. **(Б)** Для большого плода, расположенного ближе к датчику, нужно другое движение — скольжение датчиком с изменением плоскости среза.

спиной (*см. рис. 1.7В, Г*), то определить левую и правую стороны плода просто.

Описаны и другие методы определения положения плода, включая метод Cordes. Голова плода, расположенного по длинной оси, визуализируется на экране справа (независимо от того, где голова плода находится в действительности). Из этого положения датчик поворачивают на 90° по часовой стрелке к четырехкамерной позиции. В результате плод оказывается в положении НВ¹. У плода с нормальным расположением внутренних органов и лежащего лицом вверх печень на экране окажется слева, а сердце — справа (и наоборот, если плод лежит лицом вниз).

Каждый оператор предпочитает собственный способ для определения ориентации сторон плода, в правильности которого он наиболее уверен. Однако необходимо учитывать, что нельзя ориентироваться только по локализации сердца или желудка, поскольку их расположение может отличаться от нормы, например при

нарушениях взаиморасположения внутренних органов в брюшной полости и грудной клетке. Таким образом, проекции желудка и верхушки сердца на одной и той же стороне ни в коей мере не гарантируют, что эти органы расположены нормально, т.е. слева. На **рис. 1.8** показано, что аномалию локализации сердца плода можно выявить лишь тогда, когда оператор правильно определит правую и левую стороны плода, не ориентируясь на положение его внутренних органов. Как только установлено положение плода и определено нормальное (или аномальное) положение желудка и верхушки сердца, на них можно ориентироваться при дальнейшем сканировании, во время которого плод может переместиться из исходного положения.

После определения положения плода и его левой и правой сторон ультразвуковой луч направляют в поперечном сечении туловища плода, приблизительно на уровне диафрагмы. Далее датчик следует перемещать, сохраняя поперечное сечение и направляя ультразвуковой луч краниально для визуализации желудка через структуры сердца до верхнего средостения. В первой половине беременности это достигается в основном путем изменения угла наклона датчика (*см. рис. 1.6А*), а при большом размере

¹ Head behind of the screen (голова от экрана). Иное положение плода — HF (head in front of the screen, голова к экрану). На многих иллюстрациях в данной книге будет стоять обозначение HF или НВ, чтобы подчеркнуть важность этого момента. Будьте внимательны к аномалиям положения сердца плода.



Рис. 1.7 Определение правой и левой сторон плода. Оператор уже установил, что правая часть изображения на экране соответствует правой стороне датчика (если смотреть со стороны оператора). Последующее перемещение датчика параллельно срезу в четырехкамерной позиции позволит определить, соответствует ли изображение срезу грудной клетки, как если бы мы смотрели на нее сверху (**А, В**) (плод в положении **НФ**) или снизу (**Б, Г**) (плод в положении **НВ**), и расположен ли плод к датчику животом (**А, Б**) или спиной (**В, Г**).



Рис. 1.8 Два идентичных ультразвуковых изображения. Только понимая положение среза по отношению к телу плода, оператор может определить, видит ли он нормально расположенное сердце в положении плода **HF (А)** или перед ним вид из положения плода **НВ** — зеркальное отображение декстрокардии (**Б**).

плода — путем скольжения датчиком без изменения плоскости среза (*см. рис. 1.6Б*). Такие движения датчиком позволяют визуализировать все структуры сердца плода, которые необходимо оценить, и при правильном выборе исходного среза эхокардиографию плода можно выполнить за несколько секунд.

На срезе живота в поперечном сечении желудок находится слева (*рис. 1.9*). По мере продвижения ультразвукового луча к сердцу плода визуализируются нижняя полая вена и место ее впадения в правое предсердие. Верхушка сердца определяется на той же стороне, что и желудок. В четырехкамерной позиции в поперечном

сечении грудной клетки сердце визуализируется непосредственно над диафрагмой. Это происходит потому, что печень плода простирается до левой стенки брюшной полости и оттесняет верхушку сердца в краниальном направлении таким образом, что основание сердца практически лежит на диафрагме (*рис. 1.10*). Необходимо отметить, что в постнатальный период (особенно во взрослом возрасте) верхушка сердца направлена каудально и срез в четырехкамерной позиции не соответствует срезу в поперечном сечении. Чтобы точно оценить срез в четырехкамерной позиции, очень важно получить его методически правильно. Для этого ультра-

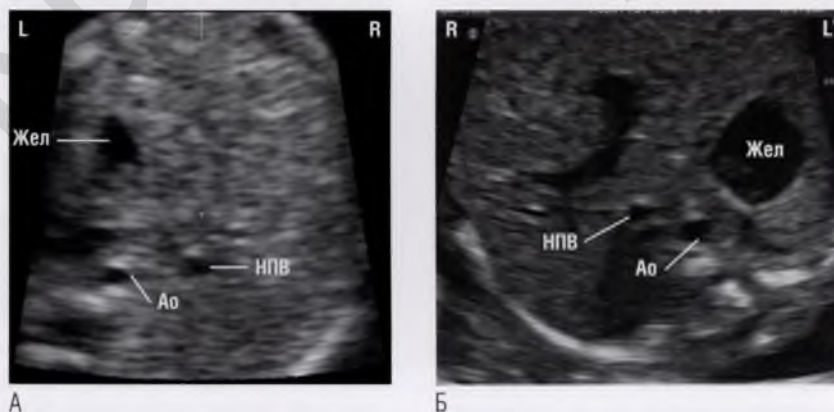


Рис. 1.9 (А) Плод в положении **HF**. На срезе живота в поперечном сечении желудок (Жел) находится слева при обычном расположении других органов и структур брюшной полости. Брюшной отдел аорты (Ао) лежит спереди и немного левее позвоночника, а нижняя полая вена (НПВ) — спереди и справа от аорты. Это нормальные пространственные взаимоотношения органов. **(Б)** Плод в положении **НВ**. Видны такие же пространственные взаимоотношения аорты, нижней полой вены и желудка.

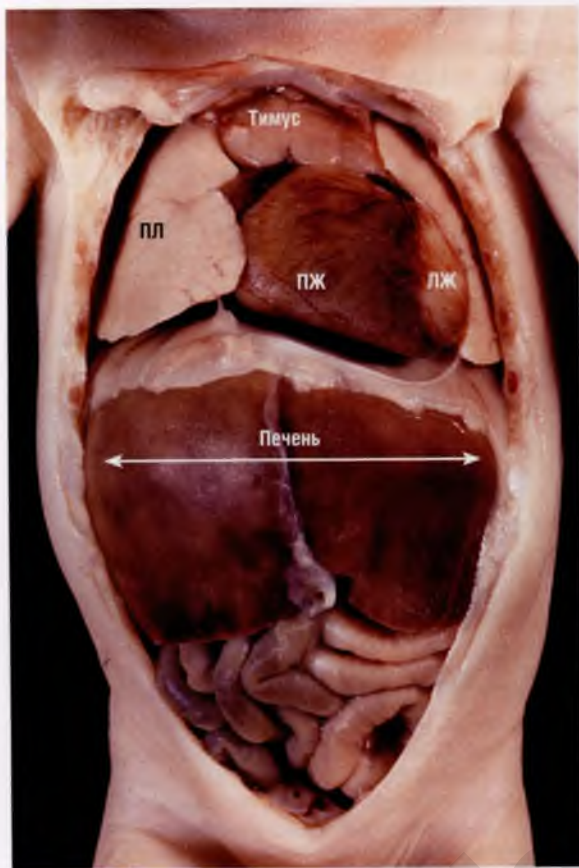


Рис. 1.10 Анатомический препарат плода (вид спереди) после удаления передних стенок грудной клетки и брюшной полости. Сердце локализуется в левой половине грудной клетки, верхушка сердца направлена влево. Печень плода простирается до левой стенки брюшной полости и оттесняет верхушку сердца краниально, а правое предсердие и правый желудочек (ПЖ) — кпереди. Левое и правое предсердия полностью скрыты от обзора, а левый желудочек (ЛЖ) виден частично. Магистральные сосуды сердца в верхней части грудной клетки закрывают тимус (вилочковую железу). Обратите внимание, что значительная часть правого легкого (ПЛ) лежит между правым предсердием и правой стенкой грудной клетки.

звуковой луч должен быть направлен к грудной клетке под углом 90° и на соответствующем уровне. Прежде чем приступить к детальному анализу среза в четырехкамерной позиции, необходимо убедиться, что полученное изображение является срезом в стандартной четырехкамерной позиции.

Срез в стандартной четырехкамерной позиции — это срез строго в поперечном сечении, о чем свидетельствуют круглая форма грудной клетки и изображение одного ребра почти в

полном объеме (**рис. 1.11А**). Изображение нескольких ребер означает, что срез косой (в передне-заднем направлении) (**см. рис. 1.11Б**). При правильном изображении в центре среза в четырехкамерной позиции будет определяться крест сердца (*crux cordis*), или центральное фиброзное тело (у плода на ранних сроках гестации данная область крайне мала). Если уровень среза слишком низок, то вместо креста сердца будет виден коронарный синус (**рис. 1.12А**). Если уровень среза слишком высок, то в центре будет виден корень аорты (**см. рис. 1.12Б**). Не-



А



Б

Рис. 1.11 (А) Правильное направление ультразвукового луча — поперек грудной клетки (под углом 90°). В результате получают срез в стандартной четырехкамерной позиции (грудная клетка имеет круглую форму, и одно ребро видно почти полностью, *стрелки*). **(Б)** Плод в положении НФ. Ультразвуковой луч идет под другим углом к грудной клетке — видны несколько ребер на одной стороне (*стрелки*). Визуализируемый при этом срез не совсем корректен, поэтому не может быть правильно интерпретирован. По этому срезу нельзя судить о расположении магистральных сосудов сердца. ПС — позвоночный столб.

посредственно над уровнем среза в четырехкамерной позиции аорта «вклинивается» между двумя атриоventрикулярными клапанами (рис. 1.13). В норме аорта идет по направлению к правому плечу. При сканировании в краниальном направлении выше аорты располагаются выводной тракт правого желудочка и легочный ствол. Легочный ствол перекрещивается с кор-

нем аорты и идет дальше в виде артериального протока по направлению к позвоночному столбу (рис. 1.14А, Б). В норме два магистральных сосуда идут под определенным углом друг к другу. При сканировании далее в краниальном направлении чуть ниже входа в грудную клетку видна дуга аорты в поперечном сечении (см. рис. 1.14В).

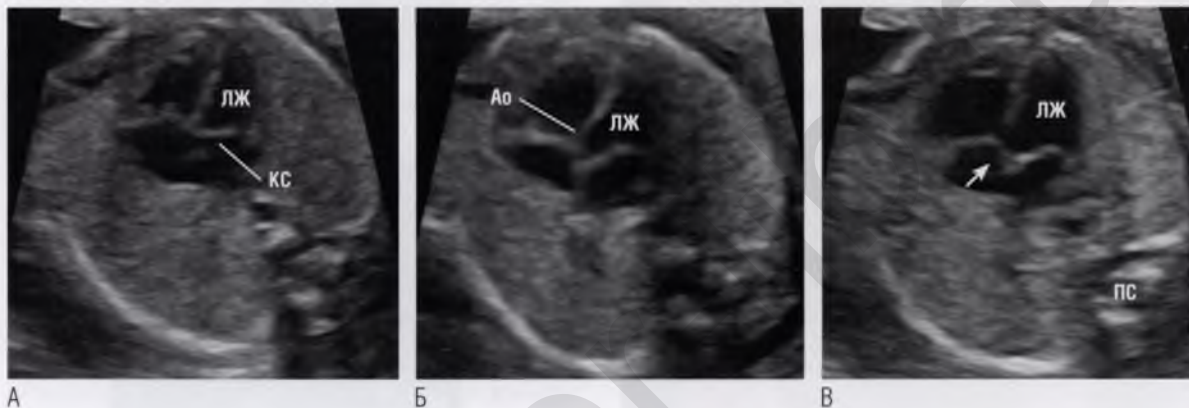


Рис. 1.12 (А) Ультразвуковой луч идет чуть ниже уровня среза в стандартной четырехкамерной позиции, и визуализируется коронарный синус (КС). **(Б)** Ультразвуковой луч проходит слишком высоко, и визуализируется корень аорты (Ао). **(В)** Плод в положении НВ. Ультразвуковой луч проходит на правильном уровне, и визуализируется крест сердца (стрелка). У небольшого плода расстояние между этими плоскостями — всего несколько миллиметров, кроме того, движения плода или дыхание беременной женщины могут легко смещать ультразвуковой луч. Важно об этом всегда помнить и убедиться, что виден настоящий крест сердца. ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб.

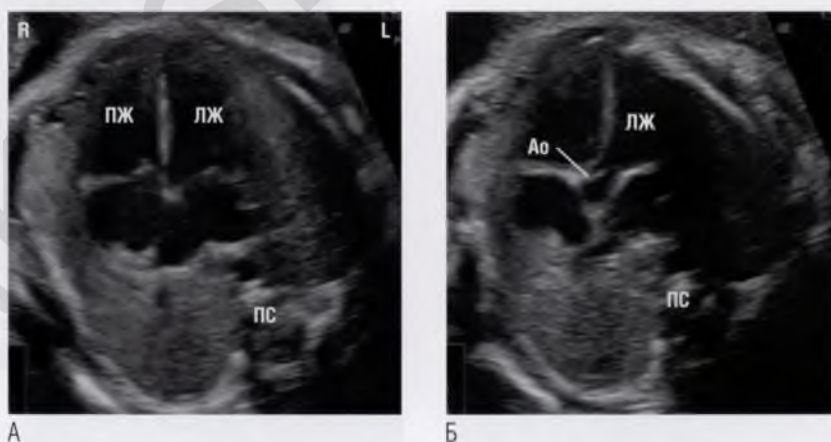


Рис. 1.13 (А) Срез в четырехкамерной позиции, который можно использовать как для детального анализа, так и в качестве исходного среза для получения серии параллельных срезов. **(Б)** Плод в положении НВ. Ультразвуковой луч слегка наклонен или смещен по направлению к голове плода, и визуализируется зона, расположенная краниально. Виден магистральный сосуд, отходящий от левого желудочка (ЛЖ). В норме это аорта (Ао), но до тех пор, пока в поле зрения не появится другой магистральный сосуд или более длинный участок аорты, полной уверенности быть не может. Следует отметить, что задняя стенка аорты является продолжением передней створки митрального клапана, а передняя стенка аорты — продолжением межжелудочковой перегородки. Этот срез очень близок к срезу в четырехкамерной позиции, особенно у небольшого плода. ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

Для лучшего понимания взаимоотношений кардиальных структур, а также положения и направления стандартных диагностических срезов, применяемых в эхокардиографии плода,

на **рис. 1.15** представлены анатомические препараты сердца.

Магистральные сосуды следует отличать друг от друга по морфологическим признакам,

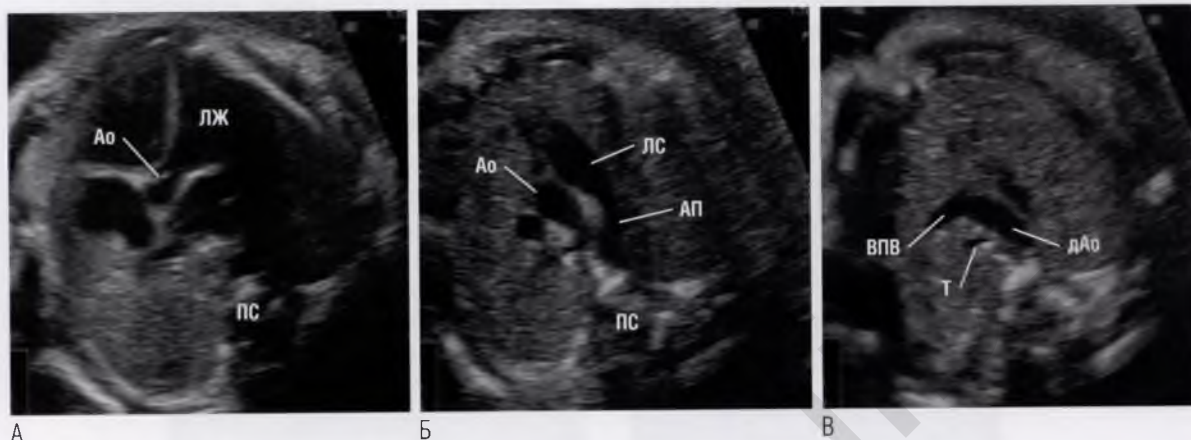


Рис. 1.14 (А) Виден магистральный сосуд, выходящий из левого желудочка (ЛЖ). **(Б)** На этом срезе, который проходит над уровнем среза (А), визуализируется еще один магистральный сосуд, выходящий из правого желудочка и расположенный ближе к передней стенке грудной клетки. В норме это легочный ствол (ЛС). Если магистральный сосуд, выходящий из правого желудочка, перекрещивается с другим магистральным сосудом, находящимся слева, это свидетельствует о нормальном их расположении. Следовательно, на (А) – аорта (Ао), на (Б) – легочный ствол. Отметим, что устья обоих сосудов находятся под определенным углом друг к другу, причем аорта сначала направляется вправо, а легочный ствол идет строго назад, к позвоночному столбу (ПС). **(В)** Видна небольшая часть артериального протока (АП), а также дуга аорты (дАо), которая расположена краниально. Дуга аорты пересекает срединную линию тела справа налево кпереди от трахеи (Т). Верхняя полая вена (ВПВ) расположена справа от аорты и направляется влево.

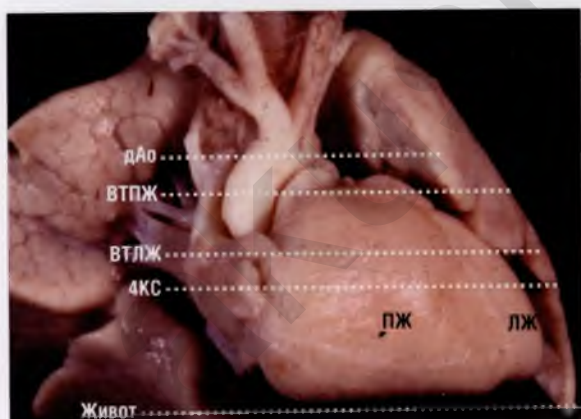


Рис. 1.15 (А) Анатомический препарат сердца плода (вид спереди). Линиями показаны пять стандартных диагностических срезов в поперечном сечении от уровня брюшной полости и до верхнего уровня дуги аорты (дАо). Обратите внимание, что все срезы находятся на разных расстояниях друг от друга. **(Б)** Четыре стандартных диагностических среза в поперечном сечении показаны на открытом анатомическом препарате сердца (вид с правой стороны трикуспидального клапана). Срез в четырехкамерной позиции (4КС) проходит через середину трикуспидального клапана. Митральный клапан расположен в той же плоскости за межжелудочковой перегородкой. Выводной тракт левого желудочка (ВТЛЖ) расположен чуть выше среза в четырехкамерной позиции. Обратите внимание, что выводной тракт правого желудочка (ВТПЖ) находится гораздо выше среза в четырехкамерной позиции, чем выводной тракт левого желудочка. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек.

а не по локализации устья, т.к. его расположение при врожденном пороке сердца может варьировать. Морфологическим признаком аорты является то, что первые сосуды, отходящие от нее и идущие вверх к голове, визуализируются на значительном расстоянии от аортального клапана. Необходимо подчеркнуть, что первыми от аортальных синусов, расположенных немного выше аортального клапана, отходят коронарные артерии, но они, как правило, слишком малы, чтобы визуализироваться при эхокардиографии плода.

В отличие от аорты легочный ствол разделяется рядом с клапаном легочной артерии на три сосуда: (1) левую легочную артерию; (2) артериальный проток; (3) правую легочную артерию. Кроме того, аорта образует более крутую дугу по сравнению с протоковой дугой (дугой

артериального протока. — *Прим. научн. ред. пед. рев.*), которая визуализируется в проекции по длинной оси артериального протока.

При сканировании сердца плода в поперечном сечении небольшое вращение датчиком или комбинация скольжения датчиком с изменением плоскости среза и изменением угла наклона датчика в четырехкамерной позиции (в зависимости от исходного изображения, **см. рис. 1.5**) позволяет получить изображение выводного тракта левого желудочка. В четырехкамерной позиции ультразвуковой луч идет через правое плечо плода и левый гребень подвздошной кости, что позволяет увидеть корень аорты и идентифицировать ее более точно по отсутствию бифуркации (**рис. 1.16А, Б**).

При незначительном изменении направления ультразвукового луча будет видно, что ар-

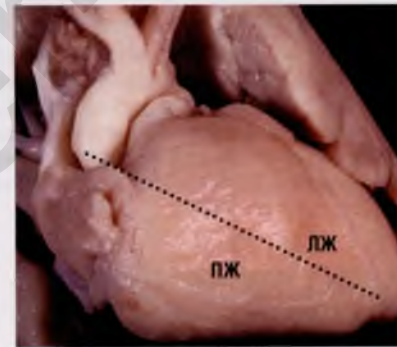
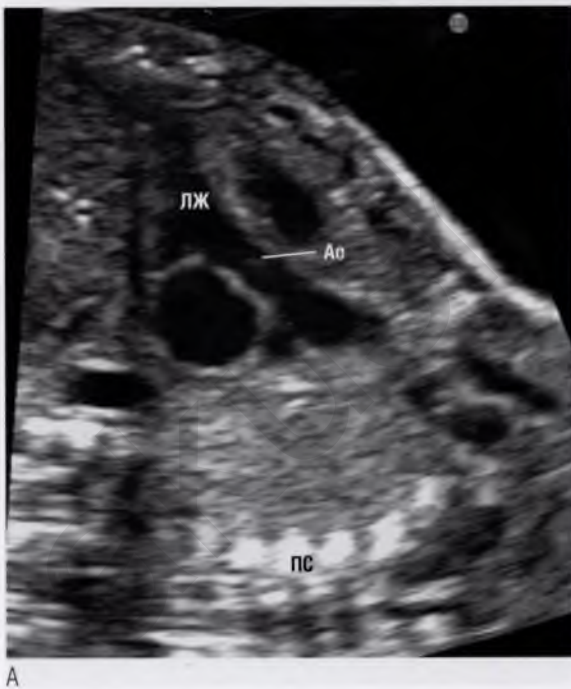
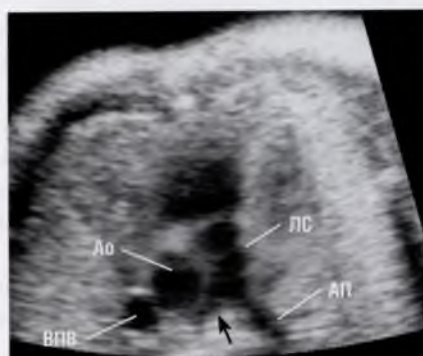


Рис. 1.16 (А) При вращении датчиком в проекции отхождения магистрального сосуда от левого желудочка (ЛЖ) можно получить срез по длинной оси этого сосуда, что позволит изучить данный сосуд на большом протяжении. По направлению сосуда к правому плечу и отсутствию у сосуда бифуркации можно определить, что это аорта (Ао). Нередко такой срез более отчетливо, чем срез на рис. 1.13, демонстрирует, что аорта отходит от левого желудочка (признак нормально сформированного сердца). **(Б, В)** Анатомические препараты сердца (вид спереди). Линией показано направление среза через выводной тракт левого желудочка по длинной оси сердца. ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

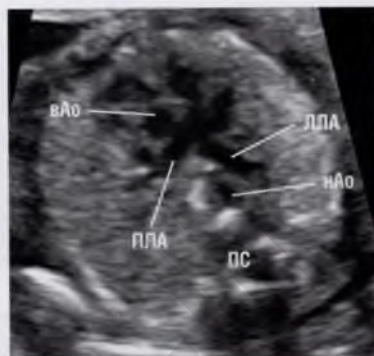
терия, выходящая из правого желудочка, имеет бифуркацию, следовательно, это легочный ствол (рис. 1.17А, Б). Такой же маневр датчиком позволяет перейти от среза в четырехкамерной позиции к срезу через выводной тракт левого желудочка, но на уровне артериального протока. В результате визуализируются и артериаль-

ный проток, и дуга аорты, что позволяет оценить их размеры и взаиморасположение (см. рис. 1.17В, Г).

Срезы сердца от верхней части живота и до верхнего средостения, которые являются базовыми в эхокардиографии плода, легко получить, перемещая датчик в горизонтальном на-



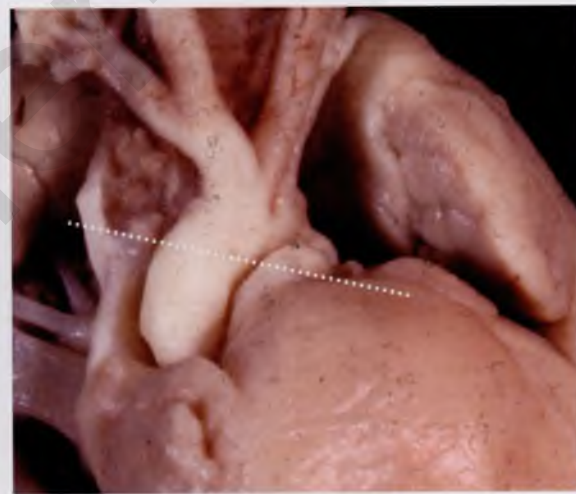
А



Б



В



Г

Рис. 1.17 (А) Плод в положении **НВ**. Когда легочный ствол (ЛС) и артериальный проток (АП) визуализируются на срезе в поперечном сечении (срез через три сосуда), то часто видно место отхождения правой легочной артерии (ПЛА) (стрелка) выше клапана легочной артерии. Правая легочная артерия берет начало из легочного ствола на небольшом расстоянии от клапана легочной артерии и проходит позади восходящего отдела аорты (вАо) в правое легкое. **(Б)** Слегка изменив угол наклона датчика, можно увидеть правую легочную артерию и левую легочную артерию (ЛЛА). Обратите внимание, что артериальный проток на этом срезе не визуализируется, поскольку расположен чуть выше уровня бифуркации легочного ствола. Правая легочная артерия находится между восходящим отделом аорты и нисходящим отделом аорты (наАо). **(В)** Небольшое изменение угла наклона датчика в верхней части грудной клетки при визуализации в четырехкамерной позиции позволяет одновременно увидеть дугу аорты и артериальный проток и оценить их размеры и взаиморасположение. Обычно артериальный проток имеет тот же размер, что и дуга аорты (или чуть меньше). На этом срезе два сосуда идут близко друг к другу до места соединения перед позвоночным столбом (ПС). Аорта (Ао) пересекает срединную линию тела справа налево кпереди от трахеи (Т). **(Г)** Анатомический препарат сердца (вид сзади). Линией показано направление ультразвукового луча для одновременной визуализации дуги аорты и артериального протока. Для этого нужно только немного изменить угол наклона датчика относительно среза в поперечном сечении. ВПВ — верхняя полая вена.

правлении вдоль тела плода. Незначительно сместив датчик от этих уровней, можно почти одновременно сделать срез в поперечном сечении через выводной тракт левого желудочка, дугу аорты и артериальный проток. Движения датчиком, при которых плоскость изображения не изменяется, позволяют визуализировать один и тот же объект, однако под другим углом, а также оптимизировать изображение конкретной структуры для ее более четкой визуализации.

В настоящее время для получения объемного изображения сердца используют трехмерный (3D) и четырехмерный (4D) режимы. Трехмерная поверхностная реконструкция сердца заключается в автоматизированном сканировании сердца плода в стандартном двухмерном (2D) режиме специальным 3D-датчиком (в таком датчике сканирующая поверхность расположена внутри него. — *Прим. научн. ред. перев.*) приблизительно на уровне корня аорты. На-

стройки ультразвукового аппарата следует оптимизировать в зависимости от размеров плода. Например, при сканировании плода небольшого размера (на ранних сроках гестации) устанавливают меньшие углы сканирования (и наоборот, для большого плода нужны большие углы сканирования). При трехмерной поверхностной реконструкции изображение сердца плода может быть сформировано из серии параллельных томографических ультразвуковых срезов в двухмерном режиме как в серой шкале (**рис. 1.18А**), так и при цветовом доплеровском картировании кровотока (**см. рис. 1.18Б, В**). Уменьшение расстояния между срезами позволит более тщательно проанализировать каждый участок сердца и выбрать наиболее оптимальное изображение каждого из пяти стандартных диагностических срезов.

В большинстве случаев достаточно получить срезы сердца в поперечном сечении для

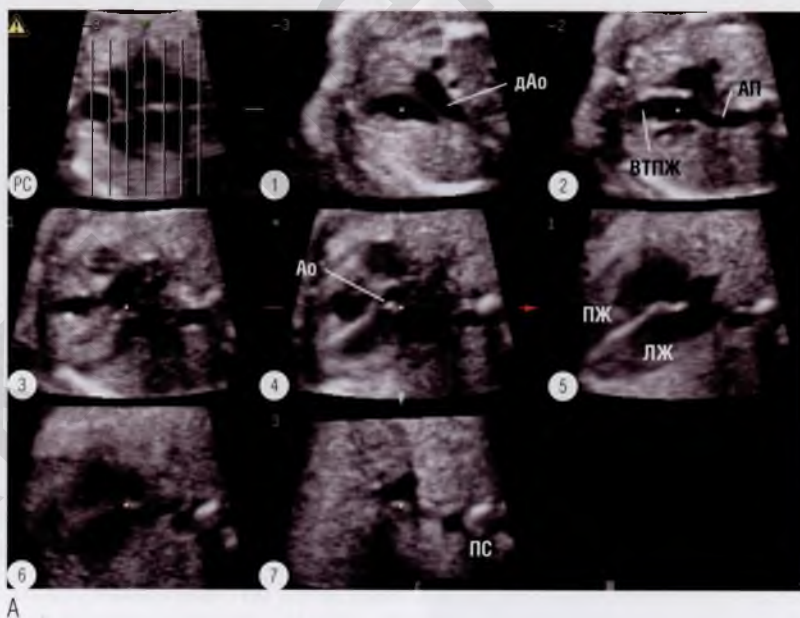


Рис. 1.18 (А) Плод на сроке гестации 20 недель в положении **HF**. Сделано семь параллельных томографических ультразвуковых срезов в двухмерном режиме с интервалом 3 мм от уровня верхней части живота ①, ② до брюшной полости ⑥, ⑦. Расстояние между брюшной полостью и дугой аорты (дАо) всего 21 мм. На референсном срезе (РС) указаны все плоскости сечений. На срезе ① видна дуга аорты, на срезе ②, на 3 мм ниже, визуализируются выводной тракт правого желудочка (ВПЖ) и артериальный проток (АП). На срезе ④ видно начало отхождения аорты (Ао) от левого желудочка (ЛЖ), изображение ③ представляет собой срез в четырехкамерной позиции. Срез ⑦ — это срез на уровне брюшной полости. На этой серии срезов видно, что аорта находится всего на 3 мм выше среза в четырехкамерной позиции, в то время как легочный ствол (ЛС) расположен на 9 мм выше среза в четырехкамерной позиции. Желудок (Жел) и сосуды брюшной полости локализируются на 6 мм ниже среза в четырехкамерной позиции. ►

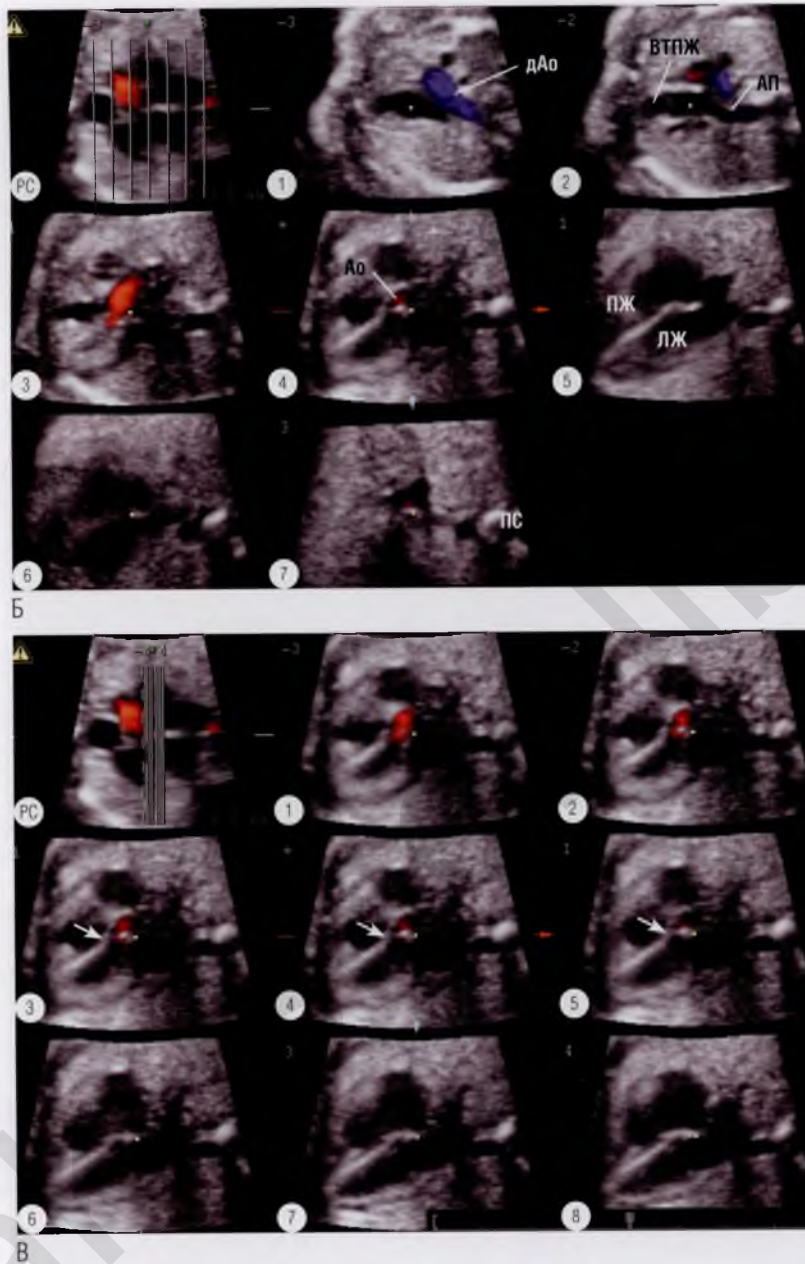


Рис. 1.18 продолжение (Б) Те же изображения, что и на (А), но полученные при цветовом доплеровском картировании кровотока в фазу систолы. Кровоток в восходящем отделе аорты направлен к датчику и имеет красный цвет, а в дуге аорты — направлен от датчика и имеет синий цвет. В легочном стволе кровотока не видно в связи с тем, что ультразвуковой луч проходит под прямым углом к потоку. **(В)** Тот же плод, что и на (А, Б). Срезы сделаны с интервалом 0,5 мм. Сравните референсные срезы на (А, В), чтобы оценить анатомические особенности креста сердца и корня аорты. Серия из восьми параллельных томографических ультразвуковых срезов позволяет, например, внимательно изучить мембранозный отдел межжелудочковой перегородки (стрелки). ▶

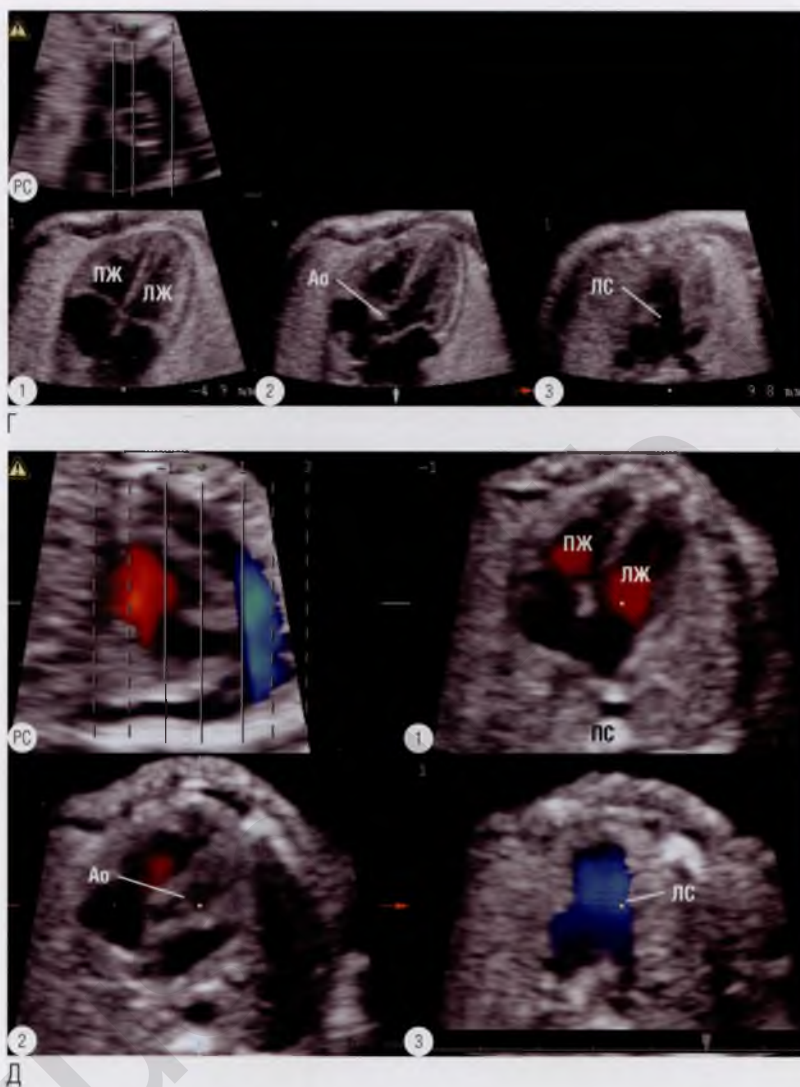


Рис. 1.18 продолжение (Г) Плод на сроке гестации 31 неделя в положении **НВ**. У плода большего размера срез в четырехкамерной позиции ① проходит на 4,9 мм ниже аорты ② и на 14,7 мм ниже легочного ствола ③. **(Д)** Плод в положении **НВ**. Три основных среза по длинной оси сердца показаны на референсном срезе сплошными линиями. Срез ① – в четырехкамерной позиции, на срезе ②, полученном при перемещении датчика в краниальном направлении, визуализируется место отхождения аорты, на срезе ③ – легочный ствол. ▶

оценки его анатомии и исключения врожденных пороков. Однако иногда полезны и срезы сердца в продольном сечении по его длинной оси, особенно при выявлении врожденных пороков сердца. Датчик на уровне среза в четырехкамерной позиции поворачивают на 90°, а затем двигают от одной стороны плода к другой, чтобы получить последовательные срезы в са-

гитальной плоскости (аналогично тому, как это делают при получении серии срезов в поперечном сечении) (рис. 1.19). Стандартными срезами являются (слева направо): срез по короткой оси левого желудочка (рис. 1.20), срез по длинной оси артериального протока (рис. 1.21), срез на уровне дуги аорты (рис. 1.22) и срез на уровне верхней и нижней полых вен

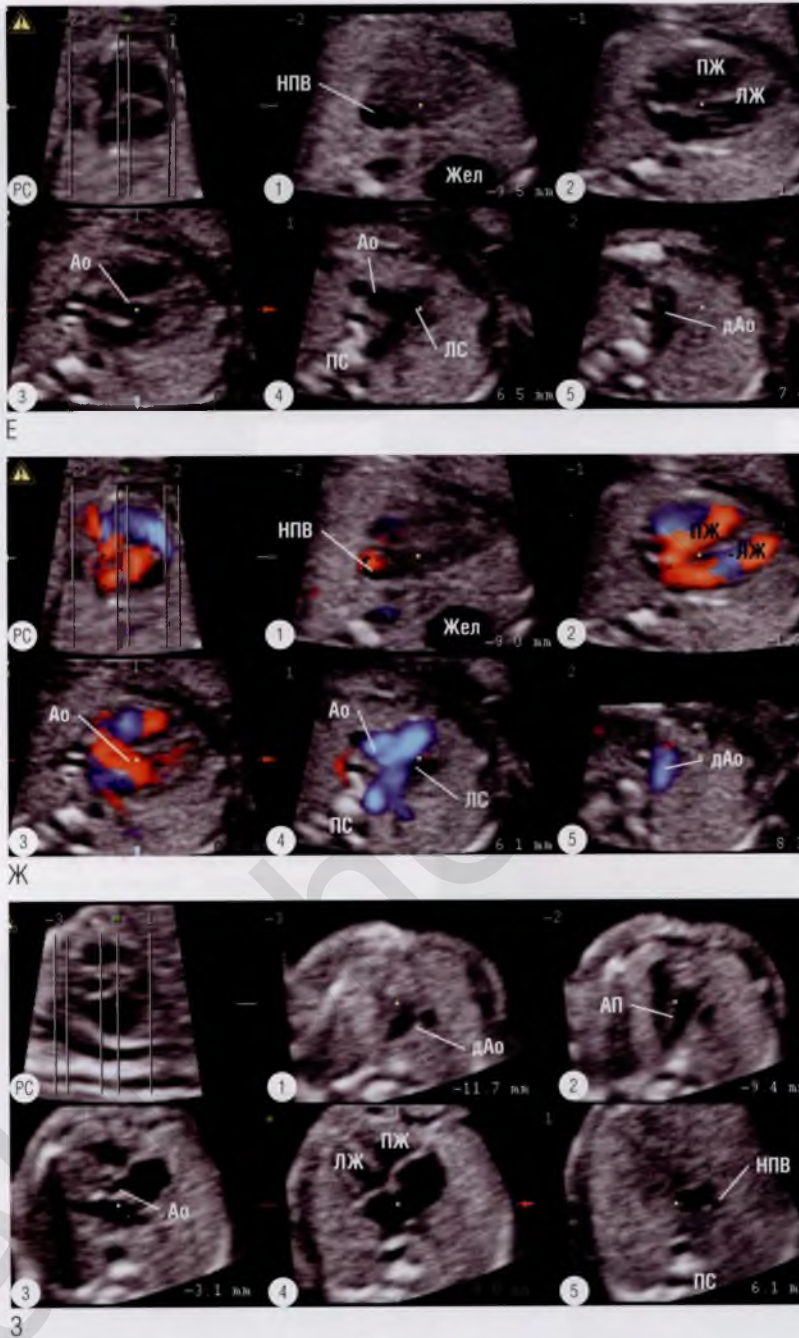
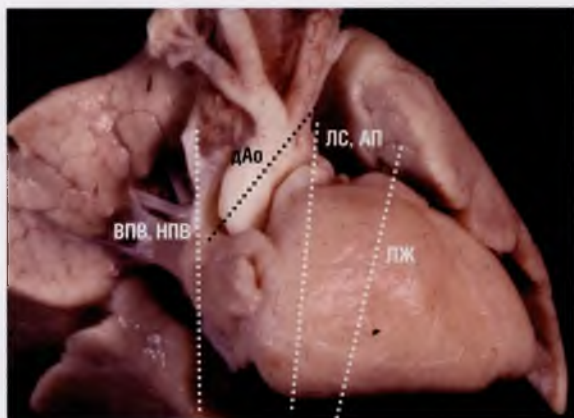
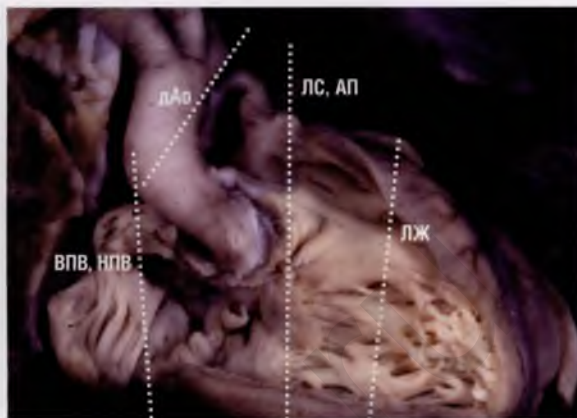


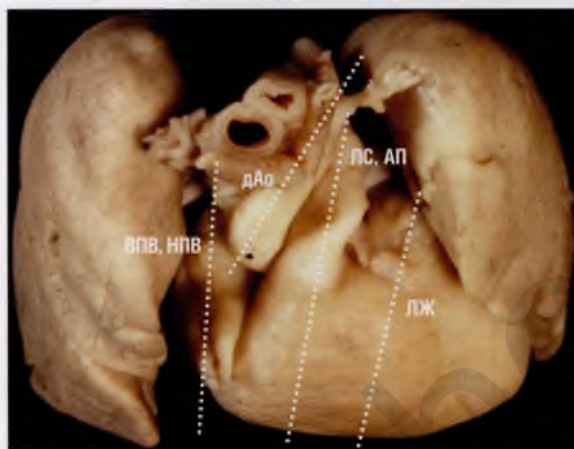
Рис. 1.18 окончание (Е) Пять стандартных параллельных томографических ультразвуковых срезов, применяемых в эхокардиографии плода: на уровне верхнего отдела живота ①; в четырехкамерной позиции ②; на уровне корня аорты ③; срез через три сосуда ④; срез по длинной оси дуги аорты ⑤. Плод в положении **НВ**. Для получения наиболее оптимального изображения положение каждого среза было скорректировано (см. референсный срез). Обратите внимание, как близко расположены срез в четырехкамерной позиции и срез на уровне корня аорты, а также срезы через три сосуда и по длинной оси дуги аорты. **(Ж)** Те же изображения, что и на (Е), но при цветовом доплеровском картировании кровотока позволяют более четко идентифицировать структуры. **(З)** Пять стандартных параллельных томографических ультразвуковых срезов от уровня дуги аорты ① и до уровня брюшной полости ⑤. Плод в положении **НВ**. На срезе в четырехкамерной позиции ④ отсутствуют эхосигналы в области межжелудочковой перегородки, что имитирует ее дефект, но это артефакт. НПВ – нижняя полая вена; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.



А



Б



В

Рис. 1.19 (А) Анатомический препарат сердца (вид спереди). Линиями показаны уровни последовательных срезов в сагиттальной плоскости. Обратите внимание на срезы под углом, для их получения необходимо изменить угол наклона датчика. Для трехмерной поверхностной реконструкции сердца плода можно получить (в зависимости от исходного угла) либо идеальное изображение дуги аорты (дАо), либо срез через артериальный проток (АП). Следует отметить, что изображения левого желудочка (ЛЖ) по его короткой оси, легочного ствола (ЛС), артериального протока, верхней полой вены (ВПВ) и нижней полой вены (НПВ) по их длинной оси – это коронарные срезы, в то время как изображение дуги аорты не является коронарным срезом. **(Б)** Открытый анатомический препарат сердца. Линиями показаны уровни последовательных срезов в сагиттальной плоскости для получения стандартных изображений сердца по его длинной оси. **(В)** Анатомический препарат сердца (вид сверху). Линиями показаны уровни последовательных срезов в сагиттальной плоскости.



А

Б

Рис. 1.20 (А) Направление ультразвукового луча на уровне среза в четырехкамерной позиции для получения изображения, представленного на (Б). **(Б)** Срез по короткой оси левого желудочка (ЛЖ), полученный при повороте датчика на 90° в четырехкамерной позиции. Обратите внимание, что ультразвуковой луч проходит через желудок (Жел) на левой стороне живота. АП – артериальный проток; ЛС – легочный ствол.

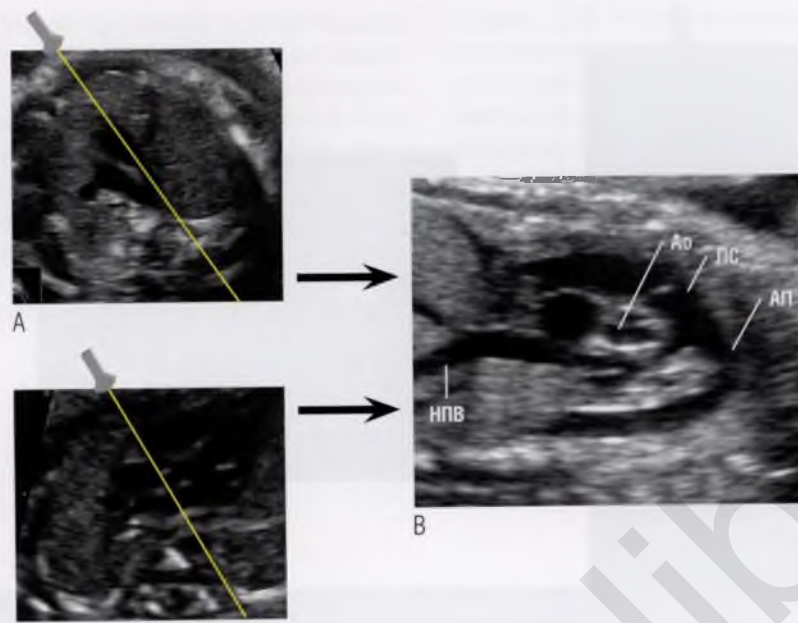


Рис. 1.21 Направление ультразвукового луча по длинной оси артериального протока (АП) (А) и через три сосуда и корень аорты (Ao) (Б) для получения изображения, представленного на (В). (В) Срез в продольном сечении через артериальный проток. Срез получают, повернув датчик на 90° от любой линии, показанной на (А, Б). В постнатальной эхокардиографии этот срез называют «парастернальная позиция по короткой оси аорты на уровне аортального клапана». ЛС — легочный ствол; НПВ — нижняя полая вена.

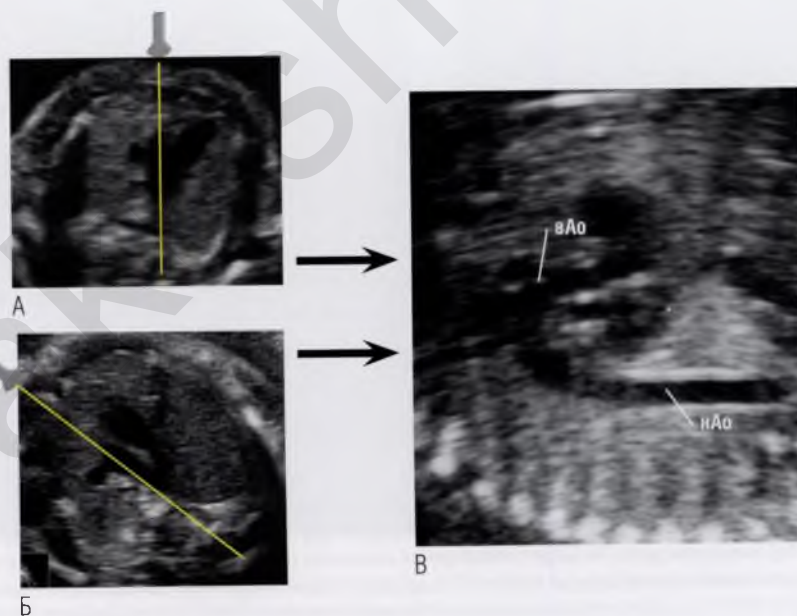


Рис. 1.22 (А, Б) Направление ультразвукового луча для получения изображения, представленного на (В). Угол наклона датчика изменяют в зависимости от положения плода. (В) Срез в продольном сечении на уровне дуги аорты, который получают, повернув датчик на 90° из среза дуги аорты в поперечном сечении. вАо — восходящий отдел аорты; нАо — нисходящий отдел аорты.

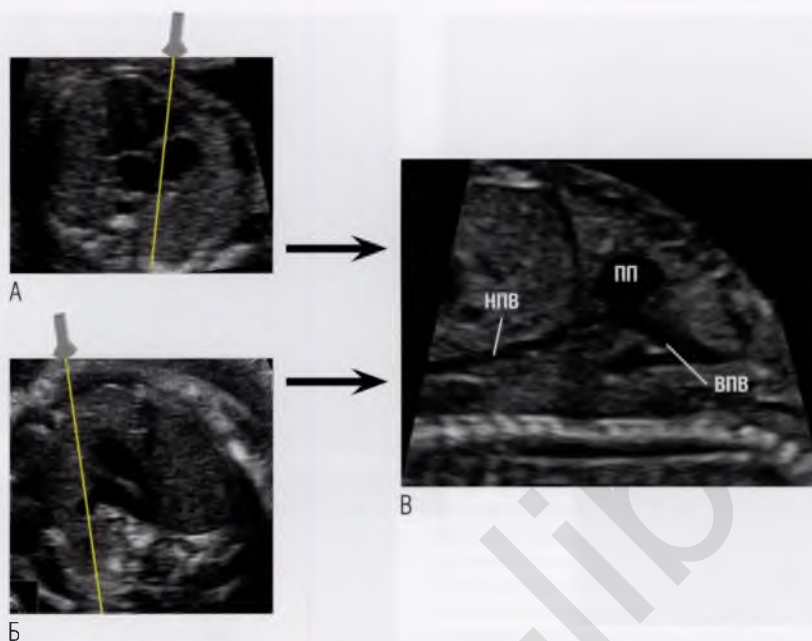


Рис. 1.23 Плод в положении **НГ**. **(А)** Направление ультразвукового луча на уровне среза в четырехкамерной позиции для получения изображения на **(В)**. **(Б)** Направление ультразвукового луча на уровне дуги аорты (срез через три сосуда) плода для получения изображения на **(В)**. **(В)** Поворот датчика на 90° от любой линии позволяет получить изображение верхней полой вены (ВПВ) и нижней полой вены (НПВ) по их длинной оси. ПП — правое предсердие.

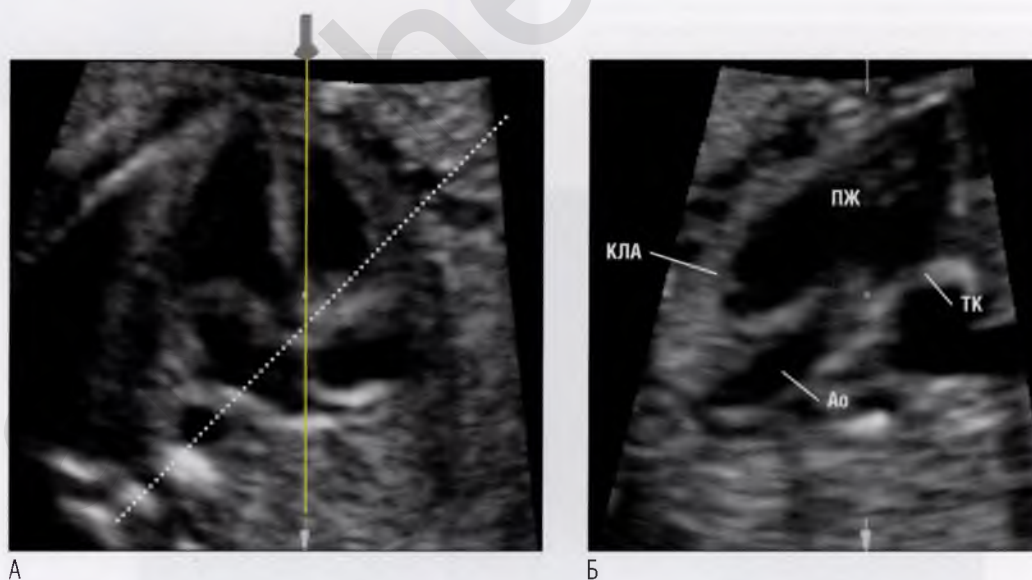


Рис. 1.24 Изображения сердца плода являются частями изображения в четырехмерном режиме. **(А)** Сплошная линия проходит непосредственно перед правой стороной межжелудочковой перегородки. **(Б)** Изображение, полученное под прямым углом к проекции на **(А)**. Аорта (Ао) визуализируется по мере перемещения плоскости сканирования от левого желудочка вправо. Ниже (каудальнее) аорты срез идет через трикуспидальный клапан (ТК). Обычно получают срез «трикуспидальный клапан — аорта», хотя он малоинформативен. Для получения более информативного среза аорты по ее длинной оси необходимо переместить ультразвуковой луч на правую половину грудной клетки плода под углом к его сердцу. На срезе, обозначенном пунктирной линией на **(А)**, визуализируется артериальный проток по его длинной оси (изображение не представлено). КЛА — клапан легочной артерии; ПЖ — правый желудочек.

(рис. 1.23). Общей проекцией в сагиттальной плоскости является проекция «трикуспидальный клапан — аорта», при которой ультразвуковой луч проходит перед правой стороной межжелудочковой перегородки (рис. 1.24). Этот срез обычно хорошо получается, хотя и не является информативным. Однако оператор должен знать, как переместить датчик к более информативной проекции. Срезы в продольном сечении по длинной оси сердца плода показаны

на рис. 1.25. Их качество часто хуже, чем качество срезов в поперечном сечении, поскольку угол среза в продольном сечении через дугу аорты несколько отличается от угла среза по длинной оси артериального протока. Тем не менее эти срезы нужны, т.к. помогают понять анатомические взаимоотношения сосудов. После освоения техники получения изображений в трехмерном режиме оценка сердца плода станет быстрым и несложным исследованием.

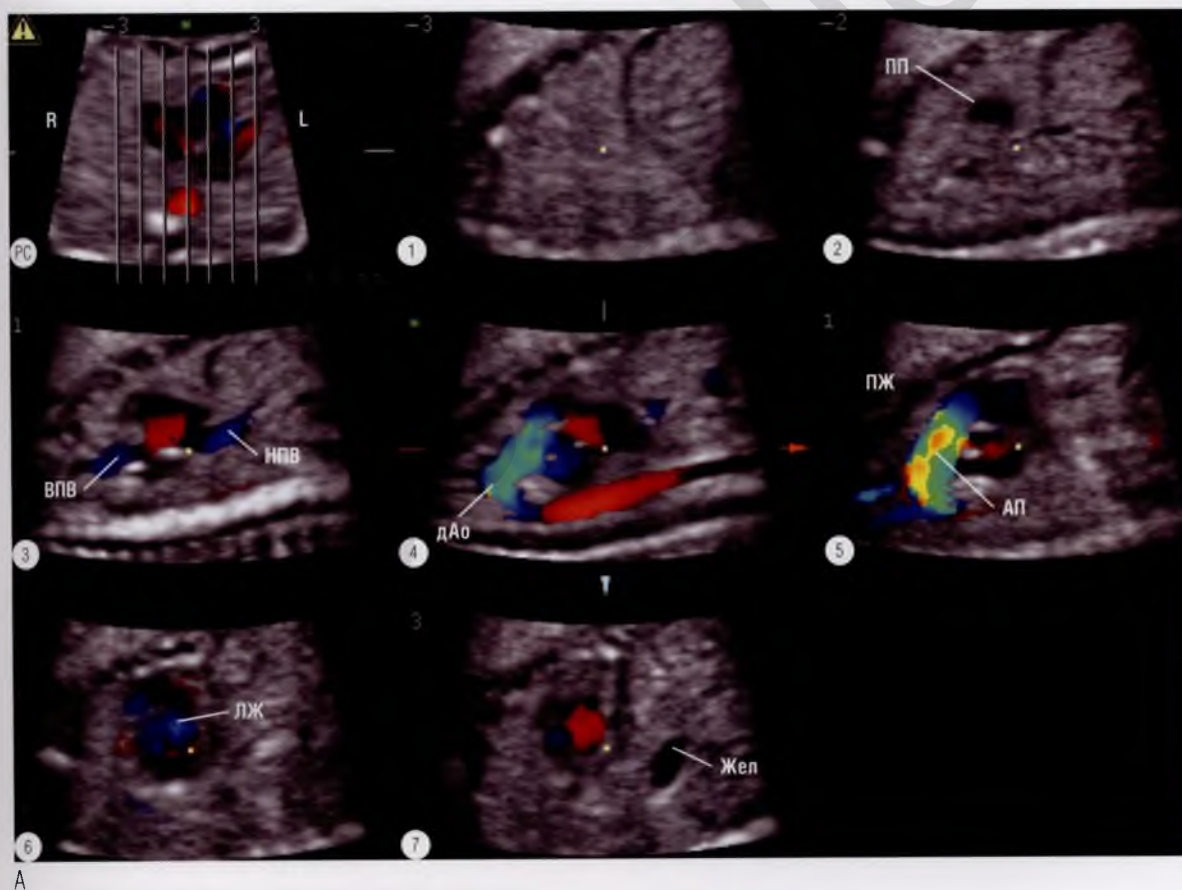
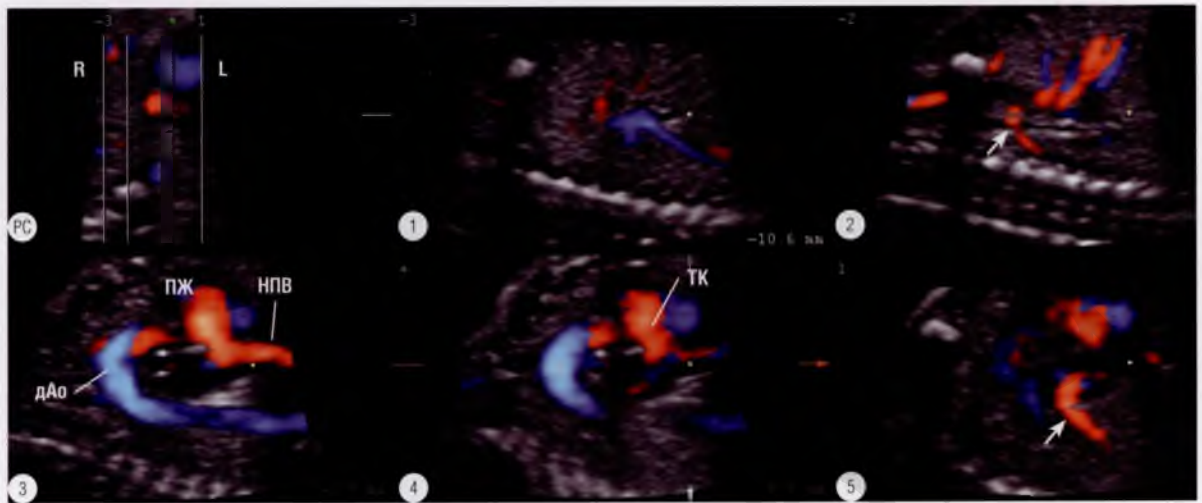


Рис. 1.25 (А) Ультразвуковой датчик последовательно перемещают от правой половины грудной клетки влево. Правое предсердие (ПП) — первая визуализируемая структура ②. На срезе ③ видно впадение верхней полой вены (ВПВ) и нижней полой вены (НПВ) в правое предсердие. На срезе ④ видна часть дуги аорты (дАо) (это не лучшее ее изображение в продольном сечении). В отличие от дуги аорты на срезе через артериальный проток (АП) ⑤ хорошо видна протоковая дуга. Срез по короткой оси левого желудочка (ЛЖ) — ⑥, срез на уровне желудка (Жел) плода — ⑦. ▶



Б

Рис. 1.25 окончание (Б) В данном случае угол ультразвукового луча при объемном сканировании идеален для визуализации дуги аорты по ее длинной оси (3), однако не совсем подходит для визуализации протоковой дуги. Срез (4) — на уровне ворот правого легкого, срез (5) — на уровне левой стороны левого предсердия, где видно впадение легочной вены (стрелка). Обратите внимание, что на срезе (2) непарная вена (стрелка) впадает в верхнюю полую вену, которая локализуется справа от трахеи. На срезе (4) виден антеградный кровоток через трикуспидальный клапан (ТК). ПЖ — правый желудочек; РС — референсный срез.

Срез в четырехкамерной позиции в норме и при патологии

Введение

Эхографическое исследование сердца плода обычно начинают с оценки изображения в четырехкамерной позиции. Этот срез является наиболее важным, поскольку отображает структуры сердца в норме и нарушение их анатомии при патологии. Методика получения среза в четырехкамерной позиции описана в главе 1. В данной главе мы опишем методику оценки этого диагностического среза.

Структурные аномалии, визуализируемые на срезе в четырехкамерной позиции

1. Отсутствие дренажа легочных вен в левое предсердие.
2. Аномалии митрального клапана: стеноз, атрезия, дисплазия створок.
3. Аномалии трикуспидального клапана: стеноз, атрезия, дисплазия створок, аномалия Эбштейна.
4. Атриовентрикулярный канал с предсердным компонентом, с желудочковым компонентом, с предсердным и желудочковым компонентами.
5. Дискордантные предсердно-желудочковые соединения с двумя открытыми атриовентрикулярными клапанами и атрезией трикуспидального клапана.
6. Единственный желудочек.
7. Дефект межжелудочковой перегородки.
8. Дополнительные аномалии: персистирующая левая верхняя полая вена, расширенная непарная вена, дефект венозного синуса, сеть Хиари, опухоли

сердца, гиперэхогенные очаги, эктопия сердца, аневризма левого желудочка, сердце кресс-кросс и верхне-нижние предсердно-желудочковые соединения, «верхом сидящий» атриовентрикулярный клапан, выпот в полость перикарда.

Срез в четырехкамерной позиции в норме

Существует четыре критерия, по которым оценивают анатомию сердца на срезе в четырехкамерной позиции: размеры сердца, его положение, структуры и функции.

Размеры сердца в норме

Сердце занимает около одной трети площади грудной клетки (или примерно половину ее окружности). Опытный специалист может определить размер сердца на глаз. Однако если нет уверенности в правильности оценки размера сердца, нужно выполнить следующие измерения: на уровне среза в четырехкамерной позиции измерить окружность сердца и окружность грудной клетки плода, определить их отношение и сравнить его с показателем нормы, находящимся в диапазоне $0,55 \pm 0,05$ (рис. 2.1А, Б). Хотя этот метод оценки размеров сердца довольно неточен, такое измерение может подтвердить или опровергнуть предположение о кардиомегалии.

Нормальное положение сердца

Сердце плода лежит в левой половине грудной клетки. Ось сердца образует угол приблизительно 45° относительно срединной линии тела

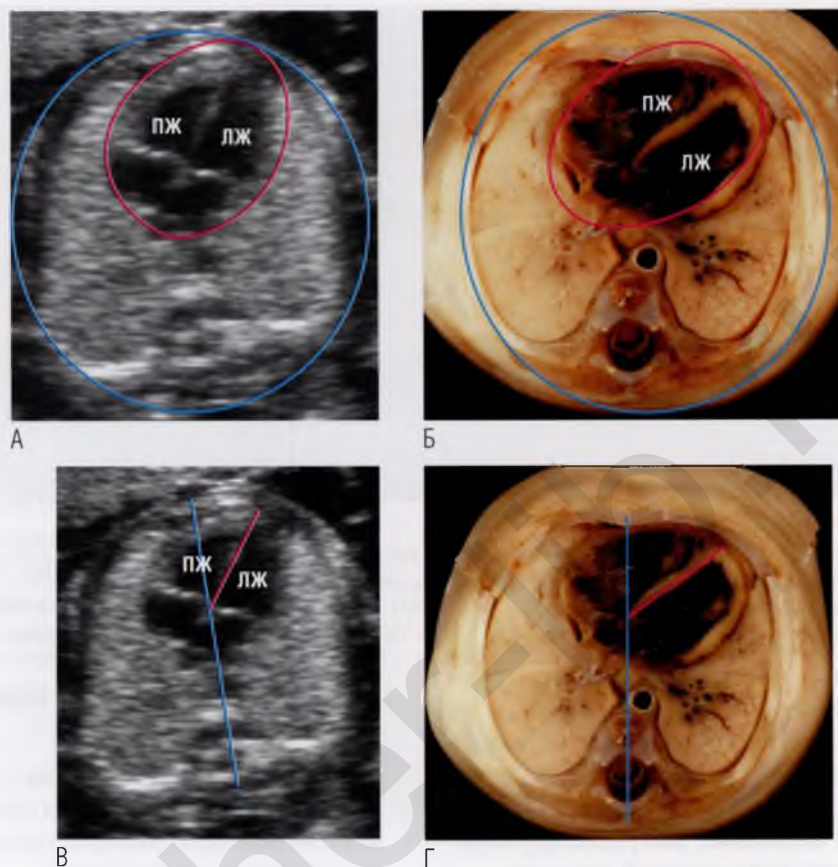


Рис. 2.1 Срез в четырехкамерной позиции (**А, В**) и анатомический препарат в соответствующей позиции (**Б, Г**). Сердце занимает примерно одну треть грудной клетки. Если при визуализации возникает сомнение относительно размеров сердца, следует измерить окружность сердца (красные овалы на **А, Б**) и сравнить с окружностью грудной клетки (голубые круги на **А, Б**). Нормальное отношение составляет $0,55 \pm 0,05$. Нормальный угол между межжелудочковой перегородкой (ось сердца, красные линии на **В, Г**) и срединной линией тела (голубые линии на **В, Г**) составляет около 45° . Следует отметить, что примерно половина правого желудочка (ПЖ), весь левый желудочек (ЛЖ), более половины левого предсердия и нисходящий отдел аорты, как правило, лежат в левой половине грудной клетки. Правое предсердие лежит обычно полностью справа от срединной линии тела.

(ось сердца — это линия, идущая вдоль межжелудочковой перегородки) (см. рис. 2.1В, Г). В норме ось сердца плода может располагаться под углом от 30° до 60° . Обратите внимание, какие структуры сердца в норме находятся справа от срединной линии тела, а какие — слева.

Нормальная анатомия сердца

Сердце имеет два предсердия и два желудочка с приблизительно равными размерами поло-

стей и толщиной стенок (рис. 2.2). Соотношения размеров обычно можно оценить на глаз, но ширину полости предсердий, длину и ширину полости желудочков, толщину межжелудочковой перегородки и стенок желудочков можно измерить на медиальном уровне желудочков (см. рис. 2.2В). Следует иметь в виду, что приведенные на этих иллюстрациях графики не являются абсолютно точными, т.к. данных, используемых для их создания, было недостаточ-

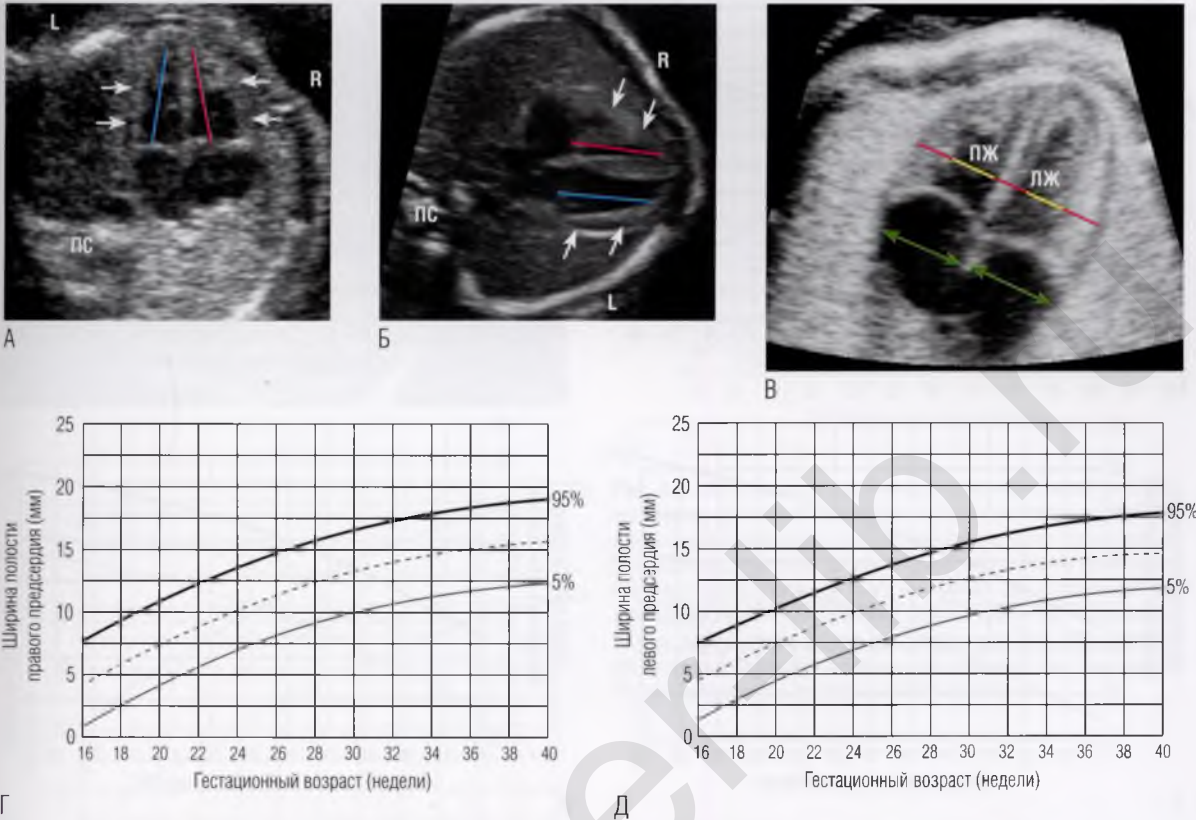


Рис. 2.2 Два предсердия и два желудочка показаны в апикальной (А) и латеральной (Б) четырехкамерных позициях. Полости предсердий и желудочков примерно равны по объему, длине и ширине. Однако из-за трабекулярности в области верхушки правый желудочек (ПЖ) выглядит немного короче левого желудочка (ЛЖ). Обратите внимание на отличающиеся изображения в апикальной и латеральной четырехкамерных позициях. Стенки желудочков (стрелки) и межжелудочковая перегородка в латеральной четырехкамерной позиции имеют наибольшую толщину. Голубая линия – длина левого желудочка (размер полости левого желудочка по длинной оси), красная линия – длина правого желудочка (размер полости правого желудочка по длинной оси). (В) Стенки желудочков и межжелудочковая перегородка (красные линии) имеют примерно одинаковую толщину и могут быть измерены на медиальном уровне желудочков. Желтые линии показывают, где измерять ширину желудочков (размер полости желудочка по короткой оси), а зеленые стрелки – где измерять ширину предсердий (размер полости предсердия по короткой оси). (Г) Ширина полости правого предсердия, измеренная, как показано на (В), в зависимости от гестационного возраста. На любом сроке гестации ширина полости правого предсердия немного больше ширины полости левого предсердия. (Д) Ширина полости левого предсердия, измеренная, как показано на (В), в зависимости от гестационного возраста. ▶

но. Тем не менее они могут служить в качестве приблизительного ориентира.

У сердца есть два атриовентрикулярных клапана: трикуспидальный клапан (открывается в правый желудочек) и митральный клапан (открывается в левый желудочек). Оба атриовентрикулярных клапана должны открываться свободно. Движения клапанов следует оценивать на замедленном видеоизображении, полученном на уровне среза в четырехкамерной по-

зиции. Диаметры отверстий данных клапанов близки, если оценивать на уровне их фиброзных колец, хотя отверстие трикуспидального клапана обычно немного больше отверстия митрального клапана, особенно в последние 10 недель гестации (рис. 2.3).

Крест сердца – это структура, в которой соединяются межпредсердная перегородка, межжелудочковая перегородка и атриовентрикулярные клапаны. Септальная створка трику-

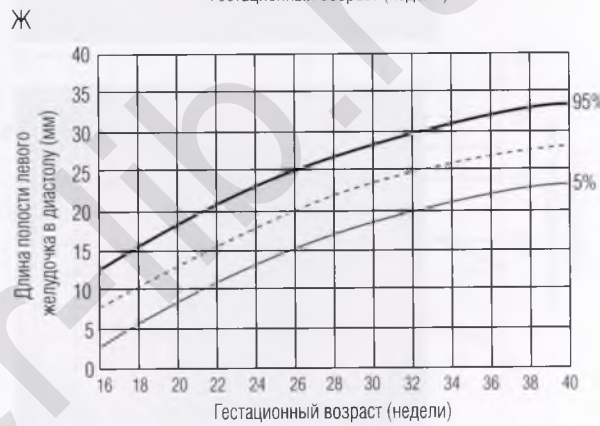
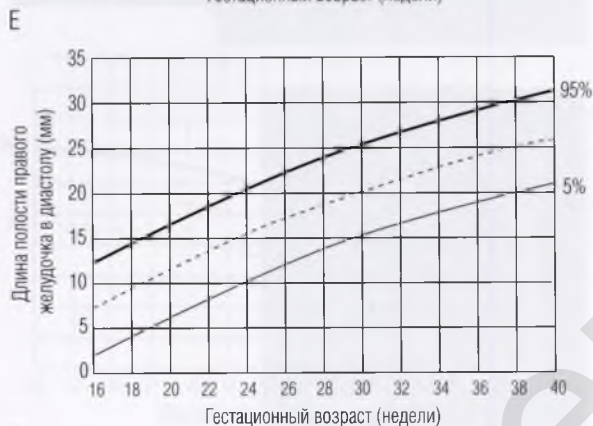
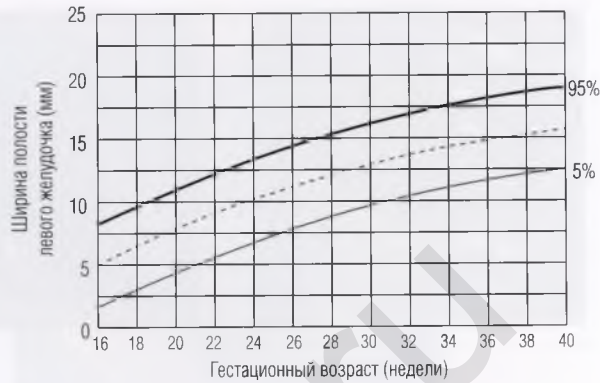
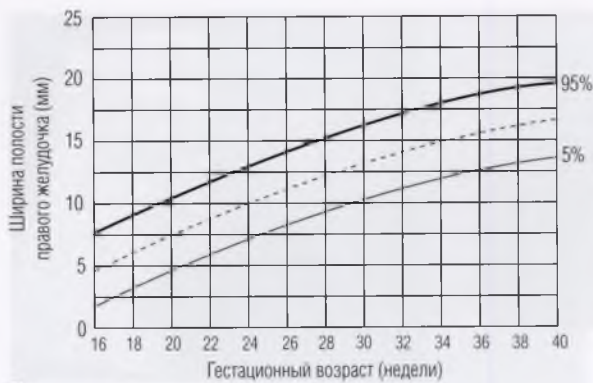
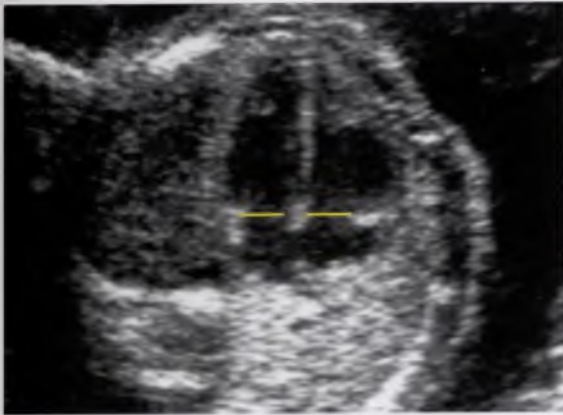


Рис. 2.2 окончание (Е) Ширина полости правого желудочка, измеренная, как показано на (В), в зависимости от гестационного возраста. **(Ж)** Ширина полости левого желудочка, измеренная, как показано на (В), в зависимости от гестационного возраста. **(З)** Длина полости правого желудочка, измеренная, как показано на (А, Б), в зависимости от гестационного возраста. **(И)** Длина полости левого желудочка, измеренная, как показано на (А, Б), в зависимости от гестационного возраста. **(К)** Толщина межжелудочковой перегородки, измеренная, как показано на (В), в зависимости от гестационного возраста. Этот график также можно использовать для оценки толщины стенки желудочков, поскольку их параметры одинаковы на протяжении всего периода гестации. ПС — позвоночный столб.

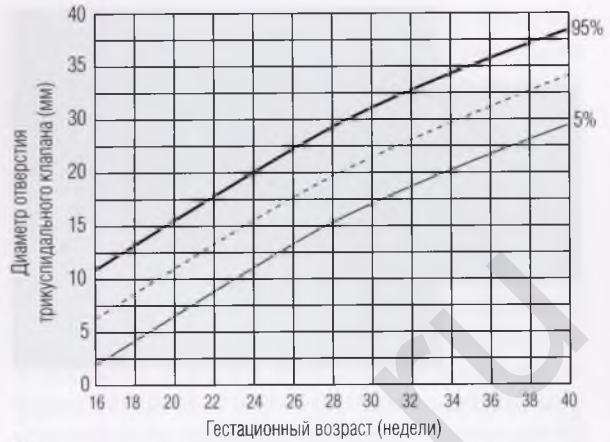
спидального клапана крепится к межжелудочковой перегородке чуть ближе к ее верхушке, чем передняя створка митрального клапана.

Таким образом, створки трикуспидального и митрального клапанов прикрепляются в кресте сердца не на одном уровне, а со смещением относительно друг друга (рис. 2.4). Оценивают

крест сердца на уровне среза в апикальной четырехкамерной позиции, а не в латеральной. Расстояние между местами прикрепления створок трикуспидального и митрального клапанов к перегородке исчисляется в миллиметрах. Как правило, разноуровневое прикрепление створок уже заметно на 12-й неделе гестации.

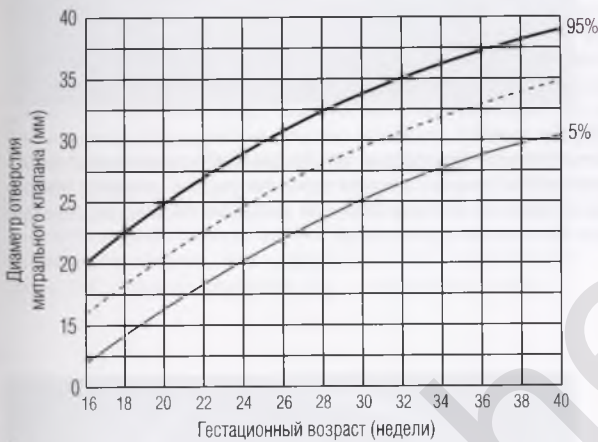


А



Б

Рис. 2.3 (А) Отверстия атриовентрикулярных клапанов имеют примерно одинаковые диаметры. При рутинном исследовании нет необходимости в их измерении, но если оценку все же проводят, то измерять следует в фазу диастолы на уровне фиброзных колец клапанов (желтые линии). **(Б)** Диаметр отверстия трикуспидального клапана, измеренный, как показано на (А), в зависимости от гестационного возраста. **(В)** Диаметр отверстия митрального клапана, измеренный, как показано на (А), в зависимости от гестационного возраста.



В

Межжелудочковая перегородка выглядит на срезе в четырехкамерной позиции интактной от вершины до креста сердца (**рис. 2.5**).

На срезе в четырехкамерной позиции в межпредсердной перегородке можно различить три части (**рис. 2.6**). Наиболее отдаленной от вершины сердца частью является короткий отрезок межпредсердной перегородки, начинающийся от задней стенки предсердия. Далее (в средней трети перегородки) находится открытое овальное окно с прикрывающим его клапаном, створка которого визуализируется в левом предсердии. Третья часть, которую часто называют первичной перегородкой (*primum septum*), лежит между овальным окном и крестом сердца. В этой части расположены атриовентрикулярные клапаны.

Заслонка клапана овального окна представляет собой подвижную структуру, прикрепляющуюся к телу левого предсердия. Заслонка этого клапана в норме позволяет крови свободно перемещаться из правого предсердия в левое, лишь кратковременно прикрывая овальное окно за счет примыкания к межпредсердной перегородке в конце систолы предсердий.

Открытое овальное окно на срезе в латеральной четырехкамерной позиции выглядит меньше, чем в апикальной четырехкамерной позиции (**см. рис. 2.6А, Б**). Если овальное окно измерить точно, то на любом сроке гестации оно в норме приблизительно равно диаметру аорты. Наличие открытого овального окна является особенностью нормального фетального кровообращения.

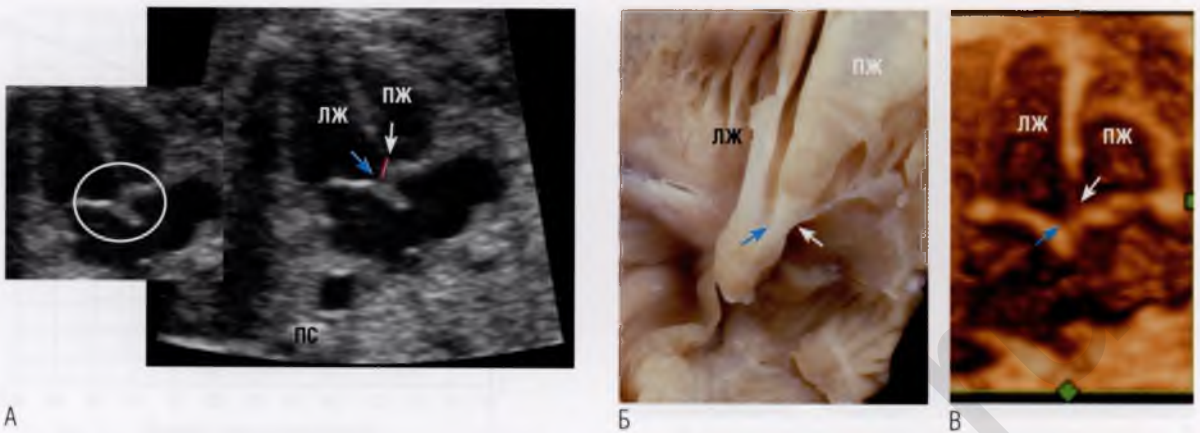


Рис. 2.4 (А) Область креста сердца на врезке обведена овалом. Видно смещение створок атриовентрикулярных клапанов: септальная створка трикуспидального клапана (*белая стрелка*) прикреплена к межжелудочковой перегородке ближе к ее верхушке (более апикально), чем передняя створка митрального клапана (*голубая стрелка*). Разница в уровнях прикрепления створок (красная линия) исчисляется в миллиметрах. **(Б)** Анатомический препарат нормально сформированного сердца плода (18 недель гестации) ориентирован соответственно (А). Видны крест сердца и разноуровневое прикрепление створок атриовентрикулярных клапанов к межжелудочковой перегородке. Обратите внимание, что створка митрального клапана, расположенного в левом желудочке (ЛЖ), прикреплена к межпредсердной перегородке (*голубая стрелка*), тогда как септальная створка трикуспидального клапана (*белая стрелка*) прикреплена более апикально к межжелудочковой перегородке. **(В)** Трехмерная поверхностная реконструкция сердца плода. Отчетливо видно разноуровневое прикрепление створок. Голубой стрелкой указана передняя створка митрального клапана, белой стрелкой — септальная створка трикуспидального клапана. Обратите внимание также на характерную для правого желудочка (ПЖ) трабекулярность в области верхушки. ПС — позвоночный столб.

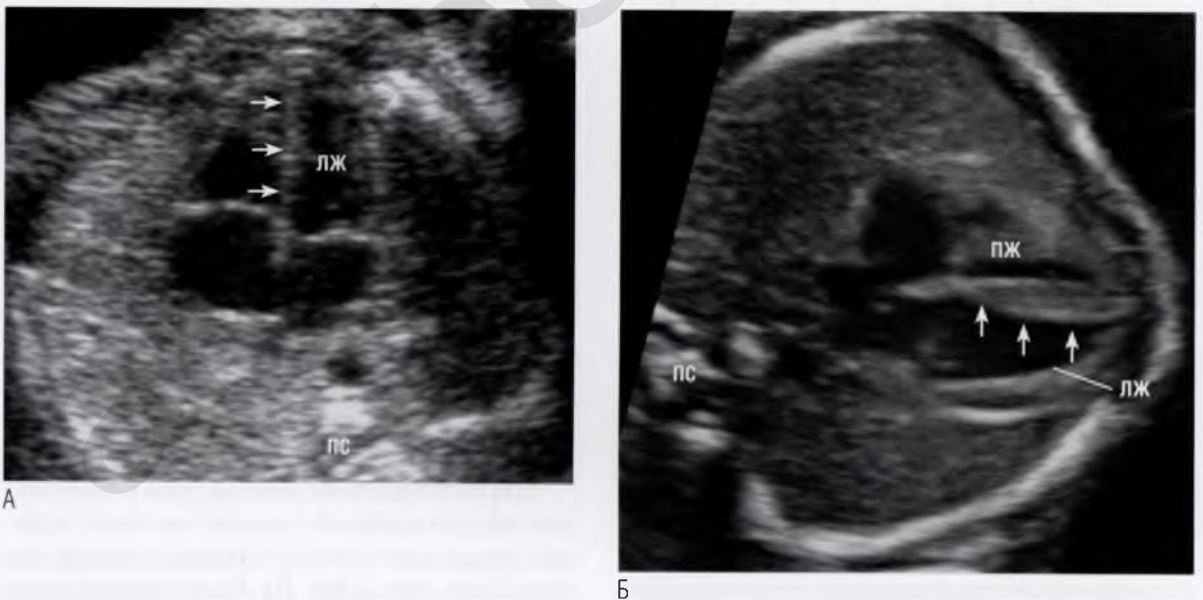


Рис. 2.5 (А) Срез в апикальной четырехкамерной позиции. Ультразвуковой луч идет параллельно межжелудочковой перегородке (*стрелки*). Межжелудочковая перегородка выглядит интактной от верхушки до креста сердца. Тем не менее в этой позиции межжелудочковая перегородка может визуализироваться хуже, чем в латеральной четырехкамерной позиции, которую используют для исключения дефекта межжелудочковой перегородки. **(Б)** Срез в латеральной четырехкамерной позиции. Ультразвуковой луч идет перпендикулярно межжелудочковой перегородке (*стрелки*). Эта позиция позволяет убедиться, что межжелудочковая перегородка интактна на всем протяжении от верхушки до креста сердца. ▶



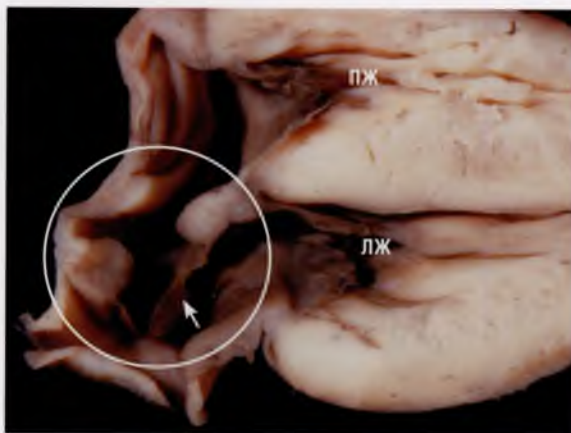
Рис. 2.5 окончание (В) Срез в задней апикальной четырехкамерной позиции. Положение плода менее удобно для исследования сердца. Несмотря на это, большинство критериев анатомии сердца (размер, положение, структуру и функцию) все же можно оценить, хотя и менее точно. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

В области верхушки правого желудочка гораздо больше трабекул, чем в верхушке левого желудочка, в связи с чем полость правого желудочка выглядит меньше полости левого желудочка. Наиболее толстой трабекулой в области верхушки правого желудочка является модераторный пучок (**рис. 2.7А, Б**). Трикуспидальный клапан соединяется сухожильными хордами с папиллярными мышцами, расположенными на межжелудочковой перегородке и передней стенке правого желудочка, в отличие от митрального клапана, который прикрепляется сухожильными хордами к папиллярным мышцам, расположенным только на свободной стенке левого желудочка. Данную особенность увидеть нелегко (**см. рис. 2.7В**), но иногда удается в режиме реального времени. В норме правый желудочек лежит спереди и справа, а левый — сзади и слева, но отличия в трабекулярности левого и правого желудочков, а также особенности прикрепления митрального и трикуспидального клапанов к межжелудочковой перегородке позволяют отличить желудочки друг от друга, даже когда их расположение аномально.



Рис. 2.6 (А) В апикальной четырехкамерной позиции хорошо видны три части межпредсердной перегородки (обведены овалом): короткий отрезок межпредсердной перегородки, начинающийся от задней стенки предсердия; открытое овальное окно; первичная перегородка (*primum septum*), достигающая креста сердца. В апикальной позиции овальное окно выглядит немного большим, чем в латеральной позиции на (Б). **(Б)** В латеральной четырехкамерной позиции также видны три части межпредсердной перегородки (обведены овалом), но границы открытого овального окна визуализируются более четко. Заслонка клапана овального окна, прикрывающая его, находится в полости левого предсердия на протяжении всего сердечного цикла. ▶



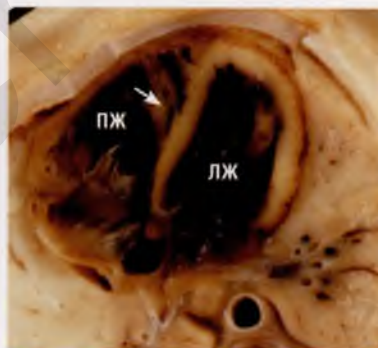


В

Рис. 2.6 окончание (В) Анатомический препарат сердца ориентирован соответственно эхокардиограмме на (Б). Показано межпредсердное сообщение — открытое овальное окно (обведено кругом). Хорошо видны правый и левый мышечные края овального окна, а чуть ниже, в полости левого предсердия, четко визуализируется тонкая (в виде мембраны) заслонка клапана овального окна (стрелка). ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.



А

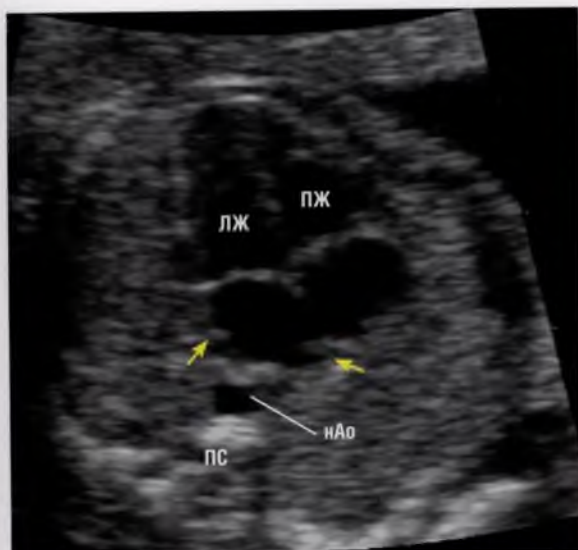


Б

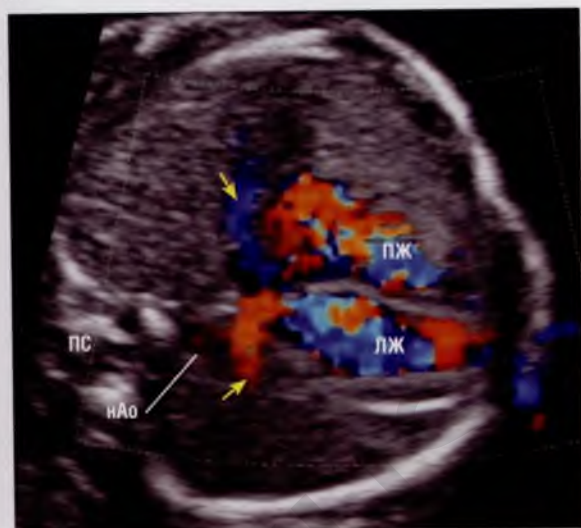
Рис. 2.7 Модераторный пучок (стрелка) на эхокардиограмме (А) и анатомическом препарате сердца (Б) — толстая мясистая трабекула в области верхушки правого желудочка (ПЖ). Часто служит маркером, позволяющим дифференцировать морфологически правый желудочек от морфологически левого желудочка. Обратите внимание, что верхушка правого желудочка выглядит более «заполненной», чем верхушка левого. (В) Трикуспидальный клапан прикреплен посредством сухожильных хорд к папиллярным мышцам (красные стрелки), которые расположены на межжелудочковой перегородке и на передней стенке в области верхушки правого желудочка. Папиллярные мышцы (белые стрелки) митрального клапана расположены только на свободной стенке левого желудочка (ЛЖ). Иногда при сложных пороках сердца эти особенности прикрепления атриовентрикулярных клапанов могут помочь отличить морфологически правый желудочек от морфологически левого желудочка, поскольку митральный клапан всегда связан с левым желудочком, а трикуспидальный — с правым. ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.



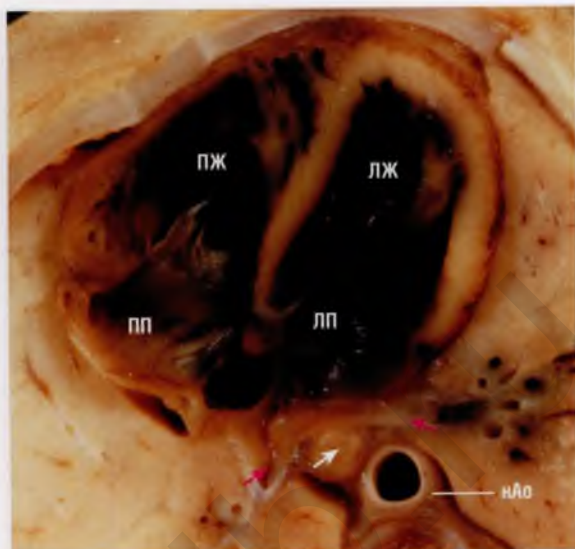
В



А



В



Б

Рис. 2.8 (А) На изображении в двухмерном режиме видно, что нижние правая и левая легочные вены соединены с левым предсердием в области его задней стенки (стрелки) по обе стороны от нисходящего отдела аорты (нАо). **(Б)** На анатомическом препарате показано, что нижние правая и левая легочные вены (красные стрелки) соединены с левым предсердием (ЛП). Обратите внимание на расположение вен относительно пищевода (белая стрелка) и нисходящего отдела аорты. **(В)** Соединения легочных вен (стрелки) с левым предсердием должны быть подтверждены с помощью ЦДК кровотока. Нисходящий отдел аорты лежит между левой легочной веной и позвоночным столбом (ПС). ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие.

сердца происходит движение жидкости в полости перикарда). Как правило, жидкость в перикарде более отчетливо просматривается в латеральной, а не в апикальной позиции. Как перикардиальная жидкость выглядит в норме на черно-белом изображении, показано на рис. 2.5Б, 2.7А, а при ЦДК кровотока – на рис. 2.9А.

Нормальная функция сердца

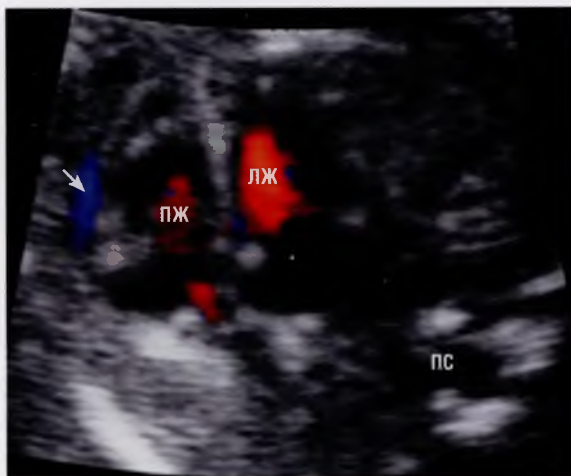
Что оба желудочка сердца сокращаются содружественно и активно, можно оценить только в режиме реального времени. При ЦДК кровотока

ка в фазу диастолы через атриовентрикулярные клапаны должны проходить приблизительно равные потоки крови (см. рис. 2.9), а в фазу систолы не должно быть ни митральной, ни трикуспидальной регургитации (цветного потока в обратном направлении на эхокардиограмме) в предсердия.

Отклонения от нормы

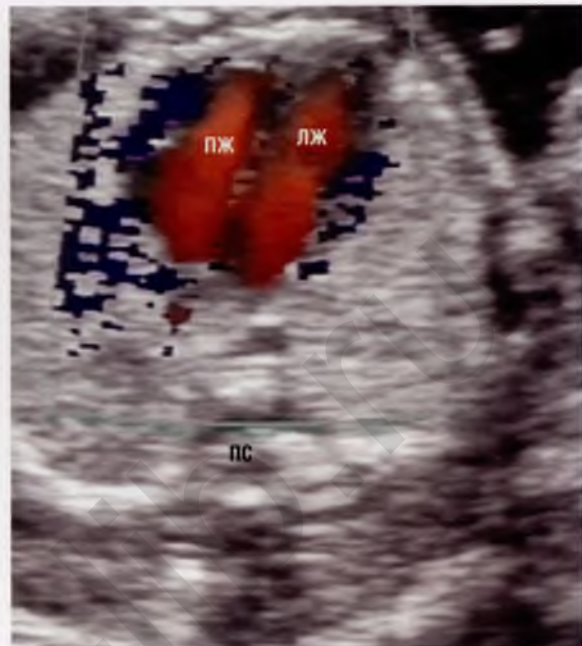
Изменения размеров сердца

Кардиоторакальный индекс (КТИ) может увеличиваться либо уменьшаться (рис. 2.10). Уве-



А

Рис. 2.9 (А) При ЦДК кровотока можно увидеть движение жидкости в полости перикарда (*стрелка*) в различные фазы сердечного цикла. На рисунке — нормальное количество перикардиальной жидкости (это не выпот). Показан равный приток крови в желудочки в фазу диастолы. **(Б)** Равный приток крови в оба желудочка через атриовентрикулярные клапаны при ЦДК кровотока. Митральной и трикуспидальной регургитации в фазу систолы быть не должно. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.



Б

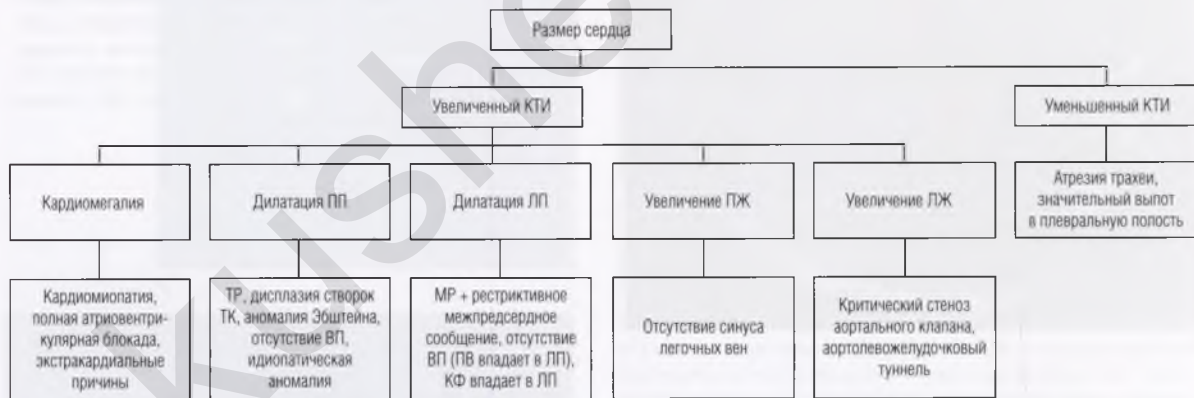


Рис. 2.10 Алгоритм диагностики изменений размеров сердца по кардиоторакальному индексу (КТИ). ВП — венозный проток; КФ — коронарная фистула; ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; МР — митральная регургитация; ПВ — пупочная вена; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие; ТК — трикуспидальный клапан; ТР — трикуспидальная регургитация.

личение КТИ, как правило, указывает на увеличенный размер сердца (кардиомегалию), но КТИ также может быть увеличенным, если сердце имеет нормальный размер, а размер грудной клетки уменьшен. Это обычно наблюдается при маловодии на фоне почечной недостаточности (**рис. 2.11**), задержки роста плода или дисплазии грудной клетки.

Размеры сердца меньше нормы

Сердце выглядит уменьшенным обычно в результате его *компрессии* экстракардиальными структурами в пределах грудной клетки. Это наблюдается при атрезии трахеи (**рис. 2.12**), диафрагмальной грыже и значительном выпоте в плевральную полость. Атрезия трахеи препятствует свободному обмену жидкости между

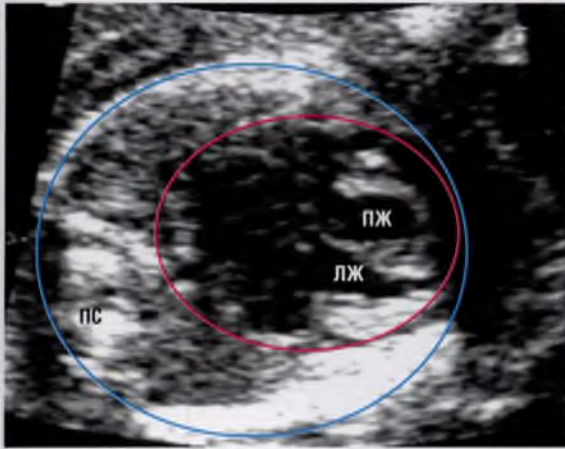


Рис. 2.11 Сердце плода (обведено красным овалом) выглядит увеличенным (сравните с рис. 2.1) на фоне небольших размеров грудной клетки и легких (обведены голубым овалом) при тяжелом маловодии в результате почечной недостаточности у плода. Анатомию сердца оценить трудно из-за отсутствия амниотической жидкости. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

легкими и амниотической полостью, вследствие чего легкие растягиваются, соответственно их размер увеличивается.

Размеры сердца больше нормы

В сердце могут быть увеличены все полости (кардиомегалия), иногда наблюдается дилатация только одной полости либо левых или правых отделов сердца.

Кардиомегалия

Кардиомегалия развивается в условиях повышения ударного объема и/или сердечного выброса либо при снижении сократительной функции миокарда. При повышении ударного объема сердце сокращается энергичнее, чем обычно. То же самое происходит при большом сердечном выбросе на фоне *анемии* (рис. 2.13А), *крестцово-копчиковой тератомы*, *артериовенозной мальформации церебральных сосудов и вены Галена* (см. рис. 2.13Б, В), *хориоаденоме* и *синдроме обратной артериальной перфузии у близнецов* (Twin-reversed arterial perfusion sequence, TRAP sequence). При *полной атриовентрикулярной блокаде* и очень низкой частоте сердечных сокращений для поддержания адекватного сердечного выброса происходит увеличение удар-



Рис. 2.12 Сердце выглядит уменьшенным из-за сдавления увеличенными легкими. Легкие более эхогенны, чем в норме. Диагноз — «атрезия трахеи». ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

ного объема и, следовательно, увеличение размеров сердца. Это может наблюдаться при нормально сформированном сердце (изолированная полная атриовентрикулярная блокада) (см. рис. 2.13Г) или в сочетании со структурной аномалией сердца, наиболее часто — при левом изомеризме предсердных ушек (см. рис. 2.13Д).

Кардиомегалия в результате сниженной сократительной функции миокарда развивается при *миокардите*, *кардиомиопатии* (см. рис. 2.13Е–З) и *тяжелой гипоксии*. Редкой причиной кардиомиопатии является некомпактный миокард, когда толщина верхушечных отделов обоих желудочков увеличена, что ухудшает сократительную функцию миокарда. При ЦДК кровотока видно, как поток проникает в глубокие лакуны в стенке желудочка. При некоторых состояниях, например тяжелой анемии плода, возможен переход от высокого сердечного выброса с усиленным кровотоком и энергичными сокращениями сердца к низкому сердечному выбросу со сниженной сократимостью и дальнейшей дилатацией сердца по мере прогрессирования гипоксии.

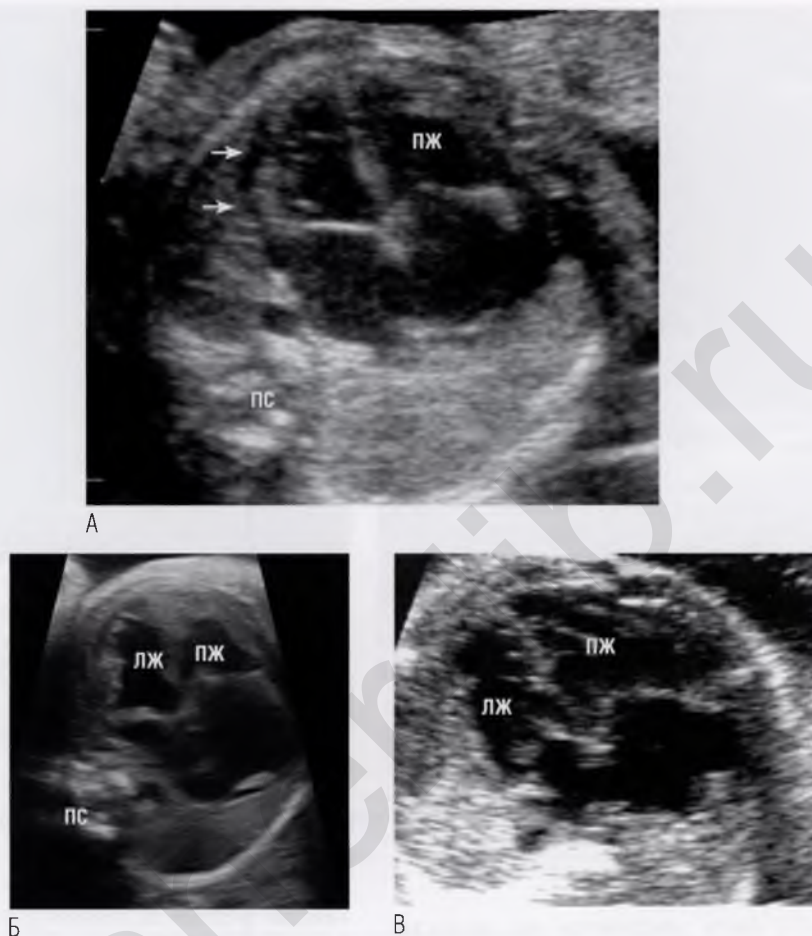


Рис. 2.13 (А) Кардиомегалия и небольшой выпот в полость перикарда (*стрелки*) у плода на фоне анемии. В режиме реального времени сердце выглядело функционально гипердинамичным. **(Б, В)** Выраженная кардиомегалия с преобладанием правого желудочка (ПЖ), обусловленная артериовенозной мальформацией церебральных сосудов и вены Галена. В режиме реального времени сердце выглядело функционально гипердинамичным. ▶

Гипертрофия миокарда и кардиомегалия могут развиваться у плода-реципиента при *синдроме фето-фетальной трансфузии* (см. рис. 2.13И).

Вследствие дилатации сердца, вызванной любой причиной, часто наблюдается трикуспидальная и митральная регургитация (см. рис. 2.13К). Эту ситуацию следует отличать от ситуации, когда митральная или трикуспидальная регургитация (либо та и другая, что встречается очень редко) возникает вследствие врожденной аномалии атриовентрикулярного клапана, которая становится причиной дилатации сердца.

В такой ситуации, как правило, преобладает дилатация соответствующего предсердия. Если отмечается увеличение одной или нескольких полостей сердца, то сначала надо определить, какие именно полости увеличены.

Аномалии положения сердца

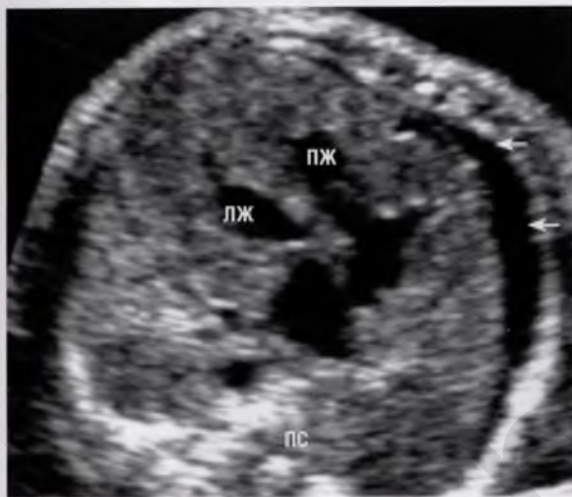
При описании положения сердца мы должны учитывать не только преимущественное его положение в правой или левой половине грудной клетки, но также оценивать угол оси сердца по отношению к срединной линии тела и положе-



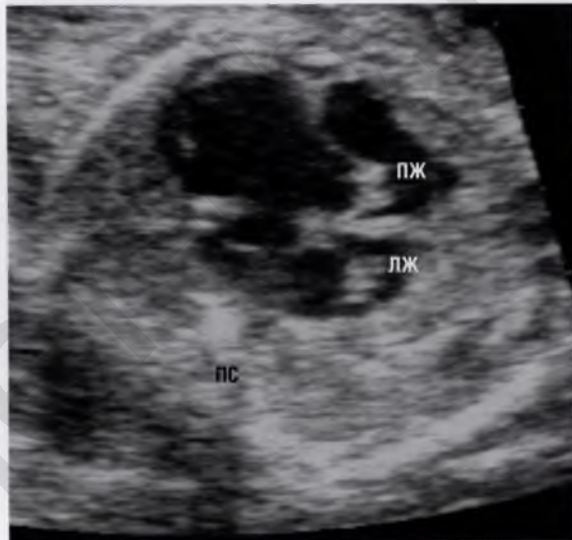
Г



Д



Е



Ж

Рис. 2.13 продолжение (Г) Кардиомегалия на фоне полной атриовентрикулярной блокады. У плода нормально сформированное сердце и небольшой выпот в плевральную полость (*стрелка*). **(Д)** Кардиомегалия на фоне полной атриовентрикулярной блокады. Плод имеет сопутствующую структурную аномалию сердца в виде дефекта предсердно-желудочковой перегородки и левый изомеризм предсердных ушек. **(Е)** Сердце увеличено, есть небольшой выпот в плевральную полость (*стрелки*). Гипертрофия миокарда обоих желудочков была видна и в режиме реального времени, сокращения слабые. Кардиомегалия обусловлена кардиомиопатией неизвестного генеза (вероятно, вследствие болезни накопления). **(Ж)** Кардиомегалия. В режиме реального времени оба желудочка сердца сокращались слабо. У плода была водянка, вызванная сердечной недостаточностью, которая развилась в результате кардиомиопатии. Увеличение предсердий указывает на степень рестриктивной кардиомиопатии. ▶

ние верхушки сердца. Сердце может располагаться аномально в результате нарушения его эмбриологического развития или смещения его другими органами в грудной клетке. При смещении оси сердца оно чаще располагается в правой половине грудной клетки или центрально (рис. 2.14).

Леворасположенная верхушка сердца

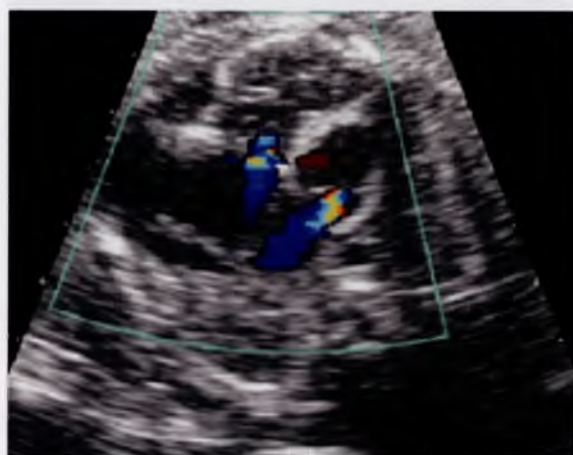
Сердце может быть смещено влево больше нормы вследствие присутствие патологического объемного образования в правой половине грудной клетки, например *правосторонней диафрагмальной грыжи* (рис. 2.15А, Б) либо *врожденной кистозной аденоматозной мальформации*



3



И



К

Рис. 2.13 окончание (3) Кардиомегалия у плода на сроке гестации 34 недели (в основном за счет дилатации правых отделов сердца). В режиме реального времени правый желудочек сокращался очень слабо, хотя антеградный поток в легочном стволе еще был. После рождения дисфункция правого желудочка несколько уменьшилась. В краткосрочном наблюдении ребенок был жив, однако развилась кардиомиопатия. **(И)** Кардиомегалия и гипертрофия обоих желудочков у плода-реципиента при синдроме фето-фетальной трансфузии. Есть также небольшой выпот в полость перикарда, что довольно типично для такого состояния. **(К)** Сердце увеличено, присутствует митральная и трикуспидальная регургитация, наблюдается повышенная эхогенность миокарда. В этом случае кардиомиопатии в режиме реального времени было видно, что сердечная функция снижена. ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб.

правого легкого. Кроме того, сердце может быть смещено влево до такой степени, что межжелудочковая перегородка образует почти прямой угол со срединной линией тела. Такое смещение может быть вызвано выраженной дилатацией правых отделов сердца или врожденным пороком сердца с аномалией развития магистральных сосудов, например тетрадой Фалло или общим артериальным стволом, хотя механизм изменения положения сердца полностью не ясен (см. рис. 2.15В, Г). Надо отметить, что смещение сердца влево может наблюдаться и у плода, не имеющего врожденной патологии сердца. Объяснений этому феномену пока нет.

Праворасположенная верхушка сердца

Сердце может быть смещено вправо из-за наличия в левой половине грудной клетки патологического объемного образования, например *левосторонней диафрагмальной грыжи*, или *врожденной кистозной аденоматозной мальформации левого легкого*. В таком случае ось сердца часто идет почти параллельно срединной линии тела (рис. 2.16А–В). Кроме этого, сердце может быть расположено в правой половине грудной клетки из-за *нарушений латерализации*, произошедших на очень ранних стадиях эмбрионального развития, например *situs inversus viscerum* — обратного расположе-



Рис. 2.14 Алгоритм диагностики аномалий положения сердца. ВКАМ – врожденная кистозная аденоматозная мальформация; ВПС – врожденный порок сердца.

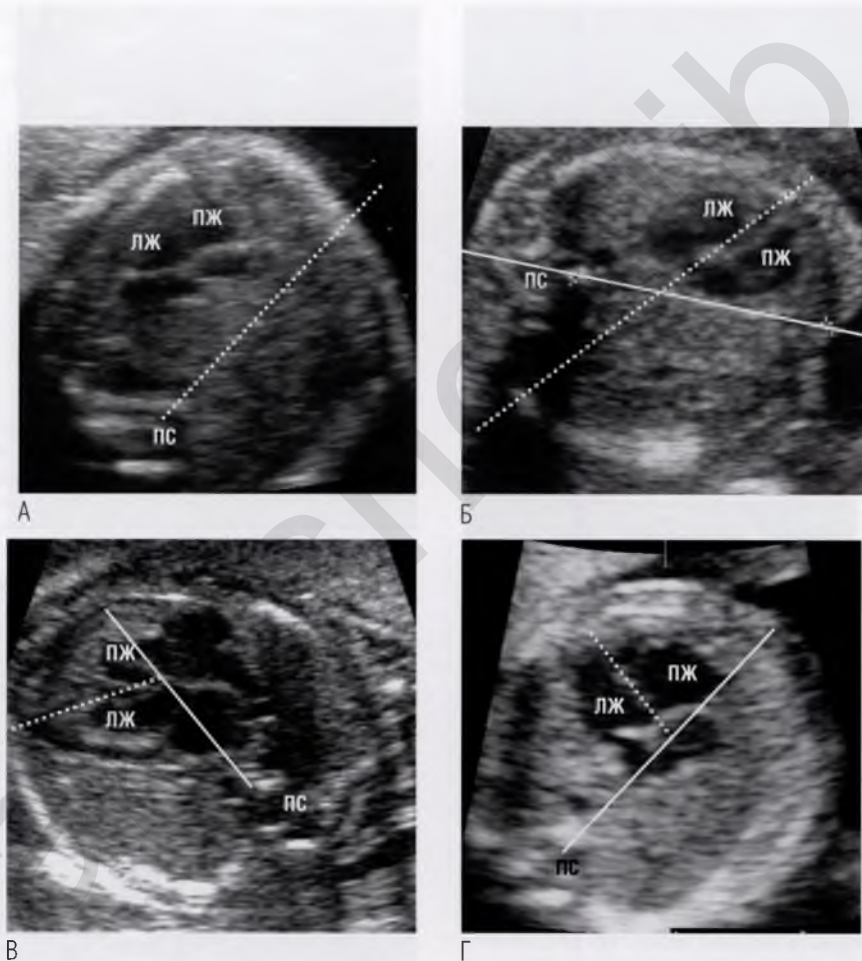


Рис. 2.15 (А, Б) Сердце полностью лежит в левой половине грудной клетки (сравните с нормальным положением сердца на рис. 2.2), что обусловлено смещением сердца печенью, расположенной в правой половине грудной клетки из-за правосторонней диафрагмальной грыжи. Важно не пропустить этот диагноз, т.к. естественное развитие данного порока без лечения имеет очень неблагоприятный прогноз. Пунктирная линия на (А) – срединная линия тела, пунктирная линия на (Б) – длинная ось сердца, сплошная линия на (Б) – срединная линия тела. **(В, Г)** Верхушка сердца находится левее, чем обычно, и угол между длинной осью сердца (пунктирная линия) и срединной линией тела (сплошная линия) близок к 90°. У плода на (В) – тетрада Фалло, у плода на (Г) – нормально сформированное сердце (новорожденный был здоров). ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

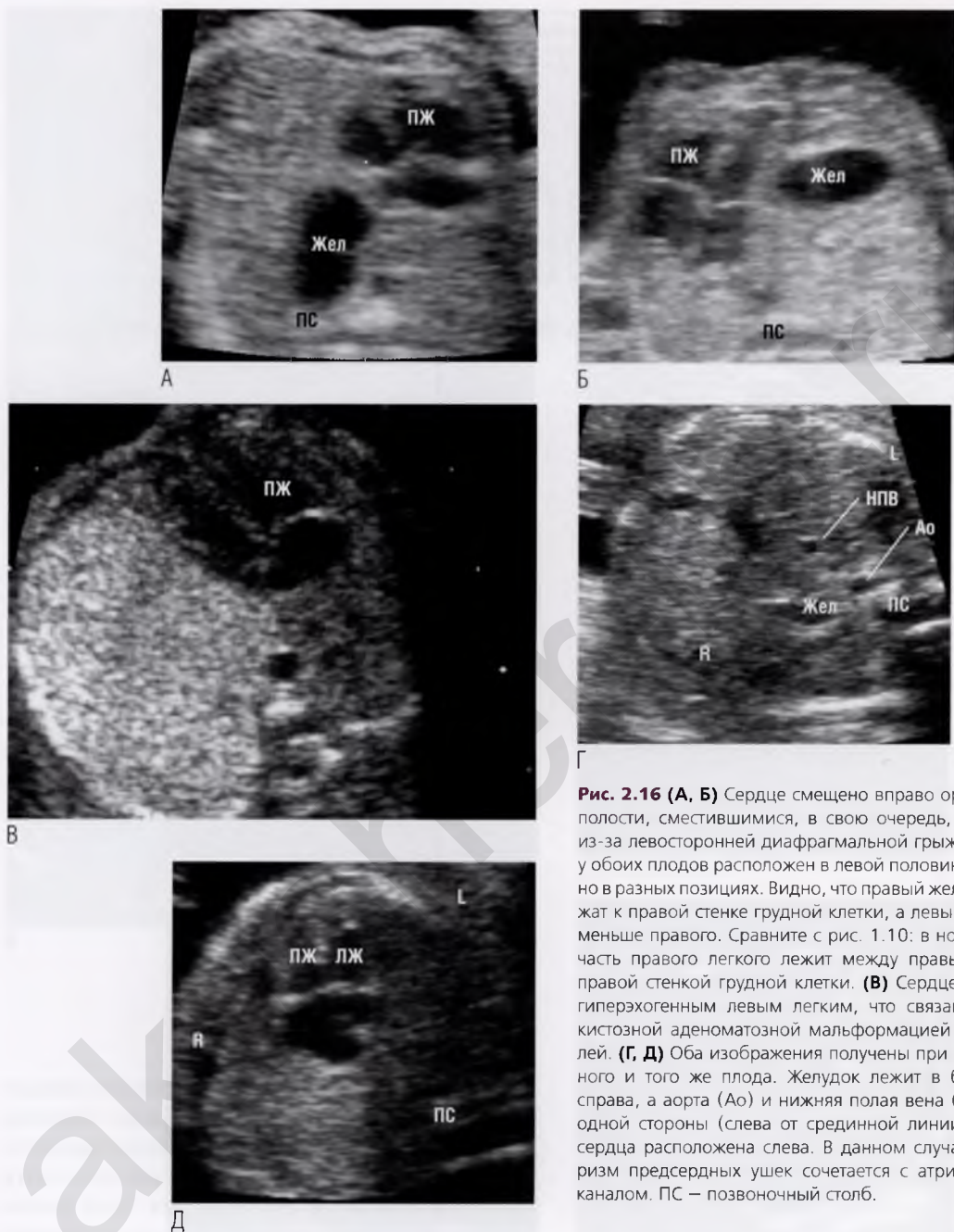


Рис. 2.16 (А, Б) Сердце смещено вправо органами брюшной полости, сместившимися, в свою очередь, в грудную клетку из-за левосторонней диафрагмальной грыжи. Желудок (Жел) у обоих плодов расположен в левой половине грудной клетки, но в разных позициях. Видно, что правый желудочек (ПЖ) прижат к правой стенке грудной клетки, а левый желудочек (ЛЖ) меньше правого. Сравните с рис. 1.10: в норме значительная часть правого легкого лежит между правым желудочком и правой стенкой грудной клетки. **(В)** Сердце смещено вправо гиперэхогенным левым легким, что связано с врожденной кистозной аденоматозной мальформацией одной из его долей. **(Г, Д)** Оба изображения получены при сканировании одного и того же плода. Желудок лежит в брюшной полости справа, а аорта (Ао) и нижняя полая вена (НПВ) находятся с одной стороны (слева от срединной линии тела). Верхушка сердца расположена слева. В данном случае правый изомеризм предсердных ушек сочетается с атриовентрикулярным каналом. ПС — позвоночный столб.

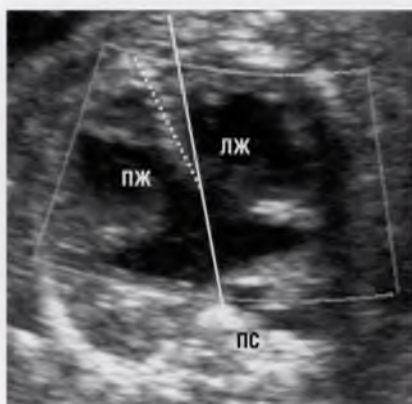
ния внутренних органов (легких, бронхов и органов брюшной полости), когда желудок находится справа (см. главу 4). Обычно в этой ситуации морфологически левое предсердие лежит справа, морфологически правое предсердие — слева, а желудочки и магистральные сосуды расположены и соединены соответственно положению предсердий, т.е. сердце выглядит зеркальным отражением нормы. Однако иногда нарушения латерализации затрагивают только органы грудной клетки.

Синдром изомеризма также относят к нарушениям латерализации. Обычно он сочетается со сложными врожденными пороками сердца. Аномальное положение сердца не является обязательным признаком врожденных аномалий,

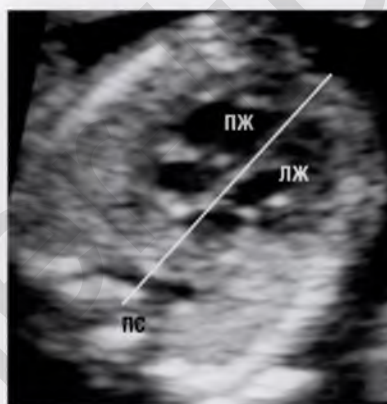
однако часто с ними сочетается, а также может быть связано с аномальным положением желудка (см. рис. 2.16Г, Д). Иногда при комбинированных пороках с нормальным расположением предсердий сердце может располагаться преимущественно в правой половине грудной клетки.

Срединнорасположенная верхушка сердца

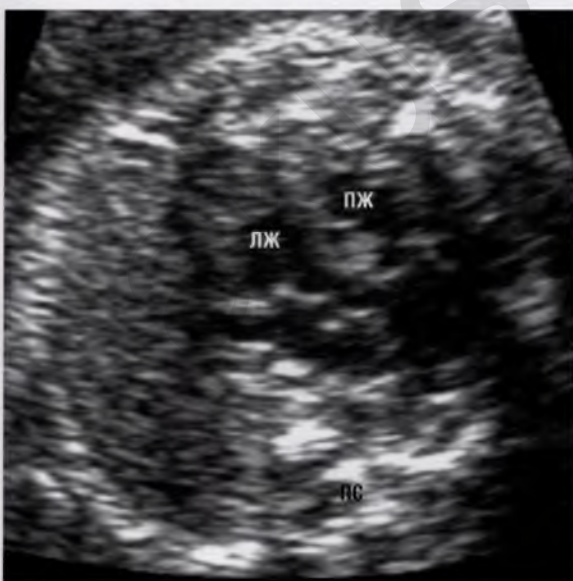
Этиология такого положения сердца не всегда понятна. Как правило, сердце располагается в центре грудной клетки при *комбинированном пороке сердца* (рис. 2.17А, Б) или *гипоплазии правого легкого*, которая часто встречается на фоне сцимитарного синдрома (Scimitar syndrome) (см. рис. 2.17В). Сцимитарный синдром



А



Б



В

Рис. 2.17 (А) Сердце расположено в центре грудной клетки, при этом длинная ось сердца (пунктирная линия) идет практически параллельно срединной линии тела (сплошная линия). Это пример кардиомегалии вследствие полной атриовентрикулярной блокады. На фоне левого изомеризма предсердных ушек присутствует также атриовентрикулярный канал. **(Б)** Сердце плода-донора из монохориальной двойни с тяжелой задержкой внутриутробного развития после лазеротерапии расположено центрально. Причина смещения сердца к центру и полного совпадения продольной оси сердца со срединной линией тела (сплошная линия) неизвестна. Патологии легких в левой половине грудной клетки, что смещало бы сердце, не обнаружено, хотя были подозрения на коарктацию аорты. Возможно, причиной смещения стала первичная гипоплазия правого легкого. **(В)** Сердце смещено к центру грудной клетки в результате гипоплазии правого легкого, которая обычно обусловлена гипоплазией правой легочной артерии, доставкой артериальной крови к правому легкому из аорты по коллатеральным артериям и аномальным дренажем вен от правого легкого. Данное состояние называют сцимитарным синдромом. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

(синдром «турецкой сабли», или синдром «ятагана») представляет собой состояние, при котором наблюдается частичный аномальный дренаж легочных вен в сочетании с гипоплазией или атрезией правой легочной артерии. При этом синдроме легочные вены идут от нижней доли правого легкого и впадают в изогнутый венозный коллектор (на рентгенограмме его тень похожа на турецкую саблю), а затем в нижнюю полую вену, как правило, ниже уровня диафрагмы. При этом часть правого легкого или все правое легкое полностью кровоснабжается непосредственно из аорты. Диагноз «первичная гипоплазия легких» является диагнозом исключения (см. рис. 2.14).

Другие аномалии положения сердца

Другие аномалии положения сердца: *сердце criss-cross*, *верхне-нижние предсердно-желудочковые соединения*, *пентада Кантрелла*, *эктопия сердца* и *синдром отсутствия перикарда*.

При сердце criss-cross и верхне-нижних предсердно-желудочковых соединениях невозможно получить изображение сердца в четырехкамерной позиции при обычной ориентации датчика. Атриовентрикулярные клапаны, как правило, имеют верхне-нижнее расположение вместо положения «бок о бок» (рис. 2.18А–Г). При обеих этих аномалиях, как правило, присутствует большой дефект межжелудочковой перегородки. При сердце criss-cross поток крови

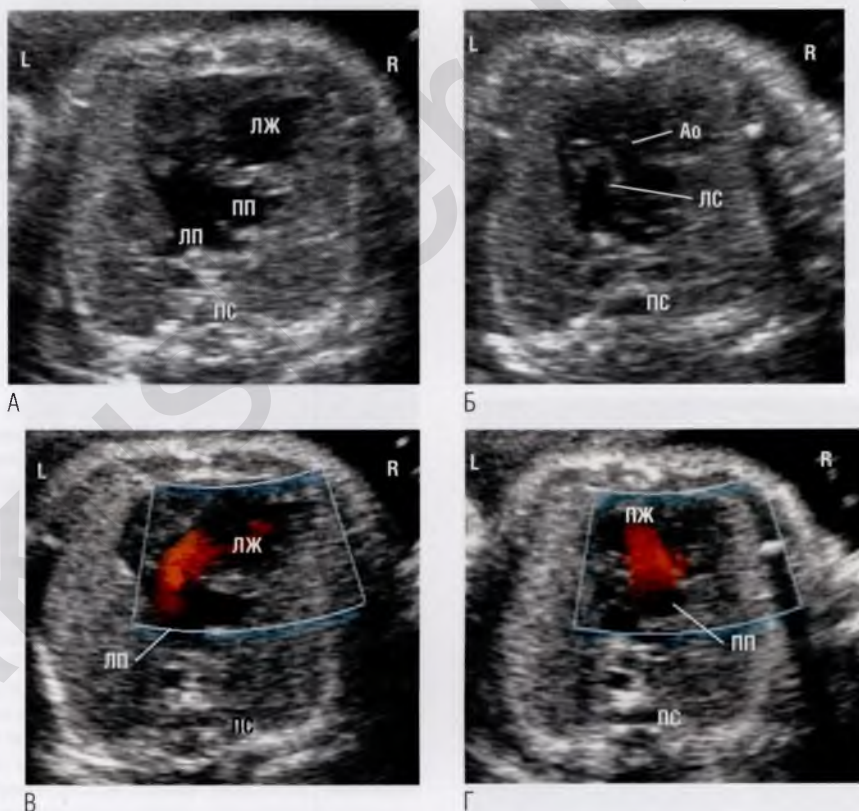


Рис. 2.18 (А) Четко видно, что срез в четырехкамерной позиции аномальный. Плод в положении **НФ**, поэтому верхушка сердца (С) направлена вправо. Предсердия расположены нормально: правое предсердие (ПП) — справа от левого предсердия (ЛП). В этой плоскости виден только левый желудочек (ЛЖ), расположенный справа. **(Б)** Магистральные сосуды выходят из расположенного слева правого желудочка (ПЖ), который находится выше левого желудочка. **(В)** При ЦДК кровотока кровь из левого предсердия поступает через митральный клапан в морфологически левый желудочек, лежащий справа и ниже. **(Г)** В другой плоскости, выше, чем на (В), видно, что правое предсердие соединено через трикуспидальный клапан с морфологически правым желудочком, лежащим спереди и выше. Кроме этого, определяется большой дефект межжелудочковой перегородки. ►

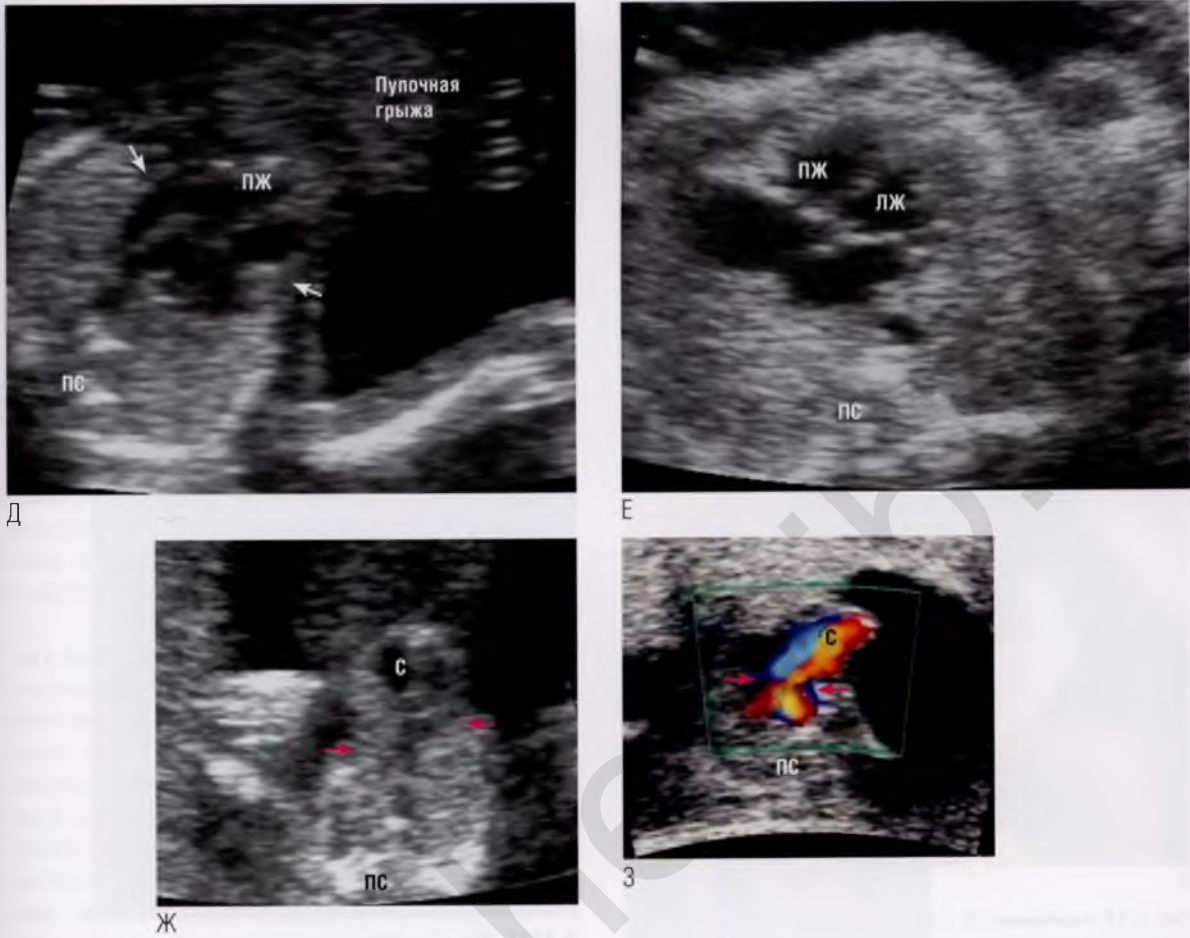


Рис. 2.18 продолжение (Д) Этот плод был впервые обследован в 16 недель гестации. Выявлена пупочная грыжа с выпячиванием верхушки сердца через дефект грудины (*стрелки*). **(Е)** Срез в четырехкамерной позиции того же плода, что на (Д), осмотренного в 25 недель гестации. Обратите внимание, что сердце полностью находится в грудной клетке. После рождения была подтверждена пентада Кантрелла. **(Ж)** На срезе в четырехкамерной позиции видно, что у этого плода в гестационном возрасте 14 недель все сердце находится вне грудной клетки. **(З)** Сердце свободно «двигается» в амниотической полости на «ножке» из магистральных сосудов. Стрелками на (Ж, З) показаны размеры дефекта передней стенки грудной клетки. ▶

направлен от левого предсердия к правому желудочку и от правого предсердия к левому желудочку через дефект межжелудочковой перегородки. Предсердно-желудочковые соединения могут быть конкордантны, однако иметь верхне-нижнее расположение. При сердце criss-cross и верхне-нижних предсердно-желудочковых соединениях наблюдается, как правило, двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Предсердно-желудочковые соединения на каждом кардиальном уровне должны быть описаны отдельно. В большинстве случаев двухжелудочковая хирургическая коррекция невозможна.

Пентада Кантрелла — это тяжелое нарушение формирования срединной линии тела, приводящее к омфалоцеле (грыжа пупочного канатика), дефекту грудины, отсутствию диафрагмального сегмента перикарда, диафрагмальной грыже, частичному или полному выпячиванию верхушки сердца за пределы грудной клетки (*см. рис. 2.18Д*), и часто сочетается с врожденными пороками сердца. Степень выпячивания верхушки сердца варьиабельна и может казаться более выраженной на ранних сроках гестации (*см. рис. 2.18Е*). Сопутствующими врожденными пороками сердца обычно являются де-



И

Рис. 2.18 окончание (И) На анатомическом препарате плода виден большой дефект передних стенок грудной клетки и брюшной полости, подобный дефекту на (Ж). Сердце свободно лежит вне грудной клетки и не защищено перикардом, в то время как содержимое брюшной полости и печень окружены оболочкой. Ао — аорта; ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб.

фект межжелудочковой или межпредсердной перегородки либо тетрада Фалло, но могут быть и другие врожденные пороки сердца. Иногда сердце может быть нормально сформированным.

При эктопии сердце полностью находится за пределами грудной клетки (**см. рис. 2.18Ж**). Оно свободно «движется» в амниотической полости на «ножке» из магистральных сосудов (**см. рис. 2.18З**), а перикард полностью отсутствует (**см. рис. 2.18И**). Эктопия сердца неред-

ко сочетается с пороками его развития. В случаях, когда отсутствие перикарда является изолированной аномалией, сердце в грудной клетке может быть смещено влево или располагаться ближе к центру. Данный диагноз ставят только во время кардиохирургического вмешательства по поводу сопутствующих пороков сердца.

Аномалии структур сердца

Увеличение правого предсердия

Увеличение правого предсердия (**рис. 2.19А**) обычно свидетельствует о наличии *трикуспидальной регургитации*. Трикуспидальная регургитация может быть вызвана причинами, не связанными с изменением структуры сердца, например тахикардией, или такими экстракардиальными причинами, как артериовенозная мальформация церебральных сосудов и вены Галена, констрикция артериального протока и синдром фето-фетальной трансфузии.

Редкой экстракардиальной причиной увеличения правого предсердия является *отсутствие венозного протока*, когда пупочная вена соединяется непосредственно с правым предсердием (**см. рис. 2.19Б**). Кроме того, причина может быть внутрисердечной. Например, к дилатации правого предсердия приводит трикуспидальная регургитация вследствие *дисплазии створок трикуспидального клапана* (**см. рис. 2.19В–Е**). Дисплазия створок трикуспидального клапана часто сочетается с наличием на его створках очаговых утолщений.

Аномалия Эбштейна является относительно редкой, но хорошо диагностируемой патологией, при которой место прикрепления септальной створки трикуспидального клапана к межжелудочковой перегородке смещено по направлению к верхушке правого желудочка (**см. рис. 2.19Ж**).

При аномалии Эбштейна почти всегда наблюдаются дисплазия створок трикуспидального клапана и трикуспидальная регургитация, в результате правое предсердие увеличивается.

Наблюдается также редкая патология, называемая *идиопатической дилатацией правого предсердного ушка* (**см. рис. 2.19З**), когда правое предсердное ушко сильно увеличено по непонятной причине, но трикуспидальный клапан не изменен, т.е. его отверстие имеет нормальный диаметр, и регургитации нет.



Рис. 2.19 (А) Кардиомегалия в основном обусловлена дилатацией правого предсердия (ПП) вследствие дисплазии створок трикуспидального клапана и трикуспидальной регургитации. (Б) Отсутствие венозного протока. В данной проекции наблюдается anomальное соединение пупочной вены с правым предсердием. В других проекциях правое предсердие может казаться увеличенным, имитируя кардиомегалию. (В, Г) Выраженная кардиомегалия в результате дилатации правого предсердия, вызванной трикуспидальной регургитацией. На эхокардиограмме (В) и анатомическом препарате (Г) видны утолщенные и диспластичные створки трикуспидального клапана, но уровень их прикрепления нормальный. (Д) Дисплазия створок трикуспидального клапана. (Е) При ЦДК кровотока наблюдается регургитация (стрелки), которая стала причиной расширения правого предсердия. ►



Ж



З

Рис. 2.19 окончание (Ж) Умеренная кардиомегалия с незначительной дилатацией правого предсердия. Трикуспидальный клапан немного смещен в правый желудочек (ПЖ) (аномалия Эбштейна). В режиме реального времени во время всего сердечного цикла можно увидеть, на каком уровне септальная створка трикуспидального клапана (*стрелка*) прикреплена к межжелудочковой перегородке. **(З)** Правое предсердное ушко (*стрелка*) значительно увеличено, но трикуспидальный клапан выглядит нормальным: нет ни дилатации его отверстия, ни регургитации. Это идиопатическая дилатация правого предсердного ушка (диагноз исключения). ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие; ПС – позвоночный столб.

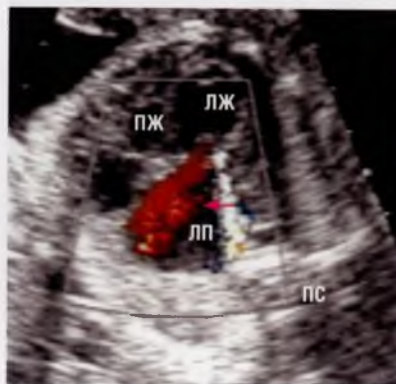
Увеличение левого предсердия

Левое предсердие может быть увеличено в условиях умеренной или выраженной *митральной регургитации*, но только если кровотоки через овальное окно ограничен. Митральная регургитация может быть связана с патологией

митрального клапана (что встречается крайне редко) или с тяжелой обструкцией аортального клапана (стенозом или атрезией аорты) – распространенной кардиальной патологией (**рис. 2.20**). К редким экстракардиальным причинам увеличения левого предсердия относят *отсут-*



А



Б

Рис. 2.20 (А) На изображении в двухмерном режиме выявлены дилатация левого желудочка (ЛЖ) в результате критического стеноза аортального клапана и дилатация левого предсердия (ЛП). **(Б)** При ЦДК кровотока выявлена митральная регургитация (*стрелка*) в сочетании с рестриктивным овальным окном, что и привело к дилатации левого предсердия. Обратите внимание, на (А) овальное окно четко не определяется, а при ЦДК кровотока отсутствует межпредсердный поток, что подтверждает диагноз «вторичный рестриктивный дефект межпредсердной перегородки» вследствие аномалии развития левых отделов сердца. ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

ствие венозного потока (пупочная вена непосредственно впадает в левое предсердие) и коронарную фистулу, которая дренируется в левое предсердие.

Увеличение правого желудочка

Правый желудочек может быть увеличен при выраженной недостаточности клапана легочной артерии, что обычно наблюдается в случае *агенезии клапана легочной артерии* (рис. 2.21) — редком варианте тетрады Фалло. Правый желудочек также может быть увеличен при объемной перегрузке правых отделов сердца, например на фоне коарктации аорты или тотального аномального дренажа легочных вен (эти патологии сердца будут обсуждаться далее).

Увеличение левого желудочка

Левый желудочек может быть увеличен в результате *критического стеноза аортального клапана* (рис. 2.22) или выраженной аортальной регургитации на фоне редкой врожденной аномалии — *аортолевожелудочкового туннеля* (см. главу 3).



Рис. 2.21 Правый желудочек (ПЖ) расширен вследствие выраженной недостаточности клапана легочной артерии при агенезии клапана легочной артерии, что, как правило, сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки в отточном отделе и смещением аорты (в данной проекции не видно). Обратите внимание на смещение оси сердца влево. ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПС — позвоночный столб.



Рис. 2.22 Левый желудочек (ЛЖ) расширен и имеет форму шара. В режиме реального времени было видно, что сердце сокращается слабо. Эти признаки характерны для критического стеноза аортального клапана. ПС — позвоночный столб.

Уменьшение правого предсердия

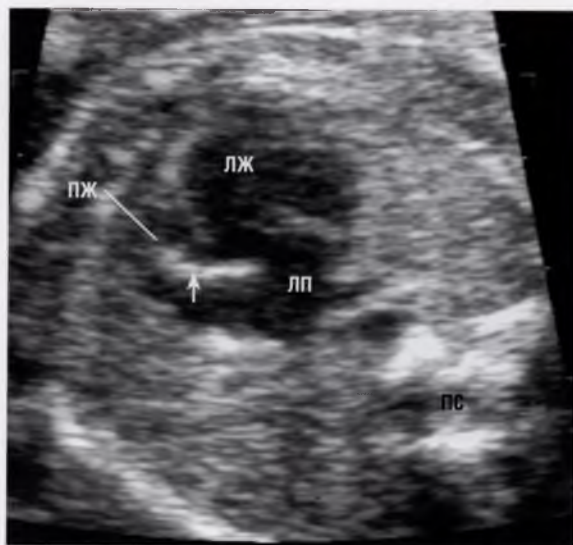
Размеры правого предсердия редко бывают меньше нормы, хотя оно может выглядеть немного меньше при *атрезии трикуспидального клапана* (рис. 2.23А). Это можно объяснить тем, что, как правило, присутствует большое овальное окно, позволяющее всему венозному возврату свободно поступать в левое предсердие.

Уменьшение левого предсердия

Меньшее, чем в норме, левое предсердие может быть признаком *тотального аномального дренажа легочных вен* (см. рис. 2.48В). Левое предсердие малых размеров также наблюдается при *синдроме гипоплазии левых отделов сердца*, при котором отмечаются и другие аномалии, например *диспропорция желудочков*.

Уменьшение правого желудочка

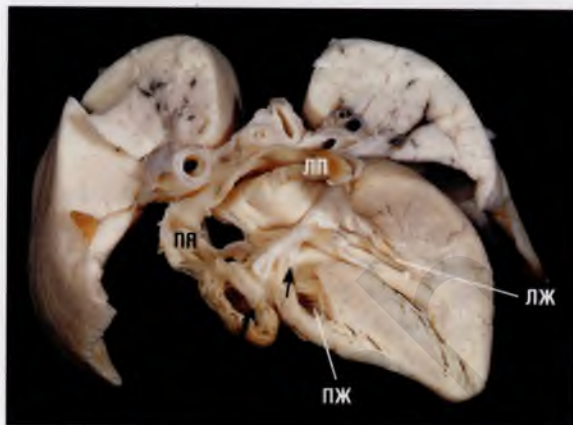
Уменьшенный правый желудочек встречается при *атрезии трикуспидального клапана* и *атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой*. При атрезии трикуспидального клапана не наблюдается движение его створок. Как правило, створки клапана полностью отсутствуют, а мышечная ткань распространяется до креста сердца (см. рис. 2.23). Изредка возможна мембранозная форма атрезии трикуспидального клапана. При ЦДК кро-



А



Б



В

Рис. 2.23 (А) Правое предсердие (ПП) выглядит меньше левого предсердия (ЛП). Правый желудочек (ПЖ) гораздо меньше левого желудочка (ЛЖ) и имеет размеры меньше нормы для данного срока гестации. Определяется мышечная ткань, достигающая креста сердца (стрелка) около трикуспидального клапана. Открытия створок трикуспидального клапана не наблюдается. Присутствует небольшой дефект межжелудочковой перегородки в приточном отделе. Эти признаки характерны для атрезии трикуспидального клапана. **(Б)** Атрезия трикуспидального клапана (стрелка). Правый желудочек немного больше, чем на (А), поскольку дефект межжелудочковой перегородки значительно больше. **(В)** На анатомическом препарате сердца, позиционированном соответственно срезу в четырехкамерной позиции, видна атрезия трикуспидального клапана. Левое предсердие и левый желудочек соединены через митральный клапан, но соединение между правым предсердием и правым желудочком имеет меньший размер и заблокировано утолщенной фиброзной тканью (стрелка). Сообщение между двумя желудочками обеспечивает среднего размера дефект межжелудочковой перегородки. ►

вотока отмечается отсутствие кровотока между правым предсердием и правым желудочком, но всегда присутствует дефект межжелудочковой перегородки, хотя при малых размерах дефекта его бывает трудно обнаружить (см. рис. 2.23Е).

В некоторых случаях атрезию легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой с трудом удастся отличить от атрезии трикуспидального клапана, однако в первой

ситуации дефект межжелудочковой перегородки никогда не встречается, трикуспидальный клапан открыт (как правило, он небольшой и открытие его очень ограничено), а правый желудочек гипертрофирован. Важно отличать эти два порока развития сердца, поскольку они имеют различное ведение, лечение и прогноз (рис. 2.24А–Г). При атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой

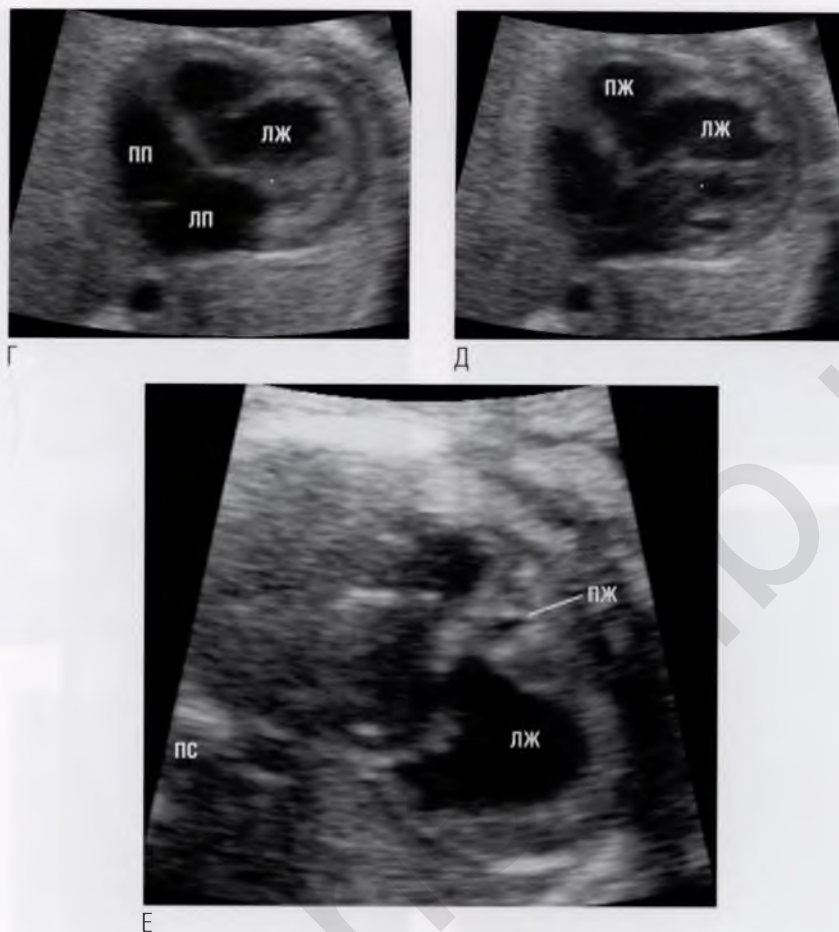


Рис. 2.23 окончание Срезы в четырехкамерной позиции в фазу систолы (**Г**) и в фазу диастолы (**Д**). В фазу диастолы отмечается открытие митрального клапана, но открытие клапана справа от креста сердца отсутствует. Отчетливо видны небольшая полость правого желудочка и дефект межжелудочковой перегородки, которые всегда присутствуют при атрезии трикуспидального клапана. (**Е**) Правый желудочек имеет малые размеры. Изображение в четырехкамерной позиции очень похоже на то, которое приведено на рис. 2.24А. Однако в данном случае это атрезия трикуспидального клапана, но дефект межжелудочковой перегородки небольшой и находится краниальнее этого среза. ПС — позвоночный столб.

эндокардиальная поверхность правого желудочка может выглядеть гиперэхогенной, а сократительная функция правого желудочка бывает снижена.

Иногда при тщательном изучении правого желудочка с помощью ЦДК кровотока можно выявить фистулы между правым желудочком и коронарными артериями (*см. рис. 2.24Д*). Такие случаи относят к порокам развития, име-

ющим наихудший прогноз относительно результатов хирургической коррекции.

Часто обнаруживается трикуспидальная регургитация, которая помогает отличить атрезию легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой от атрезии трикуспидального клапана (*см. рис. 2.24Е*).

Атрезия легочной артерии может возникать вследствие синдрома фето-фетальной трансфу-

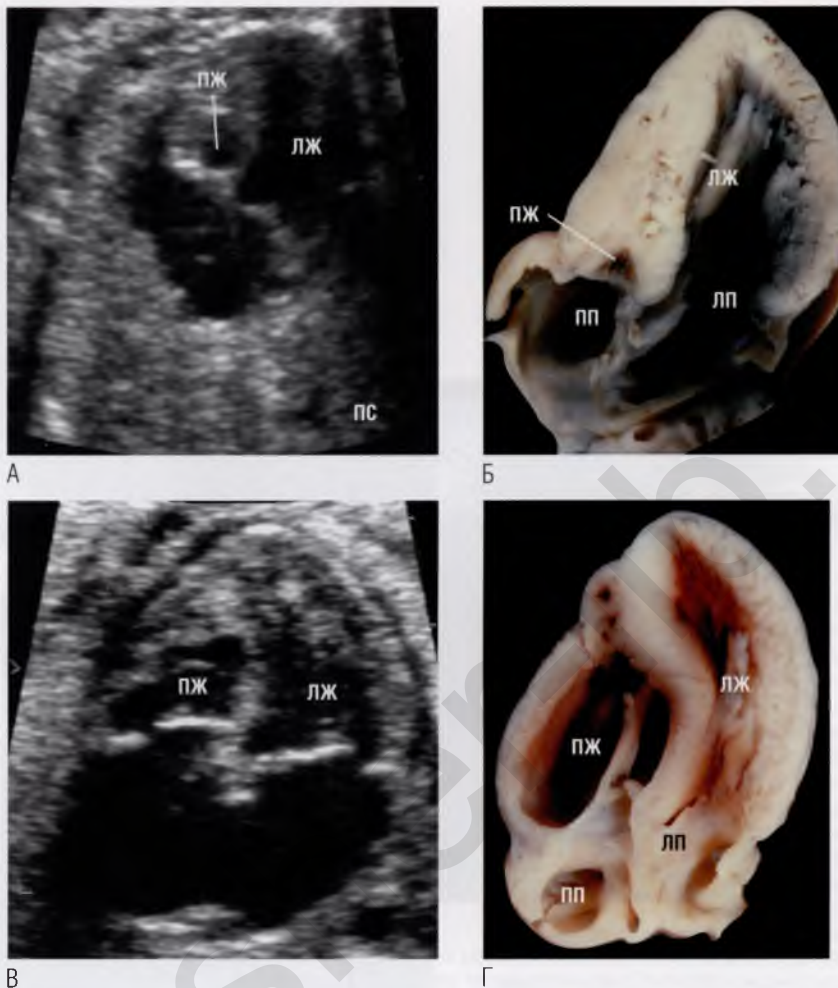


Рис. 2.24 (А) Правый желудочек (ПЖ) имеет утолщенные стенки и небольшую полость. Обратите внимание на отличия признаков атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (в данном случае) от признаков атрезии трикуспидального клапана на рис. 2.23А–Е. **(Б)** На анатомическом препарате сердца плода с атрезией легочной артерии видно, что длина полости правого желудочка составляет только 1–2 мм. **(В)** В этом наблюдении атрезии легочной артерии правый желудочек немного меньше нормы, а стенка правого желудочка выглядит утолщенной. Из-за аномалии легочной артерии в правом желудочке создается высокое давление, в результате межжелудочковая перегородка прогибается в полость левого желудочка (ЛЖ), что является характерным признаком атрезии легочной артерии. Межжелудочковая перегородка не изменена (сравните с рис. 2.1–2.8). **(Г)** Анатомический препарат сердца плода со стенозом легочной артерии. Стенки правого желудочка гипертрофированы, а межжелудочковая перегородка прогибается в левый желудочек. Перед гибелью плода сформировалась атрезия легочной артерии. ▶

зии (см. рис. 2.24Ж, З). Полагают, что атрезия ассоциируется с системной гипертензией у плода-реципиента, когда ухудшается функция правого желудочка и возникает трикуспидальная регургитация. Дисфункция правого желудочка вызывает нарушение раскрытия клапана легочной артерии, что ведет к его стенозу или атрезии. К концу срока гестации на клапане легоч-

ной артерии может произойти частичная либо полная анатомическая обструкция. Таким образом, функциональные нарушения гемодинамики у плода могут привести к анатомическим аномалиям.

Обратите внимание на различия между признаками атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой и признаками

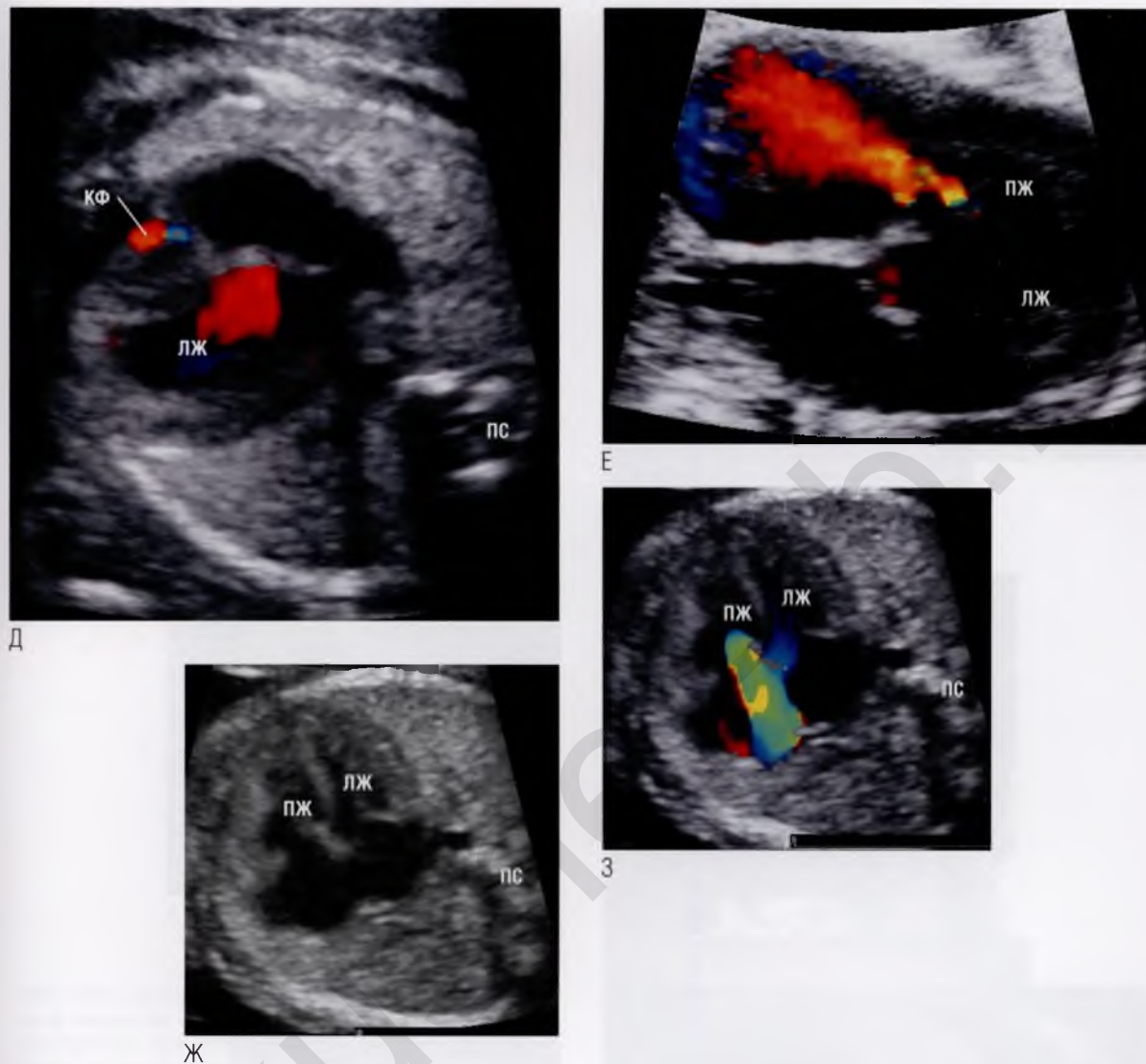


Рис. 2.24 окончание (Д) Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Правый желудочек гипоплазирован, его стенки гипертрофированы. При ЦДК кровотока видна коронарная фистула (КФ), соединяющая правый желудочек и правую коронарную артерию. В коронарной фистуле определяется двунаправленный кровоток на протяжении всего сердечного цикла. Иногда в таких фистулах выявляются области с высокой скоростью кровотока, свидетельствующие о стенозе коронарной фистулы (см. рис. 5.13Б). **(Е)** У этого плода в гестационном возрасте 35 недель правый желудочек небольшой и имеет утолщенные стенки, а поток через клапан легочной артерии отсутствует. В четырехкамерной позиции определяется высокоскоростная струя трикуспидальной регургитации, заполняющая правое предсердие (ПП) и вызывающая его дилатацию. **(Ж)** На изображении в двухмерном режиме в четырехкамерной позиции сердце выглядит без особенностей, но стенки правого желудочка немного утолщены. В режиме реального времени было видно, что правый желудочек сокращается слабо и подвижность створок трикуспидального клапана ограничена. **(З)** При ЦДК кровотока наблюдается умеренная трикуспидальная регургитация с большой скоростью во время импульсно-волновой доплерэхокардиографии, что свидетельствует о высоком давлении в полости правого желудочка, которое и стало причиной гипертрофии стенок этого желудочка. ЛП — левое предсердие; ПС — позвоночный столб.

атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (см. главу 3), когда правый желудочек имеет нормальный размер и нормальную сократимость.

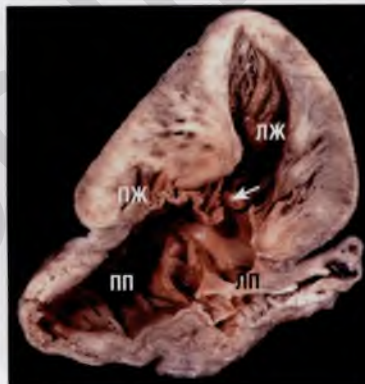
Правый желудочек может быть небольшим при *полной форме атриовентрикулярного канала*, когда общий атриовентрикулярный клапан соединен главным образом с левым желудочком и присутствует дефект предсердно-желудочковой перегородки (рис. 2.25А, Б).

Стеноз трикуспидального клапана является еще одной причиной уменьшения правого желудочка, но встречается очень редко и изменения размеров правого желудочка могут быть незначительными и малозаметными. Данный

диагноз трудно ставить пренатально, поскольку кровь, поступившая в правое предсердие, попадает в левое предсердие преимущественно через овальное окно. При этом увеличивается объем шунтирования крови справа налево, что невозможно отличить от обычного шунтирования через овальное окно. Створки трикуспидального клапана могут выглядеть утолщенными и ограниченными в подвижности. Увеличение объема шунтирования крови из правого предсердия в левое предсердие через овальное окно приводит к уменьшению объема крови, поступающей в правый желудочек, что приводит к его относительной гипоплазии (см. рис. 2.25В).



А



Б



В

Рис. 2.25 (А) Правый желудочек (ПЖ) меньше левого желудочка (ЛЖ). На первый взгляд кажется, что это атрезия трикуспидального клапана, но после тщательного изучения изображения видно: есть общий атриовентрикулярный клапан (стрелка), через который кровь поступает преимущественно в полость левого желудочка. Дефект предсердно-желудочковой перегородки четко виден, когда общий атриовентрикулярный клапан находится в открытом состоянии. (Б) Анатомический препарат сердца расположен соответственно эхокардиограмме. Правый желудочек очень мал, поэтому его анатомию можно спутать с той, которая наблюдается при атрезии трикуспидального клапана, но разноуровневое прикрепление створок атриовентрикулярных клапанов в области креста сердца отсутствует. Таким образом, это дефект предсердно-желудочковой перегородки с общим атриовентрикулярным клапаном (стрелка), правая и левая части которого расположены на одном и том же уровне относительно наджелудочкового гребня, но дренирование происходит главным образом в левый желудочек. (В) Правый желудочек меньше левого желудочка, и полость правого желудочка не достигает верхушки сердца. В фазу диастолы митральный клапан широко открыт, а трикуспидальный — нет (стрелка). Это пример стеноза трикуспидального клапана. ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие.

Уменьшение левого желудочка

Малый размер левого желудочка косвенно указывает на *стеноз* или *атрезию митрального клапана*. При атрезии ноток через митральный клапан отсутствует, а при стенозе — снижается. И атрезия, и стеноз митрального клапана обычно сочетаются с атрезией аорты при *синдроме гипоплазии левых отделов сердца* — относитель-

но частого врожденного порока сердца (рис. 2.26А–Г). Реже атрезия митрального клапана может наблюдаться при конкордантных желудочково-артериальных соединениях с проходимой аортой и дефектом межжелудочковой перегородки (см. рис. 2.26Д, Е) или при двойном отхождении сосудов от правого желудочка. Редкой причиной уменьшения размера левого

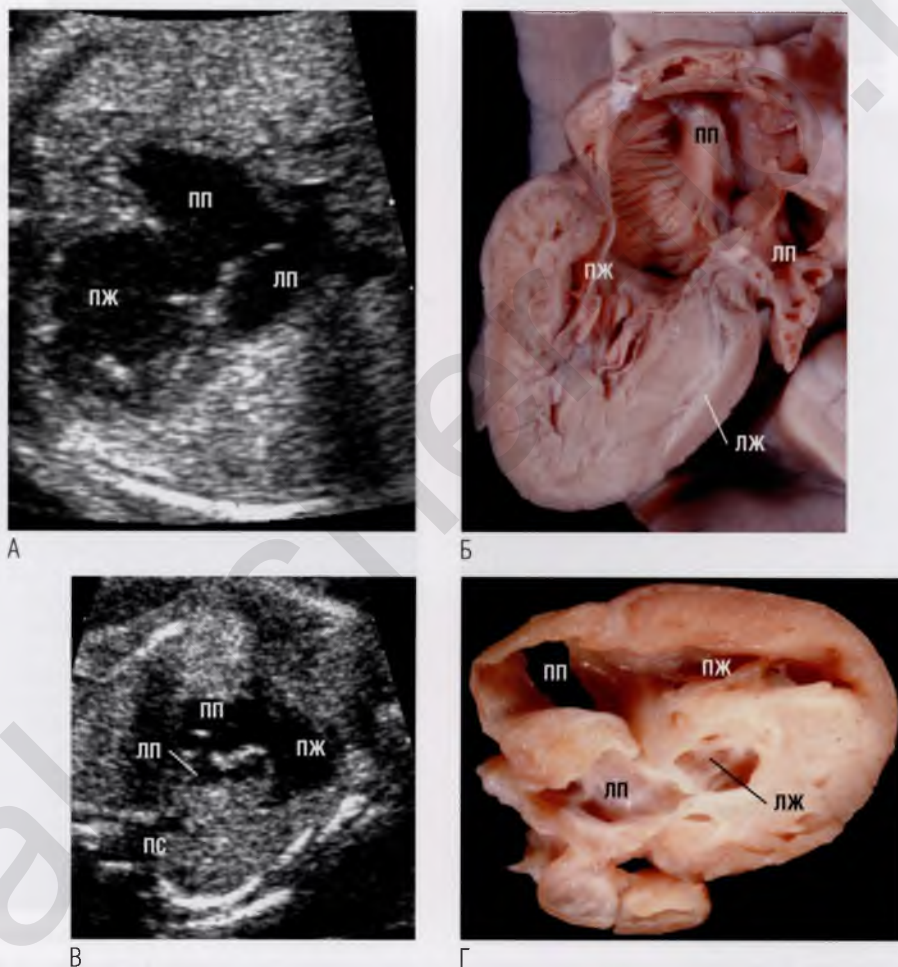
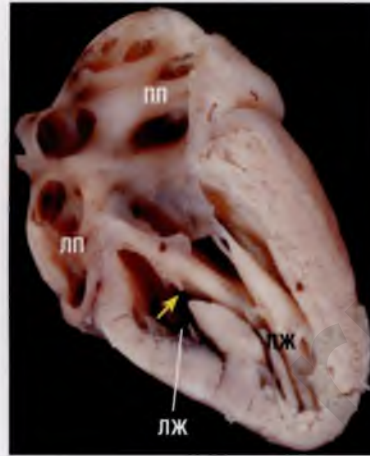


Рис. 2.26 При синдроме гипоплазии левых отделов сердца левый желудочек (ЛЖ) может иметь разные размеры в зависимости от степени проходимости митрального клапана. (А) На данной эхокардиограмме отмечаются атрезия митрального клапана и отсутствие полости левого желудочка. Левое предсердие (ЛП) меньше правого предсердия (ПП). (Б) На анатомическом препарате сердца виден рудиментарный левый желудочек, представляющий собой небольшую щель. (В) В двухмерном режиме видны небольшие полости левого предсердия и левого желудочка (при ЦДК кровотока поток через митральный клапан отсутствует). Обратите внимание, что заслонка клапана овального окна визуализируется со стороны правого предсердия из-за шунтирования крови слева направо. (Г) На анатомическом препарате сердца, ориентированном соответственно эхокардиограмме, виден гипоплазированный левый желудочек с гипертрофированными стенками, верхушка сердца образована правым желудочком (ПЖ). Межпредсердная перегородка утолщена, интактна и выбухает в сторону правого предсердия. ▶



Д



Е



Ж

Рис. 2.26 окончание (Д) Размеры левых отделов сердца меньше размеров правых отделов, однако полость левого желудочка достигает верхушки сердца. При ЦДК кровотока в фазу диастолы определяется транстрикусиальный кровоток, а трансмитральный отсутствует. Левый желудочек и конкордантно соединенная аорта снабжаются кровью через довольно большой центральный мышечный дефект межжелудочковой перегородки. При ЦДК кровотока виден поток крови через дефект межжелудочковой перегородки (стрелка), поступающий из правого желудочка в левый желудочек. **(Е)** На анатомическом препарате сердца видна толстая мышечная ткань между левым предсердием и левым желудочком, характерная для атрезии митрального клапана. Левый желудочек не достигает верхушки сердца ввиду того, что дефект межжелудочковой перегородки небольшой, поэтому лишь малый объем крови поступает из правого желудочка в левый. **(Ж)** На срезе в четырехкамерной позиции левый желудочек меньше правого желудочка. При визуализации дуги аорты возникло подозрение на коарктацию аорты. После внимательного изучения митрального клапана установили, что папиллярные мышцы расположены ближе друг к другу, чем обычно, и клапан открывается плохо. При ЦДК кровотока большой объем крови идет через небольшое овальное окно слева направо (стрелка), а не справа налево, как в норме. Это позволяет предположить стеноз митрального клапана в сочетании с аномалией дуги аорты. ПС — позвоночный столб.

желудочка является *изолированный стеноз митрального клапана*, который трудно диагностировать пренатально. При стенозе митрального клапана поток крови из левого предсердия в левый желудочек уменьшается (кровь поступает в левое предсердие из правого предсердия через овальное окно), поэтому замедляется рост левых отделов сердца. При этом ток крови через овальное окно чаще, чем в норме, является дву-

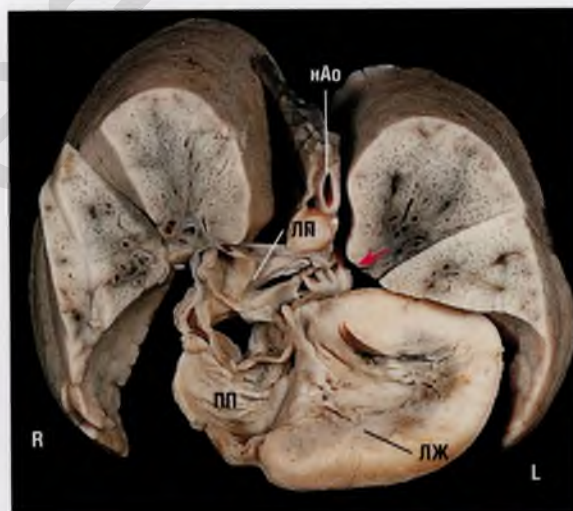
направленным (см. главу 5), однако обнаружить это удастся не всегда (см. рис. 2.26Ж). Створки митрального клапана могут быть ограничены в движении и утолщены, а сухожильные хорды митрального клапана могут быть аномальными. Наиболее распространенной аномалией митрального клапана является его парашютообразная деформация, когда папиллярные мышцы расположены друг к другу ближе, чем в

норме (см. рис. 4.21А), что ограничивает открытие митрального клапана.

Малый, сзади расположенный желудочек и морфологически левый желудочек, расположенный спереди

Эта редкая, но легко распознаваемая патология представляет собой форму *атрезии трикуспидального клапана* в сочетании с *дискордантными предсердно-желудочковыми соединениями*, когда расположенное спереди морфологически правое предсердие соединяется с морфологически левым желудочком, также расположенным спереди (рис. 2.27). Признаки, определяющие желудочек как морфологически левый: (1) относительно «пустая» верхушка желудочка без выраженной трабекулярности, типичной для правого желудочка; (2) характерные для митрального клапана подклапанные структуры;

(3) магистральный сосуд, который выходит из желудочка и идет по направлению к кресту сердца. Магистральный сосуд, отходящий от левого желудочка, виден на рис. 2.27Г, где при ЦДК кровотока в четырехкамерной позиции виден поток в выводном тракте левого желудочка. Предсердно-желудочковое соединение слева (т.е. трикуспидальный клапан) отсутствует, и почти всегда наблюдается транспозиция магистральных сосудов. Аорта, которая отходит от гипоплазировавшего правого желудочка, получает кровь из доминантного левого желудочка через дефект межжелудочковой перегородки. Аортальный клапан находится кпереди и слева от клапана легочной артерии, что характерно для сочетания дискордантных предсердно-желудочковых соединений с дискордантными желудочково-артериальными соединениями (см. главу 3).



Б

Рис. 2.27 (А) Предсердия расположены по отношению друг к другу нормально: правое предсердие (ПП) — кпереди относительно левого предсердия (ЛП). Отмечается атрезия расположенного сзади и слева атриовентрикулярного клапана. Доминантный желудочек, расположенный кпереди, связан с правым предсердием, но имеет морфологические характеристики левого желудочка (ЛЖ). Гипоплазировавший и расположенный сзади морфологически правый желудочек получает кровь из доминантного желудочка через дефект межжелудочковой перегородки. Это случай дискордантных предсердно-желудочковых соединений и атрезии трикуспидального клапана (отсутствует левое предсердно-желудочковое соединение). **(Б)** Анатомический препарат сердца показан в четырехкамерной позиции. В левых отделах сердца между морфологически левым предсердием и расположенным слева желудочком соединение отсутствует (стрелка). Доминантный желудочек соединен с расположенным справа предсердием. Доминантный желудочек является морфологически левым желудочком (по характеру верхушечной трабекулярности, особенностям митрального клапана и отхождения магистрального сосуда). ▶

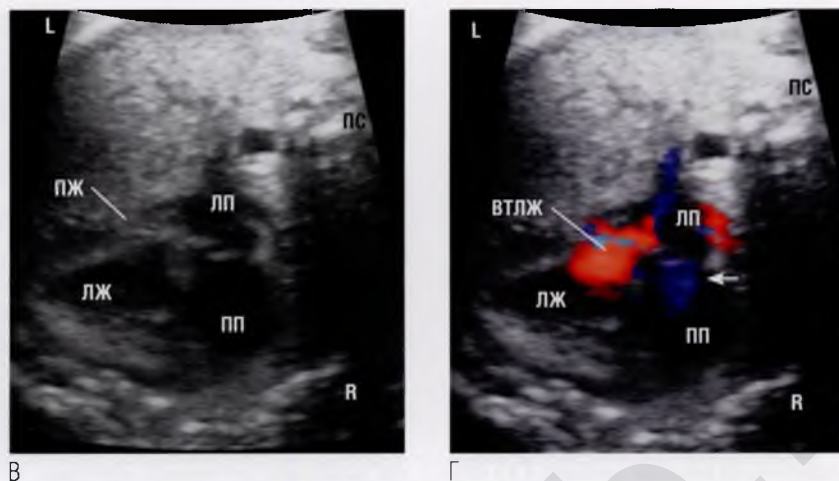


Рис. 2.27 окончание (В) На срезе в четырехкамерной позиции предсердия расположены нормально: левое предсердие — с левой стороны, правое предсердие — с правой стороны. Правый желудочек (ПЖ) едва различим. **(Г)** Весь поток через межпредсердную перегородку (стрелка) направлен слева направо, что указывает на атрезию атриовентрикулярного клапана, расположенного слева. Внимательное изучение доминантного желудочка показало, что он имеет морфологические характеристики левого желудочка и соединен с правым предсердием. Обычно в подобной ситуации легочный ствол берет начало из левого желудочка. В данном случае присутствуют дискордантные предсердно-желудочковые и желудочково-артериальные соединения с атрезией атриовентрикулярного клапана, расположенного слева. ВТЛЖ — выводной тракт левого желудочка; нАо — нисходящий отдел аорты; ПС — позвоночный столб.

Диспропорция желудочков

Состояние, когда левые и правые отделы сердца имеют разные размеры, но функция атриовентрикулярных клапанов не нарушена, называют диспропорцией желудочков. Этот термин следует использовать только тогда, когда причина разных размеров желудочков не очевидна и отсутствуют атрезия митрального либо трикуспидального клапана и трикуспидальная регургитация. «Диспропорция желудочков» — чисто описательный термин, т.к. причины ее разнообразны. Чаще всего размеры левых отделов сердца (предсердия и желудочка) меньше нормы, а правых отделов — больше. При диспропорции желудочков их размеры находятся в пределах нормы, однако соотношение размеров (размер полости левого желудочка относительно размера полости правого желудочка или отношение диаметра отверстия митрального клапана к диаметру отверстия трикуспидального клапана) нарушено (см. рис. 2.2, 2.3). Соотношение желудочков может быть в пределах нормы примерно до 30-й недели гестации, но затем выявляется диспропорция желудочков с преобладанием правого желудочка (рис. 2.28).



Рис. 2.28 Размеры правых отделов сердца значительно больше левых отделов, определяется выпот в полость перикарда. Однако для гестационного возраста 36 недель это нормально сформированное сердце. ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.

Кроме того, диспропорция желудочков может быть связана с экстракардиальными причинами: задержкой роста плода (рис. 2.29), диафрагмальной грыжей (см. рис. 2.16А, Б), отсутствием венозного протока (см. рис. 2.19Б), а также с генетическими синдромами.

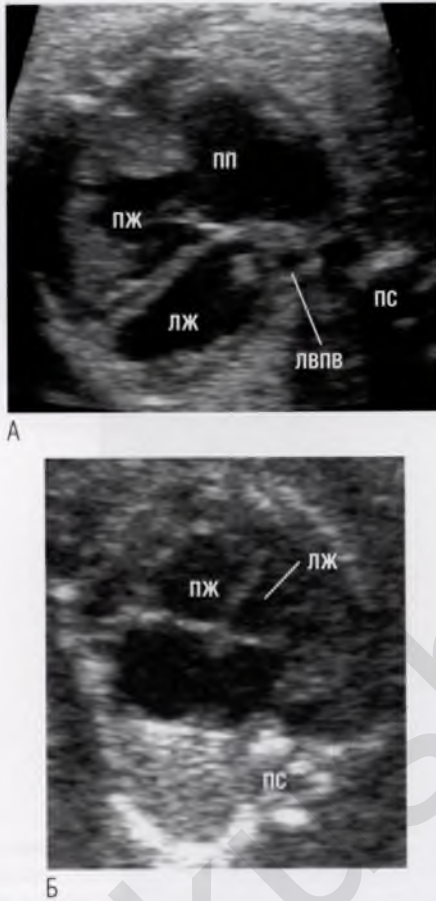


Рис. 2.29 (А) У плода на ранних сроках гестации правое предсердие (ПП) и правый желудочек (ПЖ) несколько увеличены по сравнению с левыми отделами сердца. Определяется небольшой выпот в полость перикарда, однако хромосомных аномалий не выявлено. Есть признаки ранней внутриутробной задержки роста плода. Трикуспидальной регургитации, которая бы объяснила дилатацию правого предсердия, нет. Левое предсердие имеет малый размер, но кровоток в легочных венах не изменен и диаметр дуги аорты в пределах нормы. Выявлен дренаж левой верхней полой вены (ЛВПВ) в коронарный синус. Во всем остальном сердце новорожденного было нормальным, хотя постнатально диагностировали генетический синдром, в результате которого в возрасте 5 лет наблюдалась серьезная задержка развития ребенка. **(Б)** У данного плода отмечаются кардиомегалия и умеренная диспропорция желудочков вследствие тяжелой внутриутробной задержки роста, вызванной плацентарной недостаточностью. ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб.

Наиболее частой кардиальной причиной диспропорции желудочков является *коарктация аорты*, при которой сужение участка дуги аорты приводит к увеличению постнагрузки на левый желудочек. В результате уменьшается шунтирование крови справа налево через овальное окно, соответственно уменьшается объем крови, поступающей в левые отделы сердца, что приводит к уменьшению их размеров (рис. 2.30). Выраженность диспропорции желудочков при коарктации аорты может быть различной в зависимости от степени обструкции дуги аорты. Дополнительные признаки коарктации аорты при исследовании ее дуги и ветвей описаны в главах 3, 4. Диспропорция желудочков также характерна для *тотального аномального дренажа легочных вен*, при котором легочные вены дренируются в правые отделы сердца, а не в левое предсердие, в результате кровотока в левый желудочек уменьшается, а в правый — увеличивается (рис. 2.31). Даже если диспропорция желудочков у плода была выявлена ранее 30-й недели гестации, исход может быть благоприятным. В случае выявления у плода диспропорции желудочков необходимо в постнатальном периоде путем динамического наблюдения установить причину диспропорции.

Различная толщина стенок желудочков

Стенки желудочков и межжелудочковая перегородка по толщине должны быть приблизительно равны между собой. Повышение давления в желудочке приводит к гипертрофии его стенок, однако незначительное утолщение может быть не замечено во время исследования. Препятствие оттоку крови из любого желудочка может вызвать повышение давления в его полости, что *при стенозе аортального клапана* приведет к *гипертрофии левого желудочка*, а *при стенозе клапана легочной артерии* — к *гипертрофии правого желудочка* (рис. 2.32). Иногда при наличии выпота в полость перикарда стенки желудочка могут лишь казаться утолщенными (рис. 2.33).

Утолщенную межжелудочковую перегородку у плода довольно часто обнаруживают в конце срока гестации при наличии *у беременной женщины сахарного диабета*. Как правило, это не имеет последствий. Изолированная гипертрофия межжелудочковой перегородки у плода

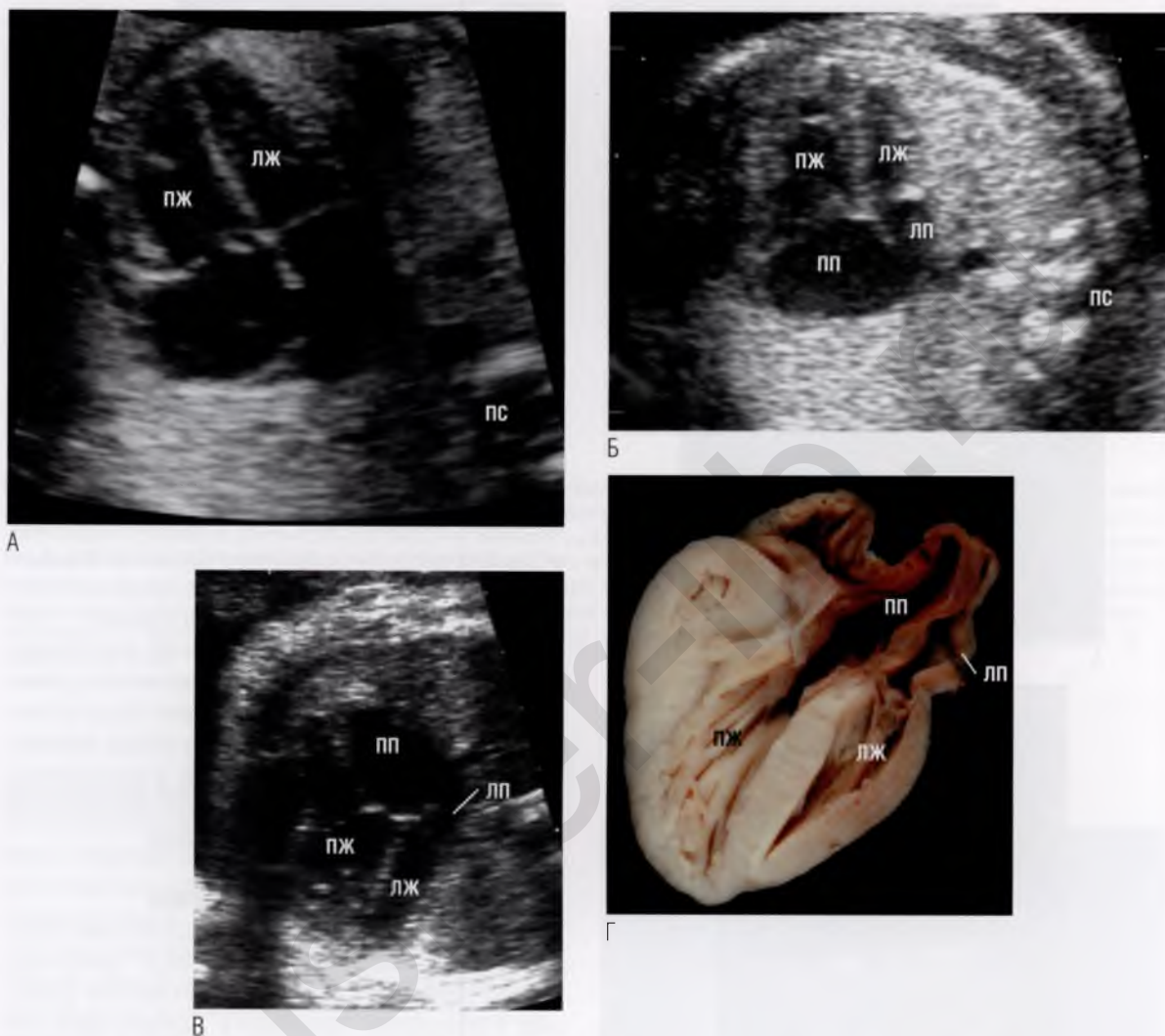


Рис. 2.30 (А) У этого плода на сроке гестации 20 недель наблюдается умеренная диспропорция желудочков, и возникает подозрение на коарктацию аорты (что и было подтверждено после рождения ребенка). (Б, В) На данных изображениях сердца с коарктацией аорты разница в размерах желудочков более выражена, чем на (А): левые отделы сердца значительно меньше правых. (Г) Анатомический препарат сердца с подтвержденной коарктацией аорты позиционирован соответственно эхокардиограмме на (В). Отмечается выраженная диспропорция желудочков. Левое предсердие (ЛП), митральный клапан и левый желудочек (ЛЖ) имеют значительно меньшие размеры, чем правые отделы сердца. Полость левого желудочка немного не доходит до верхушки сердца. ▶

как проявление *обструктивной гипертрофической кардиомиопатии* очень редко наблюдается и во внутриутробном периоде, и в младенческом возрасте, хотя легко распознается у детей и взрослых. В некоторых случаях гипертрофия обоих желудочков, которая, как правило, наблюдается на более поздних сроках гестации, на самом деле была проявлением *синдрома Нунан* (рис. 2.34). В нашей практике несколько раз *in utero* был поставлен диагноз «гипертрофия же-

лудочков и межжелудочковой перегородки», который после рождения ребенка не подтвердился, поэтому при обнаружении гипертрофии миокарда пренатальное обследование должно быть более тщательным.

Неравномерное открытие атриовентрикулярных клапанов

Атриовентрикулярные клапаны могут не открываться свободно и равномерно либо из-за



Д

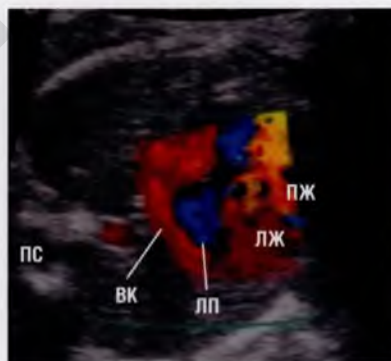


Е

Рис. 2.30 окончание (Д) Диспропорция желудочков при коарктации аорты. При ЦДК кровотока хорошо видна разница в размерах желудочков. **(Е)** Слепок с анатомического препарата сердца подчеркивает различия в размерах желудочков при коарктации аорты у плода во втором триместре беременности. ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.

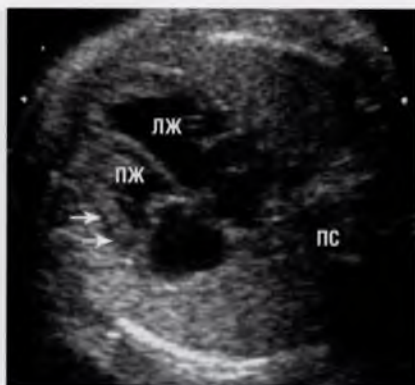


А



Б

Рис. 2.31 (А) Срез в четырехкамерной позиции. Данное изображение можно принять за изображение нормально сформированного сердца, однако есть незначительная диспропорция желудочков — правый желудочек (ПЖ) немного больше левого желудочка (ЛЖ). Особенно заметен малый размер левого предсердия (ЛП). **(Б)** При ЦДК кровотока в той же плоскости визуализируется сосуд, расположенный позади сердца и проходящий из левой половины грудной клетки в ее правую половину через срединную линию тела. Это венозный коллектор (ВК) при тотальном аномальном дренаже легочных вен. Обратите внимание на увеличенное расстояние между нисходящим отделом аорты и левым предсердием, что является основным диагностическим признаком тотального аномального дренажа легочных вен. Однако в двухмерном режиме эти изменения легко пропустить. Для постановки правильного диагноза всегда следует применять ЦДК кровотока. ПС — позвоночный столб.



А



Б

Рис. 2.32 (А, Б) Стенка правого желудочка (ПЖ) (стрелки) выглядит утолщенной по сравнению со стенкой левого желудочка (ЛЖ). Кроме того, полость правого желудочка меньше нормы. В обоих случаях был диагностирован значительный стеноз легочной артерии. ПС — позвоночный столб.

аномалии развития самого клапана, либо из-за аномалии структур сердца, находящихся далее по току крови. При *атрезии трикуспидального или митрального клапана* он не открывается вообще, т.е. через него тока крови нет. При *стенозе трикуспидального или митрального клапана* клапан может выглядеть утолщенным, с ограниченными движениями створок, с меньшим, чем в другой половине сердца, потоком крови через клапан, что выявляется при ЦДК кровотока (рис. 2.35). Вследствие данных патологий размеры желудочков будут меньше нормы. Если давление в желудочке выше нормы, как это



Рис. 2.33 При наличии небольшого выпота в полость перикарда (стрелки) стенки правого желудочка (ПЖ) выглядят утолщенными, однако это ложное впечатление. Патологии сердца нет. ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.



Рис. 2.34 Гипертрофия обоих желудочков с максимальным утолщением миокарда в области межжелудочковой перегородки (МЖП). Стенки обоих желудочков в фазу систолы почти полностью сближаются. У данного плода после рождения был диагностирован синдром Нунан. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

происходит при *стенозе или атрезии аортального клапана* либо *клапана легочной артерии*, свободное открытие соответствующего атрио-вентрикулярного клапана не наблюдается.



Рис. 2.35 Левый желудочек (ЛЖ) наполняется кровью в фазу диастолы до верхушки желудочка, в то время как поток через трикуспидальный клапан значительно снижен из-за его стеноза. ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

Аномалии креста сердца

Очень важно получить корректное изображение креста сердца, чтобы правильно оценить его. Коронарный синус лежит непосредственно под митральным клапаном на уровне предсердно-желудочкового соединения. На уровне коронарного синуса крест сердца не визуализируется, что нередко приводит к ложноположительной диагностике дефекта предсердно-желудочковой перегородки (рис. 2.36). Обратите внимание, как близко друг от друга находятся эти структуры сердца у плода во втором триместре беременности.

Отсутствие смещения уровней прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов

Отсутствие смещения уровней прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов, т.е. когда они лежат на одной линии, свидетельствует, как правило, о *полной форме атриовентрикулярного канала* — наличии дефекта предсердно-желудочковой перегородки и общего атриовентрикулярного клапана (вместо двух отдельных фиброзных колец атриовентрикулярных клапанов с собственными створками есть одно общее фиброзное кольцо с общими

створками или створками, разделенными по сторонам сердца поперек наджелудочкового гребня). При атриовентрикулярном канале отсутствуют центральные септальные структуры сердца. Данная патология всегда приводит к формированию аномального соединения между предсердиями. При наличии дефекта только межпредсердной перегородки порок называют *неполной формой атриовентрикулярного канала*, которая включает первичный дефект межпредсердной перегородки (*ostium primum*) и расщепление створок атриовентрикулярных клапанов (рис. 2.37). В данном случае общий атриовентрикулярный клапан прикреплен к наджелудочковому гребню таким образом, что дефекта межжелудочковой перегородки нет. Однако если рядом с дефектом межпредсердной перегородки есть дефект межжелудочковой перегородки в приточном отделе, такую патологию называют *полной формой атриовентрикулярного канала* (рис. 2.38А–Д). Этот распространенный порок важно вовремя диагностировать, т.к. ему обычно сопутствуют значимые патологии и он имеет тяжелые последствия (см. главу 8). Иногда этот диагноз поставить очень трудно (см. рис. 2.38Е–И). Дефект предсердно-желудочковой перегородки является частым компонентом более сложных врожденных пороков сердца (см. рис. 2.38К, Л) и изомеризма предсердных ушек (см. рис. 2.38М–О). Если общий атриовентрикулярный клапан смещается больше к левому или правому желудочку, желудочки называют несбалансированными, т.е. один из них является доминантным.

Типичное разноуровневое прикрепление створок атриовентрикулярных клапанов к кресту сердца утрачивается также при *единственном* (или *двуприточном*) желудочке, когда оба атриовентрикулярных клапана открываются в один желудочек (рис. 2.39А–Г). На изображении в четырехкамерной позиции кажется, что межжелудочковая перегородка, достигающая креста сердца, отсутствует полностью или частично. На самом деле межжелудочковая перегородка есть, но она расположена выше уровня среза в четырехкамерной позиции, поэтому в данной позиции межжелудочковую перегородку не видно. Кроме того, она не делит сердце на равные части. Единственный желудочек в большинстве случаев является морфологически ле-

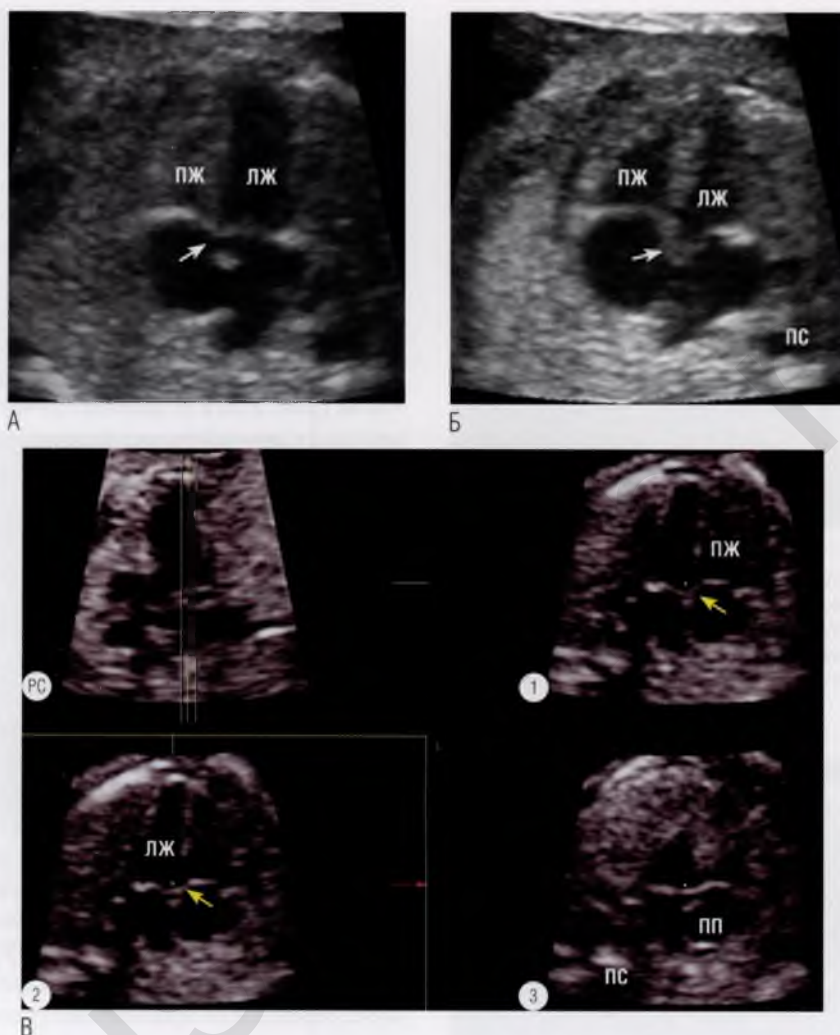
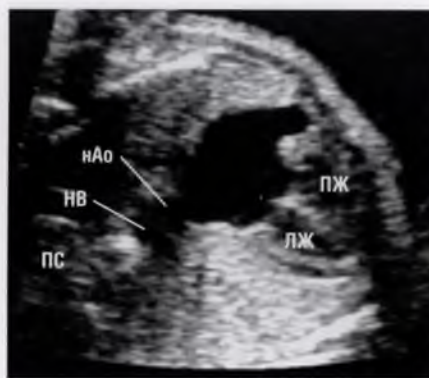


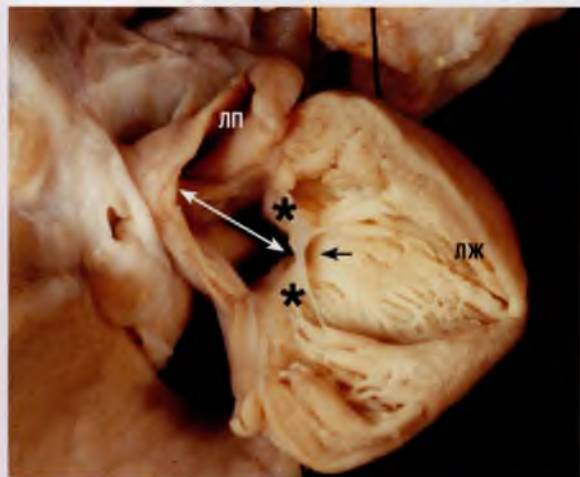
Рис. 2.36 (А) Срез сердца в плоскости чуть ниже стандартной четырехкамерной позиции. Явно виден дефект межпредсердной перегородки (стрелка), расположенный над атриовентрикулярными клапанами. На самом деле это устье нормального коронарного синуса, который впадает в правое предсердие (ПП). Атриовентрикулярные клапаны на данном срезе могут быть интерпретированы как лежащие на одной линии, пересекающей межпредсердную перегородку, т.е. отсутствует характерное в норме разноразное прикрепление створок этих клапанов. **(Б)** Крест сердца у того же плода показан в плоскости, выше плоскости на (А). Ясно видны различия в уровнях прикрепления атриовентрикулярных клапанов (стрелка). Сравните изображение на (А) с изображением на рис. 2.37А. **(В)** Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов сердца плода в гестационном возрасте 20 недель, сделанных с интервалом 0,8 мм друг от друга, начиная от среза в стандартной четырехкамерной позиции ① и каудально к коронарному синусу ②, а затем — по ходу коронарного синуса ниже левого предсердия ③. Изучение среза ③ может быть неправильно интерпретировано как патология прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов, но визуализация креста сердца на срезах ① и ② четко демонстрирует разные уровни их прикрепления (стрелки). ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез.



А



Б



В

Рис. 2.37 Неполная форма атриовентрикулярного канала. **(А)** Видна часть межпредсердной перегородки, которая в норме прикреплена к кресту сердца (стрелка). **(Б)** Межпредсердной перегородки вообще не видно (так называемое единое предсердие). Позади сердца видна расширенная непарная вена (НВ), что свидетельствует о перерыве нижней поллой вены при левом изомеризме предсердных ушек. **(В)** Анатомический препарат сердца вскрыт слева, чтобы были видны особенности неполной формы атриовентрикулярного канала. Патологически измененный митральный клапан легко спутать с нормальным митральным клапаном, но на самом деле этот клапан прикреплен к наджелудочковому гребню (стрелка), в связи с чем межжелудочковый компонент дефекта предсердно-желудочковой перегородки отсутствует, а остается большой дефект выше общего атриовентрикулярного клапана (двухсторонняя стрелка). Причина патологии – слияние верхней и нижней мостовидных створок общего атриовентрикулярного клапана (*). ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие; нАо – нисходящий отдел аорты; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

вым желудочком, который не имеет выраженной трабекулярности в области верхушки. Однако изредка единственный желудочек может быть морфологически правым (см. рис. 2.39Д).

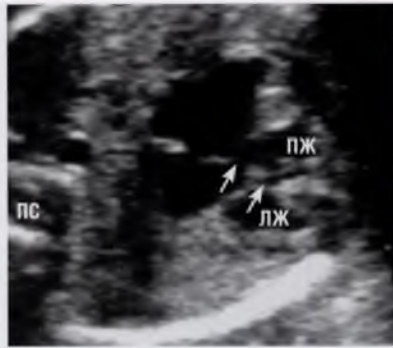
Выраженное смещение уровней прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов

Еще одним пороком развития сердца является аномалия Эбштейна, ключевой признак которой – смещение уровней прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов. При этой аномалии уровни прикрепления створок трикуспидального клапана находятся ниже обычного и смещены в сторону верхушки правого желудочка (рис. 2.40), а крест сердца значительно отличается от нормального. Степень смещения створок сильно варьирует, но степень тяжести состояния не всегда зависит от степени смеще-

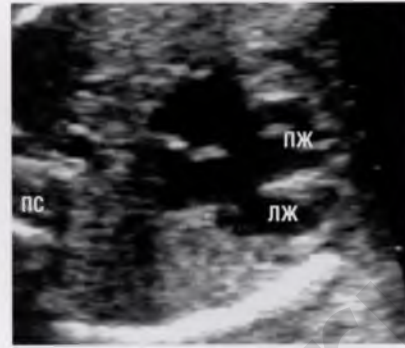
ния. Уровни прикрепления створок смещаются в полость правого желудочка, при этом возникает трикуспидальная регургитация различной степени, которая начинается в полости правого желудочка значительно глубже и ближе к его верхушке (рис. 2.41), чем это было бы при нормально расположенном трикуспидальном клапане. При выраженной регургитации правое предсердие расширяется, иногда значительно, приводя к кардиомегалии (см. ранее).

Обратное расположение уровней прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов

Прикрепление створок атриовентрикулярных клапанов у креста сердца может быть обратным, при этом атриовентрикулярный клапан, расположенный слева, смещен к верхушке желудочка больше, чем клапан, расположенный справа.



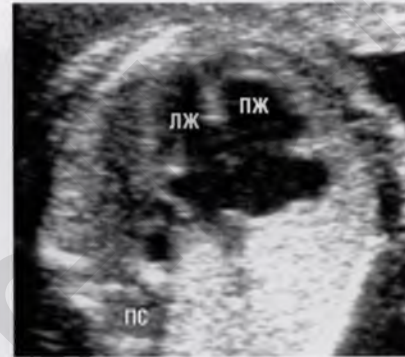
А



Б



В



Г



Д

Рис. 2.38 (А, Б) Срезы сердца в латеральной четырехкамерной позиции. В фазу систолы (А), когда общий атриовентрикулярный клапан в центре сердца закрыт, видны небольшие дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок (*стрелки*) выше и ниже клапана. Наблюдается отсутствие смещения уровней прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов. В фазу диастолы (Б) общий атриовентрикулярный клапан открыт, и виден большой дефект атриовентрикулярной перегородки, захватывающий как межпредсердную, так и межжелудочковую перегородку. **(В, Г)** Срезы сердца в апикальной четырехкамерной позиции в фазу систолы (В) и в фазу диастолы (Г). Обратите внимание, как по-разному выглядит дефект предсердно-желудочковой перегородки в этой проекции и на рис. 2.37. В данном случае дефект межпредсердной перегородки (*стрелка*) относительно небольшой, но дефект межжелудочковой перегородки весьма значительный. Обратите внимание на прикрепление створок общего атриовентрикулярного клапана к кресту сердца на одном уровне, особенно когда клапан закрыт. **(Д)** Срез сердца в латеральной четырехкамерной позиции. Видны большой первичный дефект межпредсердной перегородки и среднего размера дефект межжелудочковой перегородки в приточном отделе желудочка с общим атриовентрикулярным клапаном, расположенным прямо на уровне креста сердца. Это полная форма атриовентрикулярного канала. ▶

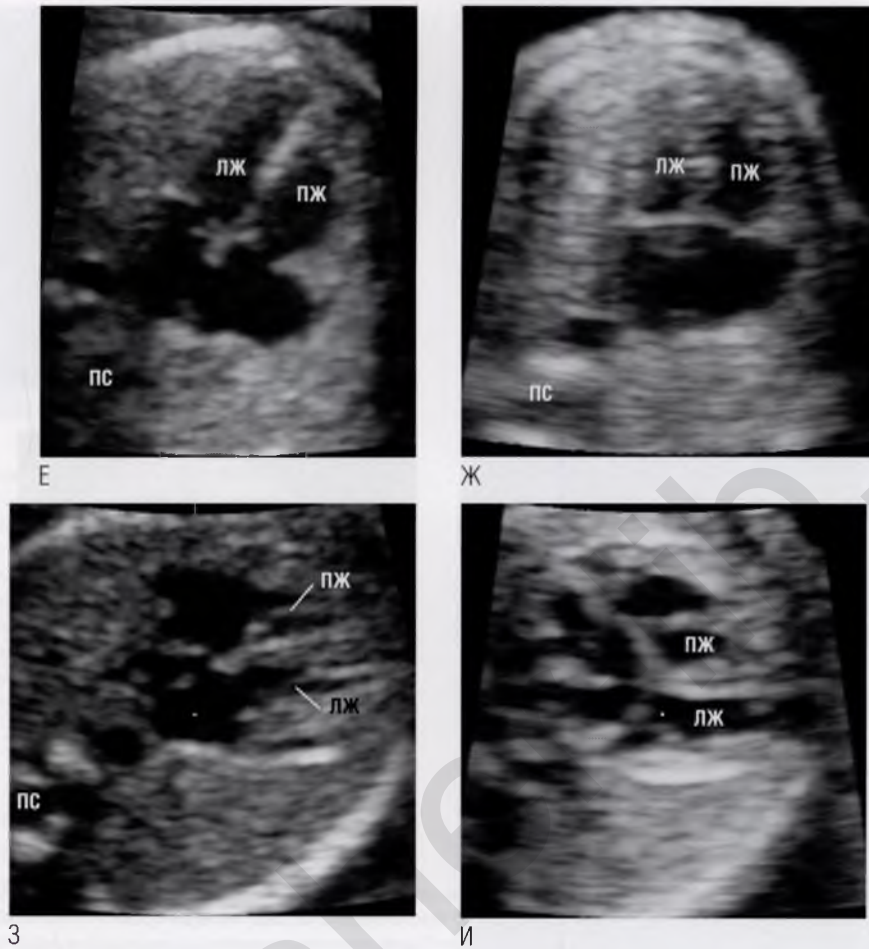


Рис. 2.38 продолжение Решающую роль играет получение среза в правильной четырехкамерной позиции, позволяющей с уверенностью исключить дефект предсердно-желудочковой перегородки. **(Е)** Крест сердца кажется нормальным, однако это косая, т.е. неправильная, четырехкамерная позиция. **(Ж)** Срез сердца того же плода, но в правильной четырехкамерной позиции. Виден общий атриоventрикулярный клапан, расположенный прямо на уровне небольшого дефекта предсердно-желудочковой перегородки. **(З)** Срез сердца в правильной латеральной четырехкамерной позиции. Обратите внимание, как в норме выглядит в этой позиции крест сердца. **(И)** Срез сердца в латеральной четырехкамерной позиции с небольшим дефектом предсердно-желудочковой перегородки. Обратите внимание на другой вид креста сердца. ▶

Если атриоventрикулярный клапан, расположенный слева, является трикуспидальным, то он всегда прикрепляется ближе к верхушке. Это позволяет предположить, что желудочек, расположенный слева, является морфологически правым, а желудочек, расположенный справа, — морфологически левым. Таким образом, желудочек с более выраженной трабекулярностью верхушки и модераторным пучком (указывающими на то, что это морфологически правый желудочек) располагается слева или

позади другого желудочка. Если при этом предсердия расположены нормально, то наблюдаются *дискордантные предсердно-желудочковые соединения* (рис. 2.42). Эта редкая аномалия, как правило, сочетается с дискордантными желудочково-артериальными соединениями — состоянием, называемым также *врожденной корригированной транспозицией магистральных артерий*, при которой морфологически левое предсердие соединяется с морфологически правым желудочком, аорта выходит из правого

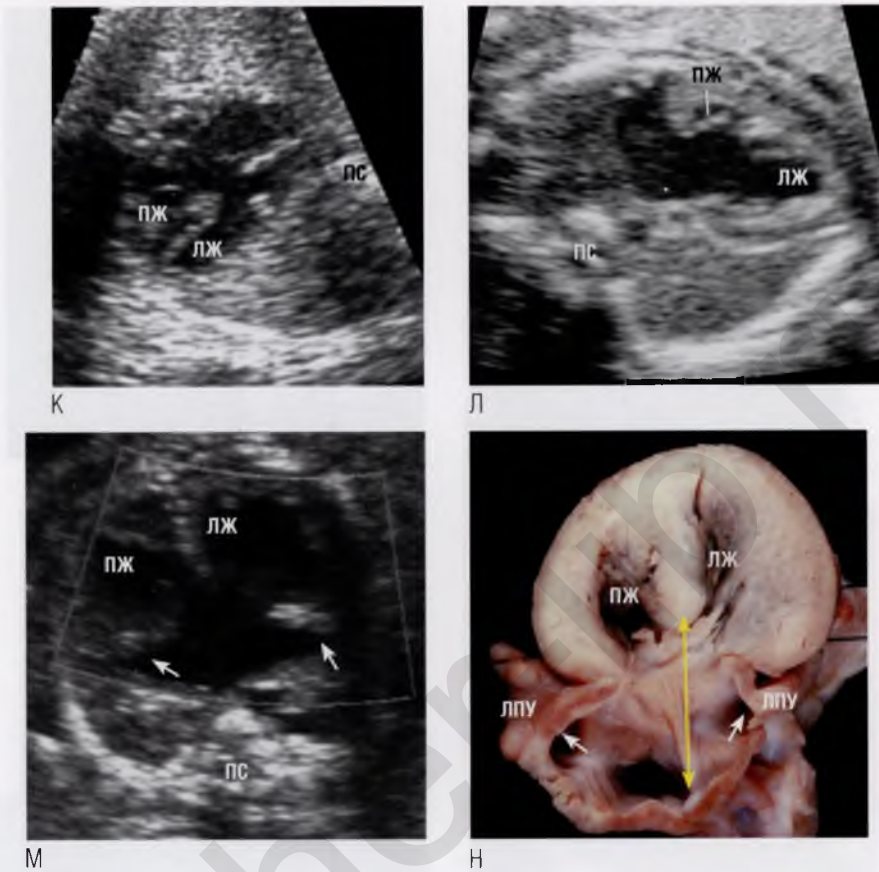


Рис. 2.38 продолжение (К, Л) На обоих изображениях показан дефект предсердно-желудочковой перегородки с общим атрио-вентрикулярным клапаном, открытым в фазу диастолы. На (К) левые отделы сердца меньше правых из-за сопутствующей коарктации аорты. На (Л) правый желудочек (ПЖ) гипоплазирован, и общий атриоventрикулярный клапан дренирует кровь в основном в левый желудочек (ЛЖ). В контексте дефекта предсердно-желудочковой перегородки это пример диспропорции желудочков. **(М)** Сердце увеличено, имеет дефект предсердно-желудочковой перегородки и расположено в грудной клетке неправильно. Оба предсердных ушка (стрелки) заостренные и имеют узкие соединения с предсердиями, т.е. морфологически левые, что указывает на левый изомеризм предсердных ушек. В нормально сформированном сердце предсердные ушки имеют различную морфологию: правое предсердное ушко более тупое и имеет широкое соединение с предсердием, левое предсердное ушко (ЛПУ) – заостренное, с узким соединением с предсердием. **(Н)** Анатомический препарат сердца расположен соответственно эхокардиограмме на (М). Оба предсердных ушка (белые стрелки) морфологически левые (левый изомеризм предсердных ушек). Присутствуют значительный дефект предсердно-желудочковой перегородки (двухсторонняя стрелка) и незначительная гипертрофия стенок желудочков на фоне полной атриоventрикулярной блокады, которая нередко наблюдается при левом изомеризме предсердных ушек. ▶

желудочка (т.е. поток крови из легочных вен достигает аорты, как и в норме, но через правый желудочек), а морфологически правое предсердие соединяется с морфологически левым желудочком и выбрасывает кровь в легочный ствол.

Данная патология имеет тяжелые отдаленные последствия относительно функций сердца. Кроме того, нередко ей сопутствуют такие врожденные пороки сердца, как аномалия Эб-

штейна (см. рис. 2.42Б, В), дефект межжелудочковой перегородки и стеноз легочной артерии.

Дефект межжелудочковой перегородки

Межжелудочковая перегородка по форме представляет собой неравносторонний четырехугольник. На срезе в стандартной четырехкамерной позиции видна лишь часть этого четырехугольника, состоящая из мышечного и

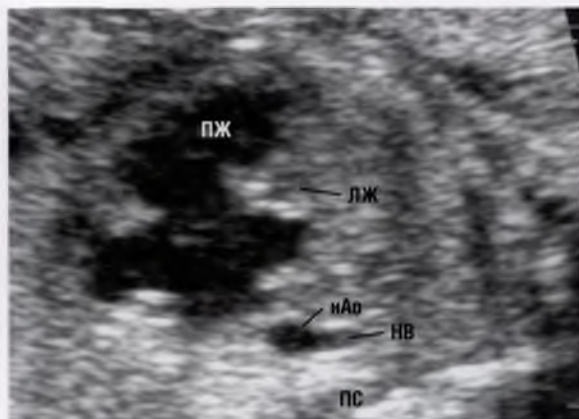


Рис. 2.38 окончание (О) Сначала считали, что это типичный синдром гипоплазии левых отделов сердца. Однако при более внимательном рассмотрении был обнаружен общий атриоventрикулярный клапан, соединенный с доминантным правым желудочком. Кроме того, позади сердца находится расширенная непарная вена (НВ), что свидетельствует о левом изомеризме предсердных ушек. Данная патология будет влиять на пренатальное консультирование и прогноз при лечении синдрома гипоплазии левых отделов сердца. нАо – нисходящий отдел аорты; ПС – позвоночный столб.

приточного отделов межжелудочковой перегородки. Чтобы исключить дефект межжелудочковой перегородки, ее следует просканировать по всей площади от основания сердца до верхушки (рис. 2.43А). Поскольку межжелудочковая перегородка ближе к кресту сердца истончается, то в этой зоне эхосигнал от перегородки на срезе в апикальной четырехкамерной позиции может отсутствовать, что создает впечатление наличия дефекта, но на самом деле это артефакт (см. рис. 2.43Б, В). Если есть сомнения насчет целостности межжелудочковой перегородки, датчик следует переместить таким образом, чтобы ультразвуковой луч шел перпендикулярно перегородке.

Истинный дефект межжелудочковой перегородки на изображении часто имеет яркий край – так называемый Т-признак (см. рис. 2.43Г). На срезе в четырехкамерной позиции (см. рис. 2.43Д, Е) патология не видна, поскольку мышечный дефект межжелудочковой перегородки находится чуть ниже (каудальнее) уровня стандартной четырехкамерной позиции. При ЦДК кровотока обычно выявляют двунаправленное шунтирование крови через дефект



А



Б



В

Рис. 2.39 (А, Б) Видны два предсердия и два атриоventрикулярных клапана, которые открываются в единственный желудочек (Ж). Обратите внимание на отсутствие смещения уровня прикрепления атриоventрикулярных клапанов в области креста сердца. Межжелудочковая перегородка не достигает креста сердца (сравните с рис. 2.8). Верхушка единственного желудочка не имеет выраженной трабекулярности, сравните с (Д). Следовательно, желудочек морфологически левый. (В) На срезе в латеральной четырехкамерной позиции визуализируются оба атриоventрикулярных клапана, но межжелудочковая перегородка, которая в этой проекции должна быть видна, не определяется (сравните с рис. 2.5Б, 2.6Б). В данном случае оба атриоventрикулярных клапана открываются в единственный морфологически левый желудочек. ▶

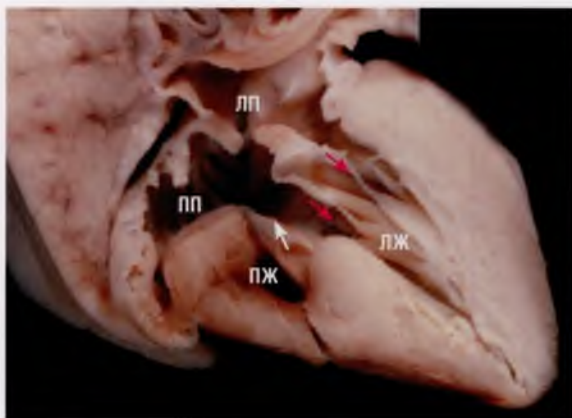


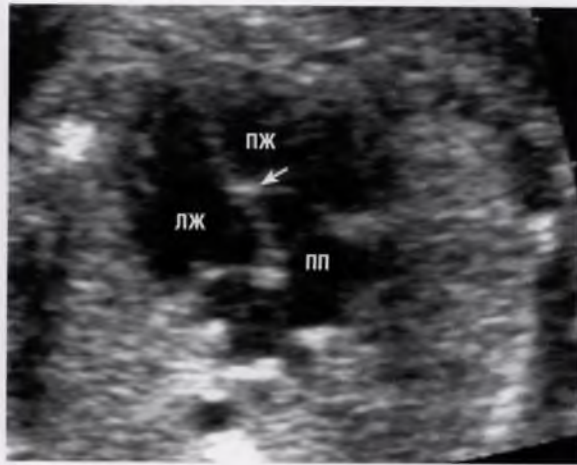
Рис. 2.39 окончание (Г) Анатомический препарат сердца с двумя открытыми атриоventрикулярными клапанами (красные стрелки). Оба клапана соединены с расположенным позади морфологически левым желудочком. Правый желудочек (ПЖ) гипоплазирован, а межжелудочковая перегородка отклонена кпереди. Четко определяется дефект межжелудочковой перегородки (белая стрелка), который является одним из компонентов данного врожденного порока сердца. **(Д)** Оба атриоventрикулярных клапана открываются в единственный желудочек с выраженной трабекуляриемией в области верхушки. Этот желудочек является морфологически правым. Сравните данную верхушку с верхушкой единственного морфологически левого желудочка на рис. 2.37. ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.

межжелудочковой перегородки (см. рис. 2.43Ж, З). Однонаправленное шунтирование крови через дефект межжелудочковой перегородки является, по всей видимости, результатом эффекта наложения кровотока в другой структуре (как правило, в легочном стволе или через атриоventрикулярный клапан) либо может возникнуть при обструкции выводного тракта одного из желудочков. Например, если шунтирование крови через дефект межжелудочковой перегородки идет слева направо, это является признаком обструкции выводного тракта левого желудочка или коарктации аорты (эти патологии имеют и иные эхокардиографические признаки). И наоборот, если шунтирование крови через дефект межжелудочковой перегородки идет справа налево, это указывает на обструкцию выводного тракта правого желудочка (наличие обструкции можно подтвердить другими эхокардиографическими признаками).

Дефект межжелудочковой перегородки может иметь разный размер, но если дефект хорошо виден при рутинном сканировании *in utero*, он, как правило, средний или большой.

Редкой находкой, осложняющей гемодинамику при дефекте межжелудочковой перегородки, является «*верхом сидящий*»¹ атриоventрикулярный клапан. Такой клапан, как правило,

¹ Любой из двух атриоventрикулярных клапанов, как и общий атриоventрикулярный клапан, может прикрепляться по обеим сторонам межжелудочковой перегородки. Такое прикрепление называют *стрэддлингом* (от англ. straddle — оседлать, сидеть верхом, широко расставляя ноги), а сам клапан — «верхом сидящим». «Верхом сидящий» клапан необходимо отличать от клапана, смещенного над межжелудочковой перегородкой так, что предсердно-желудочковое соединение располагается одновременно над обоими желудочками. Такое смещение называют *оверрайдингом* (от англ. over — над и ride — ехать, кататься, скользить). Степень оверрайдинга, который часто сочетается со стрэддлингом, помогает конкретизировать вид предсердно-желудочкового соединения. При наличии оверрайдинга клапан относят к тому желудочку, с которым соотносится большая часть его фиброзного кольца («правило 50%»). При отсутствии одного атриоventрикулярного клапана количество вариантов предсердно-желудочковых соединений становится ограниченным. В этой ситуации единственный клапан может либо соединиться с одним желудочком, либо быть «верхом сидящим» и смещенным одновременно. В последнем случае предсердно-желудочковое соединение является однопредсердным двухжелудочковым. — Прим. научн. ред. перев.



А



Б



В



Г



Д

Рис. 2.40 (А) Уровень прикрепления створки трикуспидального клапана (стрелка) к межжелудочковой перегородке находится ниже, чем в норме. Это умеренная степень аномалии Эбштейна. Обратите внимание на необычный размер и форму правого предсердия (ПП). (Б, В) Более тяжелая степень аномалии Эбштейна, чем на (А), в фазу систолы (Б) и в фазу диастолы (В). Визуализируется длинная передняя створка трикуспидального клапана (стрелки), характерная для аномалии Эбштейна. Правое предсердие больше нормы за счет смещения места прикрепления створки и частично — из-за трикуспидальной регургитации. (Г) Трикуспидальный клапан смещен настолько (стрелка), что полость правого желудочка (ПЖ) едва видна. Обратите внимание на отклонение межжелудочковой перегородки и уплощение левого желудочка (ЛЖ). Это тяжелая степень аномалии Эбштейна. (Д) Анатомический препарат сердца иллюстрирует данную патологию. Правые отделы сердца расширены и сдавливают левое предсердие и левый желудочек. Передняя и септальная створки трикуспидального клапана сращены со стенкой правого желудочка и неподвижны. Место прикрепления септальной створки (стрелка) расположено ближе к верхушке желудочка, чем обычно. Смещение уровня прикрепления этой створки трикуспидального клапана по сравнению с уровнем прикрепления передней створки митрального клапана более выражено, чем в норме. ПС — позвоночный столб.

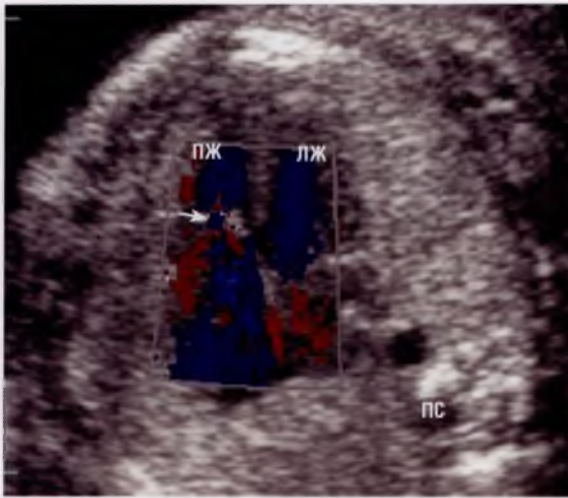


Рис. 2.41 Обычно при аномалии Эбштейна определяется трикуспидальная регургитация (стрелка), которая начинается с уровня прикрепления септальной створки трикуспидального клапана к межжелудочковой перегородке, т.е. намного глубже, чем это было бы при нормально расположенном клапане. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

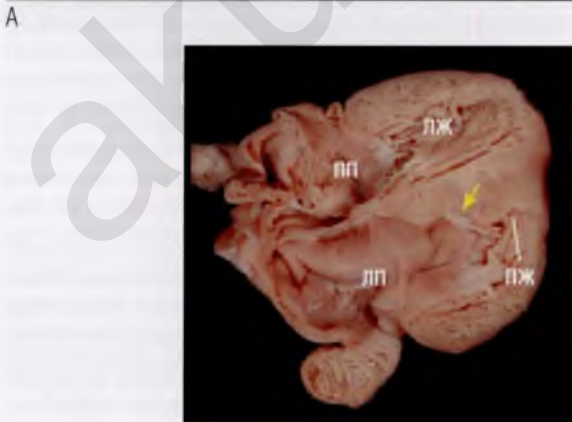
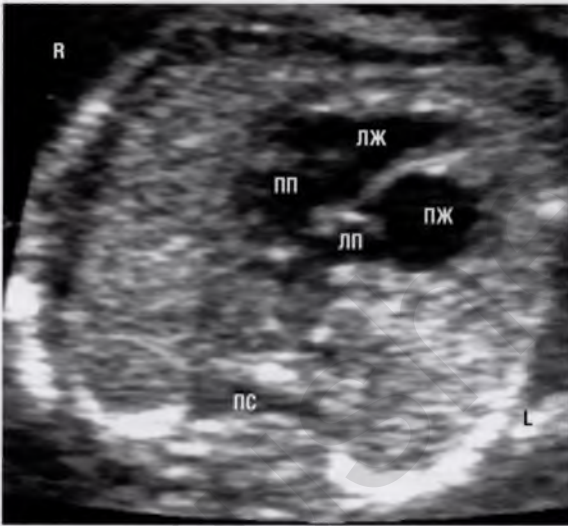


Рис. 2.42 (А) Атриоventрикулярный клапан, который является трикуспидальным, лежит ниже другого атриоventрикулярного клапана и соединен с расположенным слева и сзади желудочком с выраженной трабекулярностью. Это указывает, что он — морфологически правый. Предсердия расположены нормально. Таким образом, наблюдаются дискордантные предсердно-желудочковые соединения, но признаки этой патологии не выражены из-за аномалии Эбштейна. Стрелка указывает на место прикрепления септальной створки трикуспидального клапана. **(Б)** Дискордантные предсердно-желудочковые соединения более выражены из-за аномалии Эбштейна. Стрелка указывает на место прикрепления септальной створки трикуспидального клапана. **(В)** На анатомическом препарате, ориентированном соответственно (Б), видно, что правое предсердие (ПП) соединяется с морфологически левым желудочком, а левое предсердие (ЛП) — с морфологически правым желудочком. Таким образом, наблюдаются дискордантные предсердно-желудочковые соединения. Атриоventрикулярные клапаны расположены относительно желудочков так, что митральный клапан находится спереди, а трикуспидальный — сзади, т.е. наблюдается обратное расположение уровней прикрепления створок клапанов в области креста сердца, которое подчеркивает аномалия Эбштейна. Стрелка указывает на место прикрепления септальной створки трикуспидального клапана. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

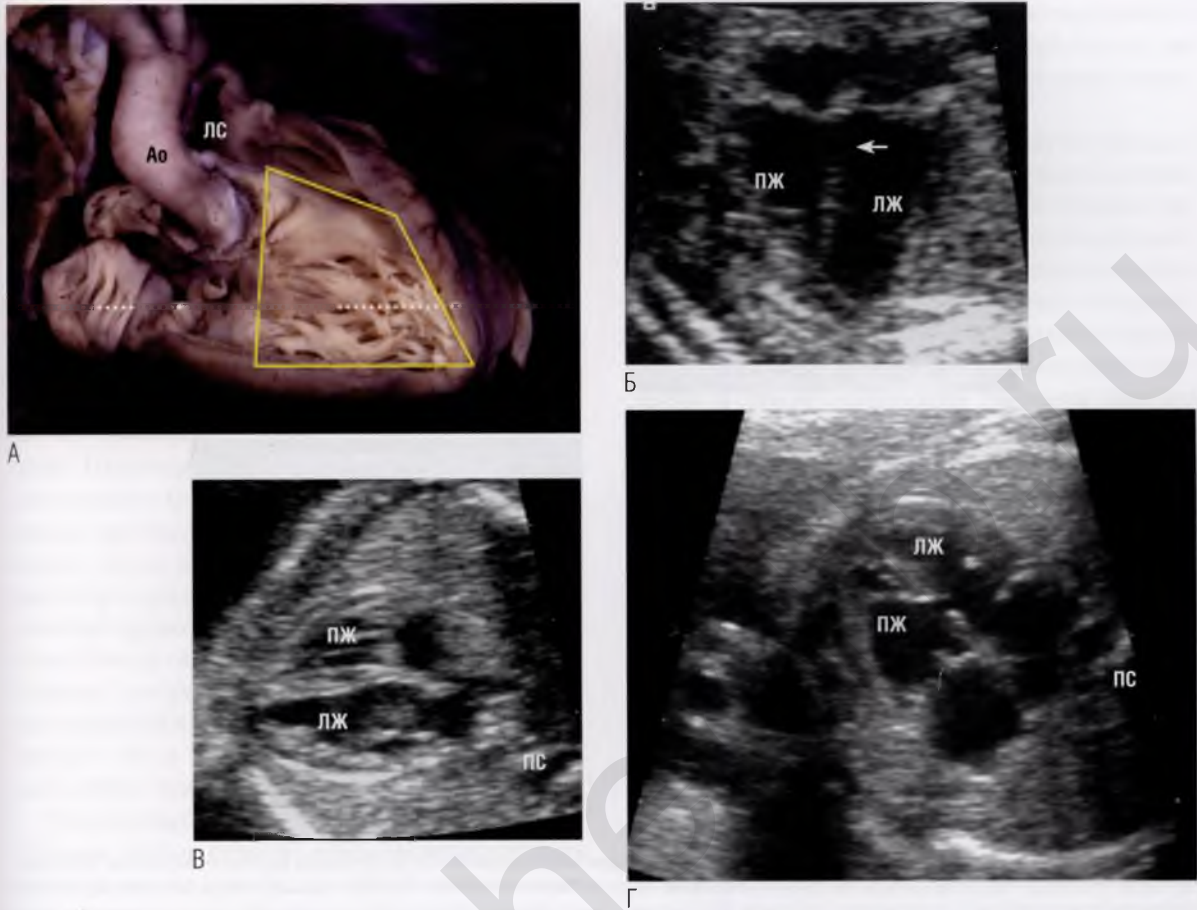


Рис. 2.43 (А) Анатомический препарат сердца плода. Сердце открыто спереди так, что видна правая сторона межжелудочковой перегородки. Форма межжелудочковой перегородки — неравносторонний четырехугольник (желтые линии). Пунктирная линия обозначает плоскость среза в четырехкамерной позиции. Очевидно, что если дефект межжелудочковой перегородки находится выше или ниже пунктирной линии, его может быть не видно на срезе в четырехкамерной позиции. Если во время непрерывно-волновой доплерэхокардиографии ультразвуковой луч передвигать от брюшной полости к дуге аорты, то можно исследовать всю межжелудочковую перегородку. **(Б)** Срез в апикальной четырехкамерной позиции. Ультразвуковой луч направлен параллельно межжелудочковой перегородке, и ее истонченная зона не визуализируется (*стрелка*), что наводит на мысль о наличии в данной области дефекта межжелудочковой перегородки. **(В)** Изображение той же стороны межжелудочковой перегородки того же плода, но ультразвуковой луч направлен перпендикулярно перегородке, которая на самом деле интактна. **(Г)** Срез в четырехкамерной позиции. Определяется среднего размера мышечный дефект межжелудочковой перегородки. Края дефекта яркие и утолщенные, это так называемый Т-признак. ▶

наблюдается только при больших дефектах межжелудочковой перегородки в сочетании с таким тяжелым пороком, как двойное отхождение сосудов от правого желудочка. При «верхом сидящем» атриовентрикулярном клапане сухожильные хорды митрального или трикуспидального клапана перекидываются через дефект

межжелудочковой перегородки и прикрепляются к папиллярным мышцам в полости противоположного желудочка (рис. 2.44). Хирургическое закрытие такого дефекта межжелудочковой перегородки может быть трудным или невозможным без ущерба для функции «верхом сидящего» атриовентрикулярного клапана.

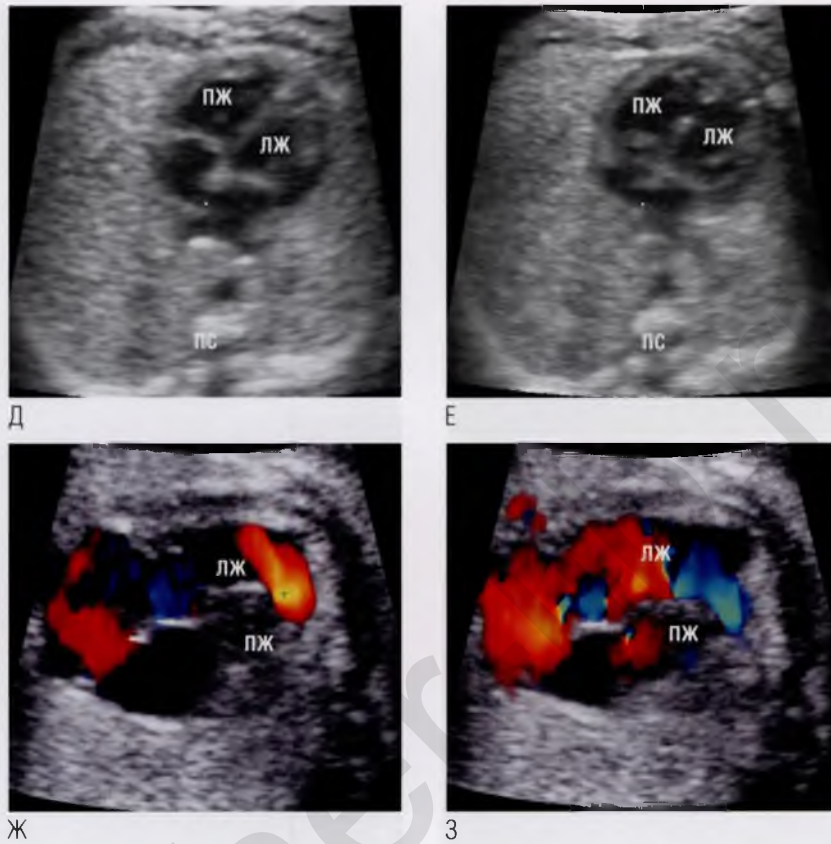


Рис. 2.43 окончание (Д) В стандартной четырехкамерной позиции межжелудочковая перегородка выглядит интактной. (Е) Однако после перемещения ультразвукового луча к основанию сердца становится виден среднего размера верхушечный мышечный дефект межжелудочковой перегородки. Шунтирование крови слева направо (Ж) и справа налево (3) через среднего размера верхушечный мышечный дефект межжелудочковой перегородки. Ао – аорта; ЛЖ – левый желудочек; ЛС – легочный ствол; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

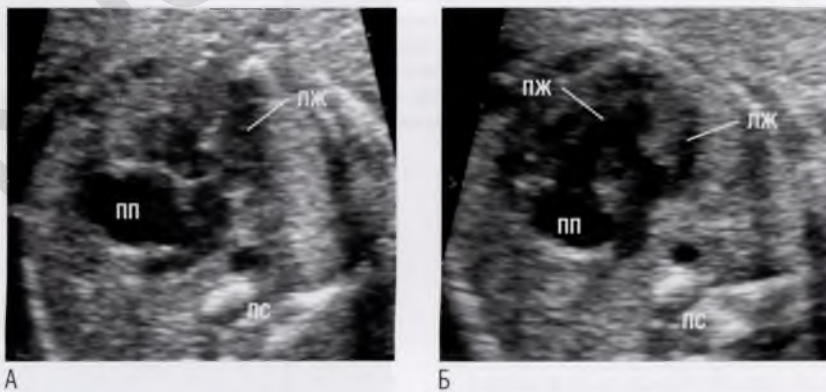


Рис. 2.44 (А) Фаза систолы. Видны закрытые атриоventрикулярные клапаны и дефект межжелудочковой перегородки в приточном отделе. Левый желудочек (ЛЖ) меньше правого желудочка (ПЖ). **(Б)** Фаза диастолы. Передняя створка митрального клапана открывается в правый желудочек, т.к. сухожильные хорды прикреплены к папиллярной мышце на правожелудочковой стороне межжелудочковой перегородки. У этого плода с транспозицией магистральных сосудов такое прикрепление сухожильных хорд делает невозможным выполнение двухжелудочковой хирургической коррекции. ПП – правое предсердие; ПС – позвоночный столб.

Дефект межпредсердной перегородки

Дефект межпредсердной перегородки, расположенный около устья верхней полой вены, называют *дефектом венозного синуса*. Это относительно редкая форма дефекта межпредсердной перегородки, диагностируемая постнатально, и, насколько нам известно, в литературе не описан ни один случай, диагностированный пренатально. Наше наблюдение этой патологии показано на **рис. 2.45**.

Весьма распространенным пороком сердца, диагностируемым после рождения, является вторичный дефект межпредсердной перегородки, который расположен в области овального окна. Шунтирование крови через существующее в норме межпредсердное сообщение постепенно прогрессирует в течение первого года жизни. Если вторичный дефект межпредсердной перегородки небольшой, его невозможно диагностировать пренатально и в раннем детстве. Иногда овальное окно у плода больше, чем обычно, особенно на срезе в апикальной четырехкамерной позиции (**см. рис. 2.6А**), но это не значит, что в будущем сформируется вторичный дефект межпредсердной перегородки.

Первичный дефект межпредсердной перегородки (*ostium primum*), когда межпредсердная перегородка не доходит до креста сердца, является компонентом *неполной формы атриовентрикулярного канала* (**см. рис. 2.37**).

В норме заслонка клапана овального окна находится полностью в полости левого пред-

сердия, закрываясь только на короткое время в конце систолы предсердий. Однако иногда наблюдаются *аномалии движения заслонки клапана овального окна*.

Например, при аномалиях магистральных сосудов, особенно в случае их транспозиции, заслонка клапана овального окна в течение сердечного цикла может пролабировать то в правое, то в левое предсердие через межпредсердное сообщение (**рис. 2.46А, Б**). Почему это происходит — не совсем понятно, однако наблюдается нередко. Кроме того, в случае повышенного давления в левом предсердии заслонка клапана овального окна может иметь ограниченную экскурсию. Такое наблюдается при обструкции левых отделов сердца, например стенозе митрального или аортального клапана. Также заслонка клапана овального окна может выбухать в полость левого предсердия (иногда почти до митрального клапана) (**см. рис. 2.46В**). Это довольно распространенное явление, особенно в конце гестации, и обычно не имеет клинического значения. При атрезии митрального клапана наблюдается аневризматичное выпячивание заслонки клапана овального окна почти до трикуспидального клапана (**см. рис. 2.46Г, Д**).

Мы никогда не выявляли дефект, который называют *первичной рестрикцией овального окна*, хотя в литературе о нем изредка упоминают. При данной патологии овальное окно имеет малый размер, а кровоток проходит через него с высокой скоростью. Есть мнение, что это при-

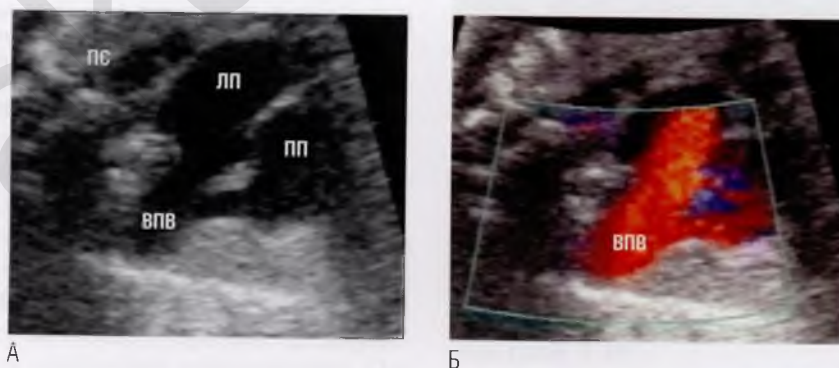


Рис. 2.45 (А) На изображении в двухмерном режиме видно, что верхняя полая вена (ВПВ) смещена и находится над дефектом межпредсердной перегородки. **(Б)** При ЦДК кровотока видно, что поток из верхней полой вены направлен преимущественно в левое предсердие (ЛП), а в правое предсердие (ПП) кровоток поступает в меньшем объеме. Это дефект венозного синуса. ПС — позвоночный столб.



Рис. 2.46 (А, Б) В этом случае транспозиции магистральных сосудов срез в четырехкамерной позиции выглядит нормальным, однако движение заслонки клапана овального окна необычно: на (А) заслонка визуализируется в полости левого предсердия (*стрелка*), а на (Б) – в полости правого предсердия (*стрелка*). **(В)** У этого плода заслонка клапана овального окна была избыточно подвижной: в некоторые моменты сердечного цикла заслонка (*стрелка*) доходила до стенки левого предсердия. Данная картина была на фоне экстрасистолии. Оба эти явления часто наблюдаются в конце гестации. **(Г, Д)** В этом случае атрезии митрального клапана левый желудочек (ЛЖ) гипоплазирован (срезы в четырехкамерной позиции). На (Г) заслонка клапана овального окна (*стрелка*) расположена в левом предсердии. На (Д) видно, что заслонка клапана овального окна (*стрелка*) почти достигает трикуспидального клапана, поскольку в фазу диастолы заслонка значительно пролабирует вправо. ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

водит к дилатации правых отделов сердца и даже водянке плода. В этом заключается отличие первичной рестрикции овального окна от вторичного рестриктивного дефекта межпредсердной перегородки (см. рис. 2.20) и закрытия дефекта межпредсердной перегородки, которые зачастую можно наблюдать при аномалии развития левых отделов сердца.

Аномальный дренаж легочных вен

Как правило, в норме присутствуют четыре легочные вены — две верхние (левая и правая) и две нижние (левая и правая). Обычно левая и правая нижние легочные вены видны на срезе в четырехкамерной позиции. При *тотальном аномальном дренаже легочных вен* они не впадают в левое предсердие. Задняя часть левого предсердия имеет более округлую форму (рис. 2.47А), и отсутствуют соединения с легочными венами (сравните с рис. 2.8А, Б). Соединение легочных вен с коллектором происходит позади левого предсердия, но сам коллектор с левым предсердием не соединяется (см. рис. 2.47Б). Вместо этого коллектор либо дренируется через восходящую вену в верхнюю полую вену или безымянную вену, либо впадает в коронарный синус, либо в виде нисходящей вены проходит через диафрагму и впадает в воротную вену (см. рис. 4.15).

Значительно реже все легочные вены впадают непосредственно в правое предсердие (рис. 2.48). В такой ситуации значительный объем крови, который в норме поступает непосредственно в левый желудочек, дренируется в правые отделы сердца, что может привести к диспропорции желудочков с доминантным правым желудочком. Однако это не является специфическим признаком тотального аномального дренажа легочных вен, возможно, из-за наличия во многих случаях открытого овального окна. При правом изомеризме предсердных ушек, по определению, присутствует тотальный аномальный дренаж легочных вен, т.к. морфологически левое предсердие отсутствует (см. главу 4), но примерно в 50% случаев легочные вены соединяются непосредственно с правым предсердием, не вызывая нарушений гемодинамики. Однако такое соединение зачастую сильно отличается от нормального тем, что легочные вены сначала образуют коллектор, который затем

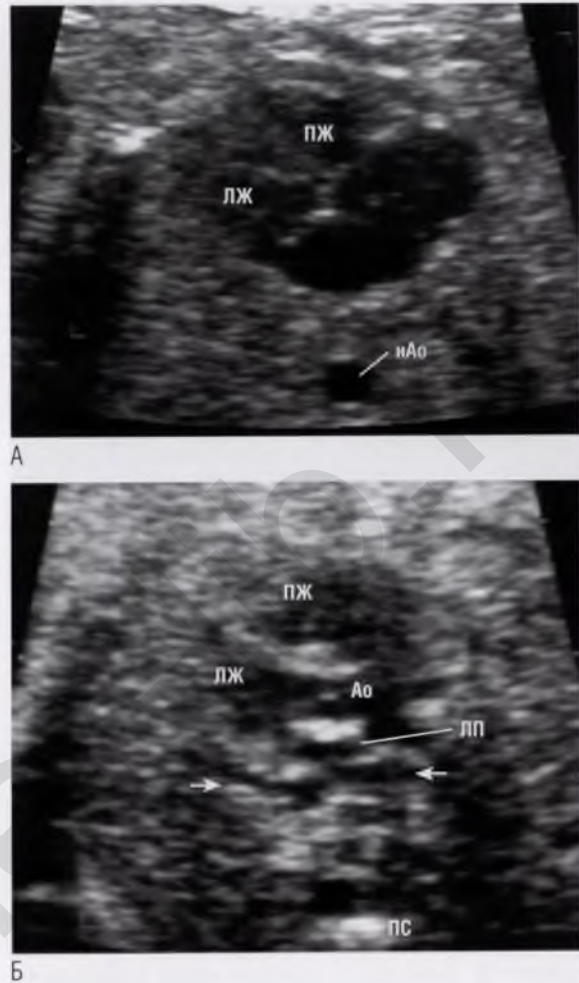
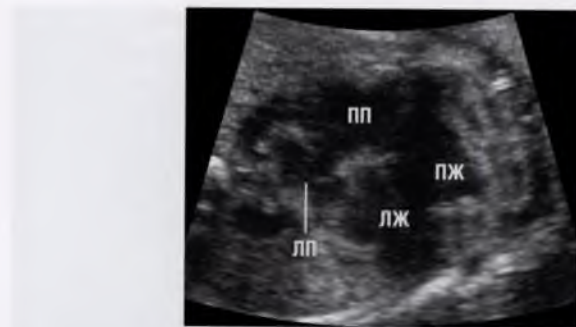


Рис. 2.47 (А) Задняя часть левого предсердия (ЛП) имеет более округлую форму, чем в норме. Это объясняется тем, что нет соединений левого предсердия с легочными венами, которые аномально впадают в безымянную вену. Обратите внимание на увеличение расстояния между нисходящим отделом аорты (нАо) и левым предсердием (сравните с рис. 2.8А). **(Б)** Срез на уровне чуть выше четырехкамерной позиции. Виден венозный коллектор, лежащий за левым предсердием, но не соединяющийся с ним. Левое предсердие небольшое. Видно, как легочные вены впадают в венозный коллектор с обеих сторон (стрелки). Ао — аорта; ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

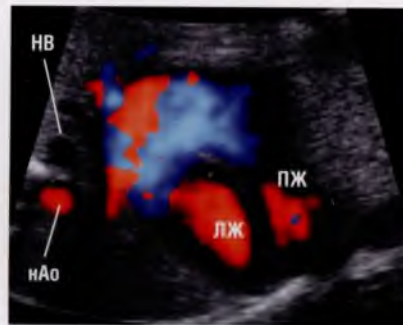
дренируется с разных сторон правого предсердия (рис. 2.49).

Аномалии в заднем средостении

Нисходящий отдел аорты позади левого предсердия может лежать правее (рис. 2.50), чем в



А



Б



В

Рис. 2.48 (А) Срез в четырехкамерной позиции выглядит несколько аномальным из-за диспропорции желудочков и особенно предсердий, однако это сердце плода на поздних сроках гестации с левым изомеризмом предсердных ушек, чем и объясняется данная диспропорция. **(Б)** Легочные вены были идентифицированы при ЦДК кровотока. Вероятно, они соединялись с правым предсердием (ПП). Обратите внимание на два сосуда, лежащих за сердцем, — нисходящий отдел аорты (нАо) слева и расширенную вследствие перерыва нижней полой вены непарную вену (НВ) справа, что позволило предположить левый изомеризм предсердных ушек. **(В)** Тот же срез, что на (Б), но без ЦДК кровотока. Видно, что межпредсердная перегородка (МПП) отклонена влево, а левое предсердие (ЛП) имеет очень малый размер и лежит ниже плоскости, в которой обычно видны легочные вены. Все легочные вены дренируются непосредственно в правое предсердие. Это необычная форма тотального аномального дренажа легочных вен и необычная мальформация, ассоциированная с левым изомеризмом предсердных ушек. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек.



Рис. 2.49 Срез сердца в четырехкамерной позиции. Плод в положении **НФ**, а не **НВ**, как в норме. Верхушка сердца расположена справа, есть правый изомеризм предсердных ушек. Нисходящий отдел аорты (нАо) локализуется нормально — слева от позвоночного столба (ПС). Легочные вены образуют коллектор, который дренируется ближе к межпредсердной перегородке, чем в норме дренируются легочные вены по отдельности (сравните с рис. 2.8). ЛВ — легочная вена; ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек.



Рис. 2.50 Плод с тетрадой Фалло. На срезе в четырехкамерной позиции нисходящий отдел аорты (НАо) лежит несколько правее позвоночного столба (ПС) (сравните с рис. 2.8) из-за правосторонней дуги аорты. Обратите внимание на аномальное положение оси сердца. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек.

норме. Такое может быть при *правосторонней дуге аорты*. В этом случае нисходящий отдел аорты обычно идет в правой половине грудной клетки, пересекая срединную линию тела примерно на уровне диафрагмы, чтобы продолжить свой путь в левой половине грудной клетки. Однако иногда правосторонняя дуга аорты пересекает срединную линию выше диафрагмы, тогда на срезе в четырехкамерной позиции положение аорты будет нормальным — слева от позвоночного столба.

Аорта также может располагаться на большем расстоянии, чем в норме, кзади от левого предсердия, что бывает при *тотальном аномальном дренаже легочных вен*, поскольку венозный коллектор, идущий позади левого предсердия, оттесняет аорту (такое расположение сосудов не всегда визуализируется на срезе в четырехкамерной позиции) (см. рис. 2.47). Однако такое расположение аорты не является специфическим признаком тотального аномального дренажа легочных вен.

В норме на срезе в четырехкамерной позиции позади сердца виден только один большой сосуд (см. рис. 2.1). Однако на рис. 2.51А по-

зади левого предсердия видны два сосуда, один — аорта, другой — *расширенная непарная вена*. Ее расширение происходит из-за перерыва нижней поллой вены, когда венозная кровь, возвращающаяся от нижней части тела, вынуждена «искать» альтернативный путь к сердцу. Этот дополнительный приток крови расширяет небольшую и практически невидимую в норме непарную вену. Перерыв нижней поллой вены может быть и у нормально развивающегося плода, но чаще всего это связано с левым изомеризмом предсердных ушек и сопутствующими врожденными пороками сердца (см. главу 4). Редкой причиной расширения непарной вены является отсутствие венозного протока с дренированием пупочной вены непосредственно в непарную вену, в этих условиях нижняя полая вена присутствует. На рис. 2.51Б, В за сердцем визуализируются якобы три сосуда, однако при ЦДК кровотока видно, что только две структуры из трех на самом деле являются сосудами, центральная структура — *расширенный пищевод*. В этом сложном случае правого изомеризма предсердных ушек (см. рис. 2.51Г) сосуд справа — *часть коллектора легочных вен*.

Другие структурные аномалии, наблюдаемые на срезе в четырехкамерной позиции

На рис. 2.52 на боковой стенке левого предсердия видна кистообразная структура. Это *персистирующая левая верхняя полая вена*. Ее также можно видеть на срезах в четырехкамерной позиции (см. главу 4). Персистирующая левая верхняя полая вена присутствует в эмбриональном периоде и, как правило, претерпевает инволюцию. Однако примерно у 1 из 300 здоровых людей она сохраняется, что ассоциируется с врожденными пороками сердца.

Персистирующая левая верхняя полая вена дренируется в коронарный синус, в который осуществляется венозный дренаж от миокарда. Коронарный синус просматривается на срезе чуть ниже среза в четырехкамерной позиции (см. рис. 2.36А, В) и располагается в левой части атриовентрикулярной борозды. Когда коронарный синус расширен, а предсердно-желудочковые соединения на уровне креста сердца находятся на одном уровне, это создает ложную картину дефекта межпредсердной перегородки (рис. 2.53). Однако если ультразвуковой

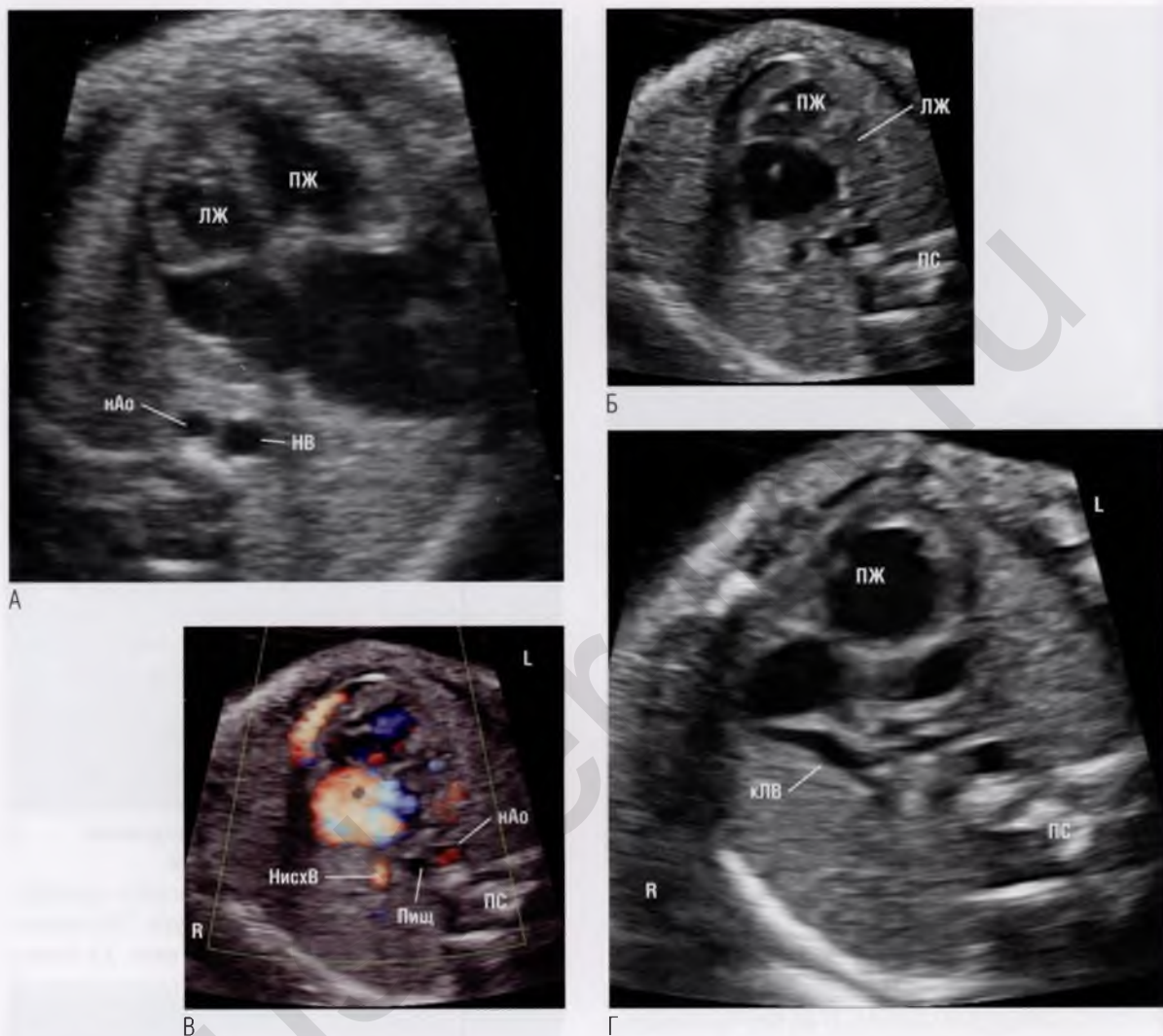


Рис. 2.51 (А) У плода с перерывом нижней полой вены на срезе в четырехкамерной позиции за левым предсердием визуализируются два крупных сосуда в поперечном сечении. Один из них – нисходящий отдел аорты (нАо), другой – расширенная непарная вена (НВ), являющаяся маркером левого изомеризма предсердных ушек. Правые отделы сердца также расширены, особенно правое предсердие. Размер овального окна находится в пределах нормы, хотя оно выглядит большим. После рождения был диагностирован вторичный дефект межпредсердной перегородки, что предположили еще в пренатальном периоде, т.к. плод имел признаки синдрома Холта–Орама. У новорожденного также была диагностирована персистирующая тяжелая легочная гипертензивной перегородки, а общий атриовентрикулярный клапан дренируется преимущественно в правый желудочек (ПЖ) (таким образом, плод имеет полную форму атриовентрикулярного канала). Создается впечатление наличия в заднем средостении за сердцем трех сосудов. (Б) Срез в четырехкамерной позиции выглядит аномальным. Присутствует несбалансированный дефект предсердно-желудочковой перегородки, а общий атриовентрикулярный клапан дренируется преимущественно в правый желудочек (ПЖ) (таким образом, плод имеет полную форму атриовентрикулярного канала). Создается впечатление наличия в заднем средостении за сердцем трех сосудов. (В) При ЦДК кровотока видно, что только две структуры из трех являются сосудами. Центральная структура – пищевод (Пищ), расширенный в связи с нарушением вращения кишечной трубки. Структура, расположенная справа, – нисходящая вена (НисхВ), идущая от коллектора легочных вен (кЛВ). (Г) В более краниальной проекции, чем на (Б), сосуд в заднем средостении справа соединен с коллектором легочных вен, который лежит за предсердием и дренируется через нисходящую вену под диафрагмой. Этот плод имеет правый изомеризм предсердных ушек. ЛЖ – левый желудочек; ПС – позвоночный столб.

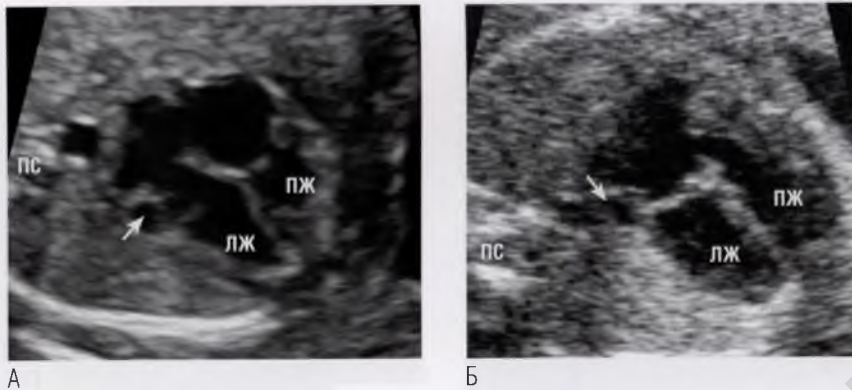


Рис. 2.52 (А, Б) На обеих эхокардиограммах рядом с левым предсердно-желудочковым соединением присутствует кистообразная структура (стрелки), будто прикрепленная к боковой стенке левого предсердия. Это персистирующая левая верхняя полая вена. Она, как правило, дренируется в коронарный синус, который в результате расширяется. Следует отметить, что на (Б) присутствует также первичный дефект межпредсердной перегородки (*ostium primum*) при неполной форме атриовентрикулярного канала. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

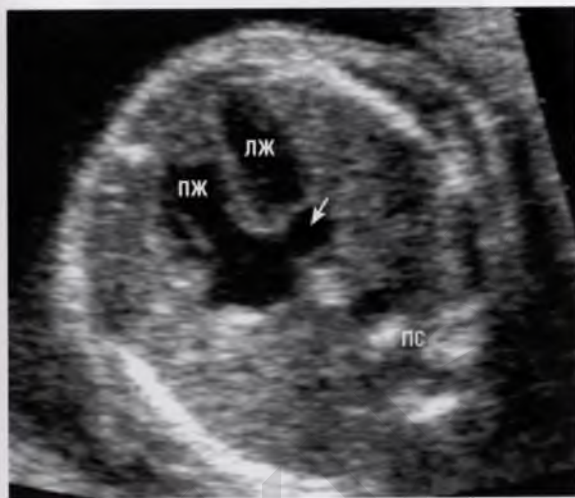


Рис. 2.53 Коронарный синус расширен (стрелка) из-за того, что в него дренируется персистирующая левая верхняя полая вена. Это изображение может быть ошибочно интерпретировано как дефект предсердно-желудочковой перегородки. Ложную картину дефекта межпредсердной перегородки создают расширенный коронарный синус и предсердно-желудочковые соединения, находящиеся на одном уровне. Данная проекция лежит ниже (каудальнее) уровня среза в стандартной четырехкамерной позиции. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

луч направить краниально и выше уровня коронарного синуса, то можно визуализировать и правильно оценить крест сердца. Тем не менее возможно сосуществование персистирующей левой верхней полой вены и первичного дефекта межпредсердной перегородки (см. рис. 2.52Б). Расширенный коронарный синус может стать причиной частичной обструкции митрального клапана, которая приведет к уменьшению размеров левого желудочка.

Редкой аномалией является присутствие в полости правого предсердия избыточной рудиментарной ткани (рис. 2.54). Ткань, как правило, является продолжением евстахиевой заслонки на дне правого предсердия, которая направляет кровь из нижней полой вены через овальное окно в левое предсердие. Избыточную ткань в правом предсердии называют *сетью Хиари*. Данная ткань очень подвижна, иногда пролабирует через трикуспидальный клапан, редко приводит к обструкции, но порой сочетается с аномалиями трикуспидального клапана.

На срезе в четырехкамерной позиции весьма часто (в 20% случаев) обнаруживают *гиперэхогенный очаг* (рис. 2.55А, Б). В гистологическом плане очаг обычно представляет собой область повышенной кальцификации папиллярных мышц митрального клапана, однако гиперэхогенные очаги также можно наблюдать в правом желудочке и в межжелудочковой пере-

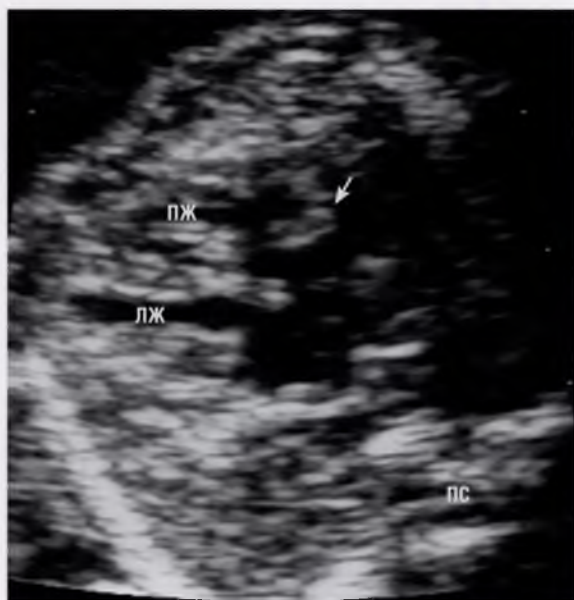


Рис. 2.54 В правом предсердии видна избыточная рудиментарная ткань (*стрелка*), которая пролабирует через трикуспидальный клапан во время сердечного цикла, что легко увидеть в режиме реального времени. Данную аномалию относят к малым аномалиям сердца и называют сетью Хиари. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

городке. Гиперэхогенные очаги могут быть множественными (*см. рис. 2.55Б*), которые считают маркерами трисомии 13. С точки зрения кардиальной патологии даже очень явные гиперэхогенные очаги значения не имеют, но их связь с хромосомными аномалиями еще не определена. Неоднородное повышение эхогенности в нормально сформированном сердце патологического значения не имеет (*см. рис. 2.55В, Г*), однако, когда гиперэхогенные очаги большого размера или необычной формы, показано детальное сканирование плода для исключения экстракардиальных пороков развития. Гиперэхогенный очаг, как правило, легко отличить от повышенной эхогенности в папиллярных мышцах или стенке желудочков, которая возникает при критическом стенозе аортального клапана (*рис. 2.56Б*) или, реже, при атрезии легочной



А



Б

Рис. 2.55 (А) Гиперэхогенный очаг в полости левого желудочка (ЛЖ). Этот очаг локализуется в области папиллярных мышц митрального клапана. **(Б)** Множественные гиперэхогенные очаги в полостях обоих желудочков сердца плода с трисомией 13. ▶

артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (*см. рис. 2.56А*). Повышение эхогенности стенок предсердий и желудочков может быть диффузным или неоднородным и в некоторых случаях наблюдается при полной атриоventрикулярной блокаде.

Гиперэхогенный очаг иногда путают с опухолевой массой, хотя при внимательном изучении их обычно легко различить. *Опухоли сердца* хорошо визуализируются на срезе в четырехкамерной позиции. В гистологическом плане опухоль сердца чаще всего представляет собой рабдомиому, хотя есть сообщения о пренатальной

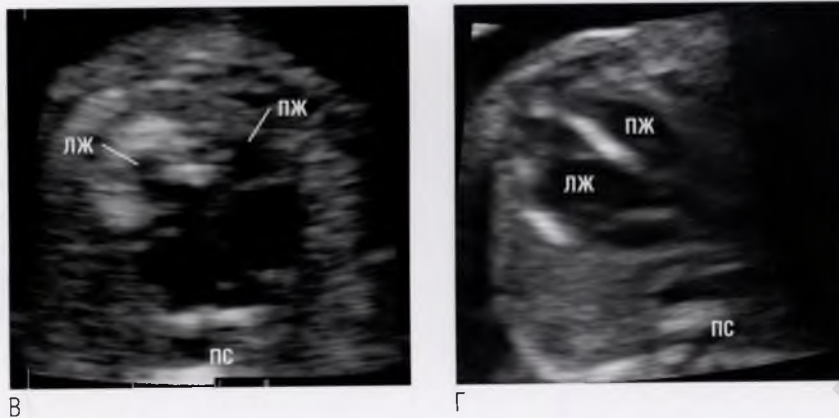


Рис. 2.55 окончание (В, Г) Плод в гестационном возрасте 21 неделя. Значительная кальцификация в стенке левого желудочка, его верхушке и межжелудочковой перегородке. Тем не менее функция сердца плода была нормальной и оставалась такой на протяжении всего срока гестации. Никаких других аномалий у плода не обнаружено, что согласуется с благоприятным исходом. ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.



А

Рис. 2.56 (А) Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (стрелки) и правым желудочком (ПЖ), полость которого не достигает верхушки сердца. В режиме реального времени отмечались гипертрофия и гипокинезия правого желудочка. Хордальный аппарат и папиллярные мышцы трикуспидального клапана имеют повышенную эхогенность вследствие кальцификации их по всей длине. **(Б)** Критический стеноз аортального клапана с такой же кальцификацией сухожильных хорд и папиллярных мышц, как на (А), но в левых отделах сердца. Обратите внимание на сферическую форму левого желудочка (ЛЖ) с нарушением сократимости в режиме реального времени. Отмечается гиперэхогенность сухожильных хорд митрального клапана (стрелки). Сравните изображение с гиперэхогенными очагами на рис. 2.55А, Б. ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.



Б

диагностике фибромы и, гораздо реже, — гемангиомы, липомы и миксомы. Рабдомиома может локализоваться в миокарде предсердий или желудочков и являться гомогенной массой, немного более эхогенной, чем сам миокард, и менее эхогенной, чем очаги кальцификации. Рабдомиома может быть множественной. Рабдомиома, как правило, выпячивается в полость сердца (рис. 2.57А, Б) и способна вызывать обструкцию клапанов. Некоторые внутрисер-

дечные образования, если они выглядят нетипично для рабдомиомы или тератомы, могут иметь непредсказуемое течение (см. рис. 2.57В, Г). Фибромы являются единичными и располагаются в основном в межжелудочковой перегородке (см. рис. 2.57Д, Е). Тератомы обычно локализируются на поверхности сердца, выступают в полость перикарда и прикрепляются в области начальных отделов магистральных сосудов. В тератомах также могут образовываться

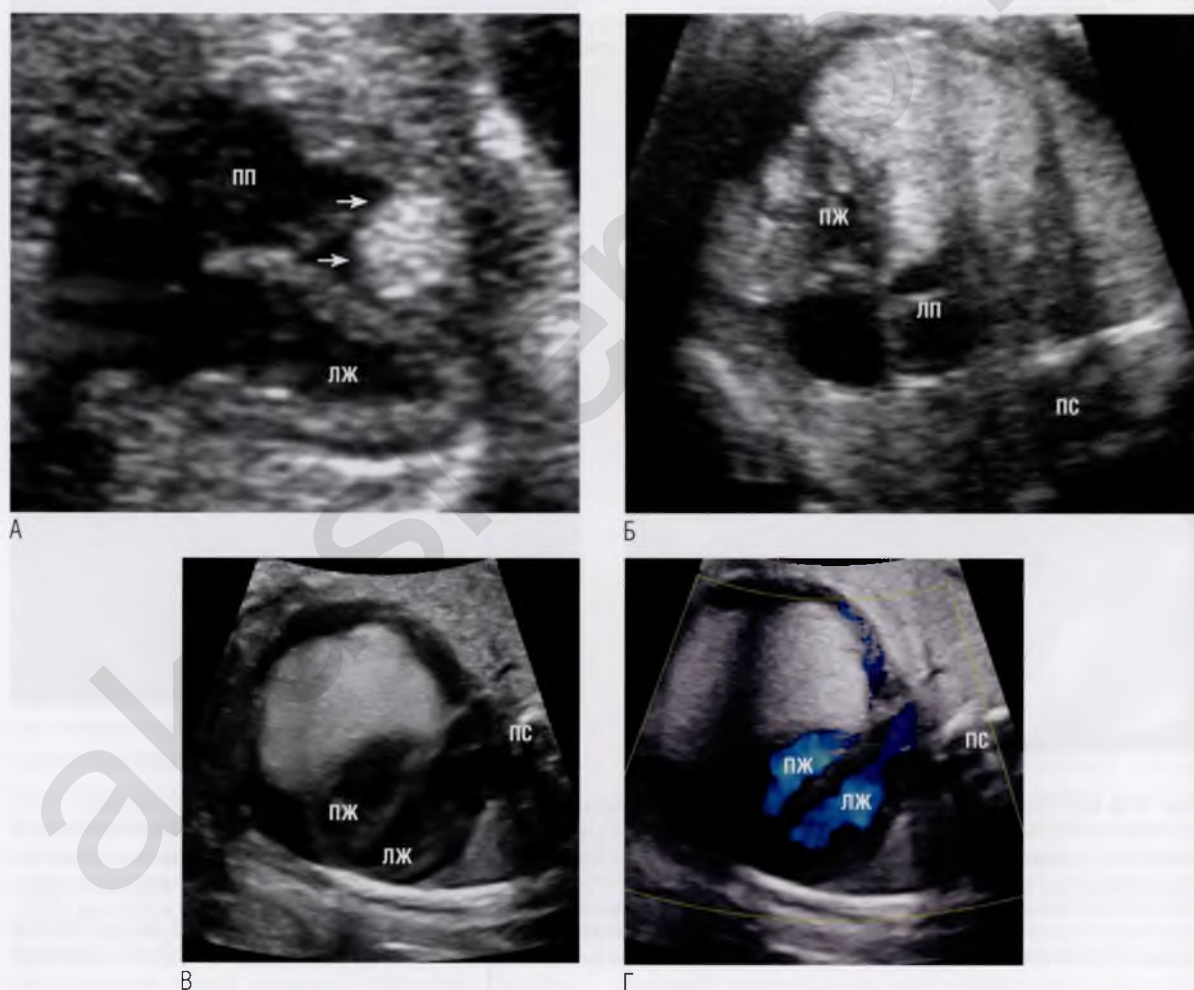


Рис. 2.57 (А) В боковой стенке левого желудочка (ЛЖ) визуализируется более эхогенное, чем миокард, образование (стрелки), выступающее в полость левого желудочка. Весьма вероятно, это рабдомиома. (Б) В правом желудочке (ПЖ) есть несколько образований, а в левом — одно гигантское, почти полностью заполняющее полость этого желудочка. Наличие множественных образований в сердце свидетельствует о рабдомиоме. (В, Г) Визуализируется опухоль неизвестной гистологии. Она диффузно растет в миокарде правого желудочка и похожа на рабдомиому, но в отличие от нее одиночная и распространяется кверху вдоль магистральных сосудов. Темпы роста опухоли указывали на рабдомиосаркому. ▶

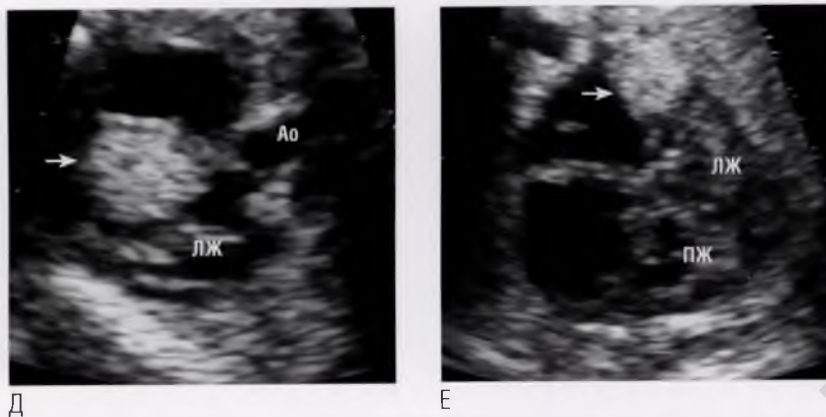


Рис. 2.57 окончание (Д) В межжелудочковой перегородке визуализируется единичное образование (*стрелка*), не вызывающее обструкцию выводного тракта левого желудочка. Это может быть рабдомиома или фиброма. Постнатально признаков туберозно-склероза выявлено не было. С ростом ребенка образование становилось все меньше. В возрасте 3 лет никаких симптомов не наблюдалось. **(Е)** Эхогенное образование (*стрелка*) в левом предсердии (ЛП) другого плода. Образование полностью исчезло в неонатальном периоде, никаких симптомов у ребенка не было. Ао — аорта; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.

кисты различного размера (**рис. 2.58А**). Зачастую тератомы сопровождаются выпотом в полость перикарда (*см. рис. 2.58Б*).

На срезе в четырехкамерной позиции можно наблюдать выпячивание стенки любого желудочка — это может быть *аневризма* (**рис. 2.59**) или *дивертикул*. На практике фетальные кардиологи часто путают эти два диагноза. Дивертикул обычно имеет узкую шейку и мышечные стенки, в то время как у аневризмы стенки более

тонкие и широкое основание, и она либо сокращается асинхронно с желудочком, либо не сокращается совсем.

Иногда можно увидеть фиброзные нитевидные пучки, пересекающие полость левого желудочка (**рис. 2.60**), которые называют *ложными хордами*. Они могут быть источником функциональных вибрационных шумов в области сердца после рождения. Клинического значения они не имеют.

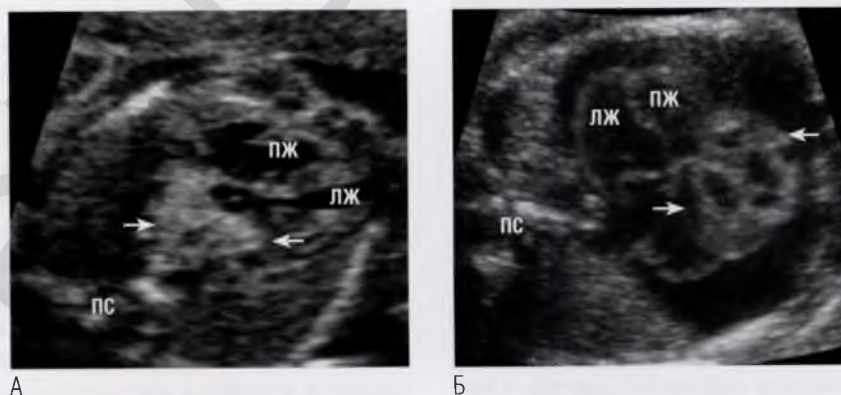


Рис. 2.58 (А) В средостении визуализируется кистозное эхогенное образование (*стрелки*). При гистологическом исследовании выяснилось, что это тератома, прилежащая к основанию сердца. Хотя в процессе гестации она росла, ухудшения состояния плода не наблюдалось. У новорожденного ребенка тератома была успешно удалена. **(Б)** Визуализируется аналогичное кистозное образование (*стрелки*), имеющее такую же локализацию. В этом случае у плода в гестационном возрасте около 30 недель появился массивный выпот в полость перикарда и развился асцит. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

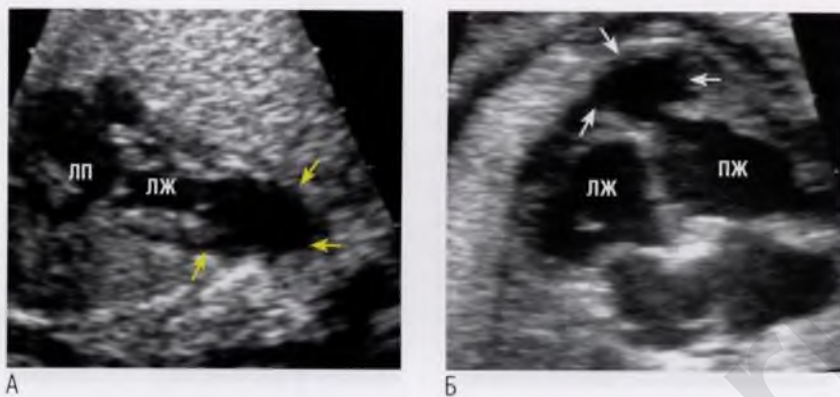


Рис. 2.59 (А) В левом желудочке (ЛЖ) визуализируется выпячивание (стрелки) с широким основанием, соединяющееся с полостью левого желудочка. (Б) Аномальное выпячивание (стрелки) в области верхушки правого желудочка (ПЖ). Это аневризмы желудочков. ЛП – левое предсердие.

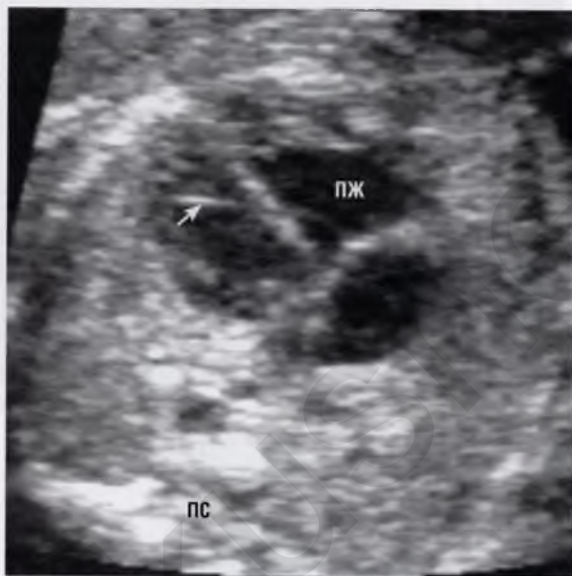


Рис. 2.60 Ложная хорда (стрелка) пересекает полость левого желудочка в области верхушки. Ложные хорды могут быть причиной функциональных вибрационных шумов в области сердца после рождения ребенка, но они не имеют клинического значения. ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

Некомпактный (non-compaction) миокард может быть изолированной патологией или сопутствовать левому изомеризму предсердных ушек. При этой патологии отмечаются утолщение стенок желудочков, дилатация полостей и нарушение сократимости (см. рис. 2.13) с харак-

терной картиной при ЦДК кровотока – заполнение кровью расширенных межтрабекулярных пространств (лакун).

Выпот в полость перикарда появляется при многих состояниях плода и лучше всего определяется на срезе в четырехкамерной позиции (рис. 2.61А). Очень важно помнить о нормальном количестве перикардиальной жидкости (см. рис. 2.9А). Выпот в полость перикарда может быть при водянке плода (независимо от ее причины), но чаще всего – при анемии плода. Небольшой выпот в полость перикарда нередко наблюдают при врожденном пороке сердца, хотя в этом случае выпот обычно не считают проявлением сердечной недостаточности. Незначительный выпот в полость перикарда также может быть признаком трисомии 21. В таком случае необходим тщательный поиск других маркеров данной хромосомной аномалии. Выпот в полость перикарда также возникает, когда в ней есть опухоли или метастазы.

Сердечная недостаточность не является синонимом водянки плода, которая может развиваться по многим причинам. Единственными первичными кардиальными причинами сердечной недостаточности в период внутриутробного развития являются аномальная частота сердечных сокращений (брадикардия или тахикардия) и нарушение функции миокарда (кардиомиопатия). Причиной водянки плода, ассоциированной с сердечной недостаточностью, является избыточная нагрузка на нормально сформиро-

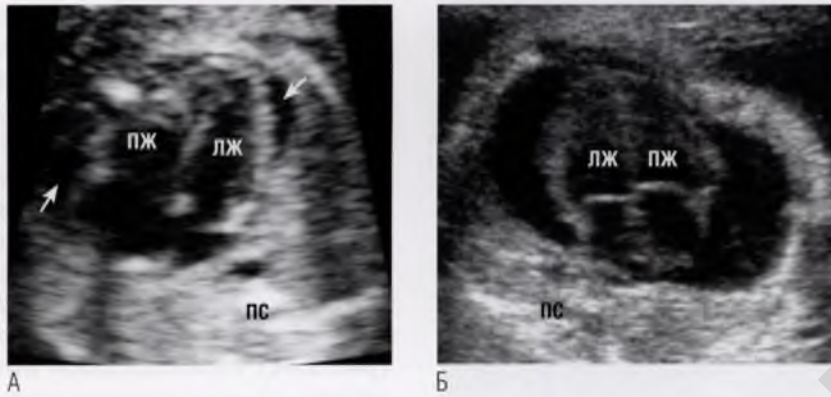


Рис. 2.61 (А) На эхокардиограмме плода с трисомией 21 видно небольшое количество перикардиальной жидкости слева (в месте предсердно-желудочкового соединения) и справа (в области верхушки сердца) (стрелки). Это была изолированная находка. **(Б)** Большой выпот в полость перикарда при выраженном синдроме фето-фетальной трансфузии и кальцификации стенок магистральных сосудов. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

ванное сердце, хотя в основе водянки плода лежат экстракардиальные причины, например анемия, синдром фето-фетальной трансфузии, артериовенозная мальформация церебральных сосудов и вены Галена (или ее аневризма).

Нарушения функции сердца

При ЦДК кровотока или импульсно-волновой доплерэхокардиографии *направление шунтирования крови через овальное окно в межпредсердной перегородке будет обратным* (слева направо, а не как в норме – справа налево) при обструкции в левых отделах сердца на уровне митрального либо аортального клапана (**рис. 2.62**). Кроме того, в некоторых случаях выраженной коарктации аорты может определяться небольшое шунтирование крови через овальное окно слева направо.

Экскурсия створок митрального или трикуспидального клапана может быть меньше либо при патологическом процессе в митральном или трикуспидальном клапане, либо при стенозе или атрезии аорты либо клапана легочной артерии. Изолированный стеноз атриовентрикулярного клапана наблюдается редко, но признаки функционального стеноза митрального клапана при стенозе аорты и признаки функционального стеноза трикуспидального клапана при стенозе клапана легочной артерии встречаются чаще. Ограничение открытия атриовентрикулярного клапана происходит из-за высокого давления внутри желудочка при стенозе

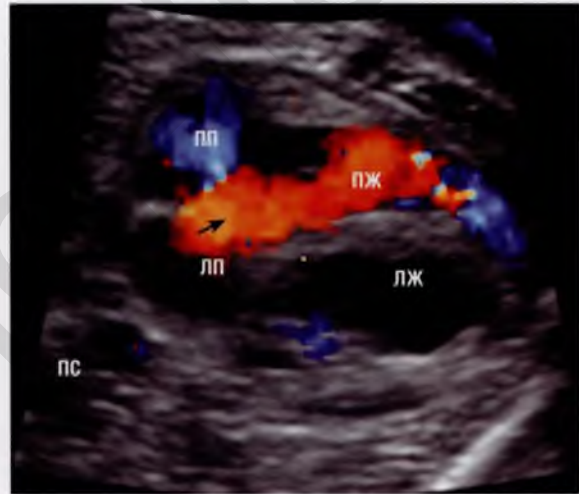


Рис. 2.62 Срез в четырехкамерной позиции плода с критическим стенозом аортального клапана. Шунтирование крови через овальное окно происходит исключительно слева направо (стрелка). Обратите внимание, как мало крови поступает в полость левого желудочка (ЛЖ) – сравните с наполнением полости правого желудочка (ПЖ) в фазу диастолы. ЛП – левое предсердие; ПП – правое предсердие; ПС – позвоночный столб.

либо атрезии того или иного артериального клапана. При этом, как правило, полость желудочка имеет небольшой размер. Неравномерная экскурсия створок атриовентрикулярных клапанов проявляется при ЦДК кровотока разными потоками в желудочки (**рис. 2.63**).



Рис. 2.63 При ЦДК кровотока отчетливо видно различное наполнение желудочков: поток в левый желудочек (ЛЖ) меньше. Это указывает на стеноз либо митрального клапана (что редко бывает изолированной патологией), либо аортального клапана (что более вероятно). Часто наблюдается сочетание того и другого. У этого плода высокое давление в левом желудочке из-за стеноза аортального клапана, что ограничивает количество крови, поступающей в левый желудочек через митральный клапан. Левый желудочек имеет практически нормальный размер, несмотря на уменьшенный поток, едва достигающий вершины левого желудочка. Сравните это с нормальным потоком на рис. 2.9Б. ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

Сокращения обоих желудочков должны быть одинаковыми, и исследователю необходимо знать, как выглядит нормальная сократительная функция сердца в режиме реального времени. Если *желудочки сокращаются неравномерно*, это говорит о препятствии оттоку из одного желудочка, стенозе аорты или легочной артерии. Если *желудочки сокращаются с признаком систолической дисфункции*, это указывает на *кардиомиопатию* (в таком случае сердце будет увеличено). Типичная эхокардиографическая картина при критическом стенозе аортального клапана — дисфункция левого желудочка, сочетающаяся, как правило, с его дилатацией. Слабо сокращающийся левый желудочек небольшого размера наблюдается при атрезии аорты. Вследствие критического стеноза клапана легочной артерии возможны дисфункция и дилатация правого желудочка. Небольшой и слабо сокращающийся правый желудочек наблюдается при

атрезии легочной артерии. Нарушения экскурсии клапанов или сокращений желудочков объективно можно оценить только в режиме реального времени.

Митральную регургитацию у плода обнаруживают редко. Она определяется при ЦДК кровотока или импульсно-волновой доплерэхокардиографии. Используя современные чувствительные ультразвуковые аппараты, можно наблюдать *физиологическую митральную регургитацию* и *трикуспидальную регургитацию* (рис. 2.64). Незначительная митральная регургитация не имеет клинического значения и может спонтанно исчезнуть, однако необходимо детальнее оценить аортальный клапан и дугу аорты. Более существенная митральная регургитация может возникнуть на фоне экстракардиального заболевания, например болезни почек или синдрома фето-фетальной трансфузии, либо при критическом стенозе аортального клапана (см. рис. 2.20).



Рис. 2.64 При ЦДК кровотока на срезе в четырехкамерной позиции видны физиологические митральная регургитация (белая стрелка) и трикуспидальная регургитация (желтая стрелка). Они довольно часто наблюдаются при исследовании с помощью современного чувствительного ультразвукового аппарата. Нужна тщательная оценка аортального клапана, клапана легочной артерии, дуги аорты и артериального протока. Также следует определить скорости артериальных потоков. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

Трикуспидальная регургитация у плода является менее распространенной находкой, чем после рождения. Определяется она при ЦДК кровотока (рис. 2.65А, Б) или импульсно-волновой доплерэхокардиографии. Трикуспидальная регургитация имеет особое значение у плода в гестационном возрасте до 14 недель (см. главу 6). Она может возникать в случае дисплазии створок трикуспидального клапана, аномалии Эбштейна, атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой или

в результате констрикции артериального протока. Если морфология трикуспидального клапана и остальные отделы сердца в норме, трикуспидальная регургитация, как правило, носит функциональный и преходящий характер. Трикуспидальная регургитация на фоне синдрома гипоплазии левых отделов сердца (см. рис. 2.65В, Г) является неблагоприятным прогностическим фактором для первого этапа хирургического лечения — операции Норвуда. После данного хирургического вмешательства правый

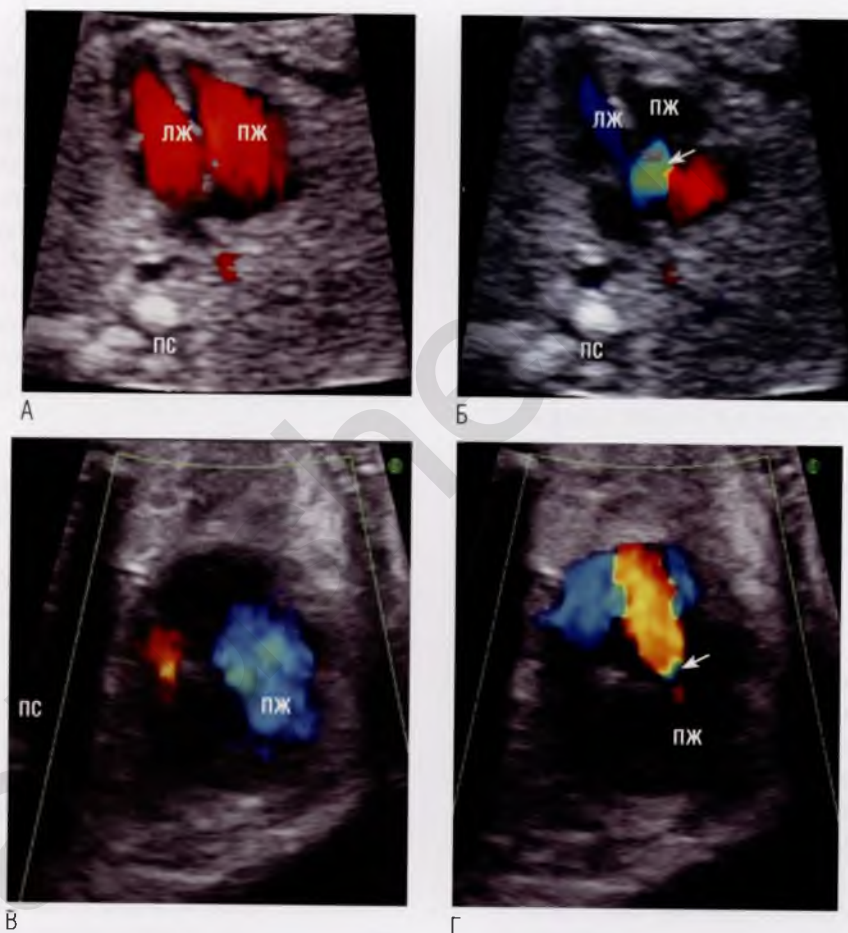


Рис. 2.65 (А) При ЦДК кровотока в фазу диастолы виден равномерный поток через оба атриовентрикулярных клапана. (Б) В фазу систолы визуализируется трикуспидальная регургитация (стрелка). Поток голубого цвета в левом желудочке (ЛЖ) — это кровь, которая выбрасывается в фазу систолы через выводной тракт левого желудочка. (В) В фазу диастолы кровотоки определяются только справа (через трикуспидальный клапан). В левом предсердии есть небольшое шунтирование крови, которая попадает в левое предсердие через овальное окно. Кровоток не может идти через митральный клапан из-за атрезии митрального и аортального клапанов (синдром гипоплазии левых отделов сердца). (Г) В фазу систолы видна выраженная трикуспидальная регургитация (стрелка), которая приводит к дилатации правого предсердия. Из-за трикуспидальной регургитации ребенку после рождения вряд ли удастся выполнить первый этап хирургического лечения — операцию Норвуда. ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

желудочек становится системным, но трикуспидальная регургитация трудно поддается лечению и хирургической коррекции, что серьезно ухудшает результат.

Билатеральная регургитация на атриовентрикулярных клапанах может наблюдаться в случае тахикардии или кардиомиопатии (**см. рис. 2.13К**) либо может быть связана с такими экстракардиальными заболеваниями, как анемия или артериовенозная мальформация церебральных сосудов и вены Галена.

Заключение

Срез в четырехкамерной позиции является наиболее информативной проекцией при ультразвуковом исследовании сердца, поэтому очень важно уметь получать этот срез быстро и правильно и знать все характерные особенности для комплексной оценки анатомии и функции сердца. Если патологические признаки будут определены точно, поставить правильный диагноз будет несложно.

Магистральные сосуды и дуга аорты в норме и при патологии

Введение

Магистральные сосуды и их соединения наилучшим образом визуализируются в серии срезов в поперечном сечении, которые специалист получает при непрерывном скольжении датчиком в краниальном направлении после получения среза в четырехкамерной позиции (см. главу 1). Аорта берет свое начало над уровнем среза в четырехкамерной позиции, занимая так называемое расклинивающее положение (именуемое так из-за близкого расположения к фиброзным кольцам атриовентрикулярных клапанов).

Часто для лучшей визуализации выводного тракта левого желудочка необходимо немного развернуть датчик для визуализации устья аорты (см. главы 1, 4). При продолжении сканирования в краниальном направлении от устья аорты до среза через три сосуда появляется изображение выводного тракта правого желудочка. Выше данного среза определяется дуга аорты. На этом же уровне при незначительном изменении угла наклона датчика удается визуализировать и артериальный проток, что позволяет сравнить его диаметр с диаметром аорты (см. главы 1, 4).

Сканирование по длинной оси сосудов сердца, а также плода в сагиттальной плоскости используют при подозрении на аномалии магистральных сосудов, для уточнения диагноза и детального изучения существующей мальформации (см. главу 4). Сочетание динамического сканирования в поперечной и продольной плоскостях выше уровня дуги аорты помогает в оценке вида и порядка отхождения брахиоцефальных сосудов.

В этой главе будут рассмотрены следующие врожденные пороки сердца:

1. Атрезия, стеноз аорты и дисплазия створок аортального клапана.
2. Аортолевожелудочковый туннель.
3. Атрезия, стеноз легочной артерии и дисплазия створок клапана легочной артерии.
4. Смещение артериального клапана:
 - смещенный аортальный клапан;
 - тетрада Фалло со стенозом или атрезией легочной артерии;
 - клапан общего артериального ствола (трункальный клапан);
 - общий артериальный ствол;
 - смещенный клапан легочной артерии;
 - смещенный клапан легочной артерии при двойном отхождении сосудов от правого желудочка или транспозиции магистральных сосудов.
5. Транспозиция магистральных сосудов:
 - с конкордантными предсердно-желудочковыми соединениями;
 - с дискордантными предсердно-желудочковыми соединениями (врожденная корригированная транспозиция).
6. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка.
7. Аномалии развития дуги аорты:
 - правосторонняя дуга аорты;
 - двойная дуга аорты;
 - aberrantная подключичная артерия;
 - коарктация аорты;
 - перерыв дуги аорты;
 - дефект аортолегочной перегородки.

8. Аномалии развития артериального протока:
 - малый диаметр;
 - констрикция;
 - отсутствие;
 - аномальное расположение;
 - извитость;
 - аневризма.
9. Аномалии развития верхней полой вены:
 - гипоплазия или отсутствие (реже) при персистировании левой верхней полой вены;
 - расширение при сочетании с внутрочерепными артериовенозными мальформациями или супракардиальной формой тотального аномального дренажа легочных вен.
10. Кальцификация стенок магистральных сосудов.

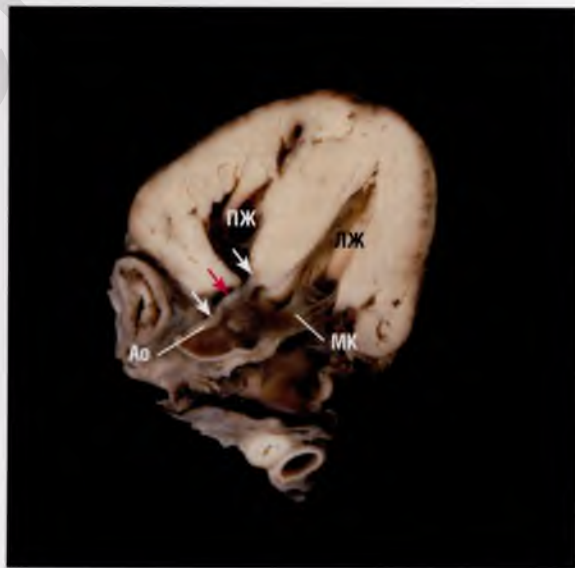
Изображение магистральных сосудов в норме

При изучении изображений выводного тракта левого желудочка видно, что передняя стенка аорты продолжается в межжелудочковую перегородку, а задняя — в переднюю створку митрального клапана (**рис. 3.1**).

Срез через три сосуда краниальнее среза на уровне выводного тракта левого желудочка позволяет визуализировать выводной тракт правого желудочка и артериальный проток вместе с аортой и верхней полой веной, расположенных справа от легочного ствола, по их коротким осям (**рис. 3.2А–Е**). Восходящий отдел аорты, отходя от сердца, поднимается краниально, отклоняясь вправо (к правому плечу), а затем разворачивается кзади и влево, формируя дугу.



А

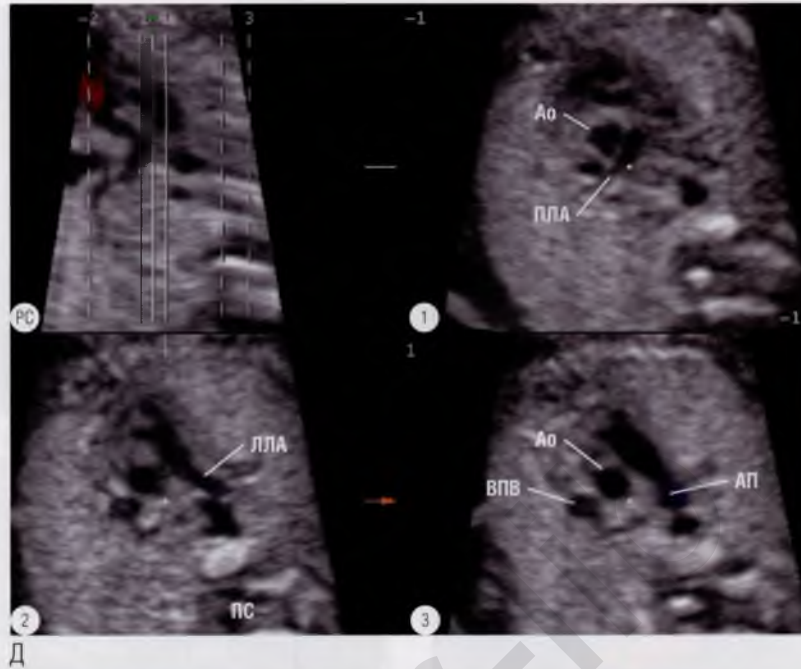


Б

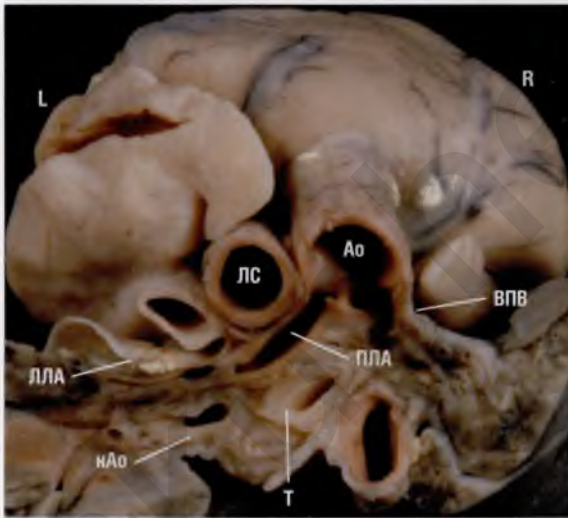
Рис. 3.1 (А) Отхождение аорты (Ао) от левого желудочка (ЛЖ) в поперечном сечении выше (краниальнее) среза в четырехкамерной позиции. Межжелудочковая перегородка продолжается в переднюю стенку аорты (стрелки). Обратите внимание, что перегородка располагается между желудочками прямолинейно и перпендикулярно фиброзным кольцам, но линия перехода межжелудочковой перегородки в стенку аорты несколько искривлена из-за отклонения хода начального отдела аорты кпереди. Задняя стенка аорты продолжается в переднюю створку митрального клапана (МК) (плод в положении **НВ**). **(Б)** Анатомический препарат сердца ориентирован аналогично срезу через три сосуда. Аорта целиком отходит от левого желудочка, межжелудочковая перегородка продолжается в переднюю стенку аорты (белые стрелки), а задняя стенка аорты продолжается в переднюю створку митрального клапана. Обратите внимание, что на данном срезе перегородка между полостью правого желудочка (ПЖ) и выводным трактом левого желудочка истончается в области соединения со стенкой аорты (красная стрелка). Это атриовентрикулярная предсердно-желудочковая перегородка (часть мембранозной перегородки), которая визуализируется в норме.



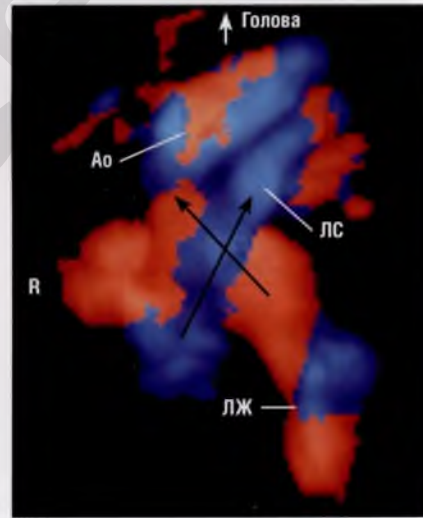
Рис. 3.2 (А) Классический срез через три сосуда: легочный ствол (ЛС) и артериальный проток (АП) определяются слева от аорты (Ао), которая располагается слева от верхней полой вены (ВПВ). Наибольшим сосудом (по диаметру) и расположенным кпереди от остальных является легочный ствол. Наименьшим сосудом (по диаметру) и расположенным кзади от других двух сосудов является верхняя полая вена. Обратите внимание, что из-за особенностей расположения магистральных сосудов легочный ствол представлен по его длинной оси, а восходящий отдел аорты и верхняя полая вена — по их коротким осям. **(Б, В)** Срез через три сосуда ниже, чем на (А). Визуализируется место отхождения правой легочной артерии (ПЛА), которая затем идет под восходящим отделом аорты и верхней полой веной. При ЦДК кровотока ход правой легочной артерии прослеживается более четко. **(Г)** Анатомический препарат рассечен и ориентирован соответственно срезам на (Б, В). Расположение трахеи (Т) и пищевода (Пищ) относительно других внутригрудных анатомических образований показано более отчетливо. ▶



Д

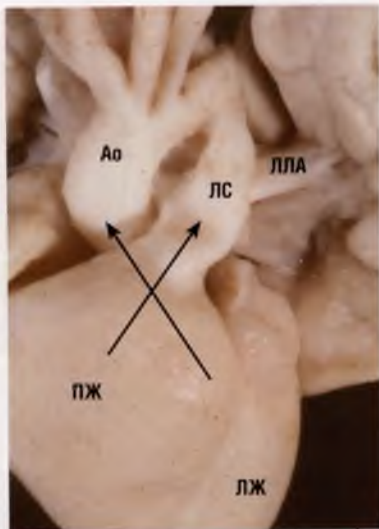


Е



Ж

Рис. 3.2 продолжение (Д) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов из заданного «сердечного объема». На наиболее каудальном срезе ① показан ход правой легочной артерии позади аорты и верхней полой вены. На более краниальном срезе ② видно место отхождения левой легочной артерии (ЛЛА). Над этим срезом выполнен срез через три сосуда ③ с четко определяемым артериальным протоком. Эта серия срезов показательна тем, что, изменяя угол наклона датчика книзу и вправо, можно визуализировать правую легочную артерию и артериальный проток, а изменяя угол наклона датчика книзу и влево, — левую легочную артерию и артериальный проток. Таким образом, увидеть эти три сосуда на одном срезе обычно не удастся. **(Е)** Анатомический препарат сердца плода на сроке гестации 23 недели (вид сверху). Сосуды рассечены ниже артериального протока. Показаны места отхождения правой легочной артерии и левой легочной артерии от легочного ствола. Трахея располагается между правой легочной артерией и нисходящим отделом аорты (нАо). **(Ж)** Трехмерная поверхностная реконструкция магистральных сосудов в режиме прозрачного тела (glass body), т.е. совмещения объемных данных, полученных в серой шкале и в трехмерном режиме при энергетической доплерэхокардиографии. Виден перекрест магистральных сосудов (стрелки). Аорта отходит от левого желудочка (ЛЖ) и направляется кверху и вправо, легочный ствол отходит кпереди от аорты, косо перекрещиваясь с ее начальным отделом. Затем аорта поворачивает влево, формируя дугу. Магистральные сосуды, располагаясь в начальных отделах под прямым углом друг к другу, идут практически параллельно до места соединения кпереди от позвоночного столба (ПС). ▶



3

Рис. 3.2 окончание (3) Анатомический препарат сердца ориентирован соответственно изображению на (Ж). Стрелками указано направление хода магистральных сосудов в их начальном отделе. ПЖ — правый желудочек; РС — референсный срез.

В отличие от аортального клапана клапан легочной артерии отделен от трикуспидального клапана *инфундибулумом* (мышечным кольцом подлегочного артериального конуса).

Подлегочный артериальный конус расположен прямолинейно чуть левее срединной линии тела и отклонен кзади по направлению к позвоночному столбу. Вследствие этого легочный ствол перекрещивается с начальным отделом аорты, формируя *перекрест магистральных сосудов* (см. рис. 3.2Ж, 3).

Структура, расположенная на срезе через три сосуда выше остальных, является дугой аорты (рис. 3.3А).

Артериальный проток располагается внизу и слева от дуги аорты (см. рис. 3.3Б, В, Г).

Перечисленные сосуды следует оценить по диаметру, расположению, структуре и функции аналогично исследованию структур, визуализируемых в четырехкамерной позиции.

Диаметр

Важно иметь представление о нормальных (как абсолютных, так и относительных) диаметрах магистральных сосудов. Обычно оценку диаметра магистрального сосуда проводят на глаз, однако ее необходимо подтвердить измерением диаметра магистральных сосудов на уровне клапанов в фазу диастолы. На сроке гестации 12 недель диаметры аорты и легочного ствола примерно равны, однако уже к 16-й неделе диаметр легочного ствола становится больше диаметра аорты, и это соотношение сохраняется до рождения ребенка. Например, на 20-й неделе гестации средний диаметр аорты составляет 3 мм, а легочного ствола — 3,5 мм. Диаметры дуги аорты и артериального протока равны. В идеале эти сосуды можно визуализировать на одном срезе и сравнить. Способ измерения диаметров магистральных сосудов, дуги аорты и артериального протока, а также показатели нормы в зависимости от срока гестации приведены в главе 5.

Расположение

При скольжении датчиком в краниальном направлении в четырехкамерной позиции первым магистральным сосудом, который видит исследователь, является аорта (рис. 3.4), затем для визуализации становится доступен клапан легочной артерии, расположенный выше аортального клапана. Аорта целиком отходит от левого желудочка, а легочный ствол — от правого желудочка. Легочный ствол перекрещивается с начальным отделом аорты таким образом, что клапан легочной артерии располагается слева от аортального клапана. Артериальный проток находится левее дуги аорты, при этом дуга аорты расположена выше протоковой дуги (см. рис. 3.1–3.4, 3.7, 3.8).

Структуры

Створки аортального клапана и клапана легочной артерии одинаково тонкие и подвижные. Магистральные сосуды различаются по виду ветвления. Первыми ветвями, отходящими от аорты, являются коронарные артерии, которые у плода обычно настолько малы, что неразличимы при ультразвуковом исследовании. В связи с этим у плода первыми визуализирующимися

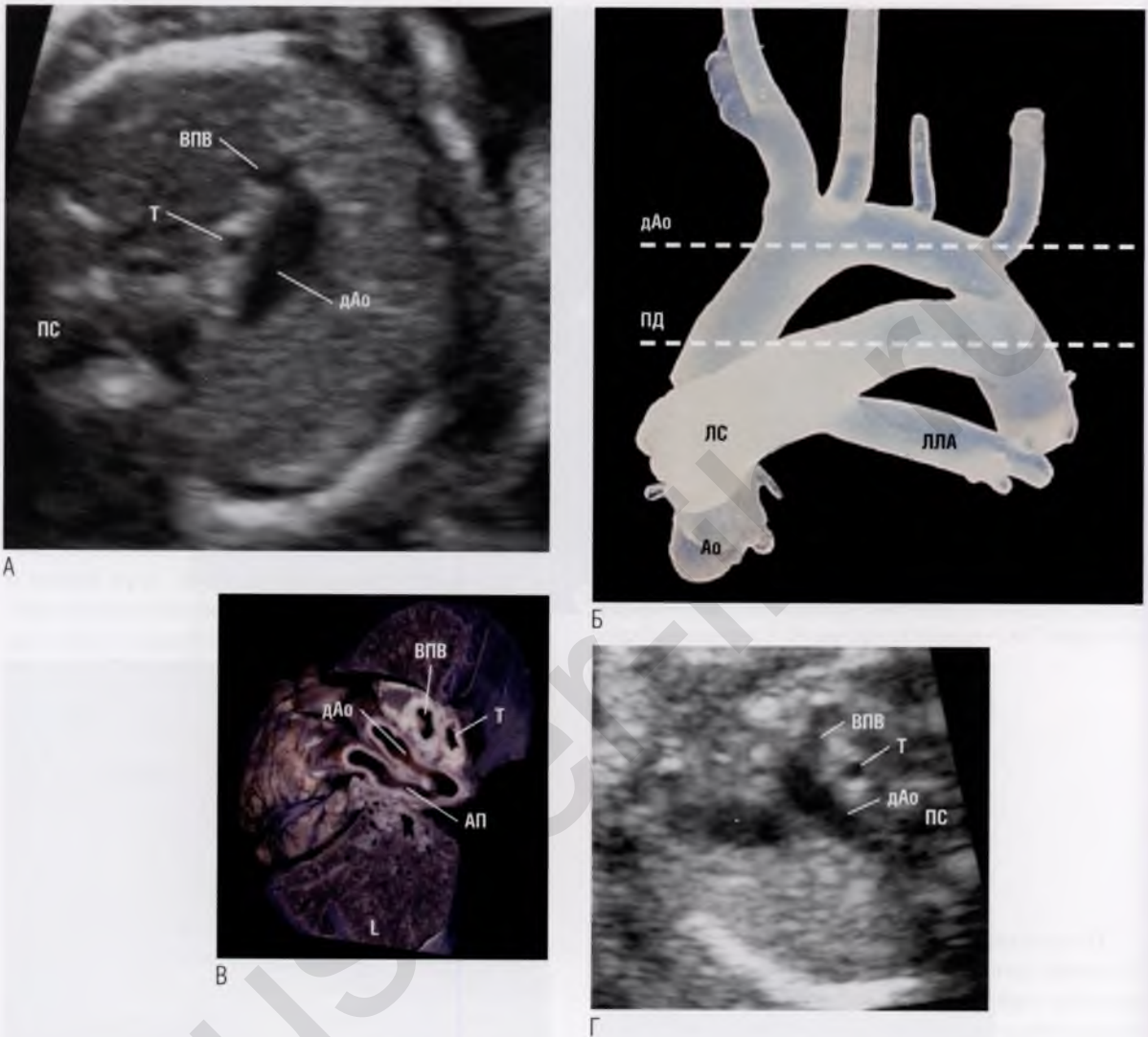
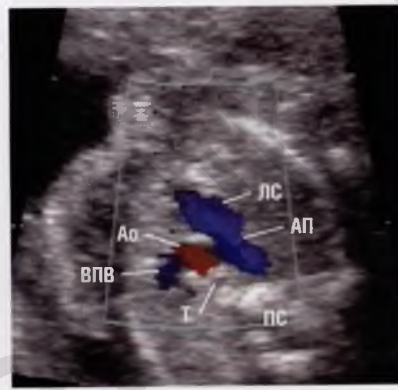


Рис. 3.3 (А) Изображение аорты (Ао) в поперечном сечении можно получить независимо от положения и ориентации плода. Для этого плоскость сканирования смещают краниальнее среза через три сосуда. В данной проекции визуализируется в поперечном сечении дуга аорты (дАо), пересекающая срединную линию тела справа налево кпереди от трахеи (Т). Дуга аорты – самая верхняя (расположенная наиболее краниально) сосудистая структура. **(Б)** Слепок магистральных сосудов на сроке гестации 19 недель иллюстрирует пространственное расположение дуги аорты и протоковой дуги (ПД) (т.е. дуги артериального протока), расположенных на разных уровнях (пунктирные линии). В норме дуга аорты у плода всегда располагается краниальнее. При сканировании в поперечном сечении по направлению к голове плода артериальный проток (АП) визуализируется раньше дуги аорты. Если датчик немного наклонить, то можно получить изображение артериального протока и дуги аорты на одном срезе, причем эти сосудистые структуры будут как бы лежать друг над другом. Обратите внимание, что в данном случае от дуги аорты отходит четвертая ветвь небольшого диаметра (между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией). Такое отхождение ветвей от дуги аорты является вариантом нормы. **(В)** Анатомический препарат сердца ориентирован аналогично срезу на (Г). Дуга аорты пересекает срединную линию тела кпереди от трахеи. **(Г)** Для визуализации соединения сосудов плоскость сканирования следует изменить: расположить немного фронтальнее плоскости анатомического препарата. ВПВ – верхняя полая вена; ЛЛА – левая легочная артерия; ЛС – легочный ствол; ПС – позвоночный столб.

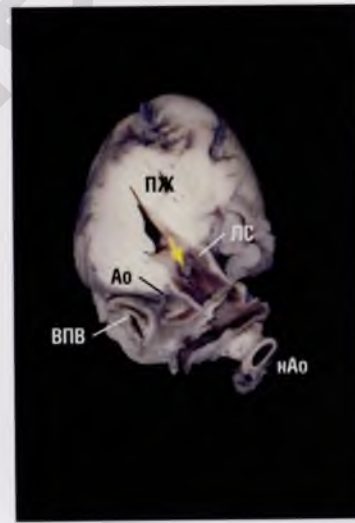
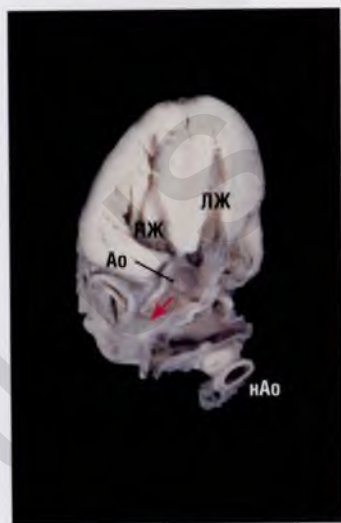
ветвями аорты являются брахиоцефальные сосуды, которые берут свое начало на некотором расстоянии от аортального клапана (см. рис. 3.6) и после отхождения от дуги аорты направляются вверх (поэтому на срезе в поперечном сечении видны на некотором расстоянии от аортального клапана). Напротив, легочный ствол рано делится на ветви, которые после отхожде-

ния от легочного ствола направляются к соответствующим легким, поэтому отчетливо различимы на срезах в поперечном сечении (см. рис. 3.6). Артериальный проток является прямым продолжением легочного ствола (см. рис. 3.2, 3.4, 3.7). Правая легочная артерия и артериальный проток обычно без труда определяются на срезах в поперечном сечении. Левая



А

Б



В

Г

Рис. 3.4 Представлены два среза одного и того же плода в положении **НВ** (А) Аорта (Ао) является первым магистральным сосудом, который определяется краниальнее среза в четырехкамерной позиции. При ЦДК кровотока видно, что восходящий отдел аорты берет свое начало от левого желудочка (ЛЖ). (Б) При ЦДК кровотока видно, что легочной ствол (ЛС) перекрещивается с начальным отделом аорты. (В, Г) Анатомические препараты сердца плода во втором триместре беременности, ориентированные аналогично срезам на (А, Б). На (В) аорта берет свое начало от левого желудочка и направляется вправо (стрелка). На (Г) легочный ствол берет свое начало от правого желудочка (ПЖ) и направляется в сторону нисходящего отдела аорты (нАо) (стрелка). Выводные тракты желудочков располагаются под прямым углом друг к другу. АП — артериальный проток; ВПВ — верхняя полая вена; ПС — позвоночный столб; Т — трахея.

легочная артерия располагается краниальнее, но также может быть визуализирована, особенно при ЦДК кровотока. Легочный ствол, артериальный проток и поперечная часть дуги аорты соединяются с нисходящим отделом аорты кпереди от позвоночного столба. Легкое вращение датчиком позволяет одновременно получить изображение дуги аорты и артериального протока (см. главу 4), которые формируют в задних отделах грудной клетки структуру, похожую на букву V, причем длинное плечо буквы V образовано артериальным протоком и легочным стволом, а короткое — дугой аорты (см. рис. 3.8). Дуга аорты пересекает срединную линию тела кпереди от трахеи и левый главный бронх, формируя левостороннюю дугу аорты (см. рис. 3.3А, 3.5).

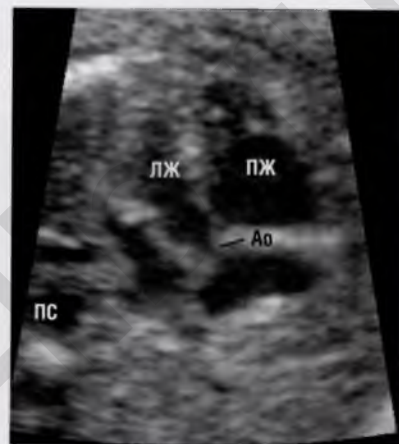
Функция

Аортальный клапан и клапан легочной артерии раскрываются полностью. Складывается впе-

чатление, что в фазу систолы створки клапанов как бы исчезают, настолько близко створки примыкают к стенкам артерий (рис. 3.9). При ЦДК кровотока четко визуализируются потоки крови через оба клапана (см. рис. 3.4). Скорость трансклапанного кровотока повышается с



Рис. 3.5 Антеградный кровоток регистрируется на всем протяжении дуги аорты (дАо), которая проходит спереди трахеи (Т) справа налево. Обратите внимание, что диаметр сосуда одинаковый во всех отделах. ПС — позвоночный столб.



А



Б

Рис. 3.6 (А) При смещении плоскости сканирования краниальнее среза в четырехкамерной позиции первым сосудом, попадающим в поле зрения исследователя, должна быть аорта (Ао), которая в норме располагается в середине основания сердца, рядом и чуть выше атриовентрикулярных клапанов. Однако необходимо удостовериться, что этот сосуд — аорта (у аорты отхождение ветвей начинается на некотором расстоянии от аортального клапана, а у легочного ствола — сразу после его отхождения от правого желудочка). **(Б)** Чтобы убедиться в отсутствии раннего ответвления, необходимо изменить угол наклона датчика для оценки сосуда по длинной оси (плод в положении НВ). ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

увеличением срока гестации (от приблизительно 30 см/сек в 12 недель гестации до 1 м/сек к моменту рождения). У плода скорость кровотока в аорте несколько выше, чем в легочном стволе, однако значения могут изменяться, поскольку при движении плода скорости кровотока в сосудах увеличиваются. В норме регургитация через аортальный клапан и клапан легочной артерии не регистрируется ни при ЦДК кровотока, ни при импульсно-волновой доплерографии.

При ЦДК кровотока поток крови в артериальном протоке и дуге аорты имеет одинаковое направление — к позвоночному столбу (см. рис. 3.8).

Отклонения магистральных сосудов от нормы

Изменения диаметра

Диаметр аорты меньше нормы

Обычно это хорошо видно при сравнении диаметров аорты и легочного ствола. В большинстве случаев это означает, что кровоток в аорте снижен. Такая ситуация может наблюдаться при атрезии или стенозе аорты, коарктации аорты и перерыве дуги аорты. Атрезией аорты называют полную обструкцию на уровне клапана, в то время как стенозом аорты называют сужение аорты на уровне клапана или близлежащих к нему отделов. В случае атрезии аорты антеградный кровоток из левого желудочка отсутствует и диаметр аорты всегда меньше нор-



А



Б

Рис. 3.7 (А, Б) Легочный ствол (ЛС) перекрещивается с восходящим отделом аорты. Срез сделан выше плоскости среза на рис. 3.6. В зависимости от плоскости сканирования продолжением легочного ствола может быть артериальный проток (АП) (А), артериальный проток и правая легочная артерия (ПЛА) (Б) или артериальный проток и левая легочная артерия (см. рис. 3.2Е). Ао — аорта; ВПВ — верхняя полая вена; ПС — позвоночный столб.



Рис. 3.8 Кровоток в артериальном протоке (АП) и дуге аорты должен иметь одно направление. В норме при ЦДК кровотока сосуды будут иметь один цвет (красный или синий) в зависимости от положения плода относительно ультразвукового датчика (см. рис. 5.11). Ао — аорта; ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб.

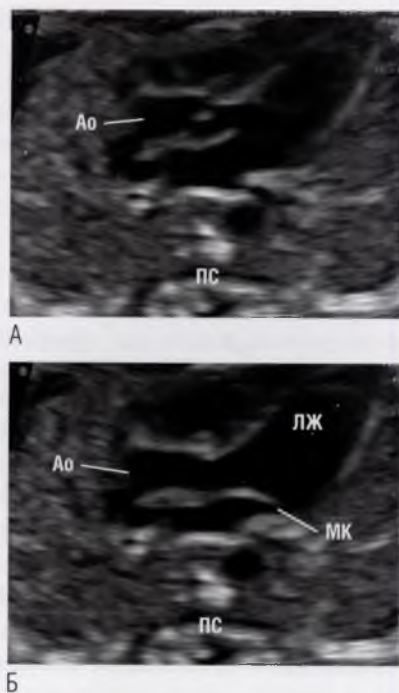


Рис. 3.9 (А) Изображение левых отделов сердца в фазу диастолы. Митральный клапан (МК) открыт, а створки аортального клапана закрыты. Линия смыкания створок расположена посередине аорты (Ао). **(Б)** Сердце в фазу систолы желудочков. Створки митрального клапана закрыты, а створки аортального клапана «исчезли» после того, как приблизились к стенкам аорты. ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб.

мы, часто наблюдается выраженная гипоплазия (рис. 3.10). При стенозе аорты ее размеры также меньше нормы, но створки аортального клапана утолщены и не «исчезают» в фазу систолы (рис. 3.11А), в противоположность ситуации с нормальными створками, которые при открытии клапана приближаются к стенкам аорты и не видны. При ЦДК кровотока выявляются турбулентность потока и aliasing-эффект (см. рис. 3.11Б), а максимальная скорость кровотока превышает норму.

Сужение дуги аорты в ее дистальном отделе (что обычно наблюдается) традиционно называют *коарктацией аорты*, а полную обструкцию, как правило, с потерей непрерывности артериальной стенки или просвета, называют *перерывом дуги аорты*. При коарктации аорты у плода аортальный клапан обычно имеет нормальное

строение, хотя нередко он бывает двухстворчатым, что обнаруживают после рождения ребенка. Характерно уменьшение отношения диаметра аорты к диаметру легочного ствола (рис. 3.12). Различия диаметров магистральных сосудов легко определяются при последовательном сканировании. Однако полуколичественную оценку необходимо подтверждать измерением диаметра каждого магистрального сосуда на уровне его отхождения от сердца и сравнением полученных параметров с нормой для данного гестационного возраста. Методы измерения и таблицы нормальных значений приведены в главе 5. В случае перерыва дуги аорты отмечается значительное уменьшение ее диаметра, что хорошо видно на эхокардиограмме (рис. 3.13). *Субаортальный стеноз* (мышечный или мембранозный) в выводном тракте левого желудочка ниже уровня аортального клапана, приводящий к обструкции кровотока при изгнании крови в аорту, у плода встречается очень редко. В подобных случаях диаметр аорты уменьшен.

Диаметр легочного ствола меньше нормы

Диаметр легочного ствола может быть меньше нормы — равен диаметру аорты или меньше его. Подобные отклонения от нормы позволяют заподозрить снижение объемного кровотока в системе легочной артерии, что возможно при *атрезии легочной артерии* или *стенозе клапана легочной артерии*. Снижение кровотока также может происходить из-за аномалий предшествующих легочному стволу сегментов сердца, например при *обструкции трикуспидального клапана*. Диаметр легочного ствола при атрезии легочной артерии может варьировать в широких пределах (рис. 3.14), однако при ЦДК кровотока или импульсно-волновой доплер-эхокардиографии антеградный кровоток через клапан легочной артерии отсутствует. При стенозе клапана легочной артерии отмечается утолщение его створок с ограничением их подвижности и регистрируется увеличение скорости трансклапанного кровотока, а при ЦДК кровотока — aliasing-эффект (рис. 3.15А), свидетельствующий о турбулентности потока. Стеноз клапана легочной артерии и атрезия легочной артерии часто являются морфологической составляющей более сложных врожденных пороков сердца, например двойного отхождения

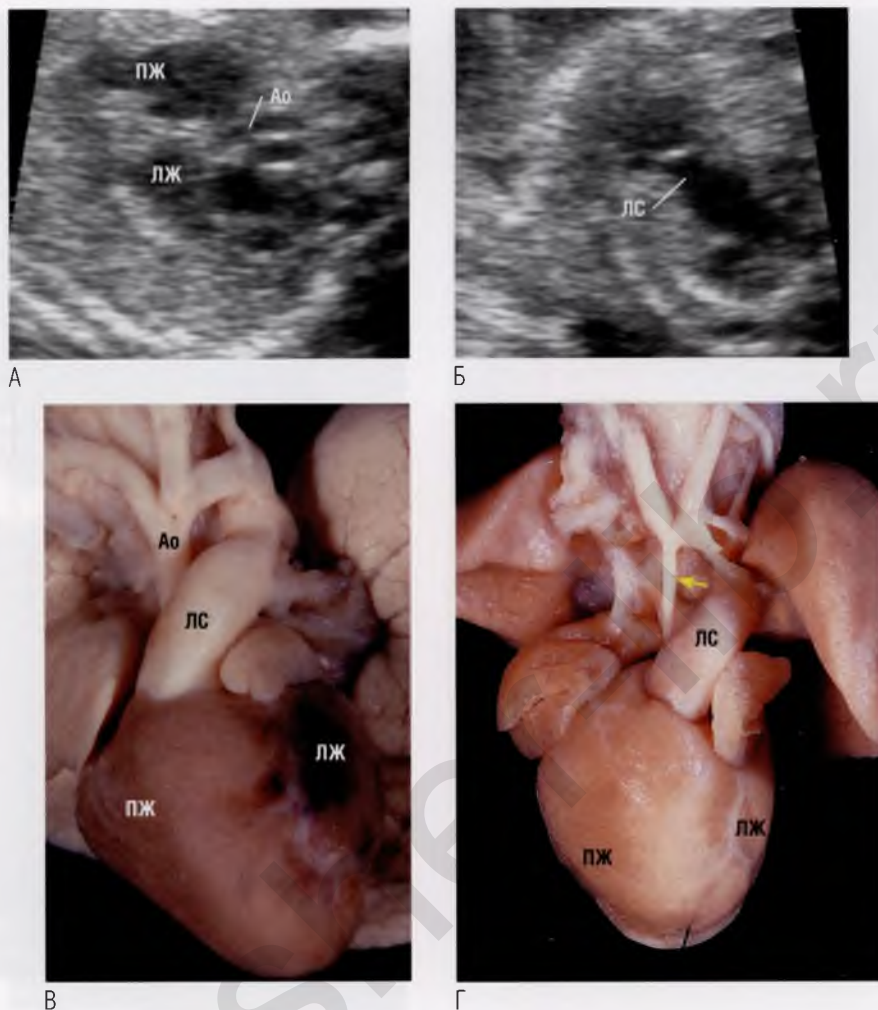


Рис. 3.10 (А) Восходящий отдел аорты имеет настолько малый диаметр, что сосуд трудно визуализировать. Это атрезия аорты. **(Б)** Эхокардиограмма того же плода. Обратите внимание, как отчетливо визуализируется легочный ствол (ЛС), диаметр которого значительно превышает диаметр аорты (Ао). Опытный специалист способен увидеть малейшее отклонение диаметра от нормы. **(В, Г)** Анатомические препараты сердца разных плодов с различной аномалией аорты: на (В) — гипоплазия аорты при синдроме гипоплазии левых отделов сердца, на (Г) — атрезия аорты (стрелка). По сравнению с аортой легочный ствол расширен. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек.

сосудов от правого желудочка. *Инфундибулярный стеноз легочной артерии* (или стеноз подлегочного артериального конуса), т.е. сужение ниже уровня фиброзного кольца клапана легочной артерии (**рис. 3.16**), является характерным признаком тетрады Фалло у новорожденного, однако внутриутробно при ультразвуковом исследовании выявляется не всегда.

Диаметр дуги аорты меньше нормы

При атрезии устья аорты наблюдается выраженная гипоплазия дуги аорты, поэтому ее при сканировании в двухмерном режиме часто не удается визуализировать. Дугу аорты можно обнаружить по ретроградному кровотоку из артериального протока (**рис. 3.17**). При *корарктации аорты* диаметр дуги аорты меньше



А



Б

Рис. 3.11 Корень аорты (Ao) меньше нормы. **(А)** Створки аортального клапана утолщены и не «исчезают» в фазу систолы, как это происходит в норме. **(Б)** Выявляются признаки обструкции на уровне клапана: aliasing-эффект (стрелка) при ЦДК кровотока и увеличение скорости кровотока, измеренной в восходящем отделе аорты с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии. ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие.



А



Б

Рис. 3.12 (А, Б) Сравнение диаметров магистральных сосудов при их последовательном сканировании в поперечном сечении. Для выявления нарушений следует измерить диаметры сосудов и сравнить полученные параметры с возрастной нормой. На данных рисунках уменьшение отношения диаметра аорты (Ao) к диаметру легочного ствола (ЛС) позволяет с высокой долей вероятности заподозрить аномалию дуги аорты (плод в положении НВ). ►

нормы, а также меньше диаметра артериального протока (**рис. 3.18**), хотя кровоток в дуге аорты при коарктации аорты обычно имеет нормальное направление. Сравнить диаметры дуги аорты и артериального протока легко на срезах в поперечном сечении. У плодов без патологии и плодов, у которых после рождения была вы-

явлена коарктация аорты, диаметры дуги аорты значительно отличаются. В связи с этим диагноз «коарктация аорты» у плода в большинстве случаев является предварительным и нуждается в подтверждении или исключении после рождения. В случае *перерыва дуги аорты типа В* (см. далее) поперечная часть дуги аорты

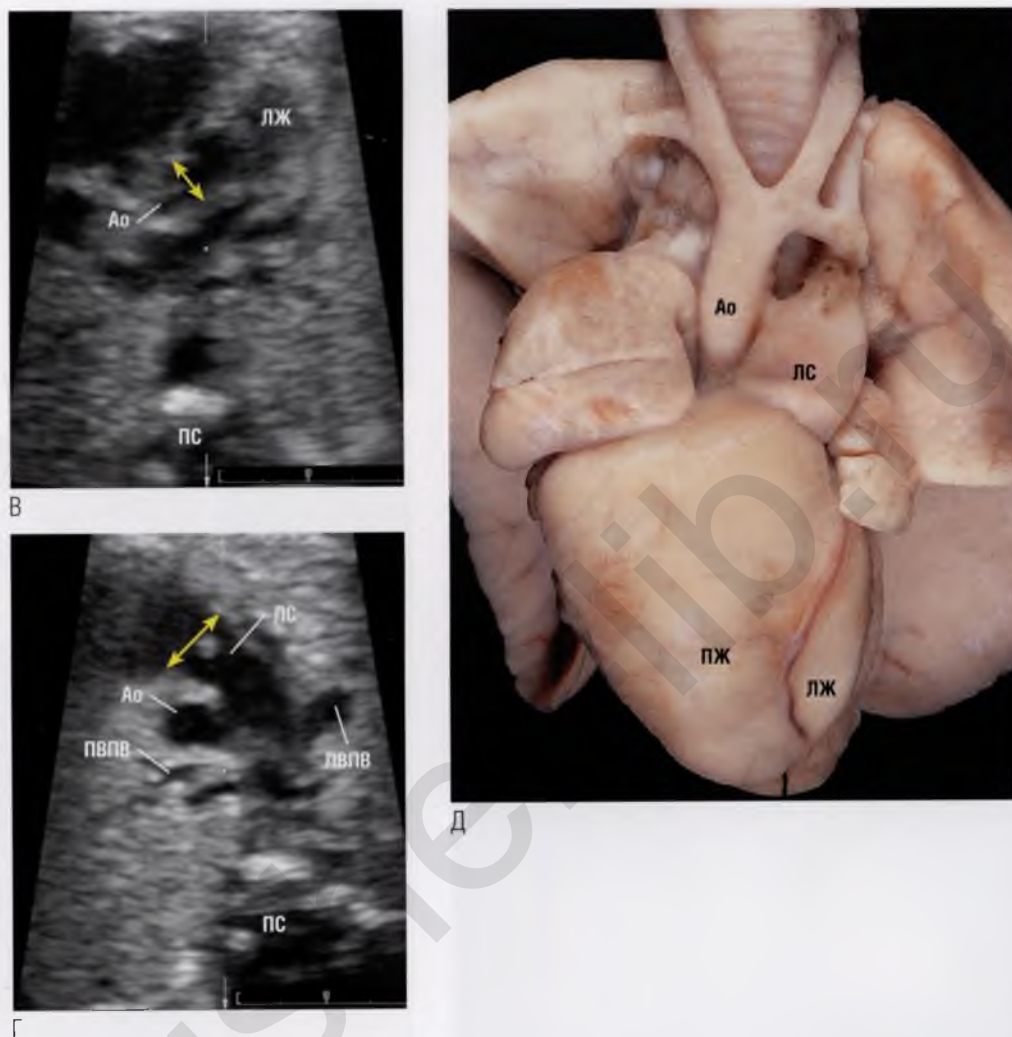


Рис. 3.12 окончание (В, Г) При последовательном сканировании магистральных сосудов в поперечном сечении обнаружена коарктация аорты в сочетании с персистирующей левой верхней полой веной (ЛВПВ). Такое сочетание не является необычным, однако может затруднять диагностику основной патологии. При измерении диаметров магистральных сосудов становится очевидным уменьшение отношения диаметра аорты (двухсторонняя стрелка) (В) к диаметру легочного ствола (двухсторонняя стрелка) (Г). Обратите внимание, что просвет левой верхней полой вены относительно широк, в то время как просвет правой верхней полой вены (ПВПВ) значительно сужен. (Д) На анатомическом препарате сердца хорошо видно уменьшение диаметра аорты относительно диаметра легочного ствола (сравните с нормальными диаметрами сосудов на (3) рис. 3.2), что позволяет заподозрить коарктацию аорты. Обратите внимание на дополнительный признак, характерный для коарктации аорты – нарушение соотношения линейных размеров желудочков: левый желудочек (ЛЖ) меньше правого желудочка (ПЖ). ПС – позвоночный столб.

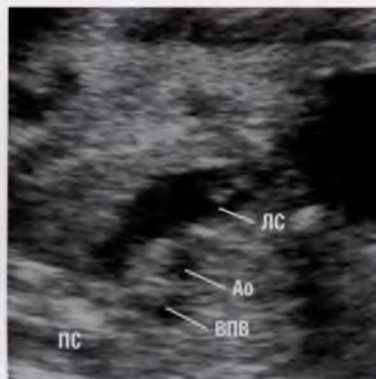
при ультразвуковом исследовании не определяется (рис. 3.19А, Б; см. рис. 3.13В). Во всех случаях перерыва дуги аорты выявляется дефект межжелудочковой перегородки, нередко большой (см. рис. 3.19В). Перерыв дуги аорты также может наблюдаться при сложных врожденных пороках сердца (см. рис. 3.19Г).

Диаметр артериального протока меньше нормы

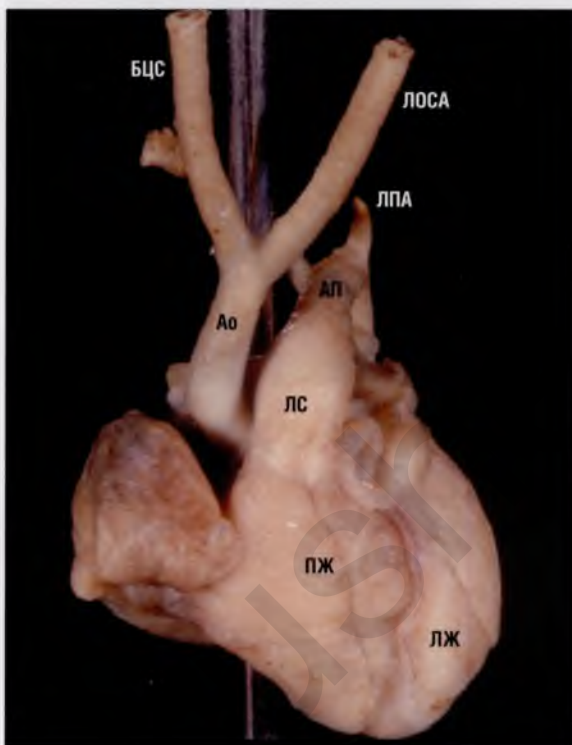
Уменьшение диаметра артериального протока по сравнению с нормой и обратное направление кровотока в нем наблюдаются при атрезии легочной артерии (рис. 3.20). При стенозе легочной артерии на различных уровнях диаметр артериального протока также может быть умень-



А



Б



В

Рис. 3.13 (А) В данном наблюдении с большим трудом обнаружили у плода аорту (Ао). **(Б)** Срез через три сосуда. Диаметр аорты значительно меньше диаметра легочного ствола (ЛС). Однако в этом случае при ЦДК кровотока у плода с перерывом дуги аорты в ее просвете определялся антеградный кровоток. Обратите внимание, что диаметр аорты значительно меньше диаметров правой и левой легочных артерий и верхней полой вены (ВПВ) (сравните с рис. 3.2). **(В)** На анатомическом препарате сердца видно, что диаметр восходящего отдела аорты меньше диаметра легочного ствола. Это пример полного перерыва дуги аорты между левой общей сонной артерией (ЛОСА) и левой подключичной артерией (ЛПА), в результате брахиоцефальный ствол (БЦС) и левая общая сонная артерия располагаются в виде буквы V кпереди от трахеи. Левая подключичная артерия берет свое начало от нисходящего отдела аорты, который снабжается кровью через артериальный проток (АП). ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

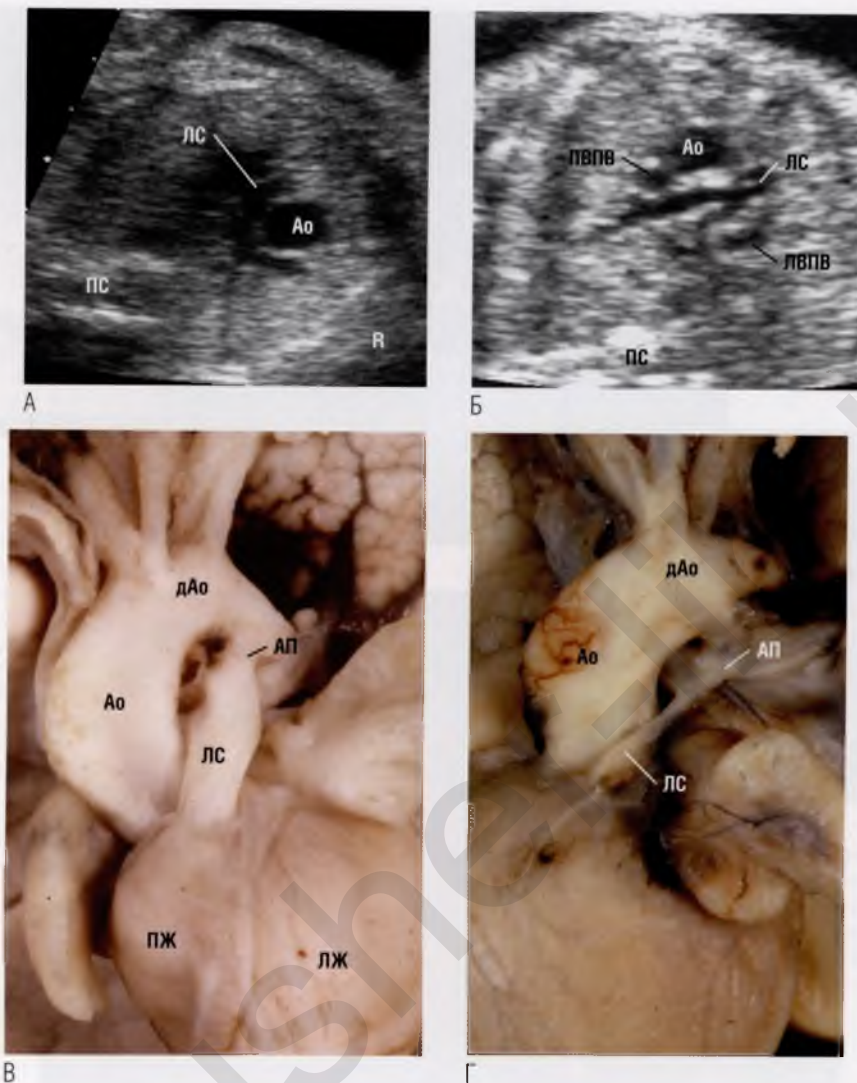
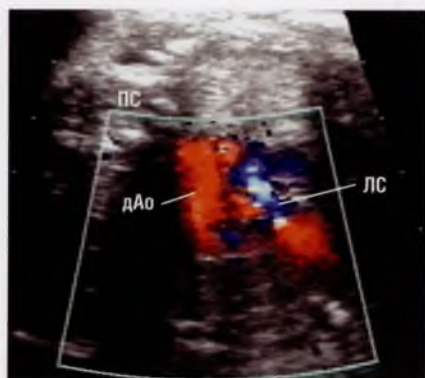
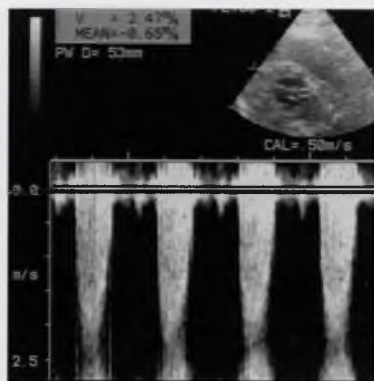


Рис. 3.14 (А, Б) На обоих изображениях диаметры аорты (Ao) и легочного ствола (ЛС) меньше нормы. Видна различной степени патология легочного ствола: от незначительного уменьшения его диаметра (А) до точечного просвета в нем (Б). В обоих наблюдениях с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии и ЦДК кровотока не удалось выявить антеградный кровоток через клапан легочной артерии, что свидетельствует об атрезии легочной артерии. На (Б) (срез через три сосуда) выявляется четвертый сосуд — персистирующая левая верхняя полая вена (ЛВПВ). **(В, Г)** Два анатомических препарата сердца с атрезией легочной артерии и интактной межжелудочковой перегородкой. При данном врожденном пороке сердца диаметр легочного ствола может быть различным. Обратите внимание на (В), где правый желудочек (ПЖ) меньше левого желудочка (ЛЖ), что характерно для этого врожденного порока. Диаметр легочного ствола меньше нормы, но вполне допустимый. Тем не менее диаметр артериального протока (АП) адекватный и его соединение с аортой происходит в типичном месте. На (Г) легочный ствол похож на ниточку, кровь поступает в легочные артерии через значительно гипоплазированный артериальный проток, соединяющийся с нижней поверхностью дуги аорты (дАо). ПВПВ — правая верхняя полая вена; ПС — позвоночный столб.



А



Б

Рис. 3.15 (А) Aliasing-эффект при ЦДК кровотока через утолщенные створки стенозированного клапана легочной артерии. (Б) Допплерэхокардиограмма трансклапанного потока с максимальной систолической скоростью около 2,5 м/сек. дАо — дуга аорты; ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб.

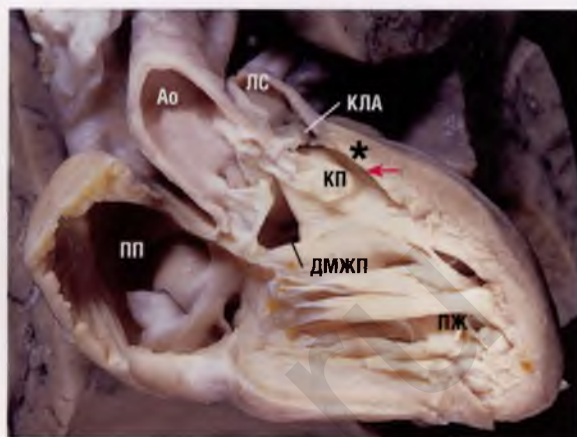


Рис. 3.16 Анатомический препарат сердца с тетрадой Фалло. Видны межжелудочковая перегородка со стороны правого желудочка (ПЖ) и аорта (Ао), расположенная над дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Определяется выраженный инфундибулярный стеноз легочной артерии (стрелка), обусловленный смещением конусной перегородки (КП) кпереди. В результате кровь с трудом проходит между ней и свободной стенкой правого желудочка (*). Помимо этого отмечаются дисплазия створок клапана легочной артерии (КЛА), стеноз клапана легочной артерии и выраженная гипоплазия легочной артерии, что характерно для данного порока сердца. ЛС — легочный ствол; ПП — правое предсердие.

шен, а направление потока крови в нем будет зависеть от тяжести обструкции.

Диаметр аорты больше нормы

Диаметр аорты может быть увеличен при *тетраде Фалло* и редком врожденном пороке сердца — *аортолевожелудочковом туннеле*. В случае тетрады Фалло диаметр аорты увеличен, т.к. через нее протекает больший объем крови, чем по измененному легочному стволу (**рис. 3.21**). При аортолевожелудочковом туннеле (**рис. 3.22**) наблюдается патологическое сообщение между аортой (выше уровня синусов) и

выводным трактом левого желудочка. В результате возникает выраженная аортальная регургитация, которую легко определить при ЦДК кровотока и которая приводит к дилатации полости левого желудочка (**см. рис. 3.22**). В тех случаях, когда от сердца отходит единственный магистральный сосуд (как это бывает при общем артериальном стволе), он имеет больший диаметр, чем нормальные для данного гестационного возраста диаметры аорты и легочного ствола, потому что по единственному магистральному сосуду протекает весь объем крови, изгоняемой сердцем.

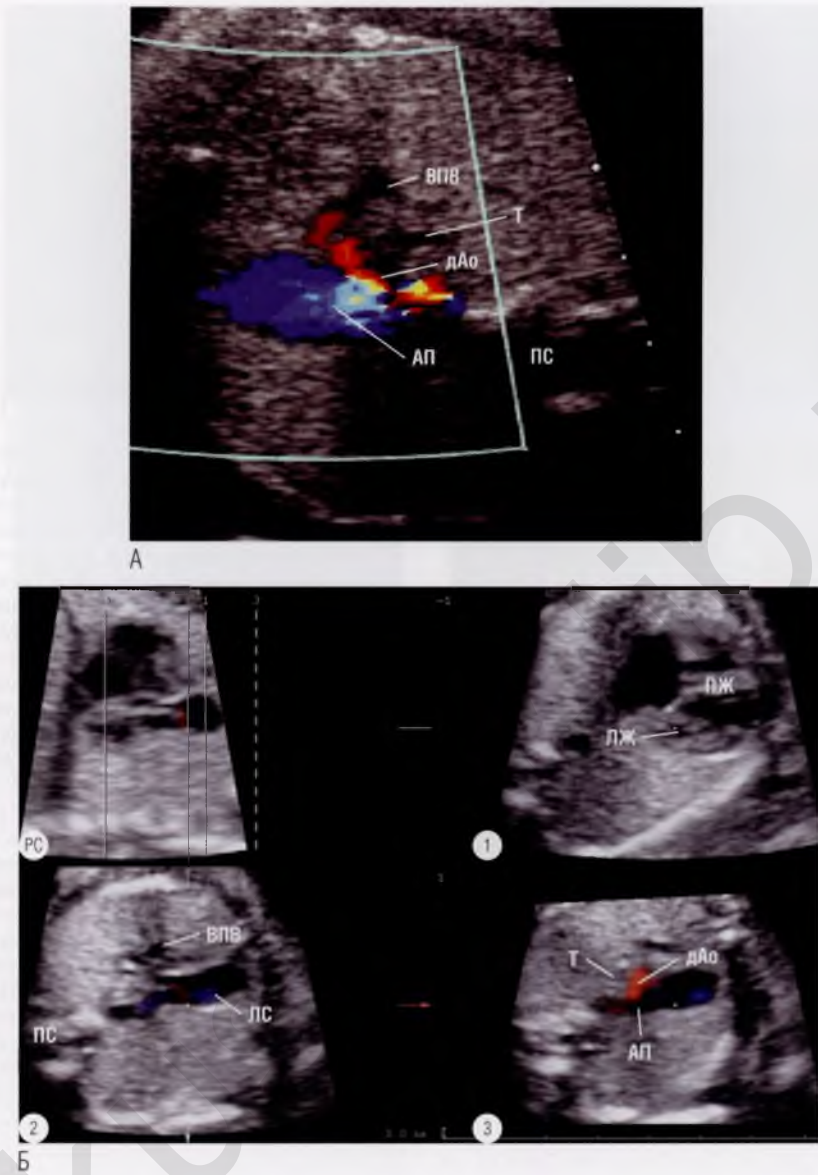


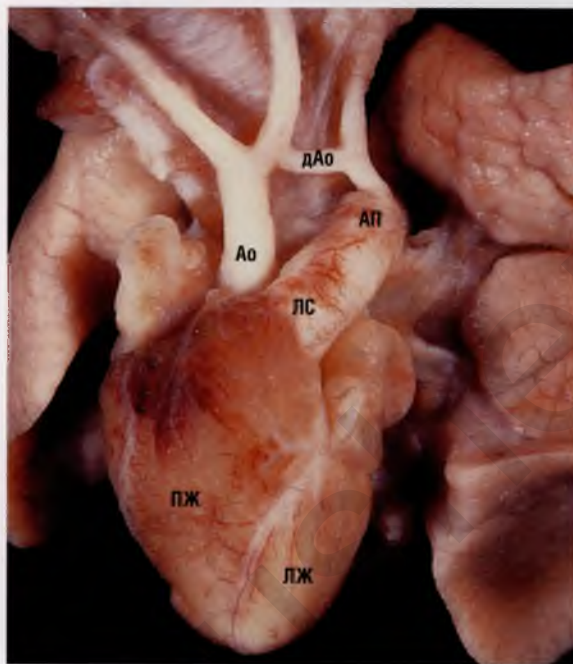
Рис. 3.17 (А) У данного плода дуга аорты (ДАо) настолько гипоплазирована, что при сканировании в двухмерном режиме едва различима в типичном месте. Однако ЦДК кровотока позволило отличить сосуд по наличию ретроградного кровотока. **(Б)** Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов плода с синдромом гипоплазии левых отделов сердца. На срезе в четырехкамерной позиции ① левый желудочек (ЛЖ) можно охарактеризовать как щелевидный, а восходящий отдел аорты настолько гипоплазирован, что его не удастся выделить даже после смещения плоскости сканирования в краниальном направлении для получения среза через три сосуда. На срезе через три сосуда ② визуализируются легочный ствол (ЛС) и верхняя полая вена (ВПВ) нормальных диаметров, но сосуда, который обычно находится между ними (аорта), обнаружить не удастся. При дальнейшем смещении датчика в краниальном направлении выше уровня артериального протока (АП) ③ при ЦДК кровотока удалось зарегистрировать ретроградный кровоток в дуге аорты, которая имела крошечный диаметр. ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб; РС – референсный срез; Т – трахея.



А



Б



В

Рис. 3.18 (А, Б) При последовательном сканировании видно, что диаметр дуги аорты (дАо) значительно меньше диаметра артериального протока (АП). **(В)** Анатомический препарат сердца ориентирован соответственно срезам на (А, Б). Диаметр восходящего отдела аорты равен приблизительно половине диаметра легочного ствола (ЛС). Поперечная часть дуги аорты длиннее нормы, а диаметр — меньше диаметра восходящего отдела аорты, что характерно для тубулярной гипоплазии сосуда. Дуга аорты соединяется с расширенным артериальным протоком, что является классическим признаком коарктации аорты. Обратите внимание на диспропорцию желудочков. Ао — аорта; ВПВ — верхняя полая вена; ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб; Т — трахея.

Диаметр легочного ствола больше нормы

Диаметр легочного ствола больше нормы может быть при *агенезии клапана легочной артерии*. Более удачным, на наш взгляд, для данной нозологии является название «синдром дисплазии створок клапана легочной артерии», т.к. клапанные структуры присутствуют, но аномально сформированы, что приводит к недостаточности клапана легочной артерии, а затем — к расширению полости и выводного тракта правого

желудочка и часто — к увеличению диаметра легочного ствола и его ветвей (**рис. 3.23**).

Диаметр обоих магистральных сосудов больше нормы

Данные изменения происходят при усилении кровотока по обоим магистральным сосудам, как это наблюдается в случае *артериовенозной мальформации* любой локализации, однако чаще всего встречается при артериовенозной маль-

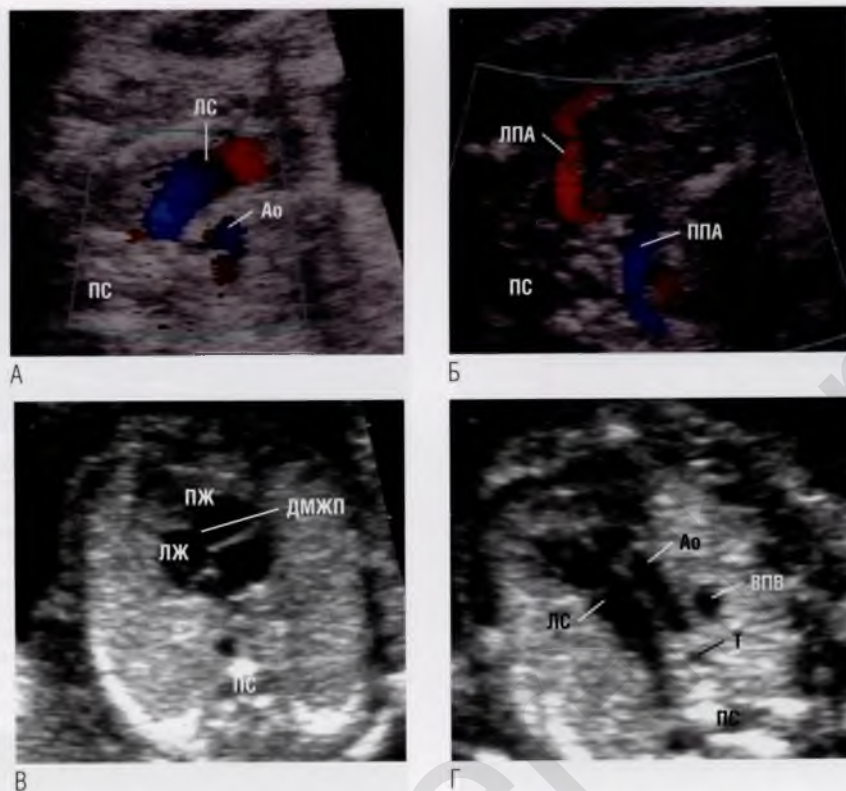


Рис. 3.19 (А) Срез через три сосуда, на котором диаметр аорты (Ао) значительно меньше, чем диаметр легочного ствола (ЛС). При смещении датчика в краниальном направлении визуализировать дугу аорты в двухмерном режиме и при ЦДК кровотока не удастся, что позволяет заподозрить перерыв дуги аорты. (Б) Показана левая подключичная артерия (ЛПА), отходящая от аорты более проксимально, чем обычно (в норме левая подключичная артерия отходит вблизи места соединения артериального отдела аорты). Такая ультразвуковая картина характерна для перерыва дуги аорты типа В. (В) На срезе в четырехкамерной позиции видно, что левый желудочек (ЛЖ) меньше правого желудочка (ПЖ). Помимо этого выявляется большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). (Г) При сканировании выше данной позиции визуализируются магистральные сосуды, отходящие от правого желудочка и идущие параллельно друг другу. Такая ультразвуковая картина характерна для двойного отхождения сосудов от правого желудочка. Обратите внимание на уменьшение диаметра дуги аорты вблизи трахеи (Т), характерное для перерыва дуги аорты. ВПВ – верхняя полая вена; ПС – позвоночный столб.

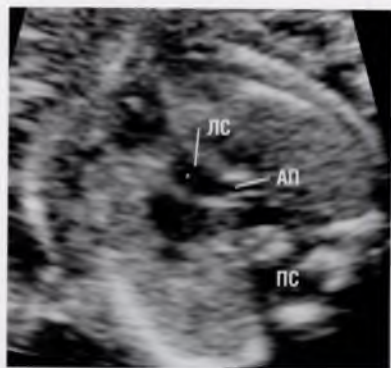
формации церебральных сосудов и вены Галена (рис. 3.24).

Аномалии расположения магистральных сосудов и соединений с желудочками

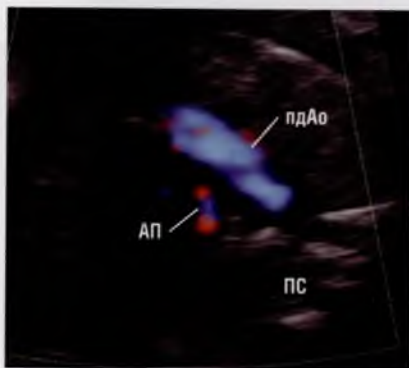
При направлении ультразвукового луча кверху от четырехкамерной позиции межжелудочковая перегородка должна быть интактной, а аорта — целиком отходить от левого желудочка.

При этом дефекты межжелудочковой перегородки в мембранозном отделе могут быть расположены ниже аортального клапана (рис. 3.25).

Такие характеристики, как расположение магистральных сосудов, их взаимоотношения друг с другом и вид соединения с желудочками, тесно связаны между собой. В нормально сформированном сердце устье легочного ствола расположено кпереди, а магистральные сосуды перекрещиваются между собой и соединяются



А



Б

Рис. 3.20 (А) При атрезии легочной артерии артериальный проток (АП) обычно имеет меньший диаметр, чем в норме. **(Б)** Сочетание левостороннего артериального протока малого диаметра и правосторонней дуги аорты (пдАо). Кровоток в артериальном протоке имеет направление, обратное нормальному кровотоку и кровотоку в дуге аорты. Это означает, что в ветвях легочного ствола (ЛС) — ретроградный кровоток. ПС — позвоночный столб.

с желудочками конкордантно: аорта отходит от левого желудочка, легочный ствол — от правого желудочка. При некоторых аномальных соединениях расположение магистральных сосудов может быть нормальным, а устье легочного ствола — располагаться кпереди от аорты. Однако в других случаях начальные отделы магистральных сосудов могут идти параллельно. При таком расположении аорта практически всегда локализуется кпереди от легочного ствола и, вероятнее всего, отходит от правого, а не левого желудочка.



Рис. 3.21 Аорта (Ао) как бы сидит на наджелудочковом гребне. Диаметр аорты значительно больше нормы и больше диаметра легочного ствола. Использование таблиц соотношения нормальных параметров аорты и легочного ствола позволяет более четко определить степень относительного несоответствия диаметров магистральных сосудов. ЛЖ — левый желудочек.

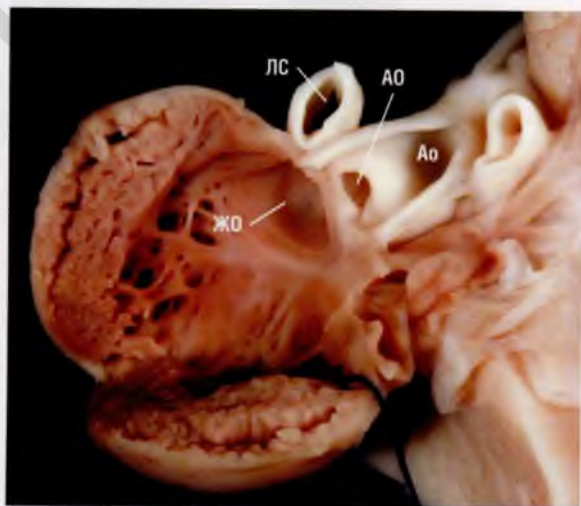


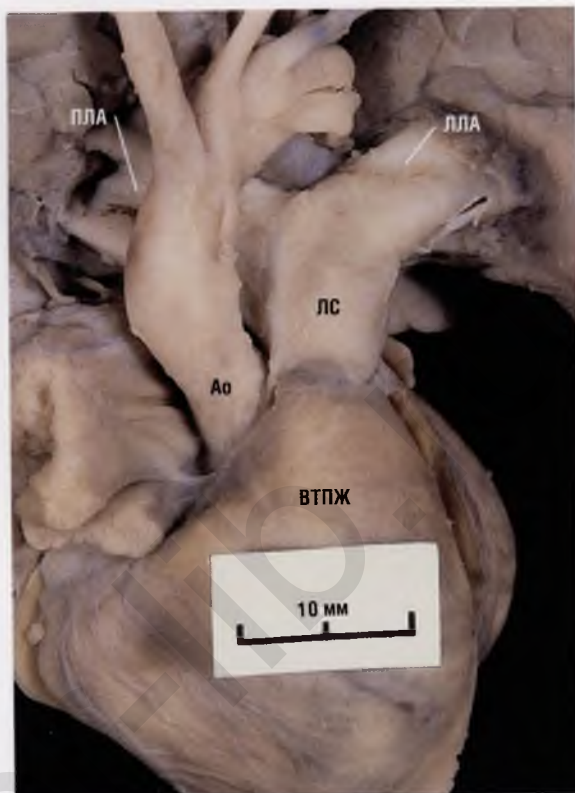
Рис. 3.22 На анатомическом препарате сердца срез идет через выводной тракт левого желудочка. Отмечаются дилатация и утолщение стенок левого желудочка. Изгнание крови из левого желудочка в аорту (Ао) (ее просвет вскрыт) происходит через аортальный клапан. Рядом с клапаном в области межжелудочковой перегородки определяется аортолевожелудочковый тоннель (дополнительный путь оттока), который имеет желудочковое отверстие (ЖО) и аортальное отверстие (АО). Через этот тоннель происходит шунтирование крови в полость левого желудочка в обход аортального клапана, что сопровождается выраженной аортальной регургитацией. Следует сказать, что мы не встречали данного врожденного порока сердца при эхокардиографическом исследовании. ЛС — легочный ствол.



А

Рис. 3.23 (А) Расширение выводного тракта правого желудочка (ВТПЖ), легочного ствола (ЛС) и его ветвей вследствие недостаточности клапана легочной артерии на фоне дисплазии его створок. Обратите внимание на отсутствие артериального протока, что типично для агенезии клапана легочной артерии.

(Б) Обратите внимание на выраженное расширение правой легочной артерии (ПЛА) и левой легочной артерии (ЛЛА) на фоне агенезии клапана легочной артерии. Сравните с нормальными легочными артериями на (3) рис. 3.2. В норме легочные артерии имеют диаметр, как минимум, в 2 раза меньше диаметра легочного ствола. Артериальный проток отсутствует. Ао – аорта.



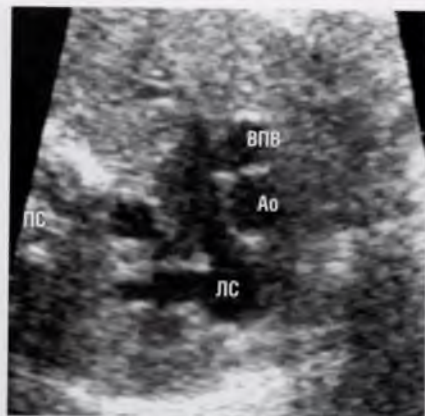
Б

Смещение магистральных сосудов

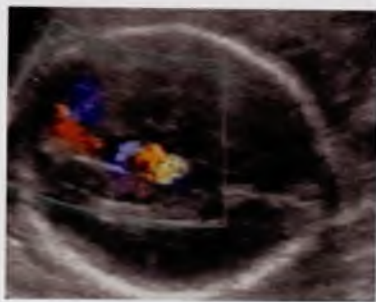
Перемещение плоскости сканирования кверху из четырехкамерной позиции позволяет визуализировать магистральный сосуд, отходящий первым от сердца и расположенный выше наджелудочкового гребня (рис. 3.26А). При наличии смещенного магистрального сосуда всегда есть дефект межжелудочковой перегородки. Магистральные сосуды идентифицируются, прежде всего, по типу ветвления. Смещенная аорта чаще всего наблюдается при *тетраде Фалло*. При этом врожденном пороке легочный ствол расположен как обычно, перекрещивается с аортой и имеет значительно меньший диаметр (см. рис. 3.26Б–З). В случае крайней формы тетрады Фалло с атрезией легочной артерии при ЦДК кровотока и импульсно-волновой доплерокардиографии трансклапанный кровото-

ток не определяется. Кровоток идет через артериальный проток в обратном направлении (рис. 3.27Б). В редких случаях при *подоортальном дефекте межжелудочковой перегородки со смещенной аортой* легочный ствол может иметь нормальный диаметр. Такое сочетание часто встречается при трисомии 18.

Смещенный магистральный сосуд также выявляется в случае *общего артериального ствола*, когда от сердца отходит единственный магистральный сосуд, дающий начало аорте и легочным артериям (рис. 3.28, 3.29). Трункальный клапан часто имеет утолщенные и диспластичные створки, что помогает отличить общий артериальный ствол от тетрады Фалло с атрезией легочной артерии. Скорость кровотока через трункальный клапан, как правило, выше нормы (может составлять более 150 см/сек). При зна-



А



Б

Рис. 3.24 (А) На срезе через три сосуда все они выглядят расширенными. Эти изменения — следствие артериовенозной мальформации церебральных сосудов и вены Галена (в данном случае аневризмы вены Галена), из-за чего поток крови к головному мозгу и обратно многократно возрастает. **(Б)** При ЦДК кровотока видно сосудистое образование, характерное для данной аномалии. Ао — аорта; ВПВ — верхняя полая вена; ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб.

чимом стенозе трупального клапана скорость кровотока будет еще выше. В случае выраженной дисплазии створок трупального клапана при импульсно-волновой доплерэхокардиографии или ЦДК кровотока выявляется трупальная регургитация (см. рис. 3.28Б).

Если выше наджелудочкового гребня находится легочный ствол, то практически всегда аорта будет расположена спереди от него, а от правого желудочка будут отходить два сосуда (рис. 3.30).

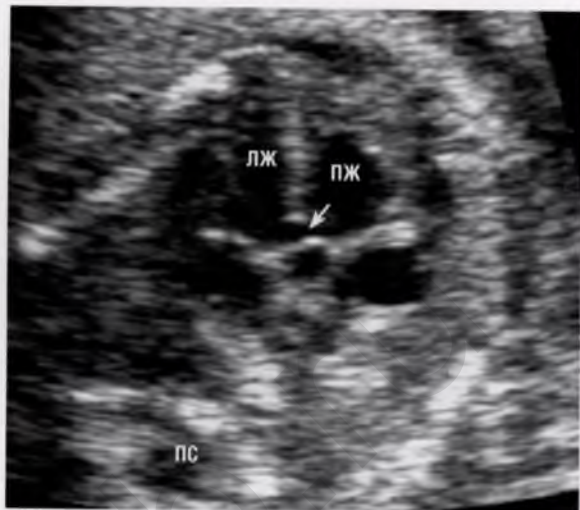


Рис. 3.25 Срез выше четырехкамерной позиции. Визуализируются устье аорты и небольшой дефект (стрелка) с гиперэхогенными краями в мембранозном отделе межжелудочковой перегородки. Для подтверждения дефекта необходимо сканирование в более перпендикулярной межжелудочковой перегородке плоскости, а также выявление с помощью ЦДК кровотока шунтирования крови. Обратите внимание, что продолжение межжелудочковой перегородки в переднюю стенку аорты сохранно и соответствует нормально сформированному сердцу (сравните с рис. 3.1). ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

Транспозиция магистральных сосудов с дискордантными желудочково-артериальными соединениями

Таким термином описывают врожденный порок сердца, при котором аорта полностью отходит от правого желудочка, а легочный ствол полностью или большей своей частью — от левого желудочка. В подавляющем большинстве случаев такому варианту отхождения магистральных сосудов сопутствуют конкордантные (нормальные) предсердно-желудочковые соединения.

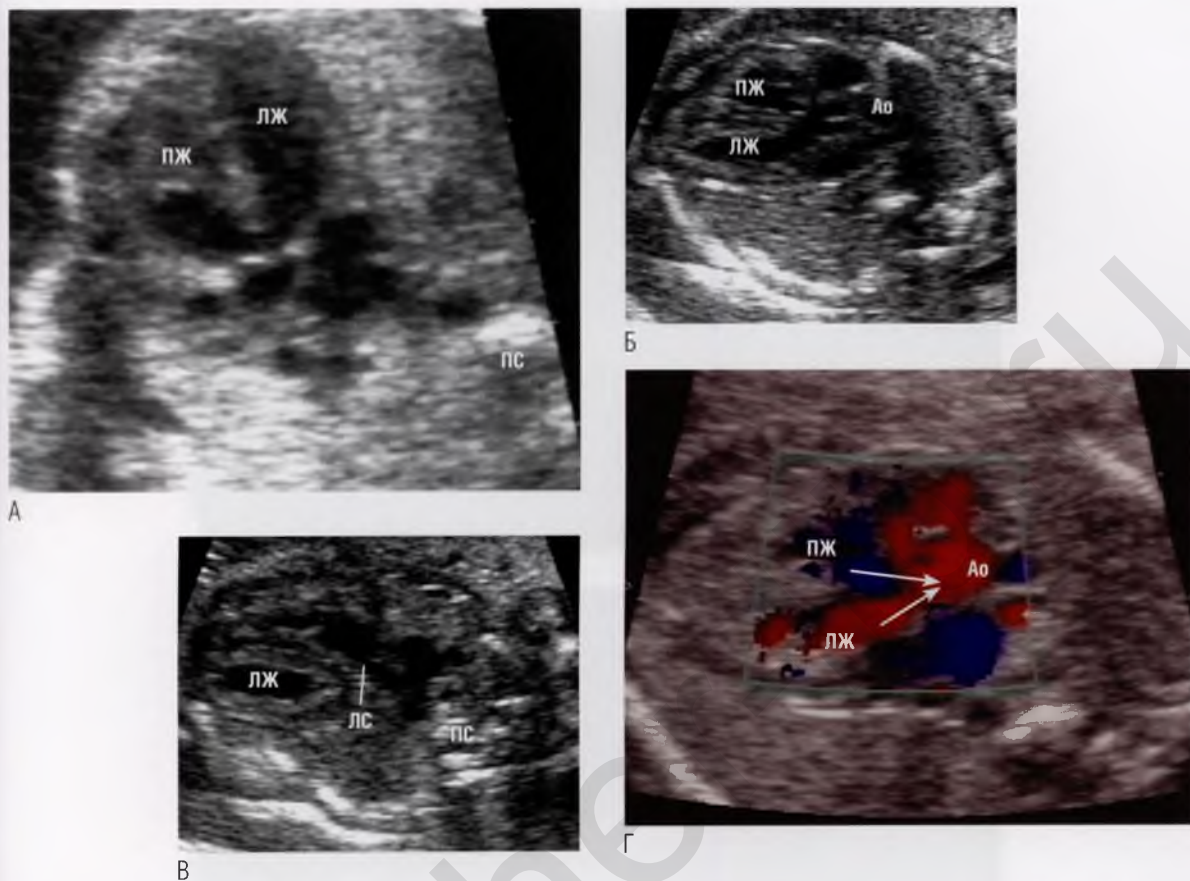


Рис. 3.26 (А) При изменении угла наклона датчика кверху от уровня атриовентрикулярных клапанов визуализируется магистральный сосуд, расположенный выше наджелудочкового гребня. В таких случаях невозможно даже гипотетически определить линию продолжения межжелудочковой перегородки в переднюю стенку этого сосуда (сравните с наблюдением на рис. 3.25). Только при дальнейшем сканировании в краниальном направлении магистральный сосуд можно идентифицировать по типу и порядку отхождения ветвей. Этот сосуд может быть аортой (Ао), если формируется дуга, легочным стволом (ЛС), если начинается деления на ветви сразу после их отхождения от сосуда, или общим артериальным стволом, если сосуд имеет оба признака. Если данный сосуд окажется аортой, то будет поставлен диагноз «тетрада Фалло». Если сосуд окажется легочным стволом, то возможен один из двух диагнозов: «транспозиция магистральных сосудов» или «двойное отхождение сосудов от правого желудочка». **(Б, В)** Магистральный сосуд отходит от сердца выше наджелудочкового гребня. На (Б) видно, что данный сосуд не имеет раннего ветвления, следовательно, является аортой. Отсутствует продолжение межжелудочковой перегородки в переднюю стенку аорты. На (В) несколько выше данного уровня можно визуализировать легочный ствол, который перекрещивается с восходящим отделом аорты, как в норме, однако имеет уменьшенный диаметр. Такое сочетание ультразвуковых признаков типично для тетрады Фалло. **(Г)** При ЦДК кровотока видно, что потоки крови из левого желудочка (ЛЖ) и правого желудочка (ПЖ) (стрелки) направляются в смещенную аорту. ▶

Иногда транспозиция магистральных сосудов формируется на фоне дискордантных предсердно-желудочковых соединений. Чрезвычайно важно отличать одну патологию от другой в связи со значительными различиями в физиологии и прогнозе.

Транспозиция магистральных сосудов с конкордантными предсердно-желудочковыми соединениями

При данной аномалии легочный ствол отходит от левого желудочка, а аорта — от правого, что на срезе в четырехкамерной позиции выявить

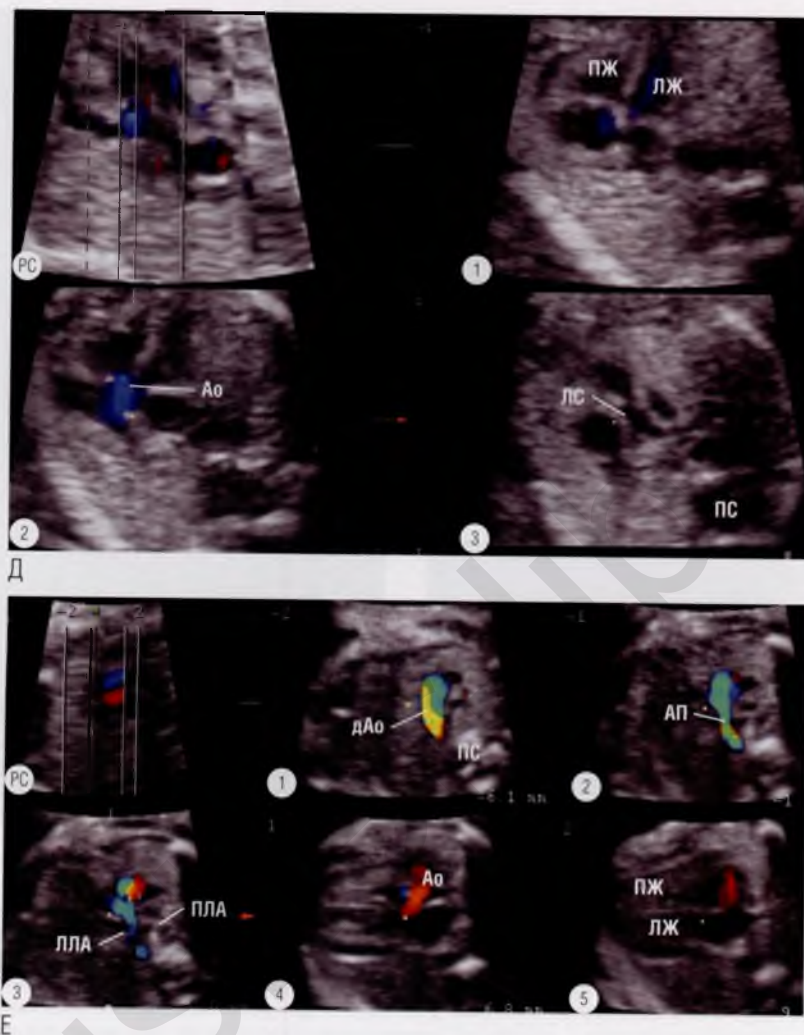


Рис. 3.26 продолжение (Д) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов сердца плода с тетрадой Фалло. Как и следовало ожидать, на изображении в четырехкамерной позиции ① патология не выявляется. На срезе через выводной тракт левого желудочка выявляется дэкстропозиция аорты, которая располагается над дефектом межжелудочковой перегородки ②. Гипоплазированный легочный ствол ③ перекрещивается с восходящим отделом аорты. Обратите внимание на несоответствие диаметров магистральных сосудов: диаметр аорты больше диаметра легочного ствола, что во всех случаях является патологией. **(Е)** Серия из пяти параллельных томографических ультразвуковых срезов из заданного «сердечного объема» плода с классической формой тетрады Фалло. Изображение в четырехкамерной позиции ③ близко к нормальному, хотя верхушка сердца немного обращена влево. Аорта расположена над дефектом межжелудочковой перегородки ④. Легочный ствол имеет диаметр меньше нормы ③. Диаметр артериального протока (АП) также меньше диаметра дуги аорты (дAo) ①. На ③ определяются сообщающиеся между собой гипоплазированные легочные артерии, наполнение кровью которых происходит из правого желудочка. ▶

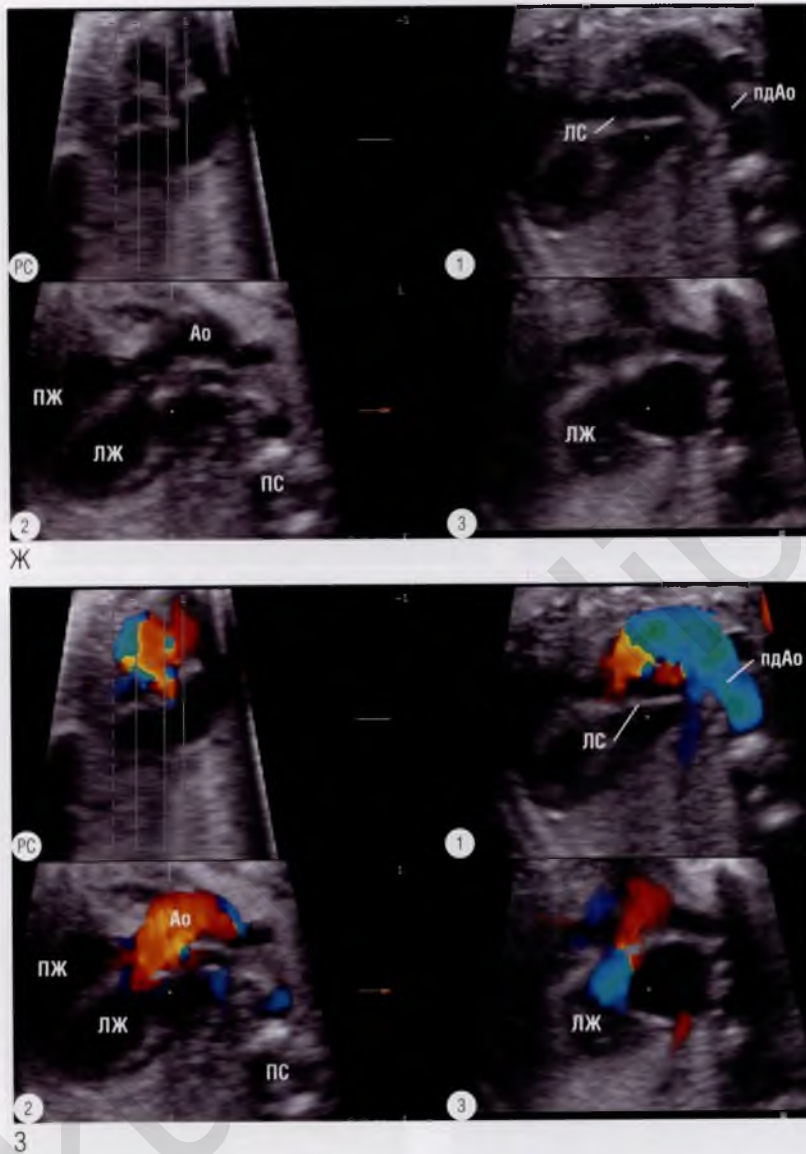


Рис. 3.26 продолжение (Ж) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов из заданного «сердечного объема» плода с тетрадой Фалло. Срез ① – наиболее краниальный, аорта определяется справа от срединной линии тела и формирует правостороннюю дугу аорты (пдАо). Легочный ствол на данном изображении имеет меньший диаметр, чем аорта, что лучше видно на срезе ②. На этом изображении визуализируется устье аорты, расположенной выше наджелудочкового гребня. На срезе ③ также видно, что диаметр легочного ствола меньше диаметра аорты. **(З)** Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов из заданного «сердечного объема» того же плода, что на (Г), при ЦДК кровотока иллюстрирует смещенную аорту более наглядно. ▶

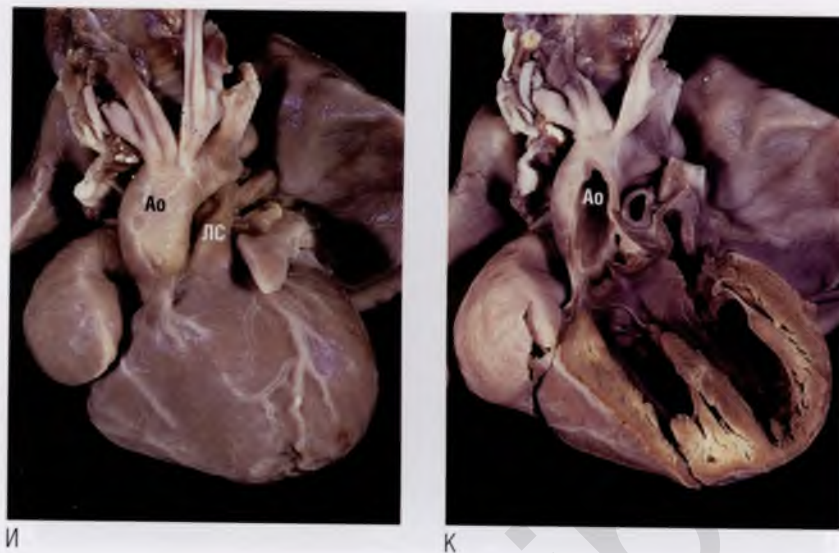


Рис. 3.26 окончание (И, К) Анатомический препарат сердца плода с тетрадой Фалло. На (И) — внешний вид сердца с характерными для данной патологии изменениями магистральных сосудов: гипоплазией легочной артерии и расширенной аортой. На (К) анатомический препарат сердца представлен таким образом, чтобы показать выводной тракт левого желудочка и гипоплазированную легочную артерию в поперечном сечении. Определяется большой дефект межжелудочковой перегородки, из-за которого передняя стенка аорты не может продолжаться в межжелудочковую перегородку. Вследствие этого аорта смещена и располагается выше наджелудочкового гребня. В глубине левого желудочка можно видеть зону митрально-аортального продолжения. ЛЛА — левая легочная артерия; ПЛА — правая легочная артерия; ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез.

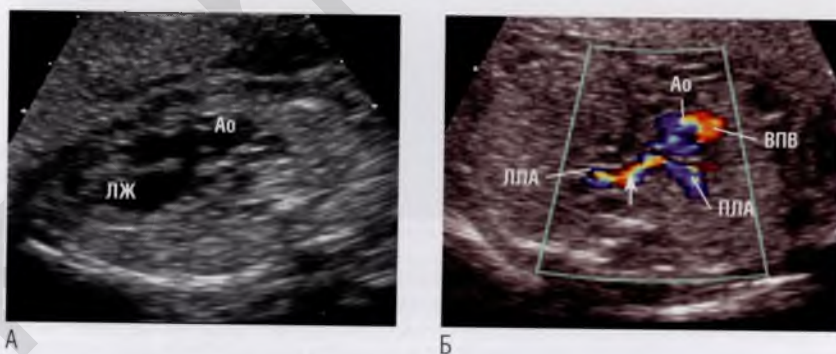


Рис. 3.27 (А) У плода с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии диаметр аорты (Ао) больше нормы, она смещена кпереди и располагается выше наджелудочкового гребня. Визуализировать легочный ствол и кровоток в его просвете не удастся. В подобных случаях во время исследования анатомического препарата сердца часто находят фиброзный тяж и дериват легочного ствола (облитерированный просвет легочного ствола). Дериват легочного ствола тянется от места слияния легочных артерий к правому желудочку (ПЖ), что соответствует конкордантному желудочково-артериальному соединению. **(Б)** Определяется ретроградный кровоток в левой легочной артерии (ЛЛА) и артериальном протоке (АП) (стрелка). ▶

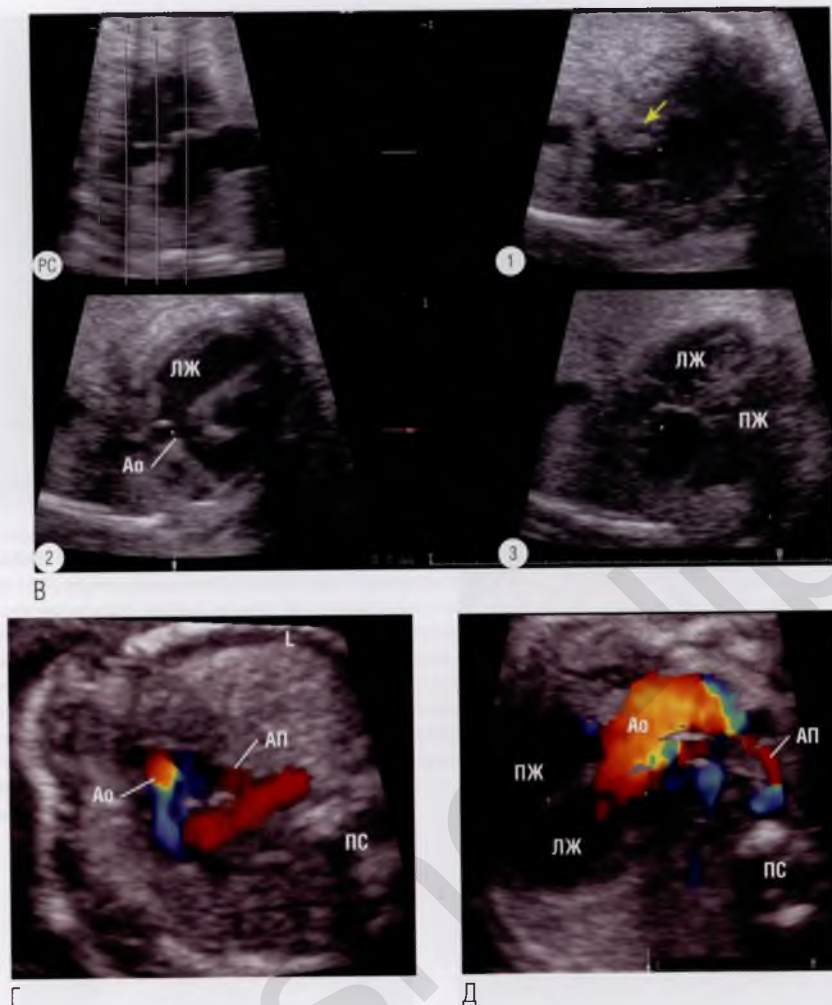


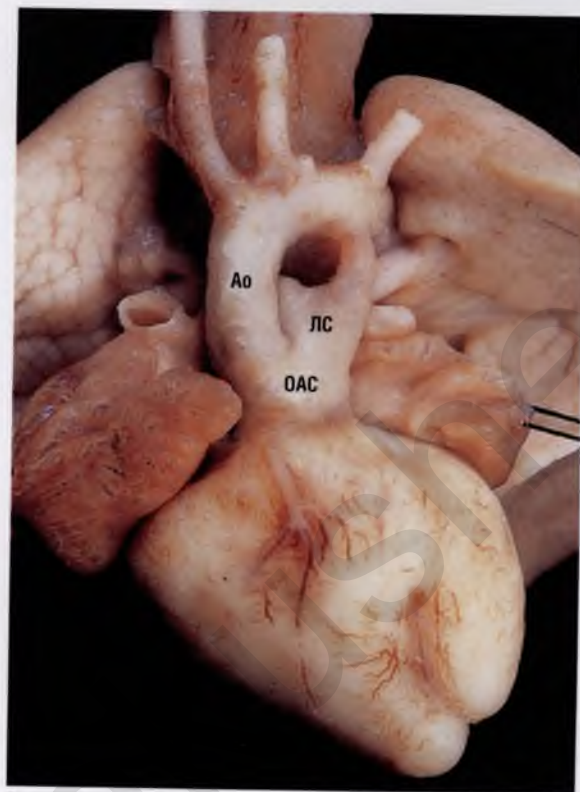
Рис. 3.27 окончание (В) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов из заданного «сердечного объема» плода с тетрадой Фалло и атрезией легочной артерии. В четырехкамерной позиции ③ патологических изменений не обнаружено. На срезе выше среза в четырехкамерной позиции ② определяется смещенная аорта. После многократного сканирования области между дугой аорты и восходящим отделом аорты ① обнаружен на типичном месте крошечный дериват легочного ствола (стрелка). **(Г, Д)** Два плода с атрезией легочной артерии. В обоих случаях позвоночный столб (Пс) плода располагается на 4 часах условного циферблата, только на (Г) плод в положении **НВ**, а на (Д) — в положении **НГ**. На (Г) показана левосторонняя дуга аорты в одной плоскости с левосторонним артериальным протоком малого диаметра и ретроградным кровотоком, а на (Д) ретроградный кровоток определяется в правостороннем артериальном протоке. В последнем случае тетрада Фалло сочеталась с правосторонней дугой аорты. ВПВ — верхняя полая вена; ЛЖ — левый желудочек; ПЛА — правая легочная артерия; РС — референсный срез.



А



Б



В

Рис. 3.28 (А) На эхокардиограмме в двухмерном режиме определяется единственный магистральный сосуд (стрелка) над дефектом межжелудочковой перегородки, отходящий преимущественно от правого желудочка (ПЖ). Этот сосуд дает начало аорте (Ао) и легочному стволу (ЛС). Данный врожденный порок сердца называют общим артериальным стволом (ОАС). Обратите внимание на утолщение створок трупального клапана (ТрК). **(Б)** Эхокардиограмма в двухмерном режиме с использованием ЦДК кровотока. Выявляется трупальная регургитация (стрелка). **(В)** На анатомическом препарате сердца плода виден относительно короткий общий артериальный ствол, отходящий от желудочкового комплекса и делящийся на аорту и легочный ствол, от которых отходят обе легочные артерии, брахиоцефальные сосуды и гипоплазированные коронарные артерии. ▶

не удастся. При этом первый магистральный сосуд, который визуализируется выше среза в четырехкамерной позиции, — легочный ствол и его ветви (рис. 3.31, рис. 3.32), а аортальный клапан расположен выше обычного уровня. Из-за близкого расположения выводного тракта правого желудочка, от которого отходит аорта,

и расположения легочного ствола, который отклонен под острым углом назад, создается впечатление, что легочный ствол отходит от правого желудочка (см. рис. 3.31В). Таким образом, нормального перекрещивания магистральных сосудов нет. Из-за того что легочный ствол и артериальный проток идут книзу от восходяще-

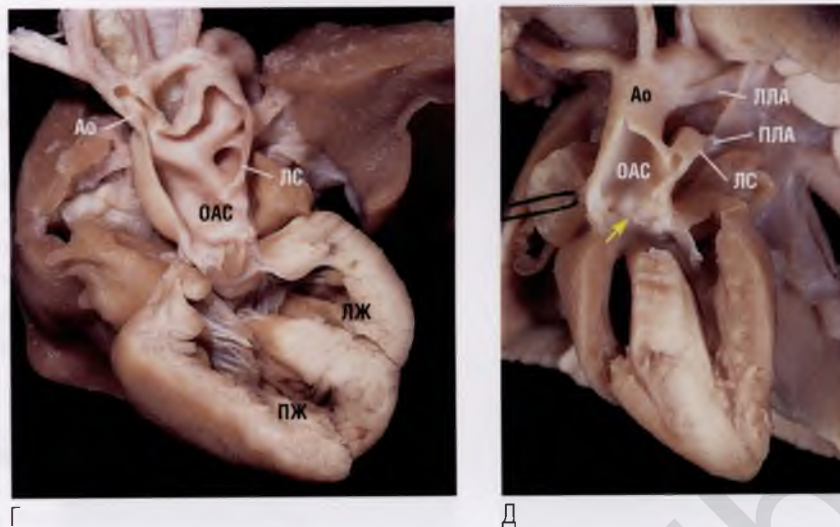


Рис. 3.28 окончание (Г) Анатомический препарат сердца ориентирован таким образом, чтобы выводной тракт левого желудочка был широко открыт и были видны дефект межжелудочковой перегородки и клапан общего артериального ствола, расположенного выше наджелудочкового гребня. Дистальнее общий артериальный ствол делится на аорту и артериальный проток. В данном случае диаметр дуги аорты значительно меньше диаметра артериального протока, также есть характерные признаки коарктации аорты. **(Д)** Анатомический препарат сердца плода рассечен через выводной тракт левого желудочка. Дефект межжелудочковой перегородки небольшой, видно отсутствие продолжения межжелудочковой перегородки в переднюю стенку магистрального сосуда. Трункальный клапан (стрелка) диспластичен. Данный случай необычен тем, что устье правой легочной артерии (ПЛА) смещено кпереди, а левая легочная артерия (ЛЛА) отходит от нижнего отдела дуги аорты, являясь продолжением артериального протока. Такое сочетание патологических признаков при эхокардиографическом исследовании можно легко спутать с тетрадой Фалло с атрезией легочной артерии. ЛЖ – левый желудочек.

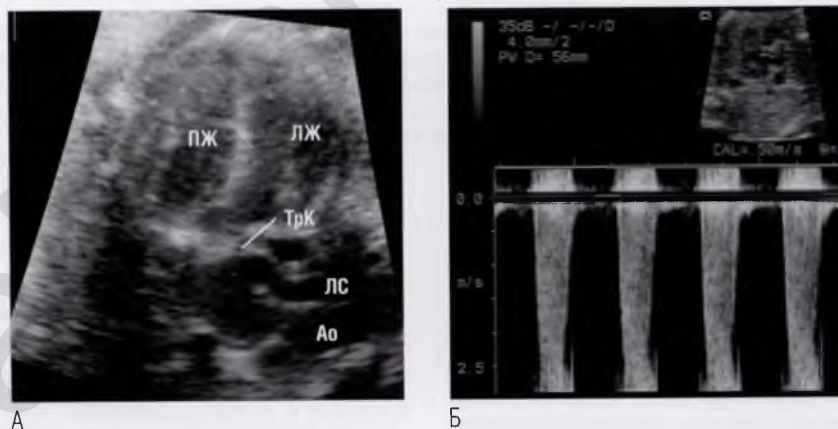


Рис. 3.29 (А) Определяются утолщение и ограничение подвижности створок трюнкального клапана (ТрК). Общий артериальный ствол дает начало дуге аорты и легочному стволу (ЛС). Отчетливо визуализируются левая легочная артерия и дуга аорты. **(Б)** На спектрограмме отмечается увеличение скорости кровотока в общем артериальном стволе (скорость более 2,5 м/сек), обусловленное стенозом трюнкального клапана. Ao – аорта; ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек.

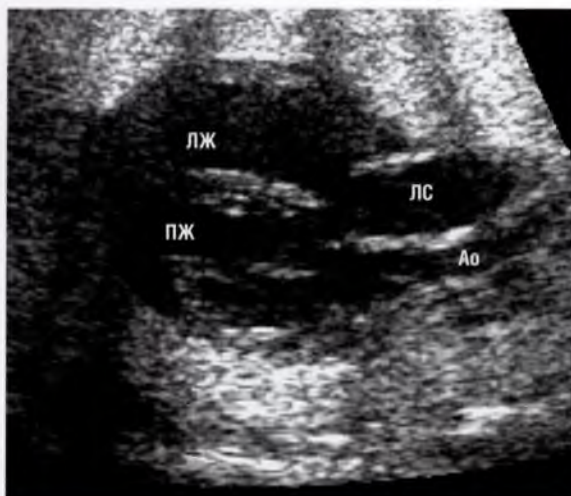


Рис. 3.30 Выше наджелудочкового гребня визуализируется магистральный сосуд. Это легочный ствол (ЛС). Аорта (Ао) выходит из полости правого желудочка (ПЖ) кпереди от легочного ствола. Это пример двойного отхождения сосудов от правого желудочка. Обратите внимание, что диаметр аорты значительно меньше диаметра легочного ствола, поэтому нужно исключить сопутствующую коарктацию аорты. ЛЖ — левый желудочек.

го отдела аорты и дуги аорты, получить нормальный срез через три сосуда не удастся (**см. рис. 3.31Д, Е**). Напротив, в нормально сформированном сердце аорта является первым магистральным сосудом, который визуализируется при изменении угла наклона датчика кверху от четырехкамерной позиции. На срезе через три сосуда также можно получить изображение восходящего отдела аорты, клапана легочной артерии, легочных артерий и верхней полой вены. В результате аномального соединения с желудочками магистральные сосуды идут параллельно друг другу (**см. рис. 3.31Ж**), при этом аортальный клапан лежит кпереди и, как правило, справа от клапана легочной артерии (**рис. 3.33; см. рис. 3.31, 3.32**). Диагноз «транспозиция магистральных сосудов» может быть поставлен или заподозрен при ультразвуковом сканировании в поперечном сечении, однако определить параллельный ход магистральных сосудов и подтвердить диагноз удобнее на срезе по их длинной оси (**см. главу 4**).

Наиболее часто наблюдается простая транспозиция, при которой сердце не имеет иной патологии. К сложной транспозиции обычно относят сочетание транспозиции магистральных сосудов с другими аномалиями, например со стенозом легочной артерии, дефектом межжелудочковой перегородки (**см. рис. 3.33В, Г**) или атрезией трикуспидального клапана (**см. рис. 3.33Д**). Для транспозиции магистральных сосудов сопутствующие экстракардиальные пороки развития нетипичны, т.е. наблюдение на **рис. 3.33Г** необычно.

Транспозиция магистральных сосудов с дискордантными предсердно-желудочковыми соединениями

Анатомические характеристики данного порока в четырехкамерной позиции описаны в **главе 2**. Взаиморасположение магистральных сосудов также не соответствует норме, однако при такой транспозиции наблюдается физиологическое корригирование кровообращения у плода.

При данном пороке левое предсердие соединяется с правым желудочком, который, в свою очередь, соединяется с аортой, а правое предсердие соединяется с левым желудочком, который, в свою очередь, дает начало легочному стволу.

Таким образом, кровь из легочных вен поступает в аорту, а кровь из большого круга кровообращения — в легочные артерии, как это происходит в норме. По этой причине данную патологию называют *врожденной корригированной транспозицией* (или *двойной дискордантностью*), поскольку и предсердно-желудочковые, и желудочково-артериальные соединения дискордантны. Для данного порока типичен параллельный ход магистральных сосудов, при этом аортальный клапан находится спереди и слева от клапана легочной артерии (**рис. 3.34**). Такое расположение противоположно ситуации, наблюдаемой при транспозиции магистральных сосудов с конкордантными предсердно-желудочковыми соединениями, когда аорта обычно располагается кпереди и справа от легочного ствола.

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка

Термин «двойное отхождение сосудов от правого желудочка» (или *двуотточный правый желу-*

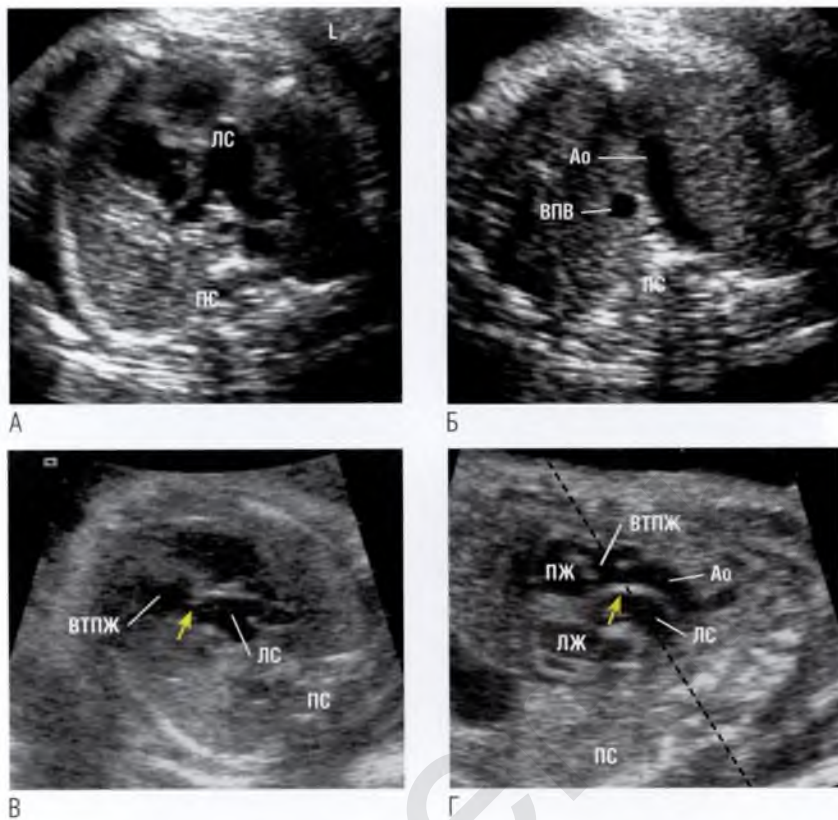


Рис. 3.31 (А) При сканировании в краниальном направлении из четырехкамерной позиции первый магистральный сосуд, отходящий от левого желудочка (ЛЖ), делится на ветви, следовательно, это легочный ствол (ЛС). Выше данного среза кпереди от легочного ствола от правого желудочка (ПЖ) отходит сосуд, формирующий дугу. Следовательно, это аорта (Ао). (Б) На данной эхокардиограмме представлена транспозиция магистральных сосудов. Обратите внимание, что при этой патологии невозможно получить срез через три сосуда, потому что легочный ствол и его ветви расположены ниже дуги аорты. (В) Изображение, полученное в плоскости между срезами на (А, Б), создает ложное впечатление отхождения легочного ствола от правого желудочка из-за близкого расположения выводного тракта правого желудочка (ВТПЖ) к легочному стволу, который на самом деле отходит от левого желудочка. Структура, указанная стрелкой, не является клапаном легочной артерии (он расположен ниже данного уровня), а образована стенкой легочного ствола и прилежащими отделами выводного тракта правого желудочка. (Г) Срез сердца в сагиттальной плоскости того же плода. Стрелка указывает на ту же структуру, что на (В). Пунктирная линия — примерная плоскость сканирования на (В). ▶

дочек) объединяет гетерогенную группу врожденных пороков сердца, при которых оба магистральных сосуда отходят большей частью (более 50%) от правого желудочка.

Если мы говорим о двойном отхождении сосудов от правого желудочка, при котором аорта располагается кпереди от легочного ствола, то мы подразумеваем врожденный порок сердца с подлегочным дефектом межжелудочковой перегородки и отхождением легочного ствола более чем на 50% от правого желудочка (рис. 3.35).

Однако при тех же условиях, но при отхождении легочного ствола от правого желудочка менее чем на 50% порок корректнее называть *транспозицией магистральных сосудов с подлегочным дефектом межжелудочковой перегородки*, а не двойным отхождением сосудов от правого желудочка, хотя хирургическая тактика в обоих случаях будет одинаковой. При похожем на транспозицию варианте двойного отхождения сосудов от правого желудочка магистральные сосуды идут параллельно, как и при истинной транспозиции.

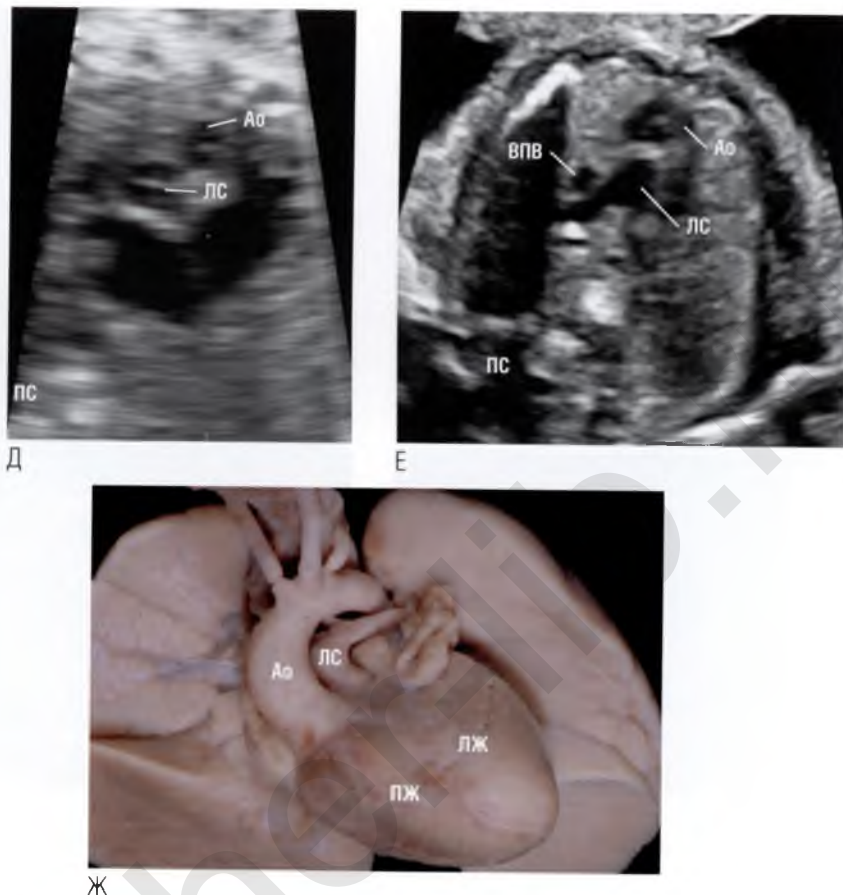


Рис. 3.31 окончание (Д) Магистральные сосуды визуализируются выше четырехкамерной позиции на уровне среза через три сосуда. Однако здесь видны две структуры округлой формы. Это фиброзные кольца клапанов магистральных сосудов, расположенные в одной плоскости. Данная картина не является обычной (сравните с рис. 3.2, 3.4) по расположению аорты (магистрального сосуда, который исследователь видит первым в поперечном сечении) и легочного ствола (магистрального сосуда, который вместе с артериальным протоком визуализируется несколько выше аорты в сечении по ее длинной оси). Исследуя эти два магистральных сосуда сверху, обнаружили, что сосуд, расположенный спереди и отходящий от правого желудочка, формирует дугу, а сосуд, отходящий кзади, берет начало от левого желудочка и рано делится на ветви. Следовательно, фиброзное кольцо, которое расположено спереди, принадлежит аортальному клапану, а расположенное кзади — клапану легочной артерии. Таким образом, это транспозиция магистральных сосудов. Хорошо видны характерные для транспозиции взаимоотношения магистральных сосудов: аорта расположена спереди и справа от легочного ствола. **(Е)** Эхокардиограмма плода с транспозицией магистральных сосудов, но в более краниальной плоскости. Отмечается раннее ветвление магистрального сосуда, расположенного в центре грудной клетки. Следовательно, это легочный ствол. Фиброзное кольцо аортального клапана локализуется спереди от легочного ствола. Обратите внимание на отличия данного среза от среза через три сосуда в норме. **(Ж)** На анатомическом препарате сердца видно типичное расположение сосудов при транспозиции магистральных сосудов. Оба магистральных сосуда идут параллельно друг другу, причем аорта лежит правее, спереди и несколько краниальнее легочного ствола. Аорта отходит от правого желудочка, а легочный ствол — от левого желудочка. Сравните эту патологию с нормальным расположением магистральных сосудов на (3) рис.3.2. ВПВ — верхняя полая вена; ПС — позвоночный столб.

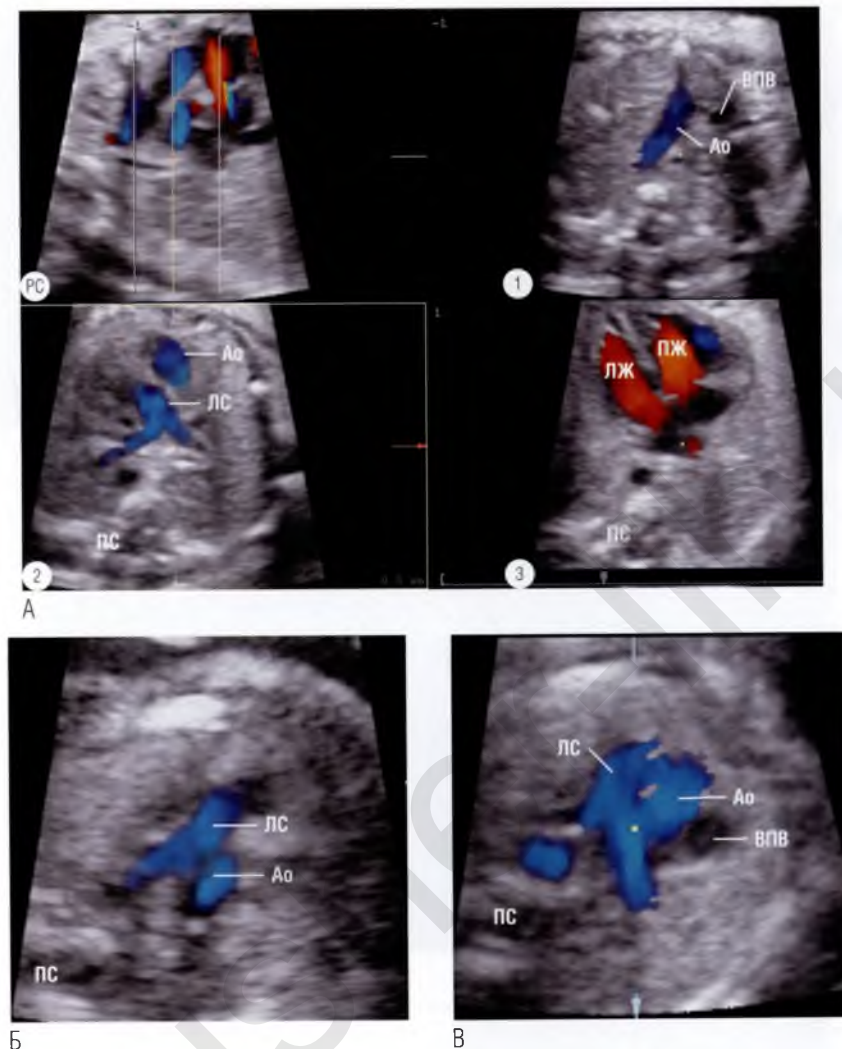


Рис. 3.32 (А) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов из заданного «сердечного объема». На срезе в четырехкамерной позиции ① ничего необычного не обнаружено. Первый магистральный сосуд, который видит исследователь выше среза в четырехкамерной позиции, рано делится на ветви. Это легочный ствол (ЛС). Аорта (Ао) располагается кпереди ②. Данный срез через три сосуда не соответствует норме, потому что аорта расположена значительно кпереди от легочного ствола (сравните с нормальным срезом через три сосуда на рис. 3.2). Ход аорты был прослежен на всем ее протяжении ③. Обнаружено ее отхождение от расположенного спереди правого желудочка (ПЖ), что характерно для транспозиции магистральных сосудов. **(Б)** Нормальный срез через три сосуда. Обратите внимание, насколько легочный ствол смещен кпереди относительно аорты, расположенной в центре грудной клетки. **(В)** Транспозиция магистральных сосудов, которую диагностировали по аорте, расположенной незначительно кпереди от легочного ствола. В этом случае поставить диагноз было сложно. Оказались полезными внимательный анализ среза через три сосуда и выявление отличий от нормы. ВПВ — верхняя полая вена; ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез.



А



Б



В

Рис. 3.33 (А) Магистральный сосуд, отходящий от левого желудочка (ЛЖ), рано делится на ветви. Следовательно, это легочный ствол (ЛС). **(Б)** Отходящий спереди и справа магистральный сосуд идет параллельно первому, т.е. не перекрещивается с ним, что характерно для транспозиции магистральных сосудов. Обратите внимание, что диаметр легочного ствола несколько меньше диаметра аорты (Ао), что позволяет предположить стеноз легочной артерии. **(В)** Под магистральными сосудами определяется средних размеров дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП) с шунтированием крови слева направо, что подтверждает предположение о стенозе легочной артерии. С увеличением срока гестации степень стеноза у данного плода увеличивалась. ▶

Термин «двойное отхождение сосудов от правого желудочка» можно использовать и для описания ситуации, когда аорта располагается кзади от легочного ствола и смещается над дефектом межжелудочковой перегородки, однако большей своей частью (более 50%) отходит от правого желудочка. Это похоже на тетраду Фалло двойное отхождение сосудов от правого желудочка (рис. 3.36). В таких случаях маги-

стральные сосуды будут перекрещиваться, как в норме.

Реже наблюдается ситуация, когда оба магистральных сосуда полностью отходят от правого желудочка без смещения над межжелудочковой перегородкой, а ее дефект находится на некотором расстоянии от сосудов. Это вариант двойного отхождения сосудов от правого желудочка с некоммитированным дефектом межже-

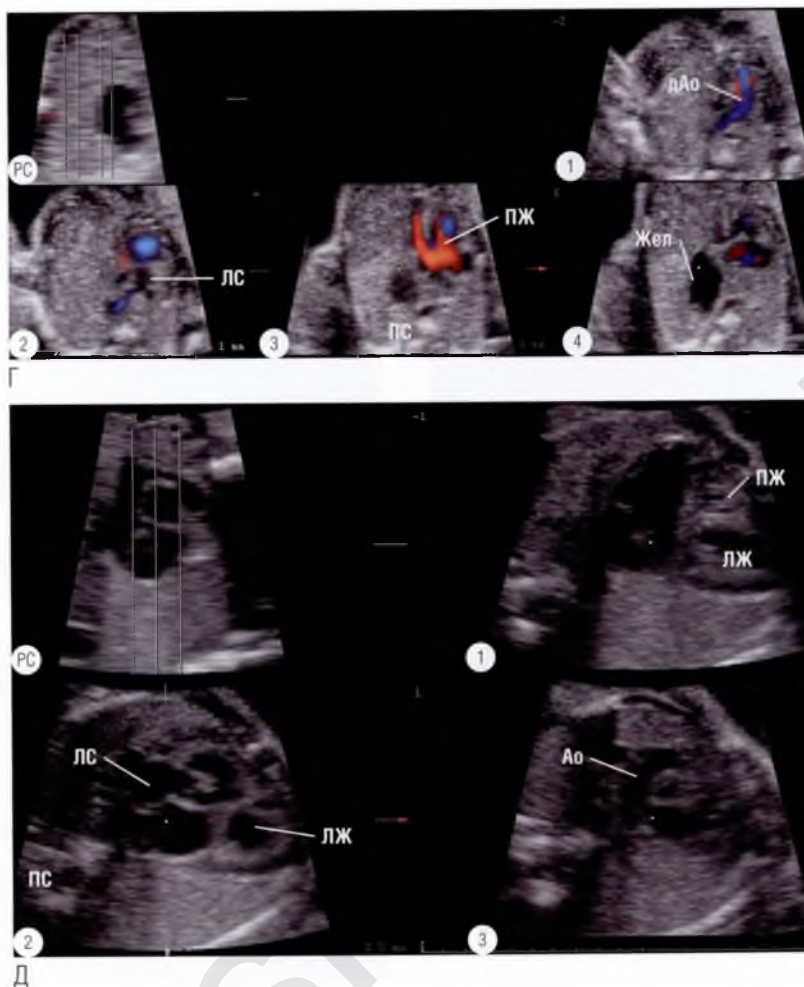


Рис. 3.33 продолжение (Г) Серия из четырех параллельных томографических ультразвуковых срезов из заданного «сердечного объема». На срезе в четырехкамерной позиции ④ видно, что желудок (Жел) расположен в левой половине грудной клетки, а сердце смещено вправо. Левый желудочек значительно уменьшен в размерах по сравнению с правым желудочком (ПЖ) ③. Гипоплазированный легочный ствол, делящийся на ветви чуть выше уровня среза в четырехкамерной позиции, отходит от левого желудочка ②. Аорта отходит от правого желудочка значительно кпереди ①, и формируется дуга аорты (дАо). Это транспозиция магистральных сосудов с дефектом межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии у плода с диафрагмальной грыжей. **(Д)** Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов из заданного «сердечного объема». На срезе ① виден правый желудочек малого размера, атрезия трикуспидального клапана была обнаружена в режиме реального времени. На срезе ② определяются магистральный сосуд, отходящий от левого желудочка, и дефект межжелудочковой перегородки, через который происходит шунтирование крови из полости левого желудочка в рудиментарный правый желудочек. На срезе ③, полученном выше среза ②, магистральный сосуд, отходящий от рудиментарного правого желудочка, формирует дугу, следовательно, является аортой. Магистральный сосуд, отходящий от левого желудочка, рано делится на ветви, следовательно, является легочным стволом. Это случай атрезии трикуспидального клапана с транспозицией магистральных сосудов. ▶



Рис. 3.33 окончание (Е) Тот же плод, что на (Д). При ЦДК кровотока получена дополнительная информация. На срезах в четырехкамерной позиции ① и ② кровотоков в полости левого желудочка определяется отчетливо, в то время как в правом желудочке определить кровотоков не удастся. При смещении ультразвукового луча в краниальном направлении ③ визуализируется дефект межжелудочковой перегородки, через который кровь поступает в правый желудочек. Легочный ствол отходит от левого желудочка ④, а аорта — от правого желудочка ⑤. ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез.

лудочковой перегородки, хирургическая коррекция которого имеет большое значение.

Двойному отхождению сосудов от правого желудочка обычно сопутствует стеноз или атрезия легочной артерии, при этом диаметр легочного ствола будет меньше диаметра аорты. Однако при сопутствующей коарктации аорты диаметр аорты будет меньше диаметра легочного ствола.

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка — самый частый вид желудочково-артериального соединения при правом изомеризме предсердных ушек (*см. рис. 3.35Е–И*) (*см. главу 4*).

Дисплазия створок аортального клапана и клапана легочной артерии

При *стенозе аортального клапана*, как правило, обнаруживаются признаки дисплазии и утолщения его створок, а также уменьшение диаметра аорты. Однако иногда может определяться постстенотическое расширение восходящего отдела аорты. Дисплазия створок аортального клапана также может выявляться при *аорталевжелудочковом туннеле*, при котором диаметр аорты чаще всего увеличен. *Стеноз клапана легочной артерии* возможен при дисплазии клапанных структур, особенно если данный порок ассоциируется с *синдромом Нунан*. При стенозе клапана легочной артерии диаметр легочного

ствола меньше нормы. Дисплазия створок клапана может наблюдаться при *агенезии клапана легочной артерии*. При трисомии 18 часто выявляют дисплазию створок нескольких клапанов сердца: обоих артериальных и/или атриоventрикулярных (*рис. 3.37*).

Персистирующая левая верхняя полая вена

Персистирующая левая верхняя полая вена не является врожденным пороком сердца, а довольно частый вариант нормы, который приводит к дилатации коронарного синуса. Дистальный отдел левой верхней полой вены визуализируется при исследовании левого предсердия в четырехкамерной позиции (*см. рис. 2.52*), проксимальный ее отдел определяется на срезе через три сосуда как четвертый сосуд (*рис. 3.38*). Обратите внимание, что при наличии персистирующей левой верхней полой вены правая верхняя полая вена, как правило, имеет меньший диаметр, чем в норме, т.к. через персистирующую левую верхнюю полую вену частично осуществляется венозный возврат.

Аномалии развития дуги аорты

Коарктация аорты

Коарктацией аорты называют сужение в постдуктальной области дистального отдела дуги аорты. Обнаружение деформации в зоне коарктации аорты на срезе по длинной оси дуги

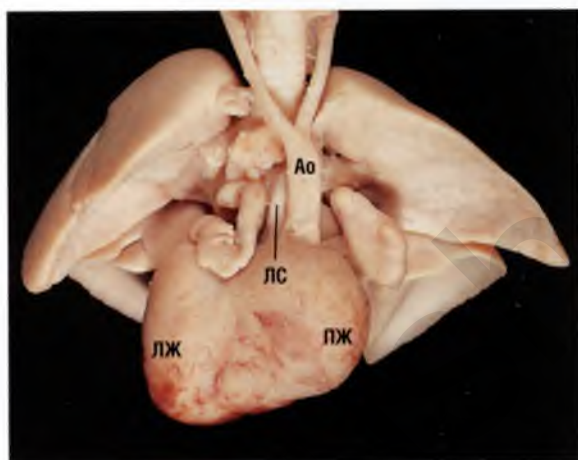
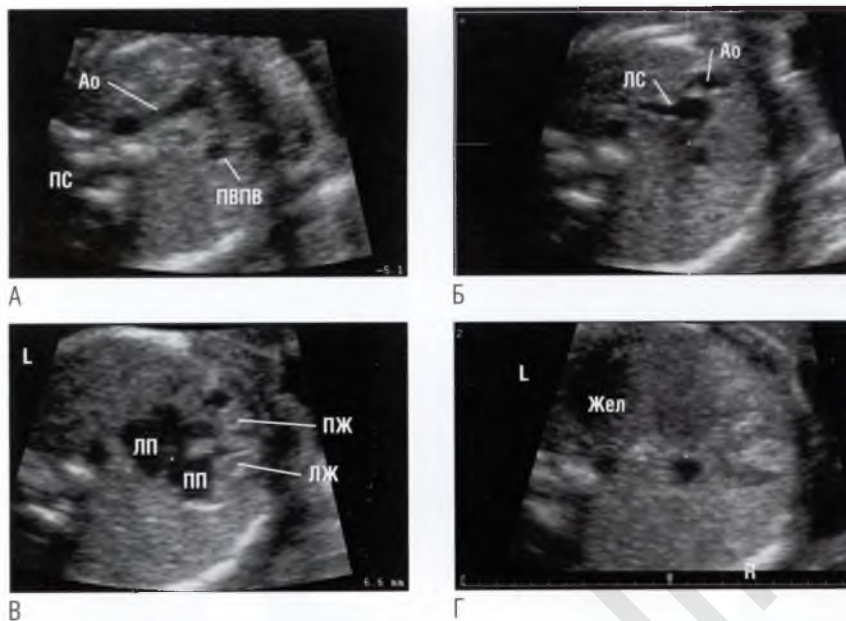


Рис. 3.34 (А–Г) Томографические ультразвуковые срезы из заданного «сердечного объема» демонстрируют типичные признаки врожденной корригированной транспозиции магистральных сосудов. В данном случае (А) невозможно получить обычный срез через три сосуда. На срезе (Б) делящийся на ветви магистральный сосуд (это легочный ствол, ЛС) отходит от левого желудочка (ЛЖ) и располагается в центре грудной клетки, в то время как второй магистральный сосуд отходит кпереди и слева от легочного ствола, формируя дугу (это аорта, Ao). На (В) определяется сердце, обращенное верхушкой больше вправо, а также морфологически левый желудочек, локализующийся справа от морфологически правого желудочка. Левое предсердие (ЛП) расположено нормально — слева от правого предсердия (ПП). На (Г) показано нормальное положение в брюшной полости желудка (Жел), аорты и нижней полой вены. (Д) На анатомическом препарате сердца видно, что верхушка сердца направлена вправо. Морфологически правый желудочек расположен слева от морфологически левого желудочка. Аорта отходит краниальнее, кпереди и слева от легочного ствола. ПВПВ — правая верхняя полая вена; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

аорты затруднено. В некоторых случаях диагностике может помочь выявление патологического угла между дугой аорты, артериальным протоком и нисходящим отделом аорты (рис. 3.39В). Ключом к постановке диагноза часто служит выявление косвенных признаков порока: диспропорция желудочков, несоответствие диаметров магистральных сосудов, относительная дилатация правых отделов сердца по срав-

нению с левыми. Важно помнить, что при наличии среднего размера дефекта межжелудочковой перегородки, который не всегда удается четко визуализировать, диспропорции желудочков может и не быть. В таких случаях основным признаком патологии будет несоответствие диаметров магистральных сосудов. Нередко коарктация аорты сочетается с дефектом межжелудочковой перегородки. Изменения, ха-

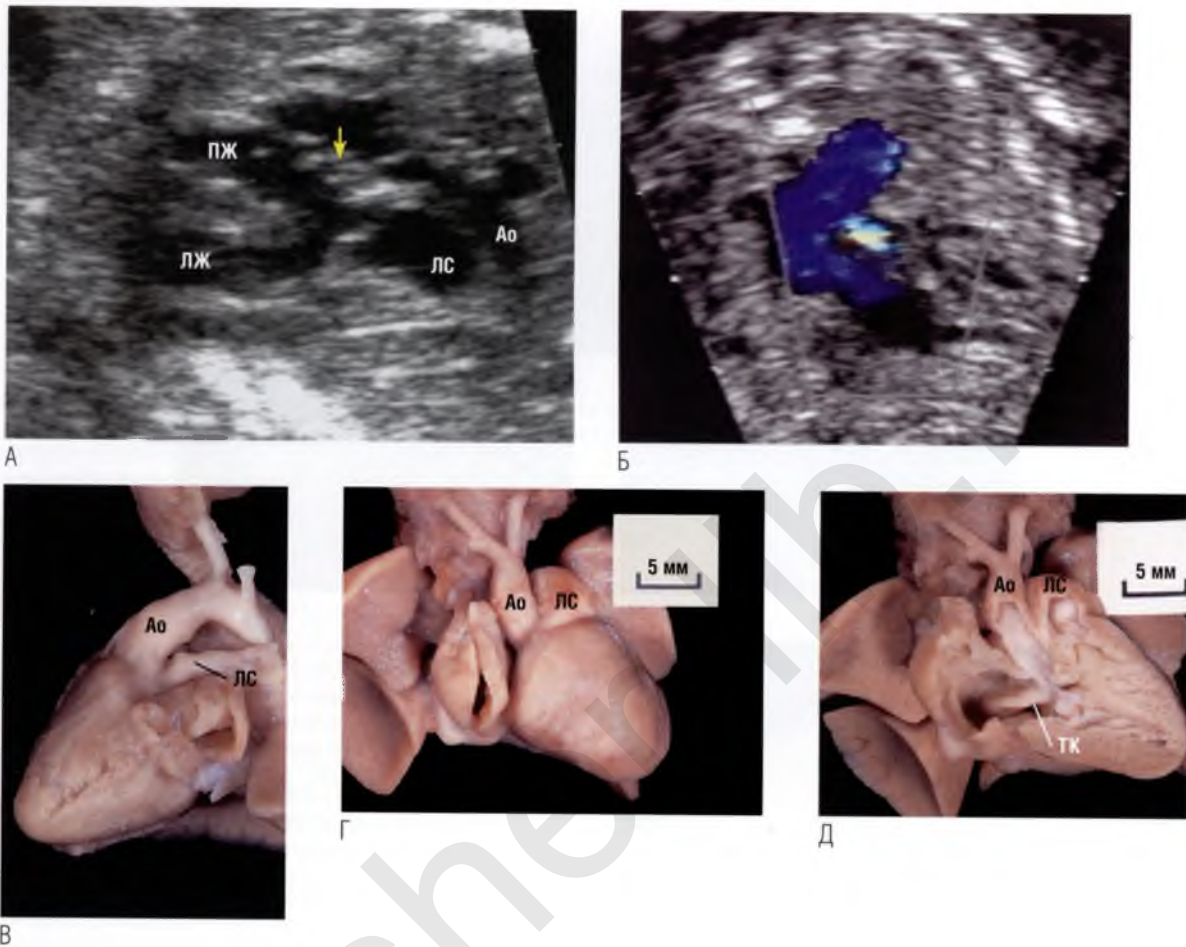


Рис. 3.35 (А) Эхокардиограмма плода с двойным отхождением сосудов от правого желудочка (ПЖ). Магистральные сосуды идут параллельно, причем аорта (Ао) расположена кпереди от легочного ствола (ЛС), а он — над межжелудочковой перегородкой и отходит от обоих желудочков, но большей частью — от правого. Определяется переднее смещение конусной перегородки (стрелка) между магистральными сосудами, приводящее к сужению путей оттока в аорту. (Б) Двойное отхождение сосудов от правого желудочка с гипоплазией легочной артерии. Оба магистральные сосуда отходят от расположенного спереди правого желудочка, причем аорта берет свое начало кпереди от легочного ствола. При ЦДК кровотока в гипоплазированной легочной артерии определяется aliasing-эффект, свидетельствующий о ее сужении. (В) Анатомический препарат сердца ориентирован аналогично срезу на (Б). Магистральные сосуды идут параллельно друг другу, а гипоплазированная легочная артерия лежит позади аорты. (Г) Двойное отхождение сосудов от правого желудочка. Аорта расположена справа от легочного ствола. (Д) Оба магистральные сосуда отходят от правого желудочка. Выявлены также подаортальный малого размера дефект межжелудочковой перегородки и сопутствующая атрезия митрального клапана. ▶

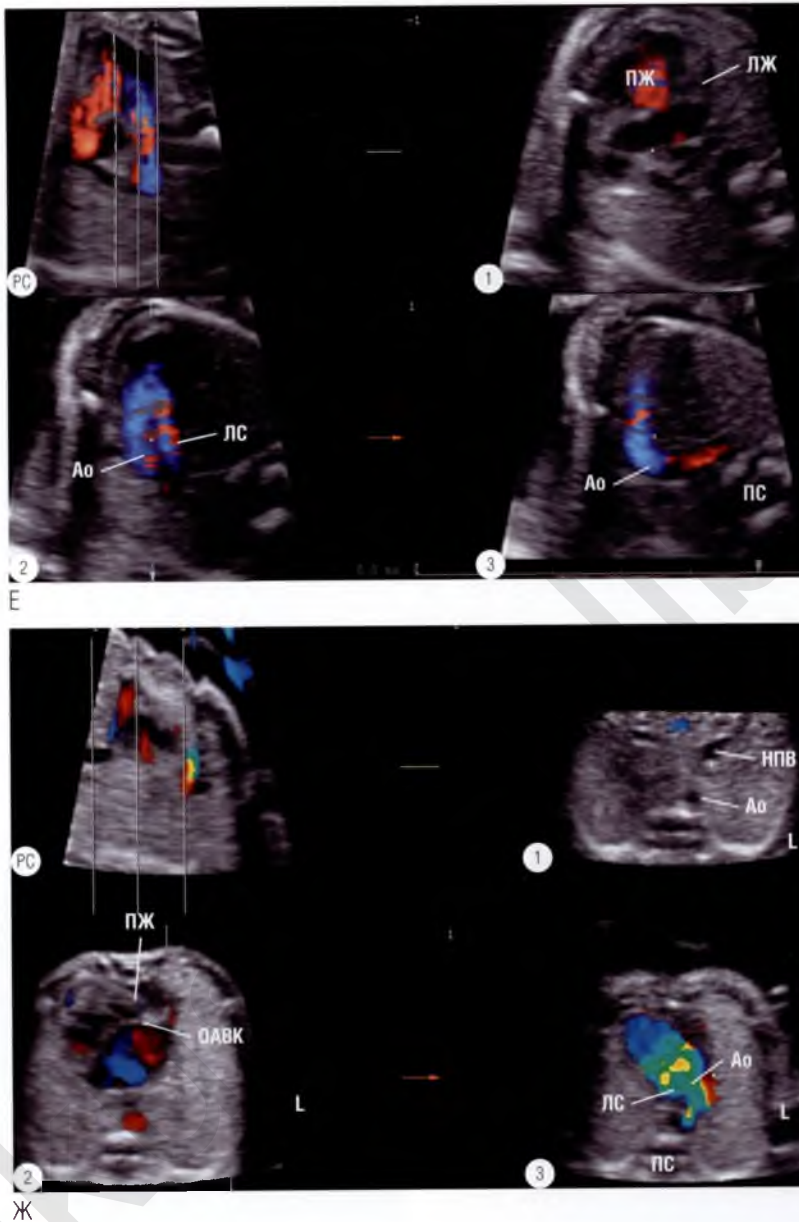
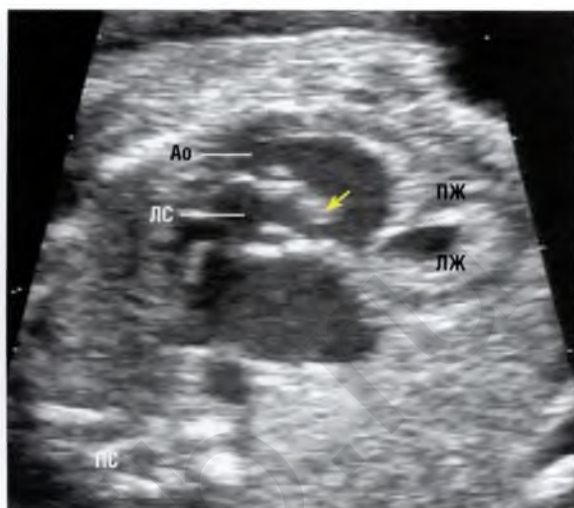


Рис. 3.35 продолжение (Е) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов сердца с двойным отхождением сосудов от правого желудочка – самый частый вид желудочково-артериального соединения при правом изомеризме предсердных ушек. На срезе ① виден общий атриовентрикулярный клапан (ОАВК), через который кровь поступает в доминантный правый желудочек. На срезе ② показаны магистральные сосуды, идущие параллельно друг другу над правым желудочком, причем гипоплазированная легочная артерия находится позади аорты. На срезе ③ расположенный впереди магистральный сосуд формирует дугу, следовательно, это аорта. **(Ж)** Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов сердца плода с правым изомеризмом предсердных ушек. Плод в положении **НВ**. Аорта и нижняя полая вена (НПВ), показанные на срезе ①, располагаются в одной половине брюшной полости, что типично для этой патологии. На срезе в четырехкамерной позиции ② верхушка сердца обращена вправо и определяется общий атриовентрикулярный клапан, а правый желудочек является доминантным. ③ Оба магистральных сосуда отходят от впереди расположенного правого желудочка и идут параллельно таким образом, что легочный ствол располагается позади аорты. ▶

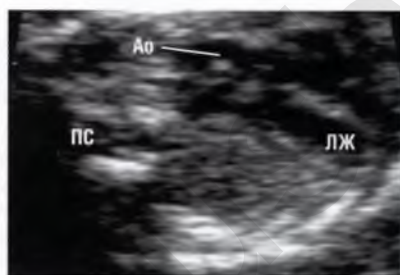


3



И

Рис. 3.35 окончание (3) Двойное отхождение сосудов от правого желудочка — самый частый вид желудочково-артериального соединения при верхне-нижнем расположении желудочков (см. главу 2). В четырехкамерной позиции левый желудочек (ЛЖ) располагается под правым желудочком, а не бок о бок, как в норме. От правого желудочка отходят оба магистральных сосуда, причем аорта располагается кпереди от легочного ствола. У данного плода — большой дефект межжелудочковой перегородки и тяжелый стеноз легочной артерии. **(И)** При смещении ультразвукового луча кверху от четырехкамерной позиции видно, что оба магистральных сосуда отходят большей частью от правого желудочка, причем аорта располагается кпереди от легочного ствола. Обратите внимание на сужение путей оттока в легочный ствол вследствие смещения конусной перегородки (стрелка). ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез; ТК — трикуспидальный клапан.



А

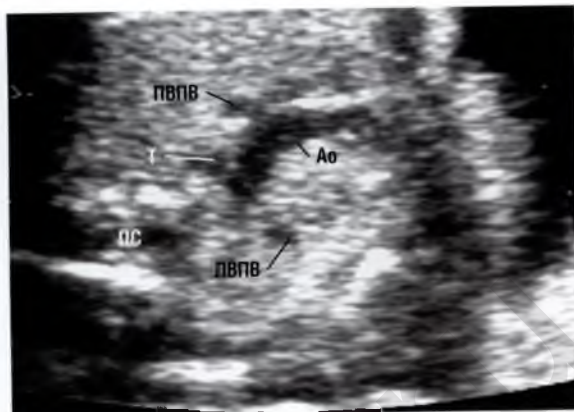


Б

Рис. 3.36 (А) Аорта (Ао) над дефектом межжелудочковой перегородки большей своей частью отходит от правого желудочка. **(Б)** Краниальнее и кпереди отходит легочный ствол (ЛС) и перекрещивается с начальным отделом аорты. Это двойное отхождение сосудов от правого желудочка, похожее на тетраду Фалло. ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб.



Рис. 3.37 Срез через три сосуда под небольшим углом для выявления морфологических особенностей аномального клапана легочной артерии (КЛА). Определяются признаки дисплазии и утолщения створок клапана, а при сканировании в режиме реального времени выявляются характерные куполообразное выбухание. Такой тип дисплазии, особенно створчатое выбухание, является маркером трисомии 18. Ао — аорта; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.



А

Б

Рис. 3.38 (А) На срезе через три сосуда плода с персистирующей левой верхней полой веной (ЛВПВ) определяются четыре сосуда. В таких случаях часто диаметр правой верхней полой вены (ПВПВ) уменьшен, потому как часть крови поступает к сердцу от сосудов головы, шеи и рук по персистирующей левой верхней полой вене, которая на данном срезе располагается слева от легочного ствола (ЛС). **(Б)** На эхокардиограмме видны три сосуда, однако это не обычный срез через три сосуда. Аорта (Ао) отходит от правого желудочка близко к передней стенке грудной клетки. В данной проекции легочная артерия не видна, потому что она лежит ниже уровня аорты. Правая верхняя полая вена располагается, как и в норме, справа от аорты, в то время как персистирующая левая верхняя полая вена проходит слева от дуги аорты. У данного плода — двойное отхождение сосудов от правого желудочка с двухсторонними верхними полыми венами. ПС — позвоночный столб; Т — трахея.



А

Б

Рис. 3.39 (А) Дуга аорты (дАо) значительно гипоплазирована. **(Б)** При сравнении диаметров дуги аорты и артериального протока (АП) при ЦДК кровотока обнаружено уменьшение диаметра аорты. Гипоплазия дуги аорты — основной эхокардиографический признак коарктации аорты у плода. ▶

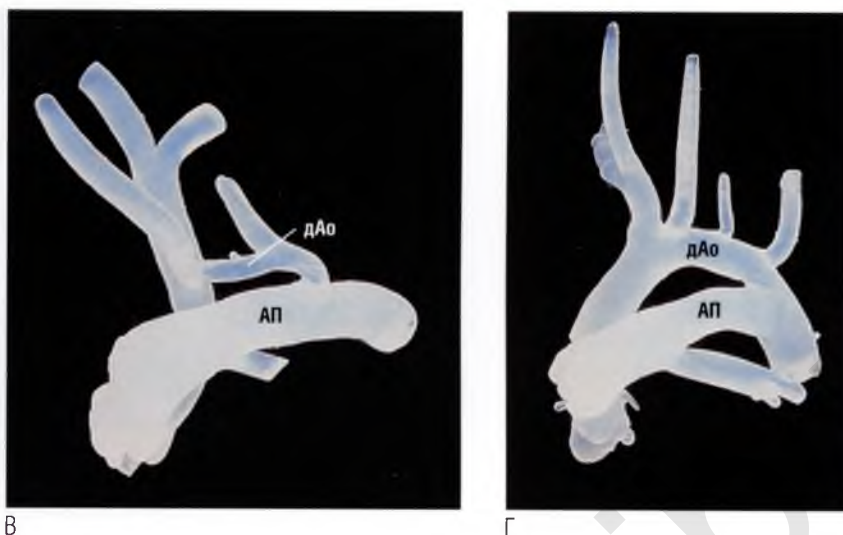


Рис. 3.39 окончание (В, Г) Два слепка просветов магистральных сосудов: слепок, типичный для коарктации аорты у плода и новорожденного — соединение дуги аорты с артериальным протоком под определенным углом (В), и слепок нормальной аорты — плавное соединение дуги аорты и артериального протока (Г). ВПВ — верхняя полая вена; ПС — позвоночный столб.

рактерные для коарктации аорты, возникают вследствие уменьшения объема шунтируемой крови справа налево на уровне предсердий при увеличении постнагрузки на левый желудочек на фоне сужения аорты. Уменьшение объема шунтирования крови на уровне предсердий приводит к относительному снижению кровотока в левых отделах сердца и увеличению кровотока в правых отделах. В диагностике гипоплазии дуги аорты может помочь сравнение диаметров дуги аорты и артериального протока и объемного кровотока.

Гипоплазия дуги аорты — наиболее надежный эхокардиографический признак коарктации аорты во внутриутробном периоде (рис. 3.40; см. рис. 3.39) и обычная находка при детском типе коарктации аорты, однако степень гипоплазии варьирует в широких пределах. В противоположность ультразвуковой картине у ребенка после рождения, доплеровская скорость кровотока через область коарктации аорты у плода не увеличена, поскольку у него функционирует артериальный проток.

Четких критериев диспропорции желудочков и несоответствия диаметров магистральных сосудов нет, особенно на поздних сроках гестации и на фоне коарктации аорты. Выра-

женное несоответствие размеров правых и левых отделов свидетельствует о коарктации аорты или другом пороке левых отделов сердца. Однако у плодов со значительной диспропорцией желудочков может не отмечаться никаких проблем после рождения, в то время как диагностированная после рождения коарктация аорты могла *in utero* характеризоваться лишь незначительной диспропорцией желудочков. В связи с этим диагноз «коарктация аорты» у плода в большинстве случаев является предварительным и должен быть подтвержден или опровергнут после рождения ребенка, как только произойдет закрытие артериального протока. Ложноположительный диагноз «коарктация аорты» при ультразвуковой диагностике не является редкостью даже для очень опытных специалистов.

Перерыв дуги аорты

Перерыв дуги аорты — это атрезия какого-либо сегмента дуги аорты, нередко с полным отсутствием ткани в этом сегменте. Обычно термином «атрезия аорты» обозначают атрезию на уровне аортального клапана, в то время как при обструкции в области дуги аорты чаще используют термин «перерыв дуги аорты».

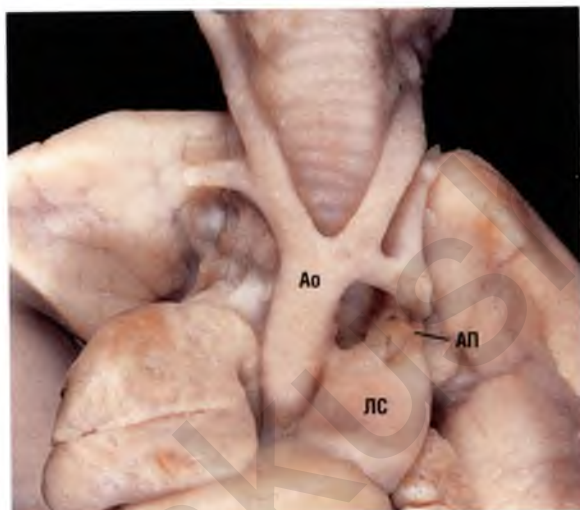
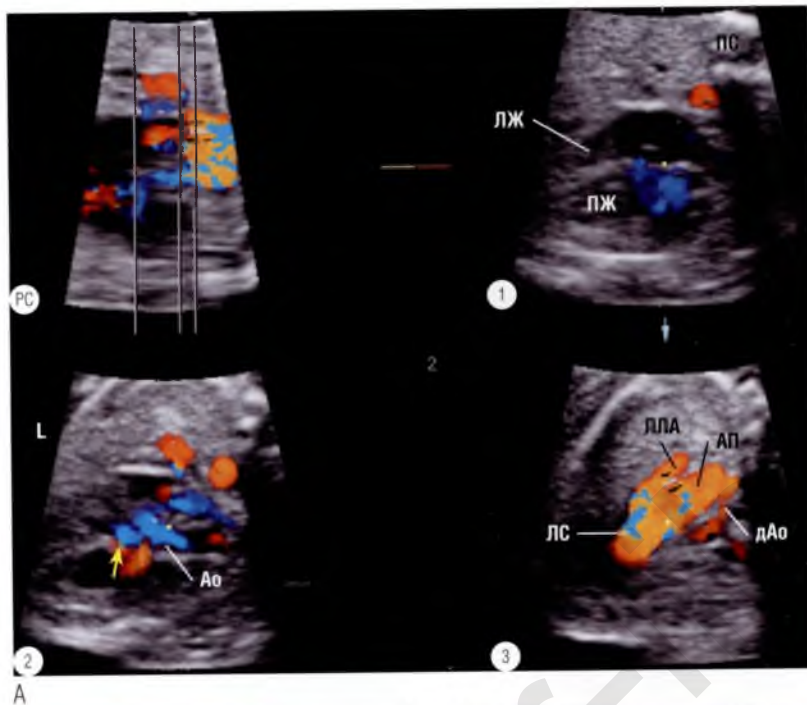


Рис. 3.40 (А) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов из заданного «сердечного объема» плода с коарктацией аорты (Ао) в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки. На срезе в четырехкамерной позиции ① обращает на себя внимание диспропорция желудочков. На срезе ② диаметр аорты уменьшен, также определяется дефект межжелудочковой перегородки (стрелка) с шунтированием крови слева направо. Диаметр легочного ствола (ЛС) на срезе ① значительно превышает диаметр аорты. На этом срезе определяется артериальный проток (АП), диаметр которого также значительно больше диаметра дуги аорты (дАо). **(Б)** Анатомический препарат сердца плода с коарктацией аорты. При сравнении диаметров дуги аорты и артериального протока можно сделать вывод о незначительной гипоплазии дуги аорты. **(В)** В данном случае при тяжелой коарктации аорты в поперечном сечении определяется извитость дуги аорты малого диаметра. Визуализация дуги аорты оказалась возможной только при ЦДК кровотока. Сосуд, расположенный сверху и кпереди от аорты, является безымянной веной (БВ), которая достигает срединной линии тела в верхних отделах грудной клетки и затем дренируется в верхнюю полую вену (ВПВ). ▶

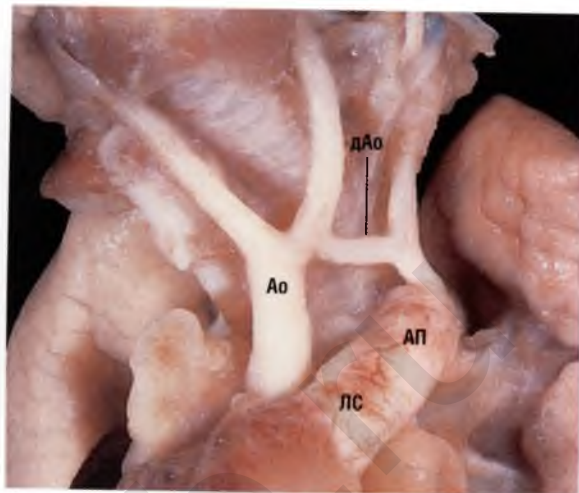
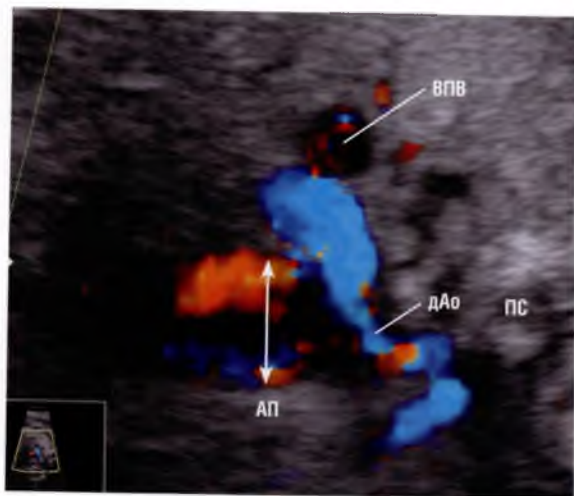


Рис. 3.40 окончание (Г) На эхокардиограмме у плода с коарктацией аорты показана дуга аорты выше уровня среза через три сосуда. В дистальном отделе диаметр аорты резко сужен. Сравните диаметры дистального отдела дуги аорты, верхней полой вены и артериального протока (двухсторонняя стрелка). **(Д)** Анатомический препарат сердца плода ориентирован соответственно срезам на (В, Г). Определяются извитость и выраженная гипоплазия дуги аорты. Обратите внимание на соотношение диаметров артериального протока и дуги аорты. ЛЖ – левый желудочек; ЛЛА – левая легочная артерия; ПЖ – правый желудочек, ПС – позвоночный столб; РС – референсный срез; Т – трахея.

Наиболее частым местом перерыва дуги аорты является промежуток между второй и третьей ветвями дуги аорты – левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией (*перерыв дуги аорты типа В*). При данном варианте левая общая сонная артерия получает кровь из восходящего отдела аорты, а левая подключичная артерия – из нисходящего отдела аорты (**см. рис. 3.19А, Б**).

Реже перерыв наблюдается на уровне перешейка аорты, т.е. между устьем левой подключичной артерии и нисходящим отделом аорты (*перерыв дуги аорты типа А*).

Практически во всех случаях перерыву дуги аорты сопутствует большой дефект межжелудочковой перегородки, поэтому желудочки имеют примерно равные размеры. Следует отметить, что для коарктации аорты характерна диспропорция желудочков, т.к. данный порок редко сочетается с большим дефектом межжелудочковой перегородки. При перерыве дуги аорты диаметр восходящего отдела аорты обычно значительно уменьшен (**см. рис. 3.13А, Б**). На ультразвуковом изображении по длинной оси аорты ее восходящий отдел в случае пере-

рыва дуги аорты типа В имеет типичный вид двузубой вилки (**см. рис. 4.39Б**).

Правосторонняя дуга аорты

Данная аномалия может быть изолированной (у нормально развивающегося в остальном плоде) или компонентом сложного врожденного порока сердца – тетрады Фалло либо общего артериального ствола. В норме аорта пересекает срединную линию тела кпереди от трахеи и затем идет вниз слева от позвоночного столба, но при данной аномалии дуга аорты располагается справа от трахеи. На срезе в четырехкамерной позиции нисходящий отдел аорты может идти как слева от позвоночного столба, так и справа от него, при этом артериальный проток обычно расположен слева и соединяется с нисходящим отделом аорты позади трахеи (**рис. 3.41А–Г**), образуя U-образный изгиб в верхних отделах грудной клетки. Такой анатомический вариант дуги аорты встречается наиболее часто. Однако при наличии правостороннего артериального протока ультразвуковая картина может быть иной (**см. рис. 3.41Д, Е**). Ветвление правосторонней дуги аорты чаще зеркально обычному

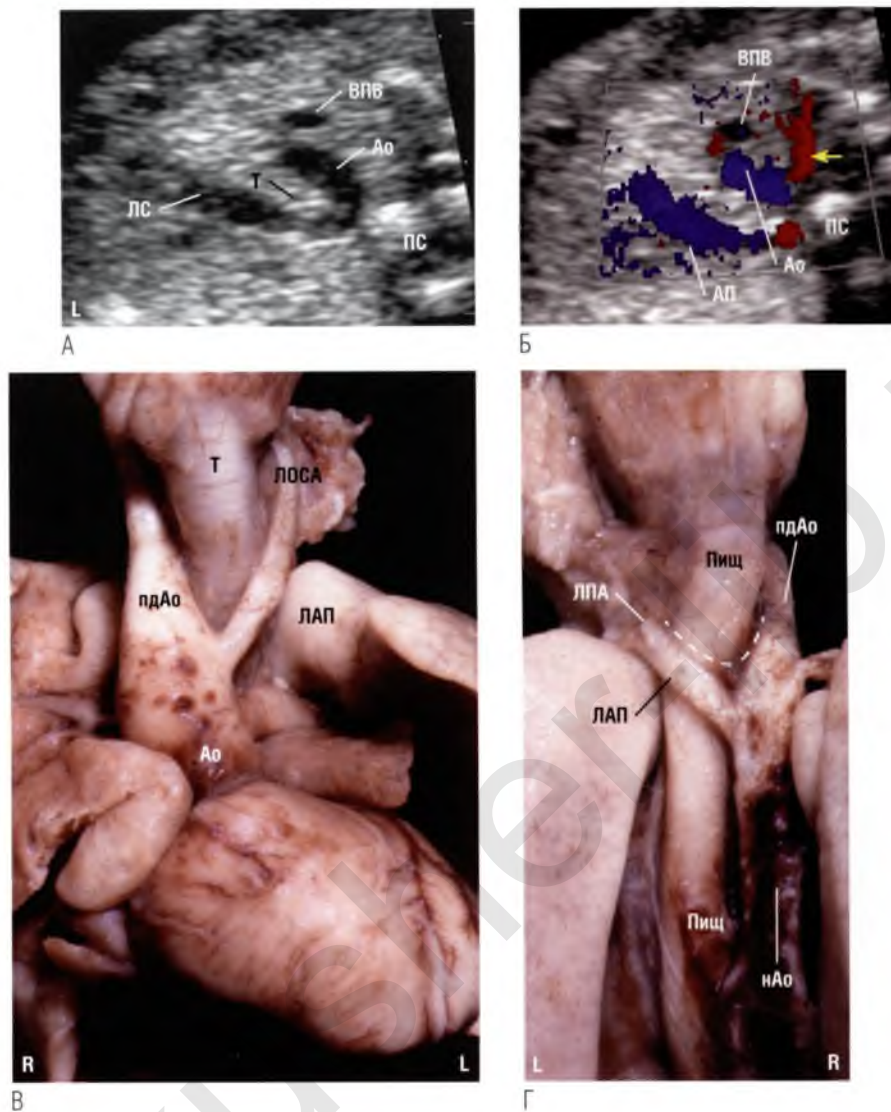


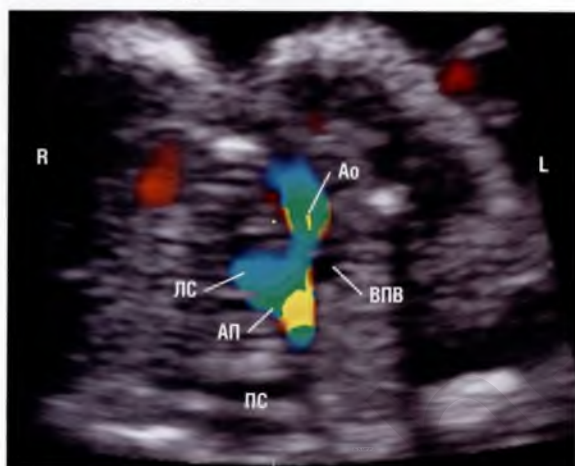
Рис. 3.41 (А) На данном ультразвуковом срезе плода с правосторонней дугой аорты (пдАо) аорта (Ао) вместо того, чтобы пересечь срединную линию тела кпереди от трахеи (Т), остается справа от нее, а проксимальный отдел аорты идет вниз в правую половину грудной клетки (сравните с рис. 3.3В, Г, рис. 3.5). Артериальный проток (АП), чтобы достичь нисходящего отдела аорты (нАо), проходит позади трахеи. (Б) Соединившись, артериальный проток и аорта образуют вместо типичного V-образного изгиба (см. рис. 3.8) U-образный изгиб с разделяющими сосуды мягкими тканями. На срезе также видна aberrантная левая подключичная артерия (ЛПА) (стрелка), которая отходит от артериального протока и залегает позади трахеи. (В, Г) Анатомический препарат ориентирован соответственно срезам на (А, Б). На (В) при рассмотрении анатомического препарата спереди невозможно увидеть нисходящий отдел аорты, потому что он начинается справа от трахеи, а затем идет позади восходящего отдела аорты. На (Г) при рассмотрении анатомического препарата сзади видно, что нисходящий отдел аорты расположен справа. Левосторонний артериальный проток (ЛАП) малого диаметра проходит позади пищевода (Пищ) и трахеи, затем соединяется с нисходящим отделом аорты, в результате позади пищевода образуется U-образный изгиб (пунктирная линия). Первой ветвью аорты является левая общая сонная артерия (ЛОСА). Aberrантная левая подключичная артерия отходит от левостороннего артериального протока, как показано на (Б). ▶



Д



Е



Ж

Рис. 3.41 окончание (Д, Е) На 11-й неделе гестации у этого плода было выявлено, что дуга аорты и артериальный проток образуют в верхних отделах грудной клетки необычную сосудистую структуру. На (Д) тот же плод на 20-й неделе гестации в положении на спине. Аорта отходит от левого желудочка (ЛЖ), но остается справа и формирует правостороннюю дугу аорты. Книзу от дуги аорты определяется артериальный проток, также расположенный с правой стороны. На (Е) плод (срок гестации 28 недель) лежит спиной кпереди, однако по-прежнему видно аномальное положение сосудов в области дуги аорты. (Ж) На первый взгляд сосудистые структуры дифференцировать трудно, и изображение, кажется, похоже на (Д, Е). Плод в положении **НВ**, значит, верхушка сердца обращена вправо, а аорта отходит от кпереди расположенного правого желудочка. При этом дуга аорты и артериальный проток расположены с левой стороны. Обратите внимание, что при правом изомеризме предсердных ушек верхняя полая вена (ВПВ) находится слева. ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб.

отхождению ветвей от левосторонней (нормальной) дуги аорты. В случае правосторонней дуги аорты первой ветвью является брахиоцефальный ствол, дающий начало левой общей сонной артерии и левой подключичной артерии, затем отдельно отходит правая общая сонная артерия.

Дистальной ветвью правосторонней дуги аорты является правая подключичная артерия. Обычно в этом случае брахиоцефальный ствол перекрещивается с трахеей по ее передней поверхности выше уровня дуги аорты. Левая подключичная артерия может быть aberrантной и идти позади трахеи (**см. рис. 3.41А–Г**).

Аорта также может формировать правостороннюю дугу при полном обратном расположе-

нии внутренних органов с декстрокардией. В этом случае восходящий отдел аорты направляется влево, а затем аорта пересекает срединную линию тела и идет справа от позвоночного столба. При этом общий вид аорты будет мало отличаться от нормы. Однако чаще встречается вариант левосторонней дуги аорты в сочетании с декстрокардией, тогда данные ультразвукового исследования верхнего отдела грудной клетки будут имитировать картину правосторонней дуги аорты (**см. рис. 3.41Ж**).

Двойная дуга аорты

Двойная дуга аорты представляет собой состояние, когда сохраняются левая и правая эмбриональные аортальные дуги. При таком пороке

диаметры обеих дуг могут быть практически равны, и каждая из них дает начало одной левой общей сонной артерии и одной правой подключичной артерии.

Однако чаще наблюдается асимметричное развитие эмбриональных аортальных дуг, причем, как правило, правая дуга аорты является доминантной, а левая имеет малый диаметр. Этот вариант трудно отличить от изолированной правосторонней дуги аорты.

Часто при двойной дуге аорты есть ветвь, идущая от восходящего отдела аорты спереди от трахеи и расположенная выше и более горизонтально, чем левая брахиоцефальная артерия. Этот сосуд сзади соединяется с нисходящим отделом аорты, формируя О-образную структуру, которую называют *сосудистым кольцом*. Оно может сдавливать трахею и пищевод ребенка с его ростом (рис. 3.42А, Б). Аберрантной левой подключичной артерией, отходящей от задней

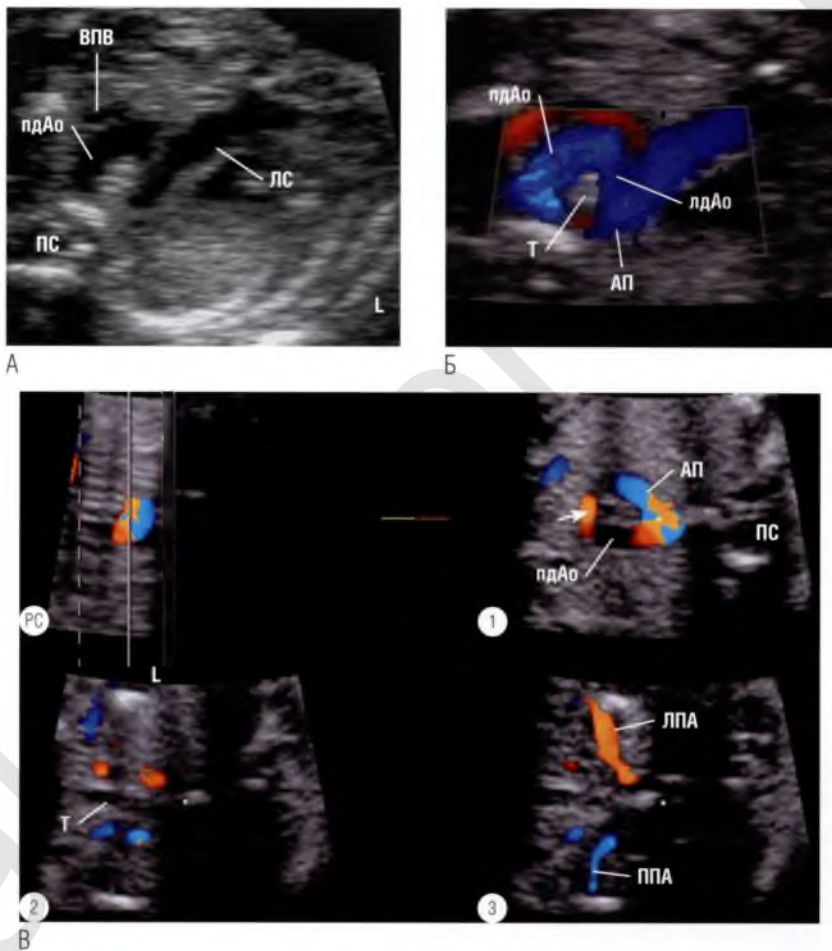


Рис. 3.42 (А) Аорта имеет две дуги. Левая дуга аорты (лдАо) идет клпереди от трахеи (Т), правая дуга аорты (рдАо) огибает трахею справа. (Б) Обе дуги образуют в грудной клетке О-образную сосудистую структуру, которая может сдавливать трахею и пищевод у ребенка в дальнейшем. (В) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов — идеальный инструмент для определения порядка отхождения ветвей от дуги аорты при ее патологии. На срезе ① правая дуга аорты видна на уровне артериального протока (АП). На этом уровне первая ветвь аорты (стрелка) проходит клпереди от трахеи справа налево. Выше от этого уровня ② симметрично отходят по разные стороны от трахеи две пары артерий. При таком варианте отхождения ветвей есть все основания подозревать двойную дугу аорты. Сосуды, расположенные клпереди, являются, скорее всего, левой общей сонной артерией и правой общей сонной артерией, а расположенные клзади — левой подключичной артерией (ЛПА) и правой подключичной артерией (ППА). Более краниальный срез ③ подтверждает, что артерии, расположенные клзади, — левая и правая подключичные артерии. ВПВ — верхняя полая вена; ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез.

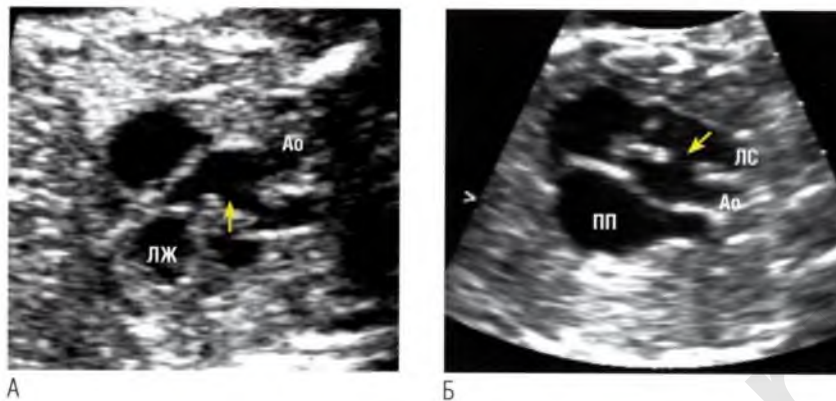


Рис. 3.43 Результаты эхокардиографии при дефекте аортолегочной перегородки нередко сложно трактовать. **(А)** Магистральный сосуд, отходящий от левого желудочка (ЛЖ), как будто рано делится на ветви (*стрелка*). Можно предположить транспозицию магистральных сосудов, однако этот сосуд продолжается в дугу аорты, что исключает транспозицию магистральных сосудов. Может быть, это вариант общего артериального ствола? Однако на **(Б)** четко видны два отдельно сформированных артериальных клапана, а на других ультразвуковых срезах межжелудочковая перегородка была интактна. **(Б)** На этом срезе показана суть врожденного порока сердца: между аортой (Ао) и легочным стволом (ЛС) есть отверстие (*стрелка*) — дефект аортолегочной перегородки. Перечисленные ультразвуковые признаки типичны для такого редкого порока. Раннее деление аорты на ветви является ложным и возникает из-за дефекта аортолегочной перегородки. ПП — правое предсердие.

стенки правой дуги аорты, обычно сопутствует образованию фиброзного тяжа, формирующего аналог левой дуги аорты. В таких случаях возможно развитие *синдрома сосудистого кольца*. Порядок отхождения ветвей от правой дуги аорты не всегда легко определить как внутриутробно, так и после рождения даже при наличии симптоматики. У плода на **рис. 3.42В** есть эхокардиографические признаки двойной дуги аорты, однако симптомов нет, поэтому магнитно-резонансная томография не показана (наиболее информативный метод визуализации анатомии дуги аорты). Возможно, в данном случае сосудистое кольцо не сформировалось полностью (нет соединения между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией).

Дефект аортолегочной перегородки

Дефект аортолегочной перегородки представляет собой прямое сообщение восходящего отдела аорты с легочным стволом выше клапана легочной артерии (**рис. 3.43**). Данный редкий врожденный порок сердца трудно диагностировать до рождения ребенка. При этой патологии крайне важно исключить сопутствующие пороки развития дуги аорты, например коарктацию аорты или перерыв ее дуги, которые имеют

большое значение для лечения после рождения и исхода заболевания.

Констрикция артериального протока

Эта необычная аномалия наблюдается довольно редко и в данной книге не проиллюстрирована. Констрикция артериального протока у плода на позднем сроке гестации может возникнуть без явных причин, хотя чаще является следствием приема беременной нестероидных противовоспалительных препаратов (индометацин, ранее назначавшийся при многоводии или с целью токолиза, в современной клинической практике используют редко). При ЦДК кровотока артериальный проток выглядит более узким, чем в норме для конкретного гестационного возраста, и определяются aliasing-эффект и увеличение доплеровской скорости кровотока. Длительная констрикция артериального протока может приводить к трикуспидальной регургитации, снижению функции правого желудочка и даже к преждевременному закрытию артериального протока.

Отсутствие артериального протока

Типичным врожденным пороком сердца является сочетание отсутствия артериального про-

тока с агенезией клапана легочной артерии, но не во всех случаях отсутствия артериального протока (см. рис. 3.23). Данная аномалия часто наблюдается при общем артериальном стволе, за исключением сочетания общего артериального ствола с перерывом дуги аорты.

Аномальное положение артериального протока

Аномально расположенный артериальный проток малого диаметра является характерным признаком крайней формы тетрады Фалло с атрезией легочной артерии, особенно при наличии несообщающихся легочных артерий. Вместо нормального соединения с нисходящим отделом аорты артериальный проток может соединяться с нижним (вогнутым) отделом дуги аорты или даже с одной из брахиоцефальных артерий (см. рис. 4.37).

Извитость артериального протока

По мере увеличения срока гестации ход артериального протока у плода иногда становится более извитым (рис. 3.44). Некоторые исследователи считают, что извитость приводит к уменьшению объемного кровотока, но, скорее всего, это не так, поскольку такой артериальный проток является вариантом нормы для зрелого плода.

Аневризма артериального протока

Иногда к концу гестации у плода обнаруживают расширенный артериальный проток в форме луковицы. Это аневризма артериального протока (рис. 3.45). В некоторых случаях она настолько большая, что производит впечатление кистозного образования в левой половине грудной клетки (рис. 3.46), однако при ЦДК кровотока между нисходящим отделом аорты и легочным стволом выявляется сосудистое образование. Как правило, после рождения аневризма артериального протока подвергается спонтанной инволюции, хотя, по данным литературы, иногда происходит разрыв аневризмы.

Аномалии магистральных сосудов

Атрезия аортального клапана и клапана легочной артерии

В случае атрезии клапана невозможно увидеть раскрытие его створок в двухмерном режиме и зарегистрировать трансклапанный кровоток при ЦДК кровотока или импульсно-волновой доплерэхокардиографии.

Диагноз «атрезия аортального клапана» подтверждается в случае выявления *ретроградного кровотока в дуге аорты* (см. рис. 3.17). Для атрезии клапана легочной артерии характерен

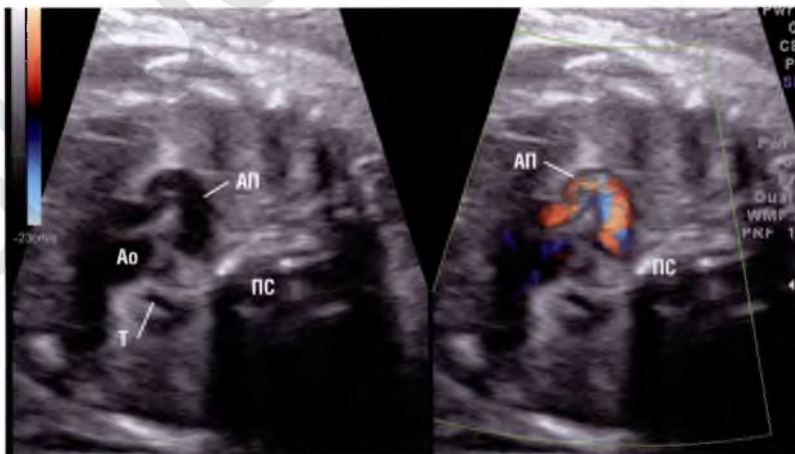


Рис. 3.44 В конце гестации на срезах на уровне верхнего отдела грудной клетки плода можно увидеть извитый артериальный проток (АП), а не прямой, как на ранних сроках гестации (сравните с рис. 3.8). Ао — аорта; ПС — позвоночный столб; Т — трахея.

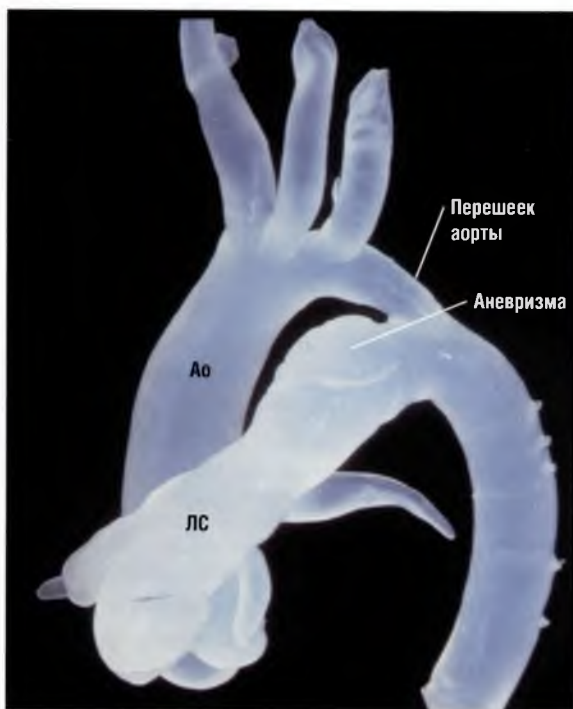


Рис. 3.45 Слепок магистральных сосудов плода в третьем триместре беременности. Видна небольшая аневризма в области артериального протока. Обратите внимание, что диаметр перешейка аорты (Ао) составляет менее половины диаметра ее восходящего отдела, однако коарктация аорты не сформировалась. ЛС — легочный ствол.

ретроградный кровоток в артериальном протоке (рис. 3.47).

Стеноз артериального клапана

При стенозе раскрытие створок клапана ограничено, поэтому изображение створок присутствует в течение всего сердечного цикла (рис. 3.48А, Б), в отличие от нормального клапана.

Нередко наблюдается *увеличение скорости кровотока* через суженное отверстие, что подтверждается наличием aliasing-эффекта при ЦДК кровотока (см. рис. 3.11). Поскольку у плода давление в кровеносной системе ниже, чем у новорожденного, скорость кровотока через стенозированный клапан также будет ниже по сравнению со скоростью кровотока у новорожденного, имеющего аналогичную степень сужения. Это обусловлено перераспределением

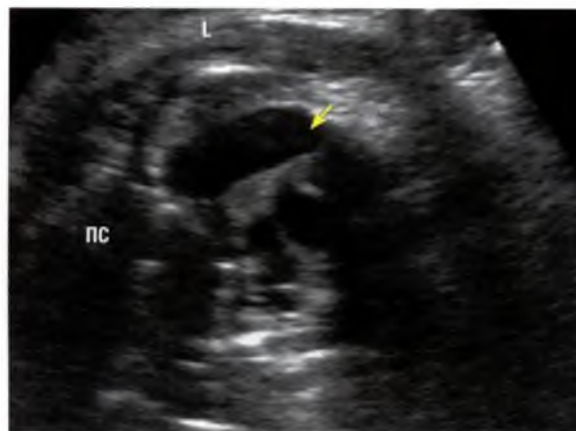


Рис. 3.46 Срез через три сосуда, полученный при сканировании грудной клетки плода. В верхней трети левой половины грудной клетки обнаружено большое кистозное образование (стрелка). При ЦДК кровотока стало понятно, что это образование является сосудистой структурой, соединяющей легочный ствол и нисходящий отдел аорты. Данная картина характерна для аневризмы артериального протока, которую нередко диагностируют на поздних сроках гестации. ПС — позвоночный столб.

кровотока у плода за счет правых отделов сердца, не имеющих препятствий для оттока. Увеличение доплеровской скорости кровотока отражает степень обструкции на уровне клапана, пока не разовьется дисфункция левого желудочка и пока не начнет снижаться скорость кровотока. При значительном стенозе аортального клапана иногда регистрируется ретроградный кровоток в дуге аорты (см. рис. 3.48В). Для тяжелого стеноза клапана легочной артерии характерно появление ретроградного кровотока в артериальном протоке.

Умеренное (до 150 см/сек) увеличение скорости кровотока в аорте может определяться при тетраде Фалло или атрезии легочной артерии. Помимо этого, отмечается увеличение скорости кровотока в общем артериальном стволе, однако при стенозе тункального клапана скорость может возрасти значительно.

Недостаточность артериального клапана

В редких случаях у плода выявляют незначительную аортальную регургитацию (см. рис.

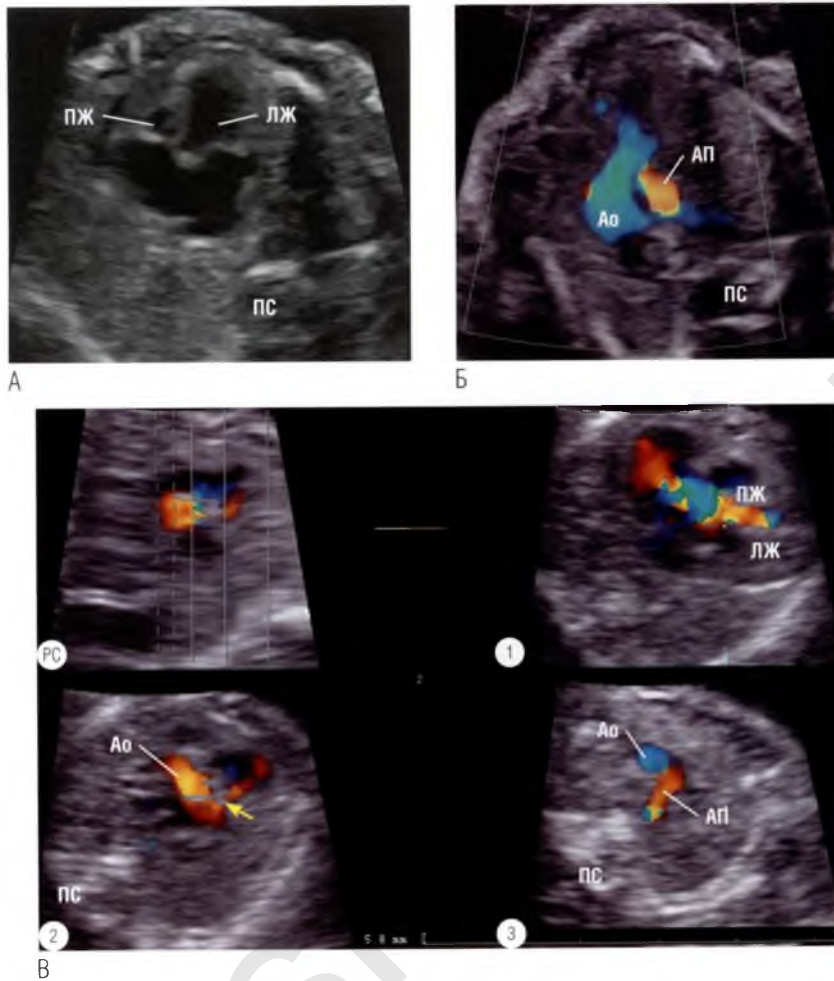


Рис. 3.47 (А) Срез в четырехкамерной позиции. Обращает на себя внимание малый размер правого желудочка (ПЖ). **(Б)** При ЦДК кровотока обнаружены уменьшение диаметра артериального протока (АП) и ретроградный кровоток в его просвете. Данное клиническое наблюдение — пример атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. **(В)** Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов. На срезе в четырехкамерной позиции ① определяется расширение отделов сердца из-за умеренной (ближе к тяжелой) степени трикуспидальной регургитации, которая четко определяется при ЦДК кровотока. В данном случае трикуспидальная регургитация связана с аномалией Эбштейна. На срезе ② показаны устье аорты (Ао) и небольшой дефект межжелудочковой перегородки (*стрелка*). На срезе через три сосуда ③ определяется ретроградный кровоток в артериальном протоке малого диаметра. При исследовании кровотока через клапан легочной артерии выявить антеградный кровоток не удалось. Данное клиническое наблюдение — пример атрезии легочной артерии в сочетании с аномалией Эбштейна. ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез.

5.36) без патологических изменений. В таких ситуациях рекомендуется динамическое наблюдение для своевременного выявления патологии аортального клапана. Выраженная аортальная регургитация обнаруживается при та-

ком редком врожденном пороке сердца, как аортолевожелудочковый туннель, когда струя регургитации проходит не через просвет клапана, а по аномальному соединению между восходящим отделом аорты и левым желудочком.

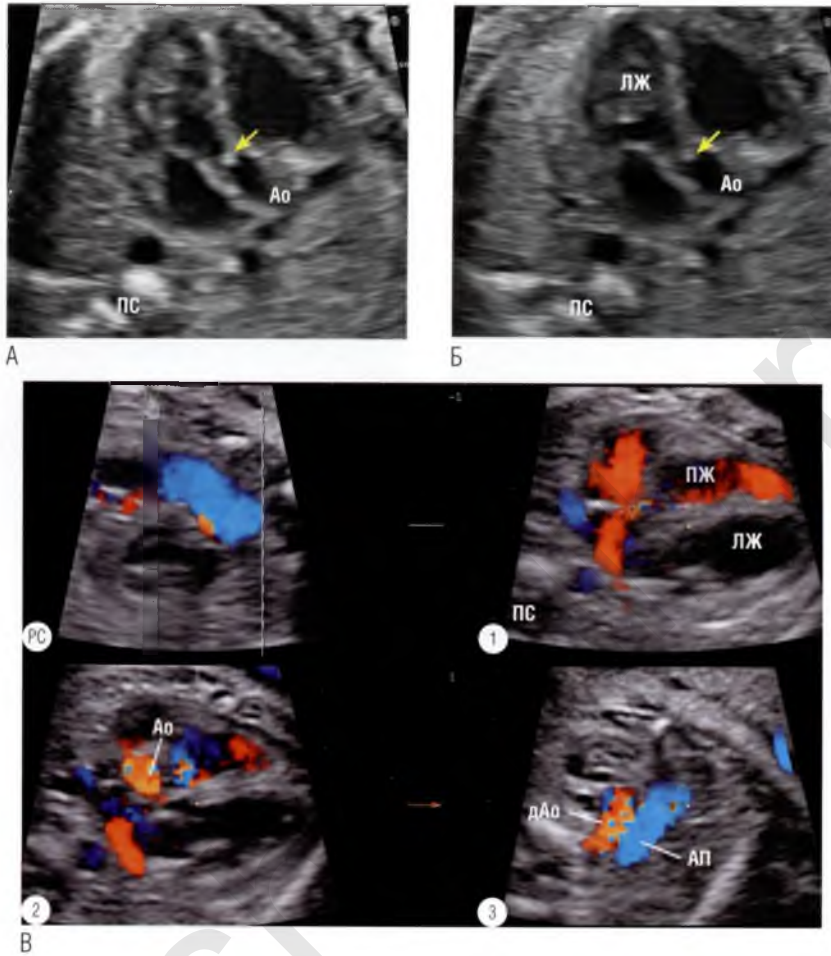


Рис. 3.48 (А) Срез на уровне выводного тракта левого желудочка (ЛЖ) в фазу диастолы. Отмечается неполное раскрытие створок митрального клапана из-за повышения давления в полости левого желудочка вследствие стеноза аортального клапана (*стрелка*). **(Б)** Срез на уровне выводного тракта левого желудочка в фазу систолы, когда створки клапана в норме «исчезают», близко приближаясь к стенкам аорты (Ао). При стенозе створки аортального клапана (*стрелка*) отчетливо визуализируются в обе фазы сердечного цикла. В данном случае диаметр аорты практически нормальный, что нетипично для этой патологии. **(В)** Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов сердца плода со стенозом аортального клапана. На срезе в четырехкамерной позиции ① видно, что левый желудочек практически не наполняется кровью по сравнению с правым желудочком (ПЖ). Выявляется шунтирование крови преимущественно слева направо на уровне межпредсердной перегородки. Несмотря на недостаточное наполнение левого желудочка, отчетливо определяется антеградный кровоток через аортальный клапан ②. Однако кровоток в дуге аорты (дАо) ретроградный ③, что подтверждает значительную обструкцию на уровне аортального клапана. Восходящий отдел аорты и дуга аорты в данном наблюдении имеют необычно большие для данной патологии диаметры. АП — артериальный проток; ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез.

В редких случаях у плода может выявляться транзиторная незначительная недостаточность клапана легочной артерии, которая, скорее всего, не имеет патофизиологического значения. Умеренная или выраженная недостаточность клапана легочной артерии характерна для агенезии клапана легочной артерии (компонента варианта тетрады Фалло). Мы наблюдали три

случая тетрады Фалло с недостаточностью клапана легочной артерии на ранних сроках гестации (**рис. 3.49**). В одном наблюдении недостаточность клапана легочной артерии привела на поздних сроках гестации к расширению легочных артерий. Эти изменения соответствовали умеренной агенезии клапана легочной артерии, что и подтвердилось после рождения. В двух

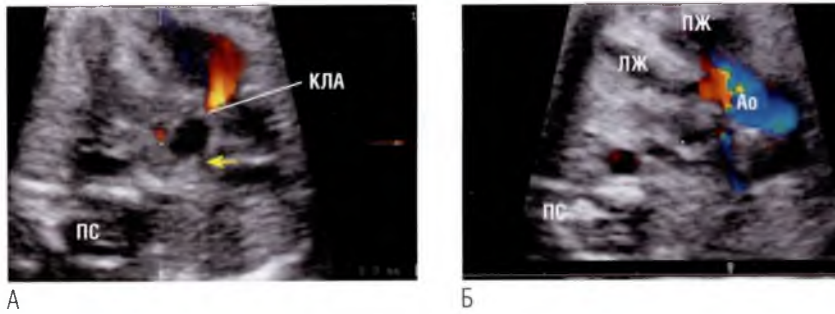


Рис. 3.49 Плод в гестационном возрасте 23 недели. Представлены два томографических ультразвуковых среза из заданного «сердечного объема». **(А)** Срез краниальнее устья аорты (Ао). Определяются легочный ствол и выраженная регургитация на клапане легочной артерии (КЛА), створки которого утолщены. Диаметры легочных артерий (одна из них указана стрелкой) несколько уменьшены по сравнению с нормой. **(Б)** Видны выводной тракт левого желудочка и устье аорты, расположенной выше наджелудочкового гребня. Такое сочетание признаков характерно для классической формы тетрады Фалло, а признаков агенезии клапана легочной артерии нет (см. рис. 3.23). ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

других случаях с увеличением срока гестации степень недостаточности клапана легочной артерии значительно уменьшилась, а после рождения у обоих детей диагностировали классическую форму тетрады Фалло.

При общем артериальном стволе трункальная регургитация встречается достаточно часто. Обычно она незначительная, однако при дисплазии створок трункального клапана может быть выраженной (см. рис. 3.28А, Б).

Аномальный кровоток в дуге аорты

Ретроградный кровоток в дуге аорты и артериальном протоке возникает при *тяжелой обструкции выводного тракта левого или правого желудочка* соответственно.

Ретроградный кровоток в дуге аорты также наблюдается при *выраженной задержке внутриутробного развития* или *артериовенозной мальформации церебральных сосудов и вены Галена* (рис. 3.50).



Рис. 3.50 **(А)** При ЦДК кровотока плода на 23-й неделе гестации выявляется ретроградный кровоток в дуге аорты и артериальном протоке (АП). **(Б)** Ретроградный кровоток был подтвержден с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии. Патологии аортального клапана не обнаружено, а исследование потока в выводном тракте левого желудочка позволило исключить обструкцию. Размеры плода соответствовали гестационному возрасту, поэтому задержка внутриутробного развития как причина ретроградного кровотока также была исключена. В данном клиническом наблюдении причиной ретроградного кровотока в дуге аорты и артериальном протоке была артериовенозная мальформация церебральных сосудов и вены Галена. Ао — аорта; ПС — позвоночный столб.

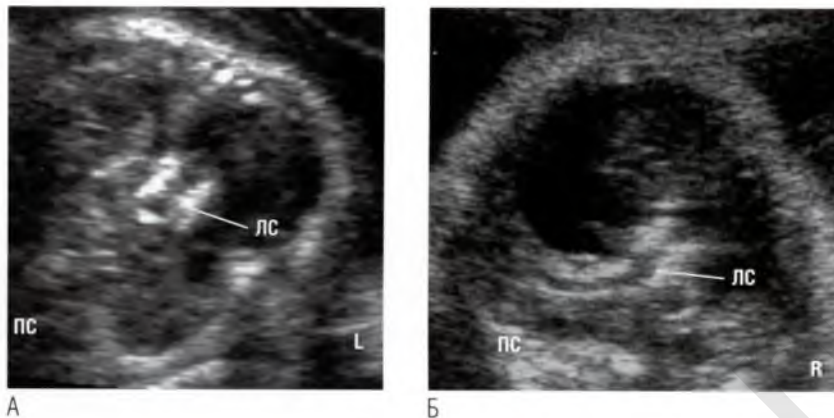


Рис. 3.51 Гиперэхогенность стенок магистральных сосудов. **(А)** У данного плода в анамнезе было указание на поздний синдром фето-фетальной трансфузии без терапии (который и стал причиной летального исхода). **(Б)** У этого плода были выявлены значительный выпот в полость перикарда, асцит и выраженная кальцификация магистральных и других сосудов. После рождения ребенка был поставлен диагноз «идиопатическая кальцификация артерий» (см. рис. 4.46). ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб.

Двунаправленный кровоток в дуге аорты или легочном стволе и артериальном протоке может быть выявлен у плода на ранних сроках гестации (11–14 недель) при трисомии 13 или трисомии 18. Такая гемодинамика может свидетельствовать о дисплазии или отсутствии створок артериального клапана (см. главу 6).

В случае *констрикции артериального протока* будет присутствовать aliasing-эффект, а доплеровская скорость кровотока будет выше нормы.

Другие редкие состояния

На рис. 3.51 — необычная ультразвуковая картина: гиперэхогенность стенок магистральных сосудов. Такие изменения могут быть у плода-реципиента на фоне тяжелого синдрома фето-фетальной трансфузии и в случае аутосомно-рецессивного заболевания — идиопатической кальцификации артерий, которая становится заметной после 26-й недели гестации. Кальцификации обычно сопутствуют выпот в полость перикарда и многоводие.

Дополнительные ультразвуковые срезы в норме и при патологии

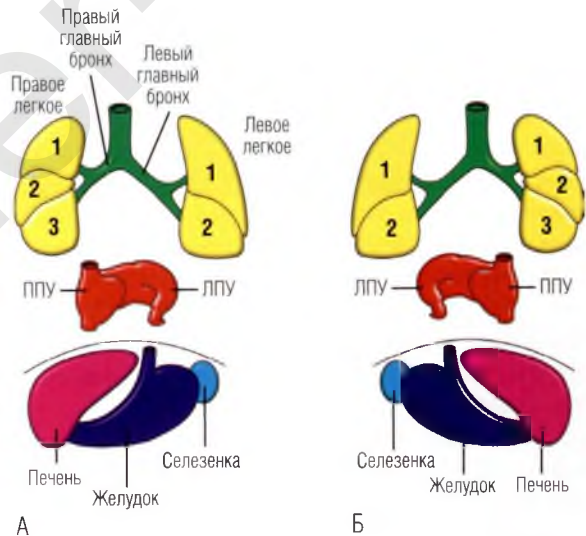
В главах 2, 3 внимание было уделено стандартным и наиболее важным ультразвуковым срезам, а также определению отклонений их от нормы. По нашему мнению, наиболее важными и информативными являются срез в четырехкамерной позиции и серия параллельных томографических ультразвуковых срезов в поперечном сечении магистральных сосудов до уровней дуги аорты и артериального протока (так называемое динамическое сканирование). Однако существуют и другие ультразвуковые позиции для изучения полостей сердца плода и их соединений как между собой, так и с магистральными сосудами. Эти позиции могут дать дополнительную информацию для уточнения диагноза, а также быть полезны, если возникли трудности с визуализацией в стандартных позициях в поперечном сечении.

Срез в поперечном сечении на уровне верхнего отдела живота

В норме на самых ранних этапах развития эмбриона его правая и левая стороны формируются различно друг от друга. Хотя многие части тела, например конечности, являются «зеркальными отражениями» друг друга, некоторые органы грудной и брюшной полостей, расположенные в них справа и слева, значительно отличаются.

Основными анатомическими структурами, характеризующими соответствующую сторону тела, являются бронхи, легкие, предсердные ушки, печень, селезенка (рис. 4.1), а также гребенчатые мышцы предсердий (или внутрипредсердная трабекулярность), кишечник и нижняя полая вена. Предсердия, бронхи и легкие — пар-

ные структуры, которые располагаются по одной с каждой стороны, однако имеют разительные отличия. Например, в норме правое легкое имеет три доли, а левое — две. Обычно все несимметричные органы на одной стороне тела



А

Б

Рис. 4.1 Определение стороны тела плода. В норме строение легких, бронхов, предсердных ушек, печени и селезенки, расположенных по разные стороны срединной линии тела, неодинаково, т.е. эти органы можно назвать несимметричными и по ним можно судить о стороне тела. (А) В норме левый главный бронх длиннее правого, а левое легкое состоит из двух долей, в то время как правое — из трех. Правое предсердное ушко (ППУ) имеет широкое сообщение с полостью правого предсердия, в то время как левое предсердное ушко (ЛПУ) имеет узкое сообщение с левым предсердием. Печень располагается справа, а желудок и селезенка — слева (*normal situs viscerum*). (Б) При обратном расположении органов, называемом транспозицией внутренних органов (*situs inversus viscerum*), органы, в норме расположенные слева, лежат справа, и наоборот.

будут иметь типичную форму даже при аномалиях расположения, т.е. в случае, если расположенный справа главный бронх будет анатомически левым, то и предсердие, расположенное справа, скорее всего, будет морфологически левым (однако возможны исключения из этого правила).

Существует три вида нарушений расположения внутренних органов. Первый — транспозиция внутренних органов, или обратное (зеркальное) расположение внутренних органов (*situs inversus viscerum*) (см. рис. 4.1Б). При этом нарушении анатомические структуры по обе стороны от срединной линии тела сформированы неодинаково: органы, располагающиеся в правой половине тела, являются анатомически левыми, а расположенные в левой половине — анатомически правыми. Если внутренние органы по обе стороны от срединной линии тела сформированы одинаково, т.е. являются или анатомически левыми, или анатомически правыми, то такие случаи относят к гетеротаксии внутренних органов (*situs ambiguus*) (рис. 4.2).

В конкретном случае органы (все или некоторые) могут быть симметричными, однако наибольшее значение имеет морфология предсердий. В норме морфологически правое предсердное ушко объемное, треугольной формы и имеет широкое сообщение с предсердием, в то время как морфологически левое предсердное ушко вытянутое (в форме крючка) и имеет узкое сообщение с предсердием (рис. 4.3А, Б), что иногда четко определяется при эхокардиографическом исследовании из дополнительных ультразвуковых срезов (см. рис. 4.3В, Г).

Есть несколько признаков, которые по сравнению с эхокардиографическими критериями являются более надежными характеристиками «сторон» тела, однако могут быть определены только во время патологоанатомического исследования. После вскрытия полости предсердия, расположенного справа, гребенчатые мышцы достигают атриовентрикулярной борозды, чего никогда не наблюдается в полости предсердия, расположенного слева (рис. 4.4).

Типичные, однако не всегда присутствующие признаки гетеротаксии с анатомически левыми внутренними органами: морфологически левые предсердные ушки, левые главные бронхи у обоих легких, центрально расположенная печень,

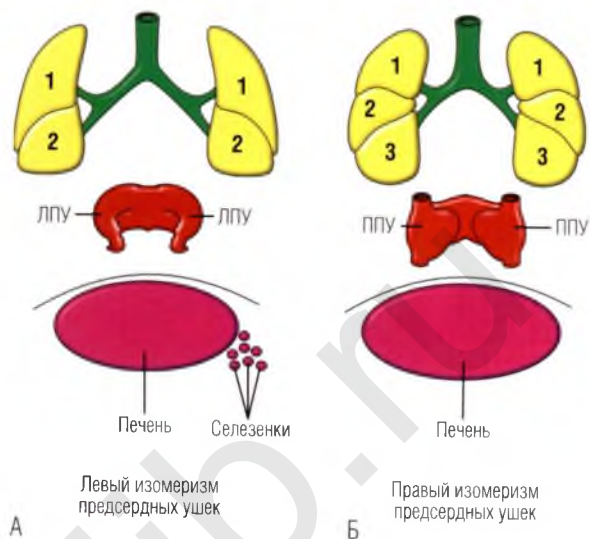


Рис. 4.2 При гетеротаксии внутренних органов (*situs ambiguus*) по обе стороны от срединной линии тела располагаются только анатомически левые или только анатомически правые органы, в частности главные бронхи, легкие и предсердные ушки. При обоих типах гетеротаксии внутренних органов печень располагается по срединной линии тела, и высока вероятность сопутствующей аномалии — нарушения вращения кишечной трубки. При гетеротаксии с анатомически левыми внутренними органами (А) чаще выявляется несколько маленьких селезенок (полиспления), в то время как при гетеротаксии с анатомически правыми внутренними органами (Б) обычно селезенка отсутствует (аспления). ЛПУ — левое предсердное ушко; ППУ — правое предсердное ушко.

нарушения вращения кишечной трубки (*мальротация кишечника*), перерыв нижней полой вены и полиспления.

Типичные, однако не всегда присутствующие признаки гетеротаксии с анатомически правыми внутренними органами: морфологически правые предсердные ушки, правые главные бронхи у обоих легких, центрально расположенная печень, нарушения вращения кишечной трубки и аспления (рис. 4.5, 4.6).

Аспления встречается примерно в 75% случаев гетеротаксии с анатомически правыми внутренними органами, в то время как полиспления сопровождает до 95% случаев гетеротаксии с анатомически левыми внутренними органами.

Нарушения вращения кишечной трубки наблюдаются примерно в 50% случаев гетеротаксии. Желудок и сердце дискордантны (т.е. расположены на противоположных сторонах от

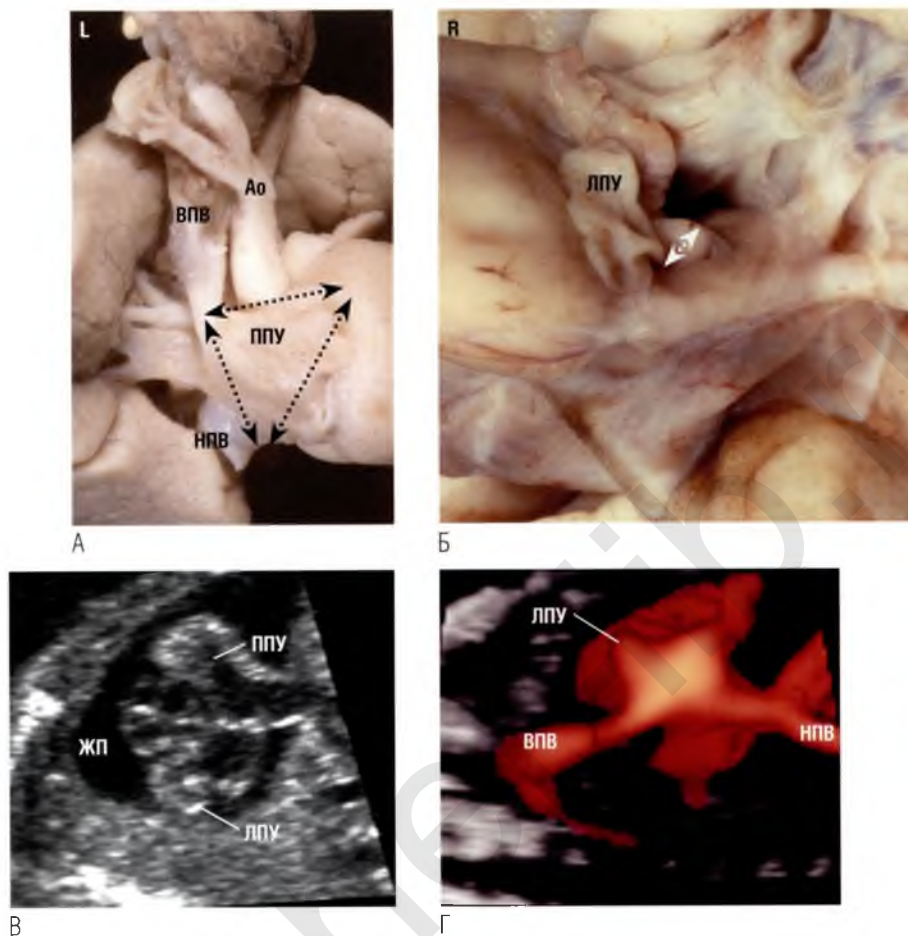


Рис. 4.3 На анатомических препаратах сердца плода видны предсердные ушки. Морфологически правое предсердное ушко (ППУ) (А) имеет широкое сообщение (двухсторонние стрелки) с полостью предсердия, а морфологически левое предсердное ушко (ЛПУ) (Б) – узкое сообщение (двухсторонняя стрелка). (В) Обычно при эхокардиографическом исследовании нормально сформированного сердца предсердные ушки не визуализируются, если их контур не подчеркивается жидкостью в полости перикарда (ЖП). (Г) После сканирования с помощью энергетической доплерэхокардиографии в режиме прозрачного тела (glassbody) показана область слияния верхней полой вены (ВПВ) и нижней полой вены (НПВ). Отчетливо визуализируется правое предсердное ушко, обратите внимание на его форму. Ao – аорта.

срединной линии тела) более чем в 50% случаев. Чаще дискордантность желудка и сердца наблюдается при гетеротаксии с анатомически правыми внутренними органами.

Значение нарушений расположения внутренних органов плода заключается в том, что в подобных случаях вероятность наличия определенных врожденных пороков сердца значи-

тельно возрастает. Хотя большинство признаков аномального расположения внутренних органов может быть выявлено лишь на анатомическом препарате, расположение аорты и нижней полой вены в верхнем отделе брюшной полости можно использовать (не со 100% уверенностью) в качестве эхокардиографического маркера положения сердца.

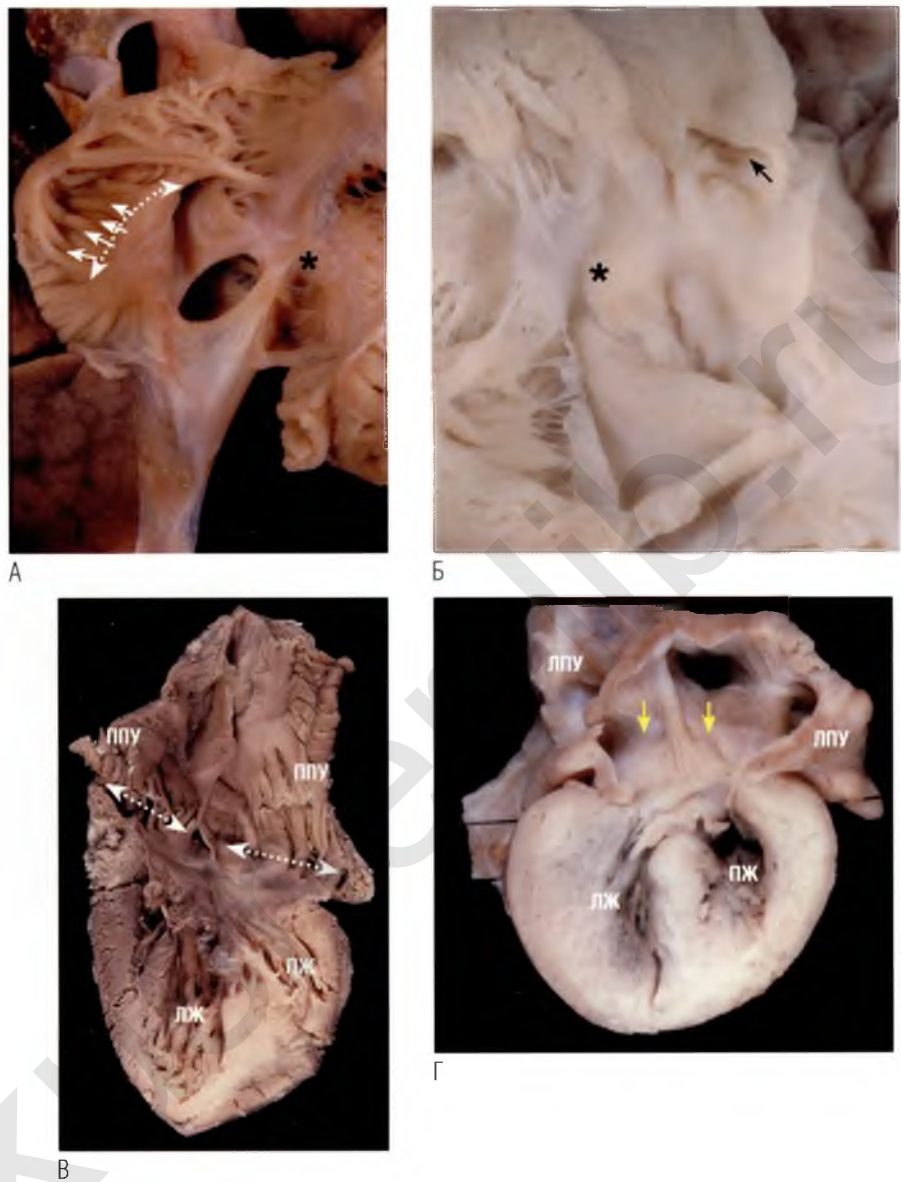
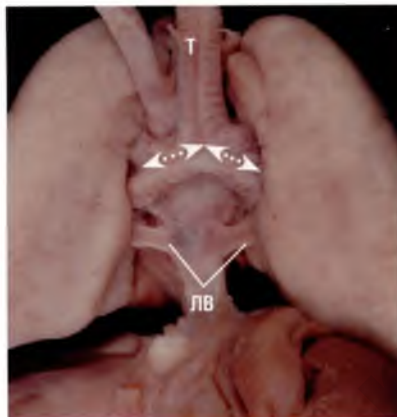
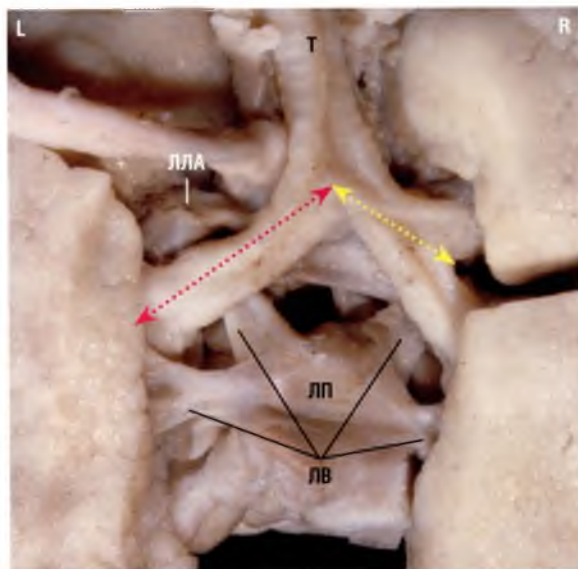


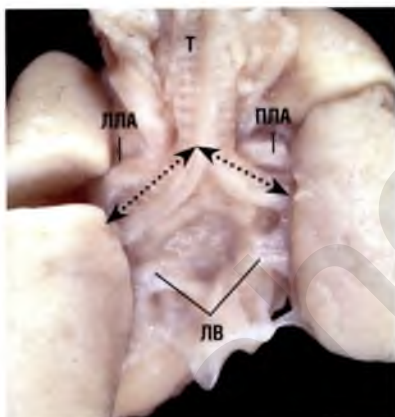
Рис. 4.4 (А) На анатомическом препарате сердца гребенчатые мышцы (*стрелки*), расположенные на внутренней поверхности вскрытой полости правого предсердия, практически достигают области креста сердца (*****). Граница гребенчатых мышц показана двухсторонней стрелкой. **(Б)** Анатомический препарат сердца другого плода. В левых отделах сердца гребенчатые мышцы (*стрелка*) ограничиваются лишь полостью предсердного ушка, благодаря чему поверхность предсердия гладкая. Крест сердца обозначен звездочкой. **(В)** Анатомический препарат сердца рассечен в плоскости, аналогичной срезу в четырехкамерной позиции. Гребенчатые мышцы (граница показана двухсторонними стрелками) с обеих сторон достигают области креста сердца. В данном случае оба предсердия морфологически правые (правый изомеризм предсердных ушек). Хорошо видно, что морфологически правый желудочек гипоплазирован. **(Г)** Анатомический препарат сердца еще одного плода. Оба предсердных ушка имеют узкое сообщение и гладкую внутреннюю поверхность (*стрелки*). Это пример левого изомеризма предсердных ушек. Обратите внимание, что оба анатомических препарата (В, Г) характеризуются сложным врожденным пороком сердца – дефектом предсердно-желудочковой перегородки с общим атриовентрикулярным клапаном (наиболее частый вид предсердно-желудочкового соединения при любом варианте изомеризма предсердных ушек). Желудочки расположены зеркально: морфологически левый желудочек – справа, морфологически правый желудочек – слева и гипоплазирован. ЛЖ – левый желудочек; ЛПУ – левое предсердное ушко; ПЖ – правый желудочек; ППУ – правое предсердное ушко.



Б

Рис. 4.5 (А) Вид бронхов в норме (анатомический препарат, вид сзади). Правый главный бронх делится на небольшом удалении (желтая двухсторонняя стрелка) от трахеи (Т), в то время как левый главный бронх — более длинный (красная двухсторонняя стрелка). Обратите внимание на расположение четырех легочных вен (ЛВ), впадающих в полость левого предсердия (ЛП), и на левую легочную артерию (ЛЛА), располагающуюся над левым главным бронхом. **(Б, В)** Анатомические препараты разных плодов (вид сзади). На (Б) оба главных бронха относительно короткие (двухсторонние стрелки), т.е. анатомически правые. Это пример гетеротаксии с анатомически правыми внутренними органами и правого изомеризма предсердных ушек. На (В) оба главных бронха одинаково длинные (двухсторонние стрелки), т.е. анатомически левые. Это пример гетеротаксии с анатомически левыми внутренними органами и левого изомеризма предсердных ушек. ПЛА — правая легочная артерия.

А



В

Ультразвуковая картина в норме

Аорта располагается кзади и слева от позвоночного столба, в то время как нижняя полая вена — больше впереди и справа от аорты (рис. 4.7). Такое расположение сосудов соответствует норме (*situs solitus*).

Отклонения от нормы

В случае *транспозиции внутренних органов (situs inversus viscerum)*, т.е. обратного расположения внутренних органов, желудок и аорта рас-

полагаются справа, а нижняя полая вена — слева (рис. 4.8).

В случае *полного situs inversus viscerum* верхушка сердца располагается справа. При *неполном situs inversus viscerum*, называемом также *situs inversus abdominalis* (обратным расположением органов брюшной полости), верхушка сердца располагается слева. Обратите внимание, что при данной патологии расположение желудка, аорты и нижней полой вены будет на эхокардиограмме казаться обычным. Однако если исследователь определит взаимоотноше-

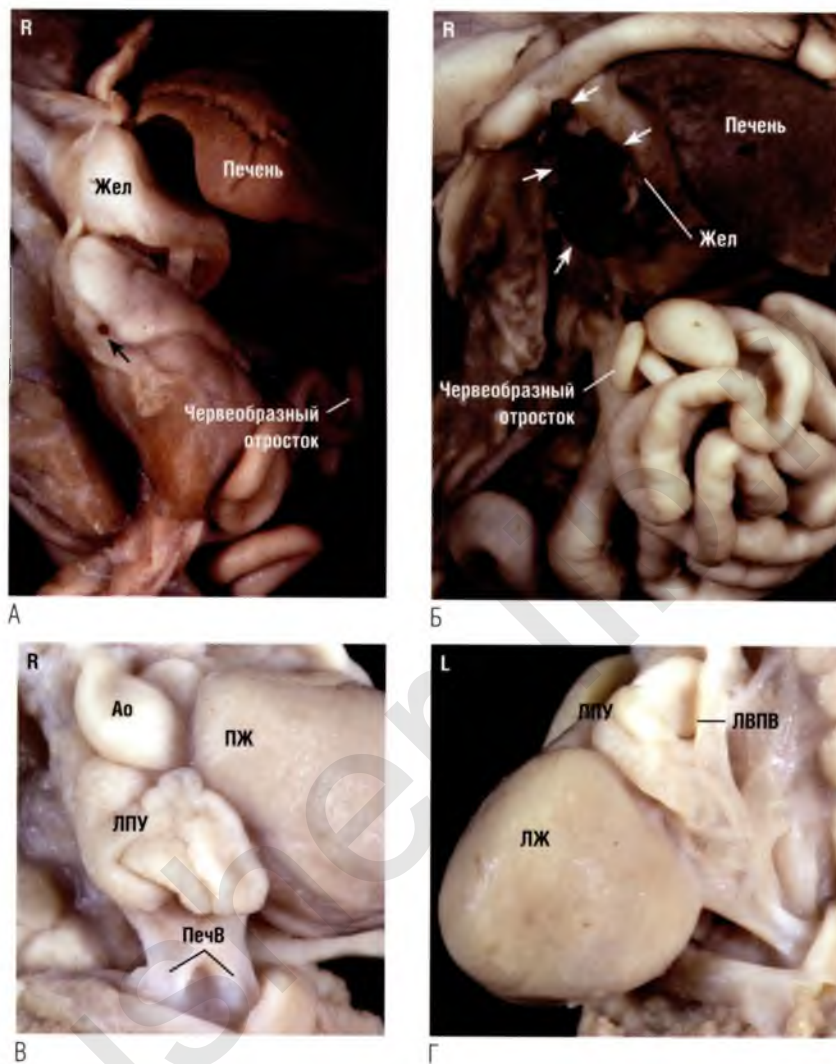


Рис. 4.6 Анатомические препараты разных плодов. Показаны органы брюшной полости при гетеротаксии с анатомически правыми внутренними органами (**А**) и гетеротаксии с анатомически левыми внутренними органами (**Б**). При гетеротаксии с анатомически правыми внутренними органами селезенка отсутствует, видна только крошечная селезеночная ткань в виде точки (*стрелка*). При гетеротаксии с анатомически левыми внутренними органами видны несколько селезенок (*стрелки*). Обратите внимание на центрально расположенную печень, аномальное расположение кишечных петель (нарушение вращения кишечной трубки) и правостороннее расположение желудка (Жел) в обоих случаях. (**В, Г**) Оба предсердных ушка имеют форму крючка и узкие сообщения с предсердиями. Это пример левого изомеризма предсердных ушек. ►

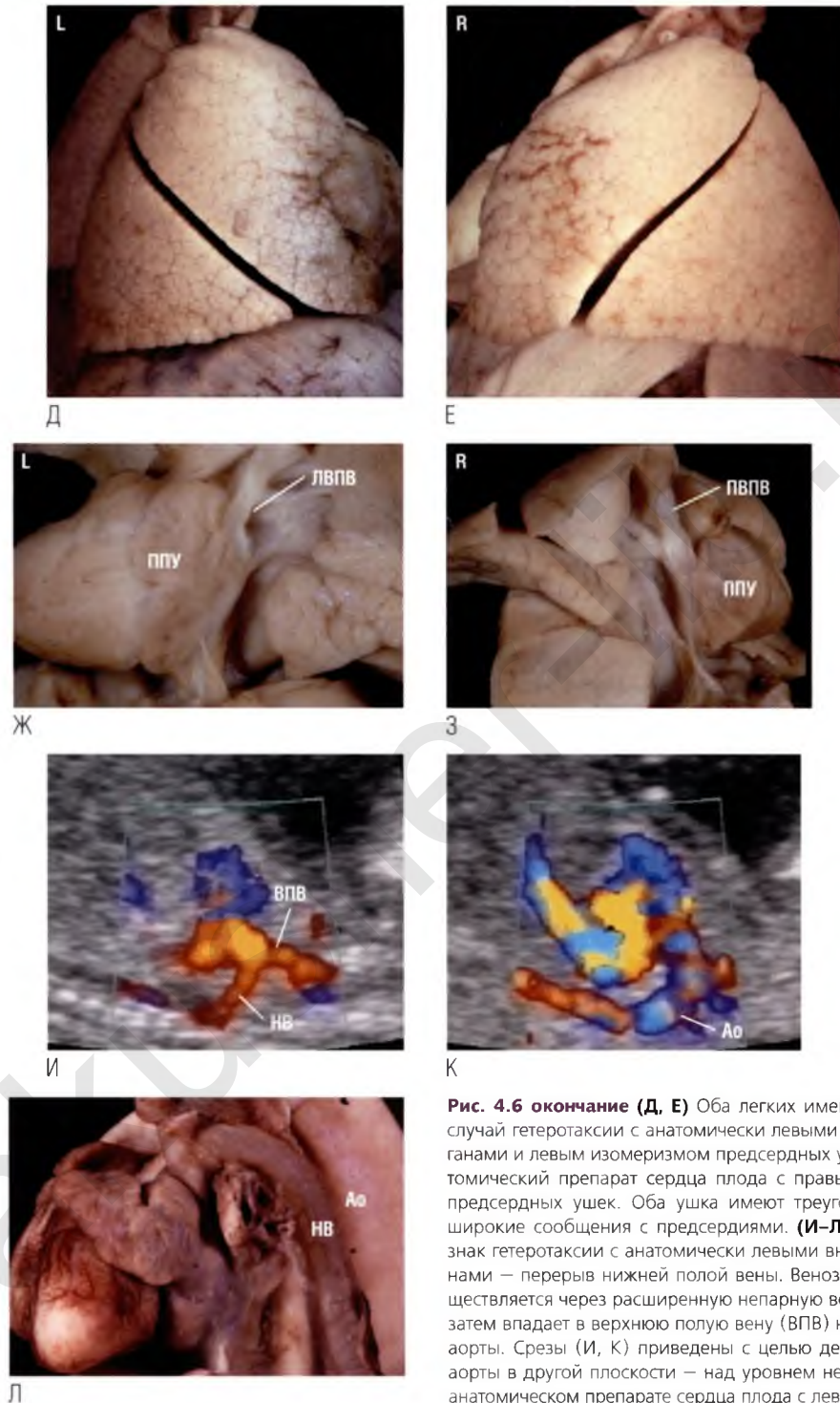


Рис. 4.6 окончание (Д, Е) Оба легких имеют две доли. Это случай гетеротаксии с анатомически левыми внутренними органами и левым изомеризмом предсердных ушек. **(Ж, З)** Анатомический препарат сердца плода с правым изомеризмом предсердных ушек. Оба ушка имеют треугольную форму и широкие сообщения с предсердиями. **(И–Л)** Типичный признак гетеротаксии с анатомически левыми внутренними органами — перерыв нижней полой вены. Венозный возврат осуществляется через расширенную непарную вену (НВ), которая затем впадает в верхнюю полую вену (ВПВ) ниже уровня дуги аорты. Срезы (И, К) приведены с целью демонстрации дуги аорты в другой плоскости — над уровнем непарной вены. На анатомическом препарате сердца плода с левым изомеризмом предсердных ушек (Л) видно расположение аорты (Ао) над непарной веной. ЛВПВ — левая верхняя полая вена; ЛЖ — левый желудочек; ЛПУ — левое предсердное ушко; ПВПВ — правая верхняя полая вена; ПечВ — печеночные вены; ПЖ — правый желудочек; ППУ — правое предсердное ушко.

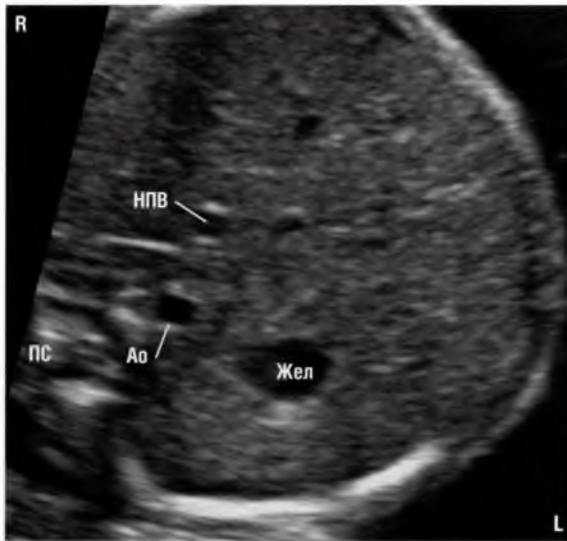
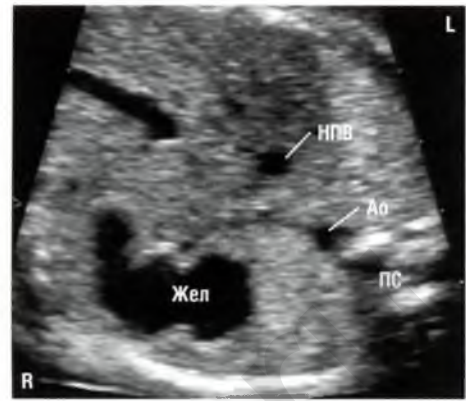


Рис. 4.7 Плод в положении **НВ**. На срезе в поперечном сечении верхнего отдела живота видны желудок (Жел), лежащий слева от срединной линии тела (т.е. в типичном месте), и нижняя полая вена (НПВ), расположенная спереди и справа от желудка. По расположению нисходящего отдела аорты и нижней полой вены можно с высокой достоверностью судить о расположении предсердий. Ао — аорта; ПС — позвоночный столб.



А



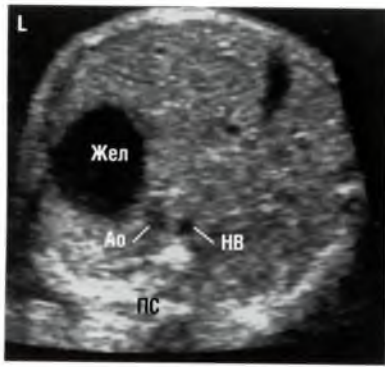
Б

Рис. 4.8 (А) На первый взгляд изображение соответствует норме, поскольку расположение желудка (Жел), нисходящего отдела аорты и нижней полой вены (НПВ) кажутся обычными, а верхушка сердца находится на той же стороне, что и желудок. **(Б)** Однако плод находится в положении **НВ**, следовательно, верхушка сердца и желудок располагаются справа. Ао — аорта; ПС — позвоночный столб.

ние органов, как это описано в **главе 1**, то станет ясно, что желудок плода лежит справа, а не слева.

Нижняя полая вена может не определяться в типичном месте, в то время как непарная вена, расположенная позади и справа от аорты, явно расширена (**рис. 4.9**). Практически во всех случаях это означает, что нижняя полая вена отсутствует или наблюдается ее атрезия, начиная с уровня почечных вен, что, в свою очередь, часто сопутствует *левому изомеризму предсердных ушек*.

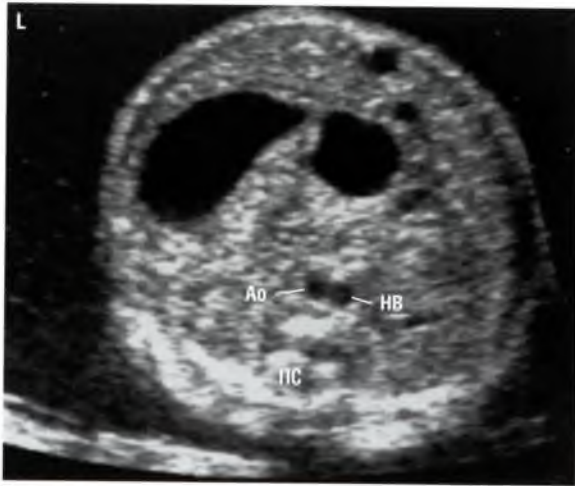
Перерыв нижней полой вены наблюдают примерно в 90% случаев левого изомеризма предсердных ушек. В такой ситуации кровь направляется от нижней половины тела к сердцу по альтернативному пути — по непарной вене, которая в норме имеет малый диаметр (**рис. 4.10А, Б**), однако из-за перерыва нижней полой вены, обеспечивая избыточный кровоток, расширяется и визуализируется без труда. Непарная вена, направляясь вверх и проходя через диафрагму, может располагаться относительно аорты по-разному. Затем непарная вена впадает



А



Б



В

Рис. 4.9 (А) Срез сосудов брюшной полости в поперечном сечении у плода с гетеротаксией с анатомически левыми внутренними органами. Обратите внимание на аорту (Ао), идущую слева и параллельно непарной вене (НВ). (Б) На срезе по длинной оси аорты определяются два сосуда, имеющие приблизительно одинаковые диаметры и проходящие через диафрагму в грудную клетку. (В) На данном изображении показано характерное расположение двух сосудов — аорты и непарной вены — в задних отделах брюшной полости. Желудок (Жел) по форме напоминает песочные часы. В данном случае изменения не были связаны с атрезией двенадцатиперстной кишки, а стали следствием нарушения вращения кишечной трубки при гетеротаксии с анатомически левыми внутренними органами. Нарушения вращения кишечной трубки типичны для обоих вариантов гетеротаксии, однако клинические признаки патологии желудочно-кишечного тракта обычно появляются только после рождения ребенка. ПС — позвоночный столб.

в верхнюю полую вену под дугой аорты и может визуализироваться на срезах верхнего средостения как в поперечном, так и в продольном сечении (см. рис. 4.10В, Г).

Внутрисердечная патология при левом изомеризме предсердных ушек может варьировать в широких пределах. Наиболее часто встречается дефект предсердно-желудочковой перегородки, однако возможно сочетание левого изомеризма предсердных ушек с изолированным дефектом межжелудочковой перегородки. Обычно предсердно-желудочковые соединения нор-

мальные, однако возможны сочетания левого изомеризма предсердных ушек с двойным отхождением сосудов от правого желудочка, со стенозом аортального клапана, клапана легочной артерии или с коарктацией аорты. Нередко наблюдается кардиомегалия вследствие полной атриовентрикулярной блокады (рис. 4.11А).

Чаще всего на срезе в четырехкамерной позиции позади сердца определяют два сосуда (вместо одного) по их короткой оси: аорта и непарная вена (см. рис. 4.11Б). Помните, что иногда между аортой и левым предсердием

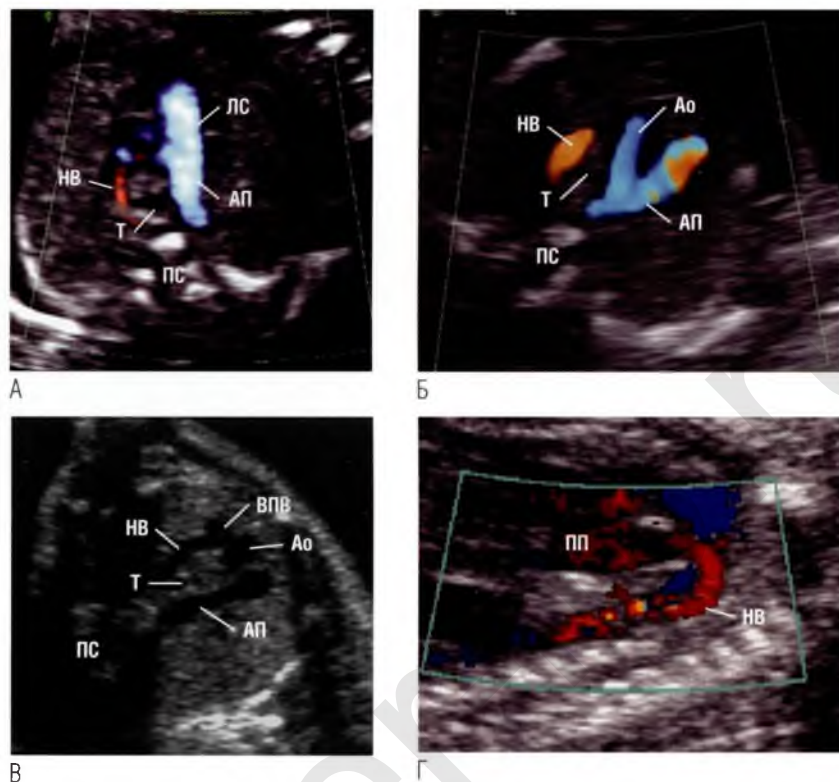


Рис. 4.10 (А) В норме непарная вена (НВ) определяется при сканировании верхних отделов грудной клетки и исследовании дуги аорты и артериального протока (АП), однако обычно непарная вена визуализируется при ЦДК кровотока. Эта вена впадает в верхнюю полую вену (ВПВ), которая располагается справа от восходящего отдела аорты. Трахея (Т) находится между непарной веной и дугой аорты. (Б) Непарная вена четко визуализируется на срезе в поперечном сечении из-за расширения вследствие перегиба нижней полую вену при левом изомеризме предсердных ушек. (В) Срез расширенной непарной вены в поперечном сечении в двухмерном режиме. (Г) ЦДК кровотока в месте впадения непарной вены в верхнюю полую вену по длинной оси непарной вены при левом изомеризме предсердных ушек. Ао — аорта; ЛС — легочный ствол; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.

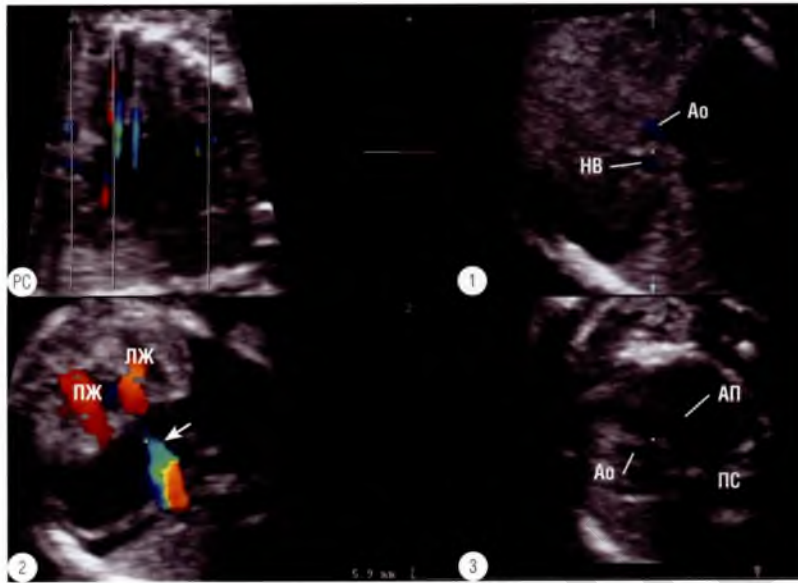
может быть виден пищевод (см. рис. 4.11В, Г), его положение отличается от положения непарной вены. При ЦДК кровотока пищевод не выделяется цветом, что свидетельствует о том, что это не сосуд (см. рис. 4.11Д, Е).

Аорта и нижняя полая вена лежат с одной стороны (с правой или левой) от срединной линии тела и несколько ближе друг к другу, чем в норме. Обычно такое расположение указывает на *правый изомеризм предсердных ушек* (рис. 4.12А, Б). Эти признаки зачастую являются ключевыми при диагностике сложных врожденных пороков сердца (см. рис. 4.12В, Г).

Если в брюшной полости выявляется область со значительно *ускоренным кровотоком* (см. рис. 4.15), то в первую очередь следует предположить *сужение места впадения легочных вен в коллектор*, т.е. инфракардиальный тип тотального аномального дренажа легочных вен, либо *турбулентный кровоток в венозном протоке*.

Срез по длинной оси сосудов брюшной полости

Данный срез используют для получения спектрограммы доплеровских скоростей кровотока в венозном протоке.



А



Б

Рис. 4.11 (А) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов. В задних отделах брюшной полости непарная вена (HV) и аорта (Ao) идут параллельно ①. На срезе в четырехкамерной позиции ② отмечается выраженная кардиомегалия. В данном случае у плода — полная форма атриовентрикулярного канала с дефектом предсердно-желудочковой перегородки и умеренная до выраженной регургитация (стрелка) на атриовентрикулярном клапане. На срезе через три сосуда ③ диаметр аорты очень мал из-за сопутствующей коарктации аорты. **(Б)** На срезе в четырехкамерной позиции позади сердца определяются два сосуда одинакового диаметра в поперечном сечении — нисходящий отдел аорты и непарная вена. Непарная вена визуализируется несколько кзади и справа (ее расположение относительно аорты может варьировать). Обратите внимание на большой дефект предсердно-желудочковой перегородки. ►

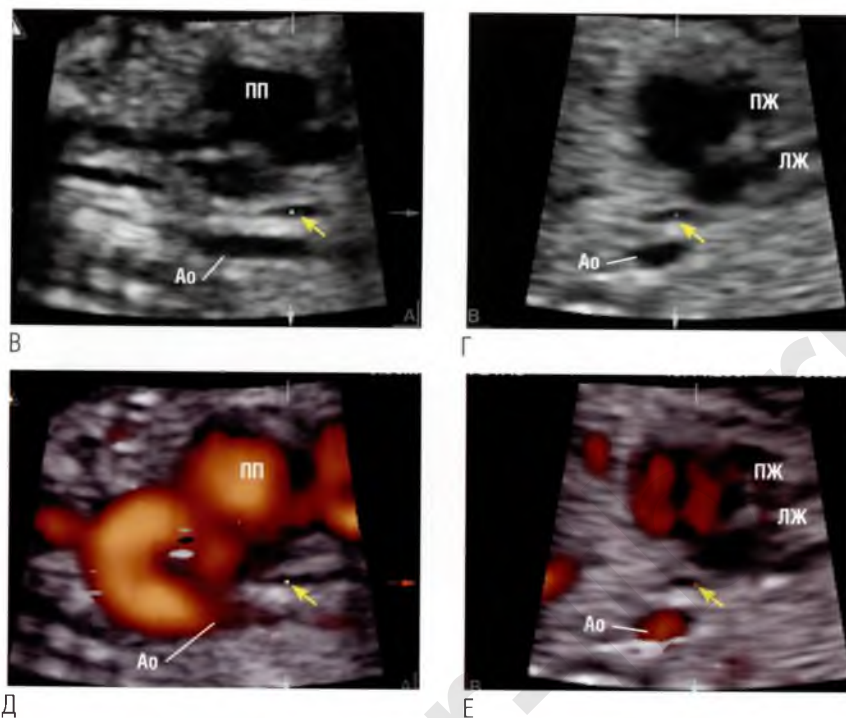


Рис. 4.11 окончание (В) На срезе по длинной оси аорты кпереди от нее определяется трубчатая структура, проходящая через диафрагму (стрелка). **(Г)** На срезе в четырехкамерной позиции позиционирование точки ориентации в просвете трубчатой структуры (стрелка) позволяет определить ее положение относительно окружающих структур. Эта трубчатая структура располагается по срединной линии тела между аортой и левым предсердием, что не характерно для непарной вены. **(Д, Е)** При ЦДК кровотока трубчатая структура (стрелки) не выделяется цветом, как сосуды. Вероятнее всего, это пищевод, его не следует путать с непарной веной. Обычно пищевод сложно визуализировать, но удастся увидеть при его расширении (например, в случае кишечной непроходимости) или хорошем качестве изображения. АП – артериальный проток; ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие; ПС – позвоночный столб; РС – референсный срез.

Ультразвуковая картина в норме

На этом срезе аорта и нижняя полая вена в брюшной полости располагаются определенным образом: в нижних отделах брюшной полости идут параллельно и близко друг к другу и по мере приближения к диафрагме постепенно расходятся (рис. 4.13А). Аорта располагается кзади, проходя через диафрагму позади сердца, в то время как нижняя полая вена после слияния с венозным протоком и впадения печеночных вен направляется несколько кпереди, проходит через диафрагму и впадает в правое предсердие (см. рис. 4.13Б, В).

Отклонения от нормы

Отсутствие венозного протока

Аномалии развития, при которых пупочная вена непосредственно впадает в полость правого предсердия или другую вену (рис. 4.14А, Б), встречаются очень редко, при этом нарушение кровотока, как правило, обнаружить не удастся. Когда пупочная вена впадает в нижнюю полую вену, последняя обычно расширяется (см. рис. 4.14В, Г), что приводит к умеренному расширению правого предсердия и правого желудочка и иногда — к водянке плода (см. рис. 4.14Д). В целом это состояние является доброкачествен-

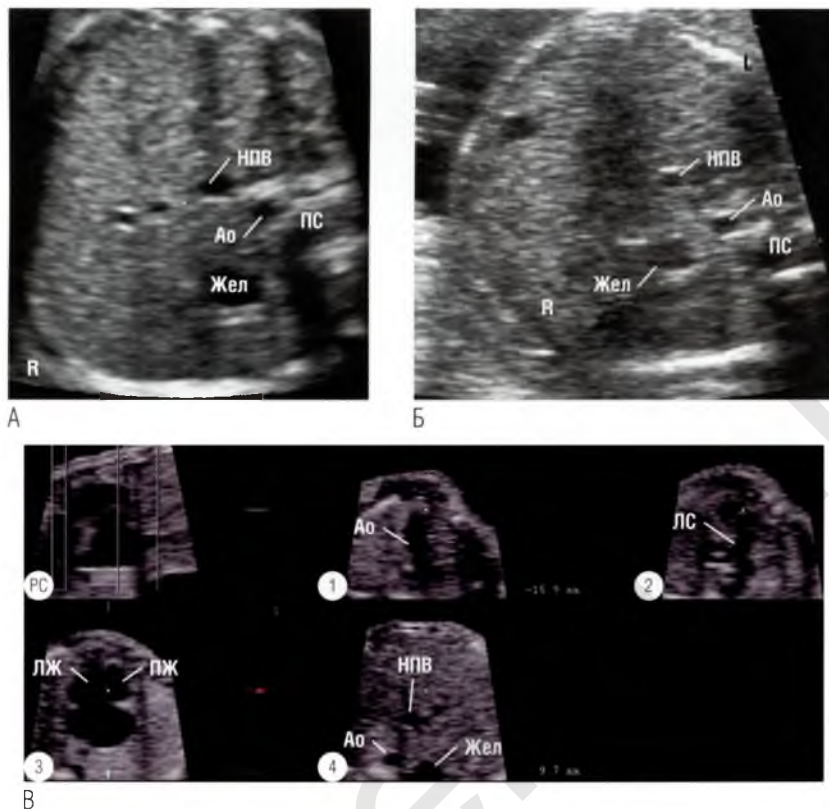


Рис. 4.12 (А, Б) Срезы сосудов брюшной полости в поперечном сечении. Желудок (Жел) располагается справа, однако на срезе в четырехкамерной позиции сердце обращено вершущкой влево. Аорта (Ао) и нижняя полая вена (НПВ) лежат необычно — слева от срединной линии тела и близко друг к другу (сравните с рис. 4.7). При таком расположении возникают подозрения на правый изомеризм предсердных ушек. **(В)** Серия из четырех параллельных томографических ультразвуковых срезов. На срезе ④ аорта и нижняя полая вена расположены на одной стороне, противоположной положению желудка, который располагается слева. На срезе в четырехкамерной позиции ③ выявлен большой дефект предсердно-желудочковой перегородки. Легочный ствол (ЛС) на срезе ② отходит от правого желудочка (ПЖ) ниже, чем аорта, которая берет начало также из правого желудочка ①. Диаметр легочного ствола меньше диаметра аорты, что свидетельствует о стенозе легочной артерии. Такое сочетание патологических изменений характерно для правого изомеризма предсердных ушек. ►

ным (за исключением некоторой объемной перегрузки сердца), но имеет определенное патофизиологическое значение для функции легких и печени после рождения.

Инфракардиальный тотальный аномальный дренаж легочных вен

Когда легочные вены сливаются в коллектор, который затем впадает в вену, находящуюся ниже диафрагмы, исследователь обнаруживает у плода дополнительный сосуд с кровотоком в каудальном направлении, проходящий через диафрагму (рис. 4.15А, Б). При доплерэхокардиографии этот дополнительный сосуд с

кровотоком, направленным в одну сторону с кровотоком в аорте, имеет характеристики венозного потока. Как правило, коллектор дренируется в воротную вену или нижнюю полую вену (см. рис. 4.15В). Место впадения коллектора обычно сужено, что приводит к повышенному кровотоку в паренхиме печени.

Перерыв нижней полой вены

При данной патологии нижняя полая вена в типичном месте не определяется (рис. 4.16). При исследовании в других плоскостях определяются два сосуда, идущих вдоль задней стенки брюшной полости и проходящих через диа-

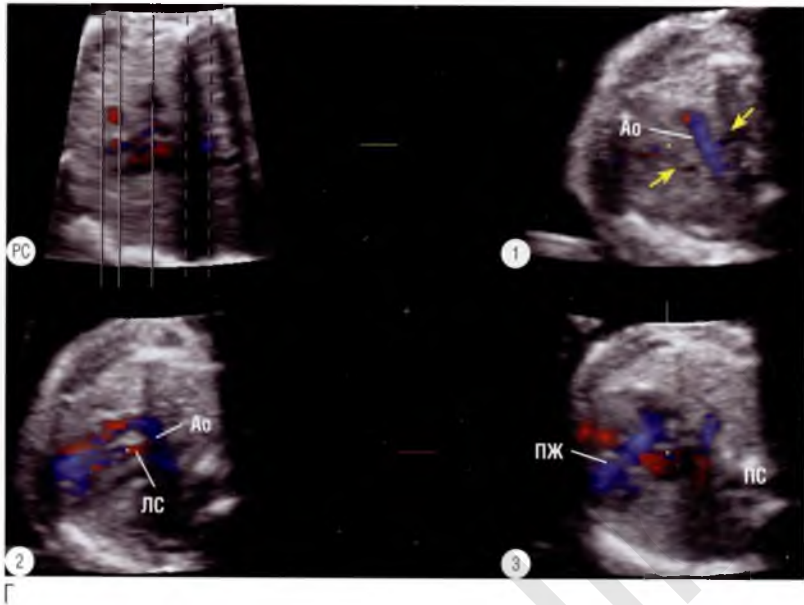
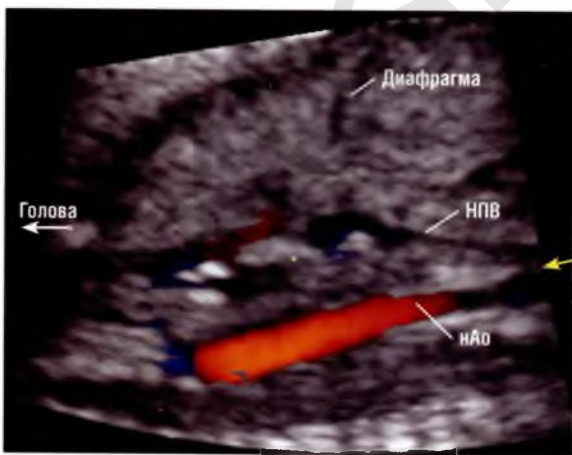


Рис. 4.12 окончание (Г) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов. На срезе в четырехкамерной позиции ③ при ЦДК кровотока поток через общий атриовентрикулярный клапан определяется лишь через его правый компонент. Оба магистральных сосуда берут свое начало из правого желудочка. На срезе ② аорта расположена впереди от легочного ствола, при этом его диаметр меньше диаметра аорты, что позволяет сделать вывод о двойном отхождении сосудов от правого желудочка и стенозе легочной артерии. На срезе ① по обе стороны от дуги аорты определяются две верхние полые вены (стрелки). Такое сочетание патологических изменений характерно для правого изомеризма предсердных ушек. ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез.



А

Б

Рис. 4.13 (А) Срез по длинной оси нисходящего отдела аорты (нАо) и нижней полой вены (НПВ). В нижних отделах брюшной полости сосуды расположены близко друг к другу (стрелка), несколько расходясь по мере приближения к диафрагме. При этом аорта идет позади сердца (С) в верхние отделы грудной клетки, а нижняя полая вена впадает в правое предсердие. **(Б)** Срез по длинной оси венозного протока (ВП) в брюшной полости, который соединяет пупочную вену (ПВ) с нижней полой веной. ►



В

Рис. 4.13 окончание (В) Трехмерная поверхностная реконструкция венозного протока, впадающего в нижнюю полую вену в месте ее слияния с печеночной веной (ПечВ). По форме венозный поток можно сравнить с пологим конусом или воронкой. Обратите внимание, как близко друг к другу расположены аорта и нижняя полая вена в нижних отделах брюшной полости (двухсторонняя стрелка) и как эти сосуды расходятся по мере приближения к диафрагме (пунктирная линия).

фрагму, а затем — позади сердца (см. рис. 4.9). Как уже говорилось, эти признаки характерны для левого изомеризма предсердных ушек. В сосуде, который располагается кзади, определяется кровоток в краниальном направлении, т.е. противоположный аортальному кровотоку, при этом аорта обычно располагается кпереди. Сосуд, располагающийся кзади, является нижней полой веной, просвет в которой отсутствует от уровня почечных вен. В таких случаях печеночные вены, обычно впадающие в нижнюю полую вену до того, как она пройдет через диафрагму,

будут напрямую дренироваться в нижние отделы предсердий.

Срез по короткой оси левого желудочка

Данный срез не обязателен при рутинной эхокардиографии, однако может быть полезен в некоторых ситуациях. Опытный специалист должен с легкостью получать и оценивать этот срез. На рис. 4.17А, Б показан данный срез, полученный в сагиттальной плоскости несколько левее срединной линии тела.

Ультразвуковая картина в норме

На данном срезе правый желудочек имеет форму банана и располагается кпереди от левого желудочка округлой формы (см. рис. 4.17В). Специалист ультразвуковой диагностики должен четко представлять нормальные размеры желудочков на данном срезе. Необходимо помнить, что правый и левый желудочки на таком срезе имеют равную ширину (это можно верифицировать с помощью эхокардиографического исследования из других доступов). Сократимость левого желудочка на срезе по его короткой оси можно легко оценить визуально. Желудочки отделяются друг от друга межжелудочковой перегородкой, которая в норме должна быть интактной. Митральный клапан в открытом положении имеет вид рыбьего рта (рис. 4.18А). При плавном скольжении датчиком к верхушке сердца становятся видны две папиллярные мышцы (натягивающие и поддерживающие створки митрального клапана), которые располагаются в области свободной стенки левого желудочка (см. рис. 4.18Б).

Отклонения от нормы

Изменения размеров желудочков относительно друг друга проще оценить в других ультразвуковых позициях, например в четырехкамерной, однако гипоплазию как левого, так и правого желудочка можно выявить и на срезе по короткой оси левого желудочка. Причины абсолютной и относительной диспропорции желудочков подробно рассмотрены в главе 2. *Снижение сократительной функции желудочков*, особенно левого, на срезе по короткой оси левого желудочка в режиме реального времени диагностировать легко (рис. 4.19). Причины снижения

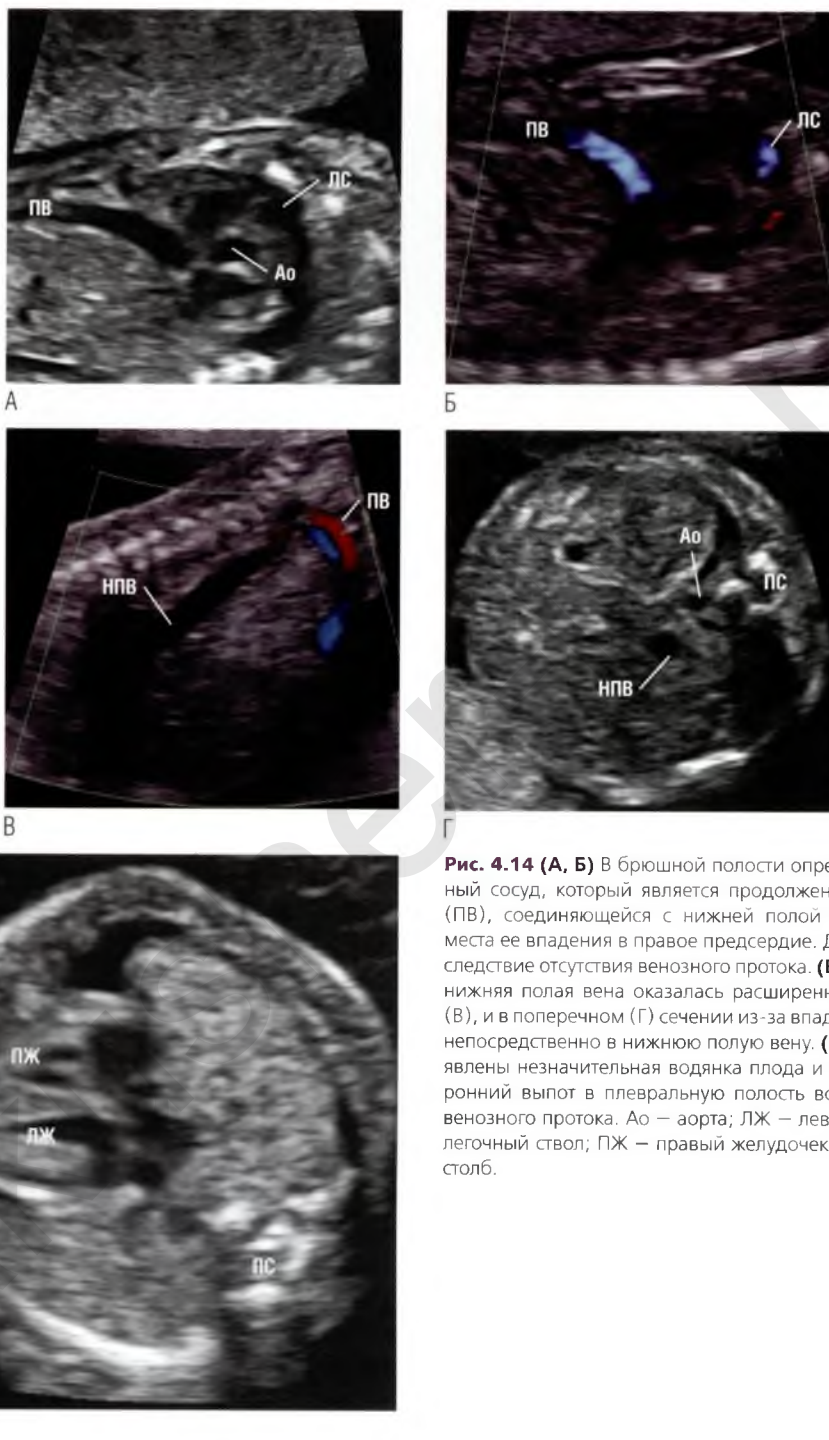


Рис. 4.14 (А, Б) В брюшной полости определяется расширенный сосуд, который является продолжением пупочной вены (ПВ), соединяющейся с нижней полой веной (НПВ) около места ее впадения в правое предсердие. Данные изменения — следствие отсутствия венозного протока. **(В, Г)** В данном случае нижняя полая вена оказалась расширенной и в продольном (В), и в поперечном (Г) сечении из-за впадения пупочной вены непосредственно в нижнюю полую вену. **(Д)** У этого плода выявлены незначительная водянка плода и небольшой двухсторонний выпот в плевральную полость вследствие отсутствия венозного протока. Ао — аорта; ЛЖ — левый желудочек; ЛС — легочный ствол; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.



А



Б



В

Рис. 4.15 (А) В брюшной полости визуализируется дополнительный сосуд, дренирующий кровь в воротную вену. Это нисходящая вена (НисхВ), по которой идет кровь из коллектора легочных вен (кЛВ), не имеющего сообщения с полостью левого предсердия. **(Б)** Видна вена, проходящая через диафрагму и соединяющая коллектор легочных вен (расположен позади сердца, С) (см. рис. 2.51В) с воротной веной. У обоих плодов был выявлен правый изомеризм предсердных ушек с инфракардиальным тотальным дренажем легочных вен. **(В)** На анатомическом препарате оба бронха симметричные и короткие (двухсторонние стрелки), т.е. имеют анатомическое строение правого главного бронха. Коллектор легочных вен позади сердца не соединяется с полостью левого предсердия, однако посредством нисходящей вены дренируется в воротную вену, проходя через диафрагму. В данном случае у плода правый изомеризм предсердных ушек в сочетании с инфракардиальным тотальным аномальным дренажем легочных вен. Сравните данный анатомический препарат с анатомическим препаратом на рис. 4.5А. НПВ — нижняя полая вена; Т — трахея.

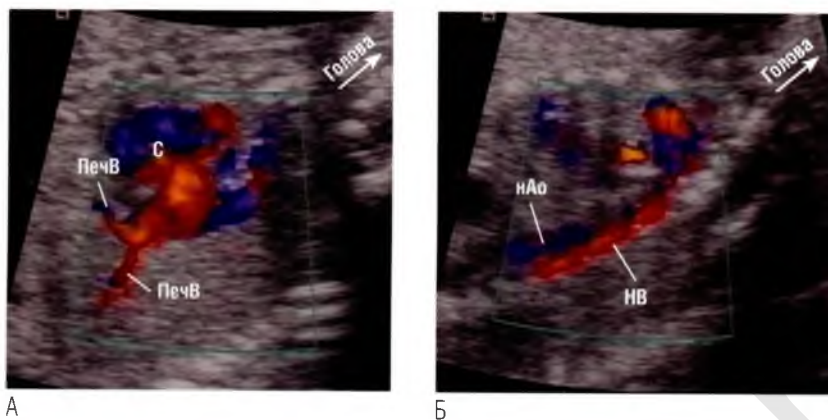


Рис. 4.16 Плод с левым изомеризмом предсердных ушек. **(А)** При исследовании нижнего отдела правого предсердия по его длинной оси нижнюю полую вену обнаружить не удалось, однако отчетливо визуализируются печеночные вены (ПечВ), которые дренируются непосредственно в правое предсердие. **(Б)** При сканировании сердца (С) того же плода в другой плоскости позади нисходящего отдела аорты (нАо) определяется расширенная непарная вена (НВ).

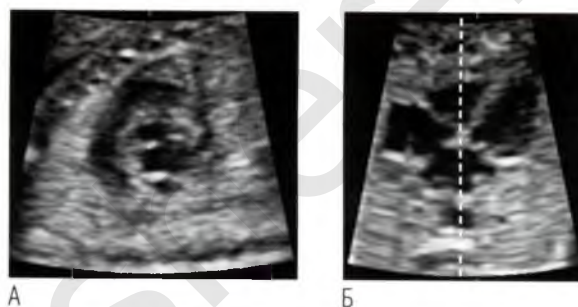
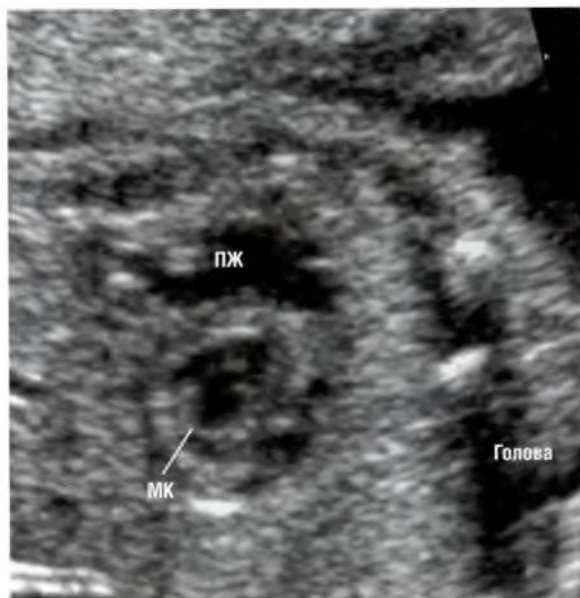


Рис. 4.17 **(А)** Срез по короткой оси левого желудочка (ЛЖ) ниже уровня аортального клапана. Виден выводной тракт правого желудочка (ВТПЖ), огибающий левый желудочек спереди наподобие арки. **(Б)** Срез в четырехкамерной позиции под прямым углом к срезу на (А). Пунктирной линией обозначена плоскость среза на (А). Ультразвуковой луч пересекает правый желудочек (ПЖ), расположенный впереди, и левый желудочек (лежит позади правого). **(В)** Скольжение датчиком слева направо в сагиттальной плоскости позволяет визуализировать левый желудочек по короткой оси от верхушки до фиброзного кольца митрального клапана. На данном срезе левый желудочек на уровне митрального клапана (МК) также визуализируется выводной тракт правого желудочка, расположенный впереди.



В



А



Б

Рис. 4.18 (А) Открытый митральный клапан (МК) напоминает рыбий рот. В нормально сформированном сердце наполнение левого желудочка кровью в основном происходит в период, когда митральный клапан открыт (как на данном рисунке). **(Б)** Если ультразвуковой луч немного сместить в сторону верхушки сердца из позиции на (А), то в области свободной стенки левого желудочка становятся видны папиллярные мышцы, натягивающие и поддерживающие створки митрального клапана с помощью сухожильных хорд. ПЖ — правый желудочек.

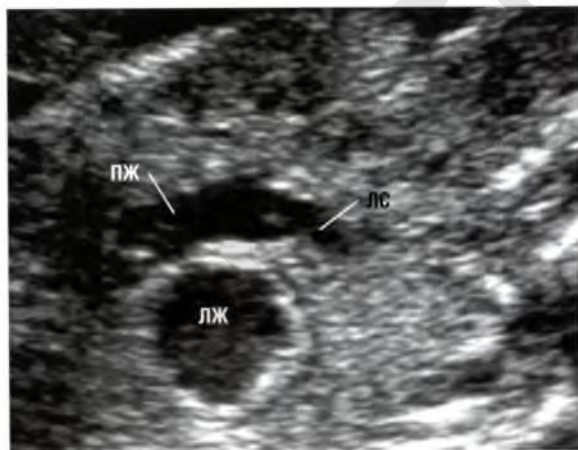


Рис. 4.19 В данном случае критического стеноза аортального клапана при динамическом исследовании левый желудочек (ЛЖ) выглядел как очень плотная округлая структура со значительно сниженной сократительной функцией, в то время как правый желудочек (ПЖ), расположенный впереди от левого, имел нормальную сократимость. ЛС — легочный ствол.

сократительной функции желудочков детально описаны в главе 2. В данной ультразвуковой позиции иногда можно верифицировать мышечный дефект межжелудочковой перегородки (рис. 4.20А, Б), хотя обычно его диагностируют на срезе в четырехкамерной позиции. В случае дефекта предсердно-желудочковой перегородки при полной форме атриовентрикулярного канала фиброзное кольцо атриовентрикулярного клапана можно исследовать в анфас, что позволит увидеть истинные взаимоотношения клапанов и желудочков (см. рис. 4.20В–К). Дефект предсердно-желудочковой перегородки может сопутствовать тетраде Фалло (см. рис. 4.20Л), которая в 50% случаев ассоциируется с трисомией 21.

В некоторых случаях стеноза митрального клапана папиллярные мышцы могут быть расположены ближе друг к другу, чем в норме, или даже сливаться в единую мышцу, что и приво-

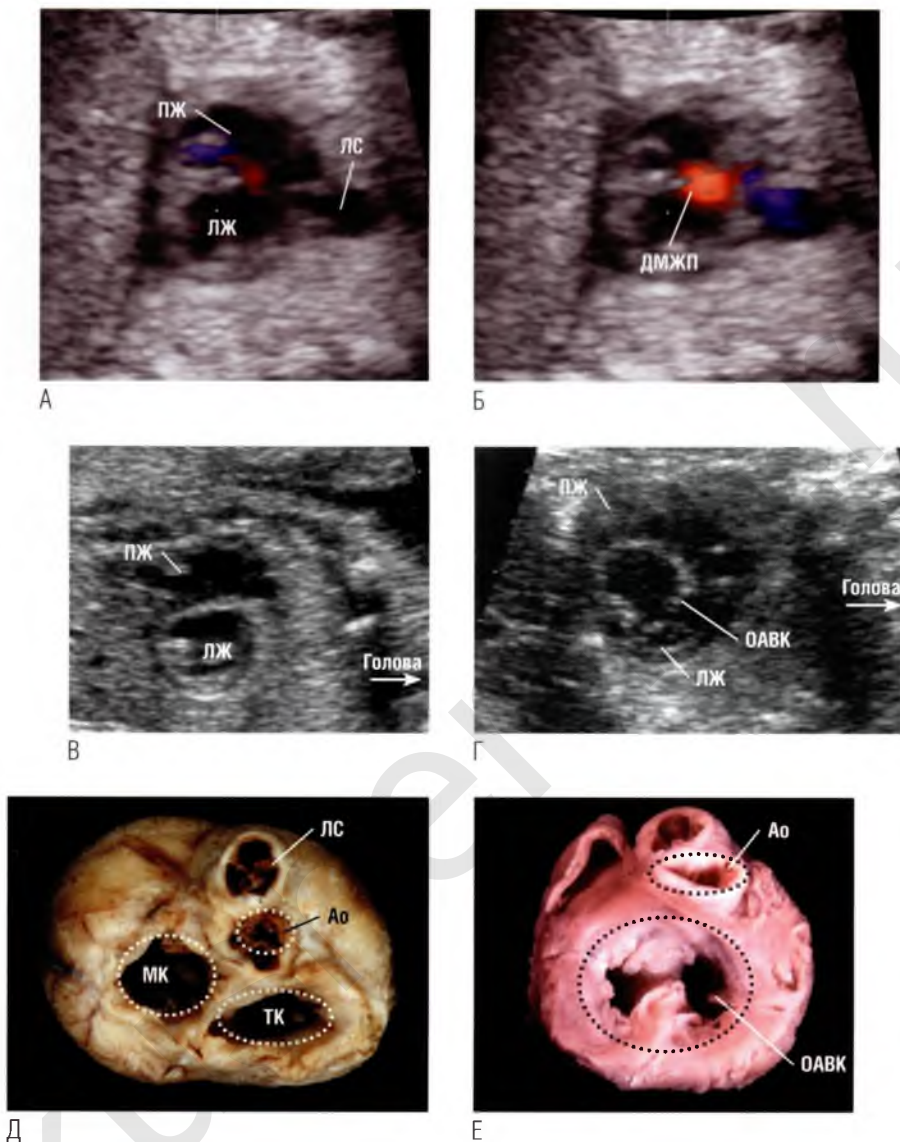
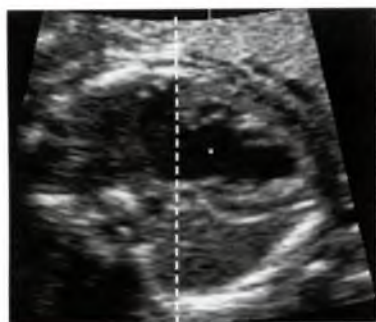


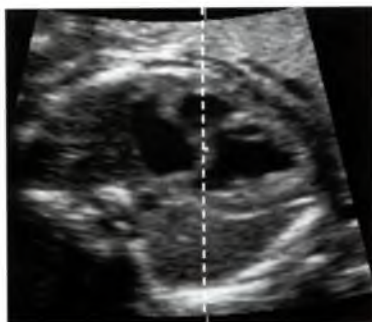
Рис. 4.20 (А) На срезе по короткой оси левого желудочка (ЛЖ) правый желудочек (ПЖ) и легочный ствол (ЛС) определяются кпереди от левого желудочка, и визуализируется мышечный дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). (Б) При ЦДК кровотока мышечный дефект межжелудочковой перегородки лучше визуализируется в фазу систолы. Шунтирование крови слева направо в области дефекта происходит на протяжении всего сердечного цикла, что свидетельствует об обструкции пути оттока крови из левого желудочка. В данном случае причиной обструкции была коарктация аорты. (В, Г) На срезах по короткой оси левого желудочка плоды располагаются одинаково: голова — справа, брюшная полость — слева. Обратите внимание на различия при нормальных анатомических взаимоотношениях (В) и дефекте предсердно-желудочковой перегородки (Г). Створки митрального клапана (МК) в норме находятся полностью в полости левого желудочка, в то время как створки общего атриовентрикулярного клапана (ОАВК) при полной форме атриовентрикулярного канала расположены в обоих желудочках (по обе стороны дефекта межжелудочковой перегородки). (Д, Е) На данных анатомических препаратах удалены предсердия (вид сверху со стороны предсердий в направлении верхушки сердца). Пунктирные линии обозначают фиброзные кольца клапанов. В норме (Д) есть два отдельных атриовентрикулярных клапана (каждый со своим отверстием). Общий атриовентрикулярный клапан при полной форме атриовентрикулярного канала имеет одно фиброзное кольцо и отверстие, открывающееся по обе стороны межжелудочковой перегородки (Е). Створки общего атриовентрикулярного клапана расположены в полостях обоих желудочков. Обратите внимание, что аортальный клапан находится в непосредственной близости от общего атриовентрикулярного клапана, но не вклинивается между митральным клапаном и трикуспидальным клапаном (ТК) (как это происходит в норме) из-за дефекта предсердно-желудочковой перегородки, т.к. аортальный клапан расположен выше плоскости фиброзного кольца общего атриовентрикулярного клапана. ▶



Ж



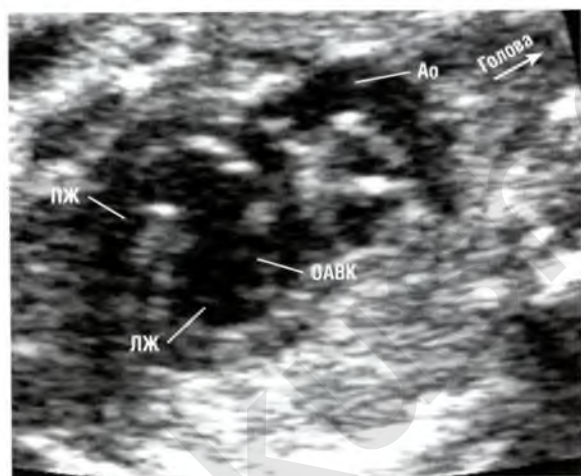
З



И



К



Л

Рис. 4.20 окончание (Ж) На срезе в четырехкамерной позиции определяется общий атриовентрикулярный клапан. **(З)** Срез в плоскости, обозначенной пунктирной линией на (Ж). Обратите внимание, что общий атриовентрикулярный клапан открывается в полость обоих желудочков. **(И, К)** Общий атриовентрикулярный клапан закрыт. Это пример несбалансированной полной формы атриовентрикулярного канала с доминантным правым желудочком. Пунктирной линией на (И) обозначена плоскость среза на (К). **(Л)** Срез по короткой оси левого желудочка. В полостях обоих желудочков определяются створки общего атриовентрикулярного клапана. Начальный отдел аорты (Ao) находится выше наджелудочкового гребня. Это пример сочетания тетрады Фалло с полной формой атриовентрикулярного канала.

дит к ограничению открытия створок (рис. 4.21А, Б). Клапан легочной артерии нередко превосходно визуализируется в поперечном сечении. На рис. 4.21В данный клапан выглядит утолщенным и диспластичным. При динамическом исследовании отмечалось ограничение раскрытия створок, а при импульсно-волновой

доплерэхокардиографии — увеличение скорости трансклапанного кровотока. На рис. 4.21Г выводной тракт правого желудочка полностью проходим, легочный ствол имеет нормальные размеры, однако зафиксировать раскрытие клапана легочной артерии в течение всего сердечного цикла не удалось. При ЦДК кровотока



А



Б



В



Г



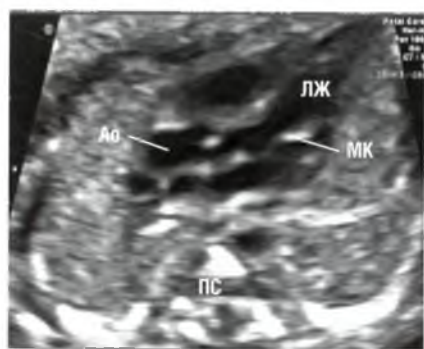
Д

Рис. 4.21 (А) В области стенок левого желудочка (ЛЖ) визуализируются папиллярные мышцы (*стрелки*) митрального клапана (МК). В данном наблюдении они расположены ближе друг к другу, чем в норме. (Б) При небольшом смещении ультразвукового луча вверх (к основанию левого желудочка) становится очевидным, что отверстие митрального клапана в момент открытия створок меньше нормы (сравните с рис. 4.18А). Эти признаки свидетельствуют об умеренном стенозе митрального клапана. (В) На срезе по короткой оси левого желудочка хорошо видны мелкие детали клапана легочной артерии (КЛА). В данном случае диагностировали дисплазию створок клапана легочной артерии (его структуры утолщены) вследствие трисомии 18. (Г) На срезе по короткой оси левого желудочка выводной тракт правого желудочка свободно проходим, однако створки клапана легочной артерии в фазу систолы не «исчезают», как это должно быть при открытии клапана в норме. (Д) При ЦДК кровотока в легочном стволе определяется ретроградный кровоток из артериального протока (*стрелки*), что является следствием атрезии легочной артерии. Далее кровь заполняет легочный ствол (синий цвет). У этого плода диагностировали атрезию легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

(см. рис. 4.21Д) был подтвержден диагноз «атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой».

Срез по длинной оси левого желудочка

Данный срез получают при сканировании аорты в поперечном сечении, однако датчик следует немного наклонить (см. главу 1), чтобы визуализировать выводной тракт левого желудочка (рис. 4.22А).



А



Б

Рис. 4.22 (А) Для получения этого среза датчик был незначительно наклонен таким образом, чтобы визуализировать начальный отдел аорты (Ао) на большем протяжении от ее устья. Четко видны продолжение межжелудочковой перегородки в переднюю стенку аорты и переход задней стенки аорты в переднюю створку митрального клапана (МК). Обычно сосуд, выходящий из полости левого желудочка (ЛЖ), не делится сразу на ветви. Это свидетельствует о том, что данный сосуд — аорта. **(Б)** Если качество изображения превосходное, то на поздних сроках гестации (примерно после 35-й недели) при ЦДК кровотока иногда визуализируются коронарные артерии. Они отходят от аорты выше уровня аортального клапана. ЛКА — левая коронарная артерия; ПЖ — правый желудочек; ПКА — правая коронарная артерия; ПС — позвоночный столб.

Ультразвуковая картина в норме

На срезе по длинной оси левого желудочка продолжение межжелудочковой перегородки в переднюю стенку аорты определяется более четко, чем на срезе устья аорты в поперечном сечении. Также на срезе по длинной оси левого желудочка отлично визуализируется продолжение передней створки митрального клапана в заднюю стенку аорты. Хотя коронарные артерии отходят от аорты выше устья аорты, выходящей из левого желудочка, обычно диаметр коронарных артерий слишком мал для визуализации. Однако в конце гестации (примерно после 35-й недели) или раньше, если есть задержка развития плода и коронарные артерии расширены, при оптимальном положении плода и отличном качестве изображения коронарные артерии можно увидеть (см. рис. 4.22Б).

В норме на срезе по длинной оси левого желудочка аорта является единственным сосудом, отходящим от левого желудочка, а легочный ствол располагается краниальнее данного уровня «поперек» аорты.

Отклонения от нормы

Если исследователь выявляет, что в области продолжения межжелудочковой перегородки в переднюю стенку сосуда, отходящего от выводного тракта левого желудочка, ткани отсутствуют, значит, у плода *перимембранозный дефект межжелудочковой перегородки* (рис. 4.23А, Б) или *дефект конусной перегородки*. Часто при дефекте конусной перегородки магистральный сосуд, выходящий из центра сердца, располагается выше наджелудочкового гребня (см. рис. 4.23В).

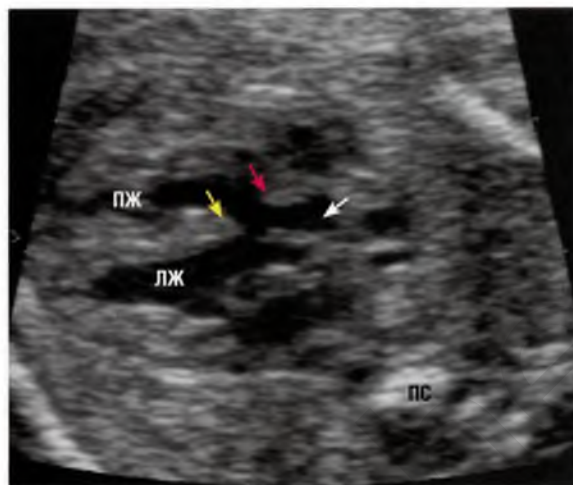
Какой это магистральный сосуд, помогают определить тип его ветвления и желудочково-артериальное соединение. Чаще всего это аорта. В таком случае ставят диагноз «*тетрада Фалло*». Если магистральный сосуд рано делится на ветви, расходящиеся в стороны, значит, это легочный ствол. В этой ситуации ставят диагноз «*транспозиция магистральных сосудов*». Если между митральным клапаном и данным магистральным сосудом есть ткань, а сам сосуд более чем на 50% отходит от правого желудочка, значит, наблюдается *двойное отхождение сосудов от правого желудочка*. Возможна и другая ситу-



А



Б



В

Рис. 4.23 (А) На срезе по длинной оси аорты (Ао) определяется дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). При этом аорта полностью отходит от полости левого желудочка (ЛЖ), сравните с (В). **(Б)** При ЦДК кровотока показано шунтирование крови слева направо в области дефекта межжелудочковой перегородки. Данный дефект является перимембранозным. **(В)** На эхокардиограмме видно нарушение непрерывности продолжения межжелудочковой перегородки (желтая стрелка) и передней стенки магистрального сосуда (красная стрелка), отходящего от сердца. Обратите внимание на смещение магистрального сосуда кпереди (белая стрелка). Идентификация магистрального сосуда возможна после визуализации его просвета на протяжении сосуда и определения типа ветвления (деление на ветви или продолжающийся ход сосуда в краниальном направлении), определения взаимоотношений с дугой аорты и мест отхождения и впадения артериального потока. ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

ация, когда от сердца отходит один магистральный сосуд, дающий начало и аорте, и легочному стволу. Это *общий артериальный ствол*. Перечисленные патологии описаны в *главе 3*.

В норме в сагиттальной плоскости (при скольжении датчиком из плоскости среза по длинной оси левого желудочка) датчик можно повернуть таким образом, чтобы визуализировать область перекреста аорты с легочным стволом (*рис. 4.24А, Б*). Если после изменения угла наклона датчика получается изображение выводного тракта левого желудочка и на одном срезе видны два магистральных сосуда, идущих параллельно, следовательно, это *транспозиция магистральных сосудов* (*см. рис. 4.24В–Е*).

Магистральные сосуды идут параллельно в случае простой и врожденной корригированной транспозиции, а также в большинстве случаев двойного отхождения сосудов от правого желудочка (*см. рис. 4.24Ж, З*).

Срез по длинной оси верхней и нижней полых вен

Ультразвуковая картина в норме

На этом срезе видно, что нижняя полая вена впадает в нижний отдел правого предсердия, а верхняя полая вена — в правое предсердие (*рис. 4.25А–Г*). Вены имеют одинаковые диаметры и располагаются справа от срединной линии тела.

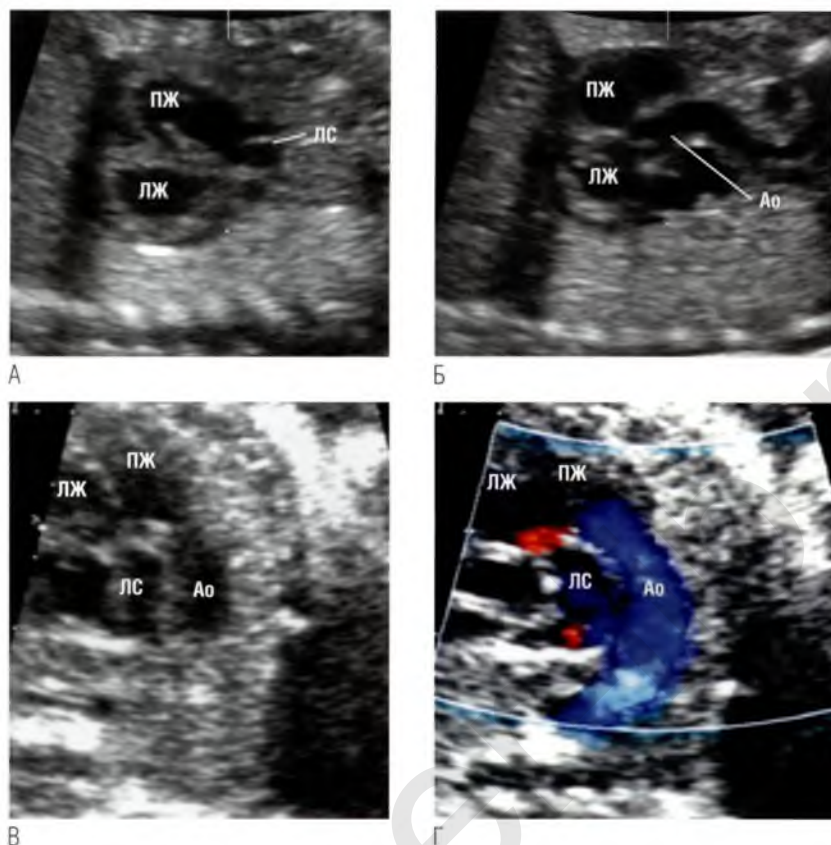


Рис. 4.24 На срезе по длинной оси магистральных сосудов может быть выявлен перекрещивающийся ход магистральных сосудов. Однако на каждом отдельном срезе возможно исследовать только один магистральный сосуд. **(А)** На срезе по короткой оси левого желудочка (ЛЖ) показан проксимальный отдел легочного ствола (ЛС). Немного изменив угол наклона датчика, можно визуализировать устье аорты (Ао). **(Б)** В случае транспозиции магистральных сосудов при изменении угла наклона датчика получается изображение выводного тракта левого желудочка, где визуализируются оба магистральных сосуда, расположенных параллельно, сравните с (А, Б). **(Г)** При исследовании магистральных сосудов после их отхождения от сердца видно, что сосуд, выходящий из левого желудочка, делится на две ветви, следовательно, это легочный ствол. Магистральный сосуд, располагающийся спереди и отходящий от правого желудочка (ПЖ), формирует дугу, следовательно, это аорта. Это пример транспозиции магистральных сосудов. ▶

Отклонения от нормы

На данном срезе *нижняя полая вена* может отсутствовать в случае ее аплазии или *перерыва полой вены* (см. ранее). Нижняя полая вена может впадать в левое предсердие, что наблюдается исключительно редко при нормальном расположении предсердных ушек, но может быть при изомеризме предсердных ушек.

Нижняя полая вена может быть расширенной, когда в нее впадает пупочная вена (см.

рис. 4.14А, Б). Это обычно происходит, когда отсутствует венозный проток. При этом расширяются и сама пупочная вена, и правые отделы сердца.

Патологические изменения соединения *верхней полой вены* с правым предсердием встречаются редко, однако в случае персистирующей левой верхней полой вены соединение может полностью отсутствовать, а вена — подвергаться атрезии.

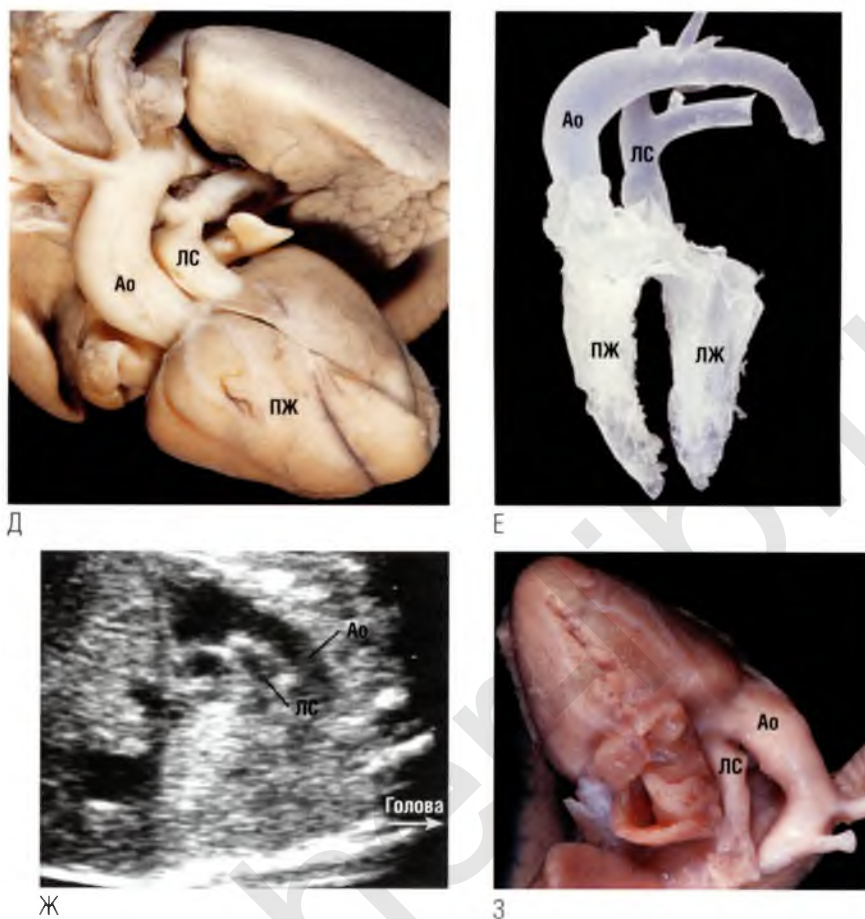


Рис. 4.24 окончание На анатомическом препарате сердца (**Д**) и слепке полостей и сосудов с анатомического препарата (**Е**) видна патология — параллельный ход магистральных сосудов. (**Ж**) Магистральные сосуды отходят от сердца параллельно друг другу, причем оба выходят из правого желудочка, расположенного кпереди. (**З**) Анатомический препарат сердца позиционирован соответственно эхокардиограмме на (**Ж**). Аорта расположена кпереди и имеет больший диаметр, чем диаметр легочного ствола, что достоверно коррелирует со степенью стеноза легочной артерии и часто наблюдается при двойном отхождении сосудов от правого желудочка.

Верхняя полая вена может расширяться, если будет получать больший, чем в норме, объем крови. Такая ситуация возможна при *тотальном аномальном дренаже легочных вен*, когда коллектор легочных вен впадает над уровнем сердца (**рис. 4.26А**), или при *артериовенозной мальформации церебральных сосудов и вены Галена* (*см. рис. 4.26Б–Г*).

Диаметр верхней полой вены может быть *меньше нормы* в случае *персистирующей левой верхней полой вены*, которую легко выявить на срезе через три сосуда (**рис. 4.27А**). В редких случаях у исследователя может сложиться впечатление, что верхняя полая вена находится от аорты на большем расстоянии, чем в норме (*см. рис. 4.27Б, В*).

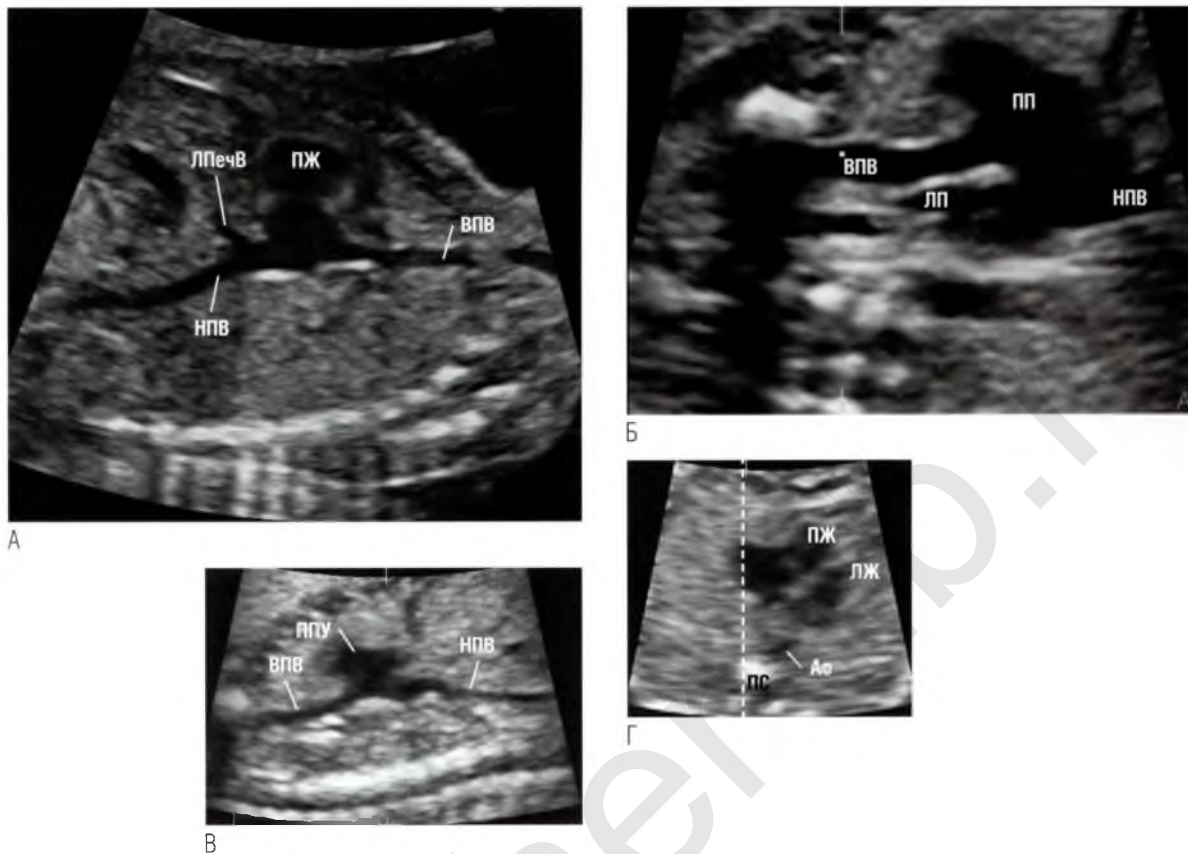


Рис. 4.25 (А) В сагиттальной плоскости справа от срединной линии тела определяются верхняя полая вена (ВПВ) и нижняя полая вена (НПВ), соединяющиеся с сердцем. Левая печеночная вена (ЛПечВ) впадает в нижнюю полую вену до того, как последняя проходит через диафрагму. **(Б)** На срезе в сагиттальной плоскости показаны нижняя и верхняя полые вены, причем ультразвуковой луч несколько отклонен влево и проходит через полость левого предсердия (ЛП), расположенного позади правого предсердия (ПП). Обратите внимание на ширину и форму правого предсердного ушка (ППУ), расположенного кпереди. **(В, Г)** Срезы из серии параллельных томографических ультразвуковых срезов для трехмерной поверхностной реконструкции. Срез (В) получен в плоскости, обозначенной пунктирной линией на (Г). На этом срезе нижняя и верхняя полые вены показаны по длинной оси. Срез в четырехкамерной позиции (Г) перпендикулярен срезу (В). Ультразвуковой луч (пунктирная линия) проходит через правое предсердное ушко, расположенное кпереди, и системные вены, которые лежат в той же плоскости справа от нисходящего отдела аорты. Ао — аорта; ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; Пс — позвоночный столб.

Срез по длинной оси артериального протока

Ультразвуковая картина в норме

Этот срез известен в педиатрической практике как парастеральная позиция по короткой оси на уровне аортального клапана и на первый взгляд довольно сложен для интерпретации. В

центре изображения видны правые отделы сердца как бы циркулярно охватывающие устье аорты и соединение артериального протока с нисходящим отделом аорты в сагиттальной плоскости (**рис. 4.28А**). Исследование в данной ультразвуковой позиции позволяет подтвердить подозрения о наличии аномалий, возникшие при сканировании в других плоскостях.

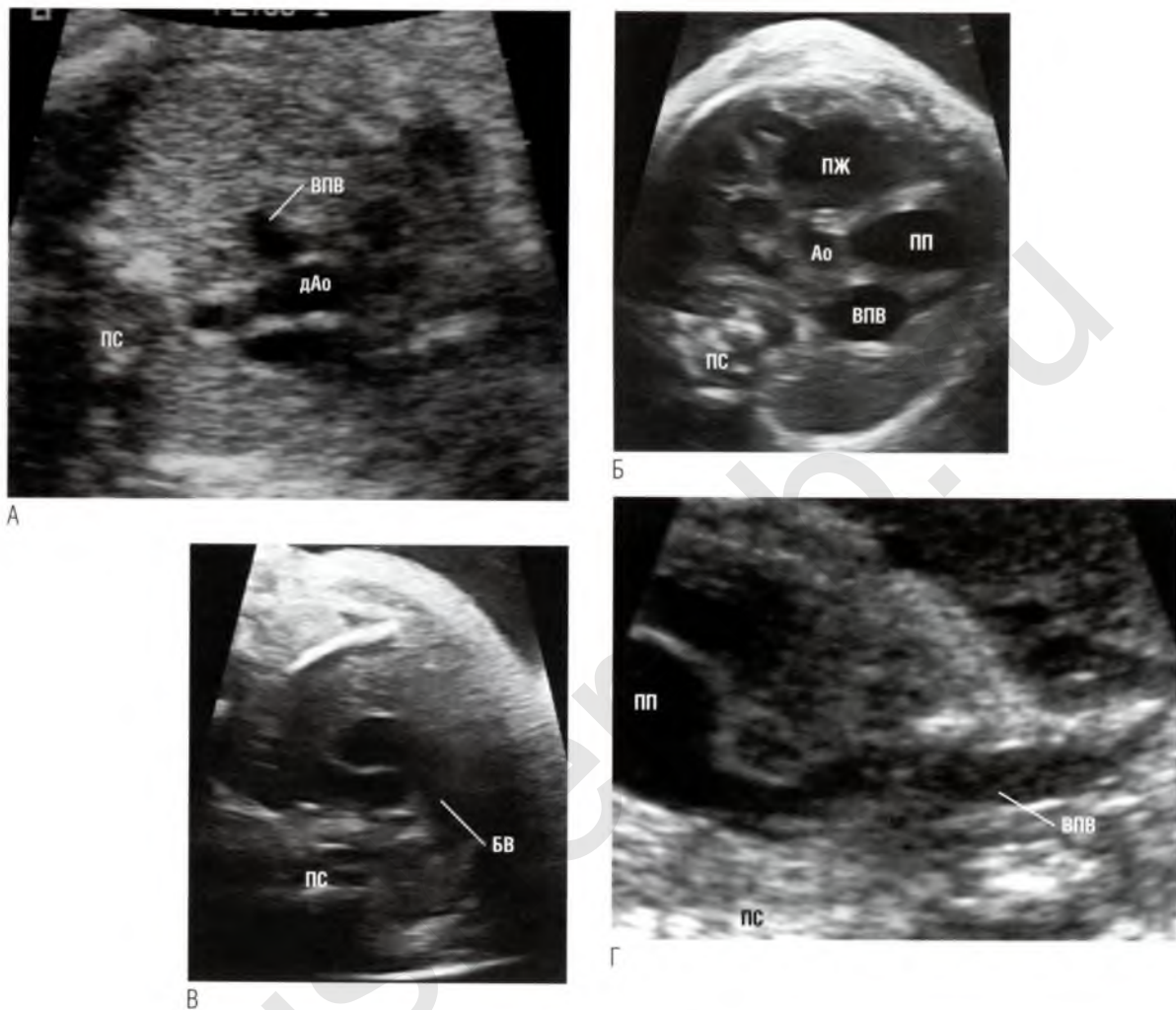


Рис. 4.26 (А) На срезе через три сосуда верхняя полая вена (ВПВ) несколько расширена относительно нормы и диаметров аорты (Ао) и артериального протока. У данного плода – тотальный anomальный дренаж легочных вен в безымянную вену (БВ), поэтому объем крови, проходящей по верхней полой вене, превышал норму. **(Б)** На срезе через три сосуда верхняя полая вена значительно расширена. **(В)** При изменении угла наклона датчика выше данного уровня визуализируется также значительно расширенная безымянная вена. Эти находки свидетельствуют о существенном усилении кровотока в голове плода, от которой дренируют кровь безымянные вены. У данного плода была диагностирована артериовенозная мальформация церебральных сосудов и вены Галена. **(Г)** При сканировании по длинной оси верхней полой вены сосуд выглядит расширенным на всем протяжении. Расширение обусловлено артериовенозной мальформацией церебральных сосудов и вены Галена. дАо – дуга аорты; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие; ПС – позвоночный столб.

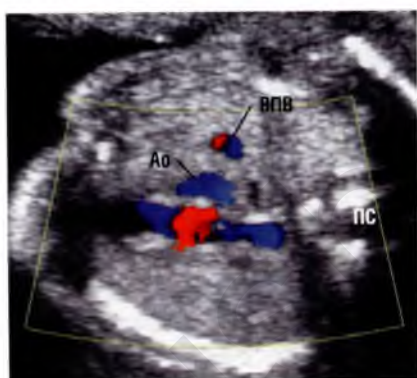


А



Б

Рис. 4.27 (А) Правая верхняя полая вена (ПВПВ) имеет диаметр меньше нормы, т.к. часть венозного возврата от верхней половины тела проходит через персистирующую левую верхнюю полую вену (ЛВПВ). **(Б, В)** Верхняя полая вена (ВПВ) кажется смещенной в грудной клетке вправо и отделяется от восходящего отдела аорты тканью (сравните с рис. 3.2–3.4). Вряд ли данный факт имеет какое-нибудь патофизиологическое значение. Ао — аорта; ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб; Т — трахея.



В

Нередко визуализируется место впадения нижней полой вены в нижний отдел правого предсердия. На данном срезе можно констатировать нормальные соотношения размеров предсердий и магистральных сосудов, а также подтвердить наличие антеградного кровотока через правые отделы сердца, легочный ствол и артериальный проток. Срез по длинной оси артериального протока является оптимальным для позиционирования контрольного объема параллельно

кровотоку в легочном стволе. На данном срезе на поздних сроках гестации при хорошем качестве ультразвукового изображения также можно исследовать створки аортального клапана (в норме створки не сращены и по форме напоминают трилистник).

При переходе из среза по короткой оси левого желудочка к срезу ниже уровня аортального клапана определяется мембранозный отдел межжелудочковой перегородки.

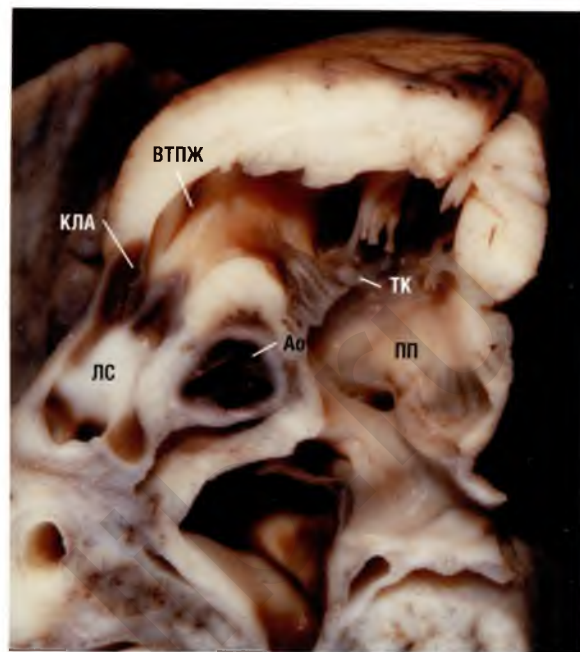


Рис. 4.28 (А) Срез по длинной оси артериального протока (АП) демонстрирует взаимоотношения структур правых отделов сердца: нижней полой вены (НПВ), правого предсердия (ПП), трикуспидального клапана (ТК), правого желудочка, выводного тракта правого желудочка (ВТПЖ), легочного ствола (ЛС) и артериального протока. **(Б)** Анатомический препарат сердца позиционирован соответственно эхокардиограмме на (А). Видны соотношения структур правых отделов сердца, расположенных вокруг центрально лежащей аорты (Ао). КЛА — клапан легочной артерии.

Отклонения от нормы

Если правые отделы сердца циркулярно не охватывают левые отделы (как это наблюдается в норме), следовательно, *магистральные сосуды имеют параллельный ход (рис. 4.29)*. Параллельный ход магистральных сосудов также виден при сканировании по длинной оси аорты или артериального протока. Такие взаимоотношения магистральных сосудов являются классическими для *транспозиции магистральных сосудов*, однако также встречаются при *двойном отхождении сосудов от правого желудочка* и *врожденной корригированной транспозиции магистральных сосудов*.

Таким образом, этот срез помогает уточнить аномалии желудочково-артериальных соединений. При *перерыве нижней полой вены* она не определяется в типичном месте и на этом срезе.

В данной ультразвуковой позиции можно: (1) подтвердить расширение полости предсердий; (2) оценить открытое овальное окно — подтвердить его *интактность* или определить *рестрикцию кровотока* через него в случае пато-

логии левых отделов сердца или транспозиции магистральных сосудов (**рис. 4.30**); (3) подтвердить *патологические изменения правых отделов сердца*, например трикуспидальную регургитацию, атрезию трикуспидального клапана, стеноз либо атрезию легочной артерии, констрикцию артериального протока, ретроградный кровоток в нем (**рис. 4.31А, Б**); (4) подтвердить уменьшение диаметра легочного ствола или аорты относительно друг друга, подозрение на которое возникло при оценке на других срезах (**см. рис. 4.31В, Г**).

На срезе по короткой оси аортальный клапан имеет форму трилистника. Обычно после рождения это определить легко, но получить адекватное изображение *in utero* бывает затруднительно (**см. рис. 4.31В**). Следует отметить, что и *двухстворчатый аортальный клапан* (редкая и обычно доброкачественная по течению аномалия развития) иногда может быть выявлен на поздних сроках гестации, особенно во время целевого исследования аортального клапана при подозрениях на коарктацию аорты.

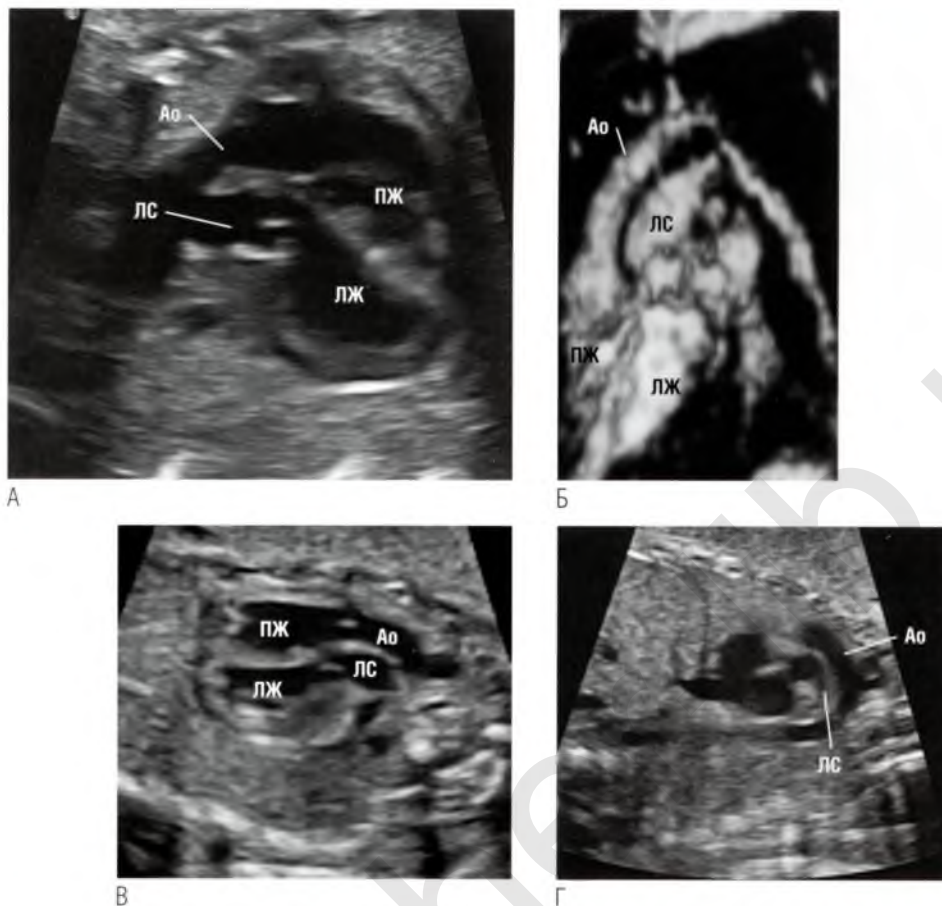
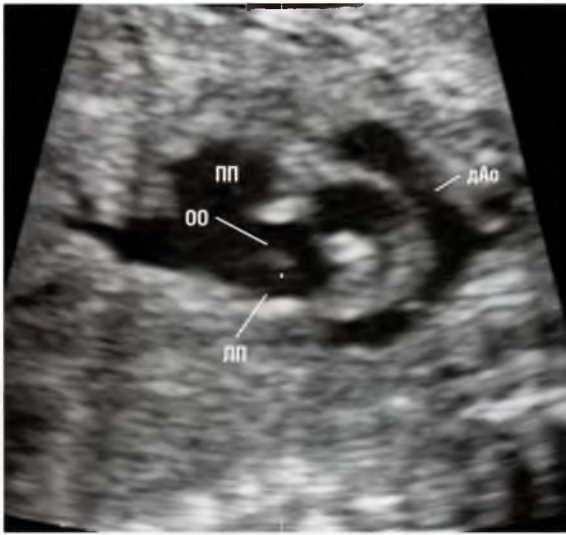


Рис. 4.29 (А) На срезе в сагиттальной плоскости тела плода можно определить магистральные сосуды, идущие параллельно друг другу. **(Б)** Трехмерная поверхностная реконструкция подтверждает параллельный ход сосудов. **(В)** Оба магистральных сосуда отходят от сердца отдельно (каждый от своего желудочка). В начальных отделах сосуды идут параллельно друг другу. Такое расположение сосудов почти всегда свидетельствует о том, что аорта (Ао) локализуется кпереди от легочного ствола (ЛС). **(Г)** Небольшое изменение угла наклона датчика влево подтверждает расположение аорты кпереди, поскольку от нее отходят брахиоцефальные сосуды. При этом аорта берет свое начало от расположенного кпереди правого желудочка (ПЖ). ЛЖ – левый желудочек.

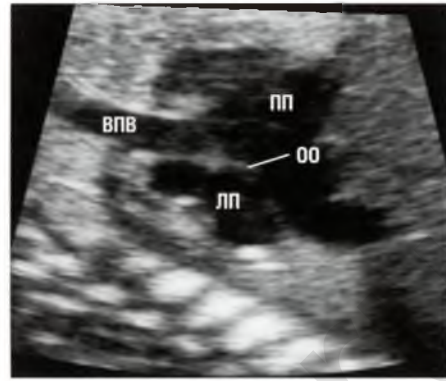
Срез по длинной оси персистирующей левой верхней полой вены

На ранних этапах развития у эмбриона есть двухсторонние верхние полые вены, однако левая верхняя полая вена подвергается инволюции и исчезает, в то время как правая верхняя полая вена собирает кровь от верхней половины тела и впадает в правое предсердие. Примерно каждый трехсотый человек при наличии правой верхней полой вены имеет персистирующую левую верхнюю полую вену. Данный сосуд дре-

нирует кровь от левой половины верхней части тела, спускается по левому краю средостения и обычно имеет сообщение с правой верхней полой веной через безымянную вену в верхних отделах грудной клетки. Персистирующая левая верхняя полая вена также часто сообщается с коронарным синусом (который является главным коллектором венозной крови, оттекающей от сердца), впадающим в полость правого предсердия. Персистирующая левая верхняя полая вена может быть обнаружена на срезах магистральных сосудов в поперечном сечении

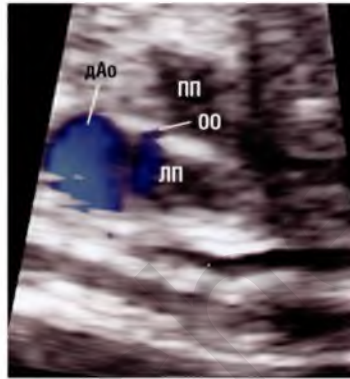


А



Б

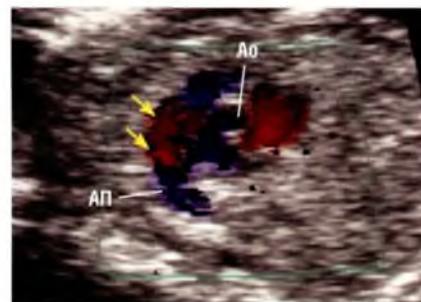
Рис. 4.30 (А) В данном случае у плода с транспозицией магистральных сосудов овальное окно (ОО) имело большой диаметр на протяжении всего периода гестации, а в полости левого предсердия (ЛП) определялась удлиненная заслонка клапана овального окна. **(Б)** В этом случае у плода с транспозицией магистральных сосудов овальное окно кажется полностью закрытым в течение всего сердечного цикла, сравните с нормой на (А). **(В)** При ЦДК кровотока у того же плода, что на (Б), определяется незначительное шунтирование крови справа налево через овальное окно. Такая ультразвуковая картина позволяет предположить рестрикцию межпредсердного сообщения, что и было подтверждено после рождения ребенка. ВПВ — верхняя полая вена; дАо — дуга аорты; ПП — правое предсердие.



В



А



Б

Рис. 4.31 (А) На срезе по длинной оси артериального протока (Ап) створки клапана легочной артерии (КЛА) выглядят утолщенными и визуализируются в течение всего сердечного цикла, что обусловлено снижением амплитуды их движения и сужением отверстия клапана. **(Б)** При ЦДК кровотока через клапан легочной артерии выявляется aliasing-эффект (стрелки) из-за ускорения кровотока в результате стеноза легочной артерии. ▶

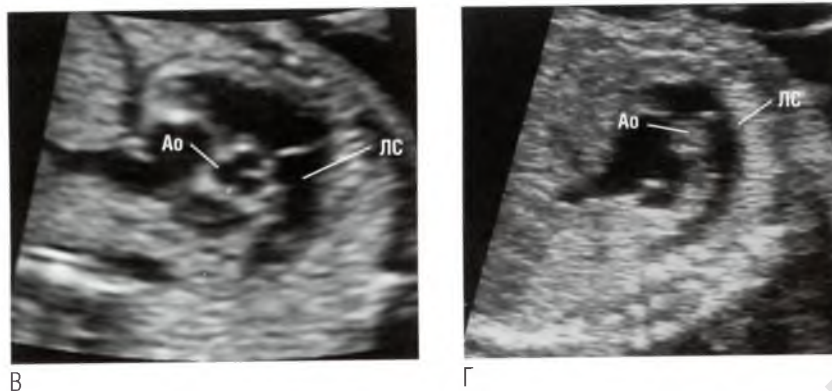


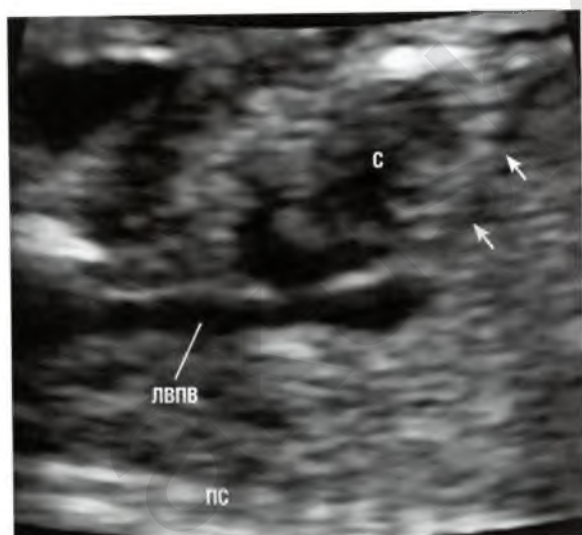
Рис. 4.31 окончание (В) Диаметры магистральных сосудов имеют нормальные соотношения. **(Г)** Легочный ствол (ЛС) имеет нормальный диаметр, в то время как аорта (Ао) едва визуализируется. Это пример атрезии аорты.

(см. главу 3), а также на срезах по ее длинной оси в виде нисходящего сосуда в левой половине грудной клетки, идущего по диафрагмальной поверхности сердца до самого места впадения в коронарный синус, залегающий в левой половине атриовентрикулярной борозды (**рис. 4.32**).

Трикуспидально-легочный срез

Ультразвуковая картина в норме

Этот срез легко получить в сагиттальной плоскости тела плода (**рис. 4.33**) при сечении кпереди от левого плеча плода или кзади от его



А



Б

Рис. 4.32 (А) На данном срезе (получен при сканировании левой половины тела плода по его длинной оси) представлена персистирующая левая верхняя полая вена (ЛВПВ), дренирующая кровь от левой стороны головы и левой верхней конечности. Сосуд проходит по левому краю средостения до левой границы сердца (С), где впадает в коронарный синус, расположенный в левой половине атриовентрикулярной борозды. Стрелки указывают на диафрагму. Обратите внимание, что левая верхняя полая вена достигает коронарного синуса как бы под сердцем, на его диафрагмальной поверхности. **(Б)** Анатомический препарат сердца (вид с левой стороны). Показан ход левой верхней полой вены в средостении, где она проходит слева от легочного ствола (ЛС) и впадает в коронарный синус, который располагается около фиброзного кольца митрального клапана в левой половине атриовентрикулярной борозды. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

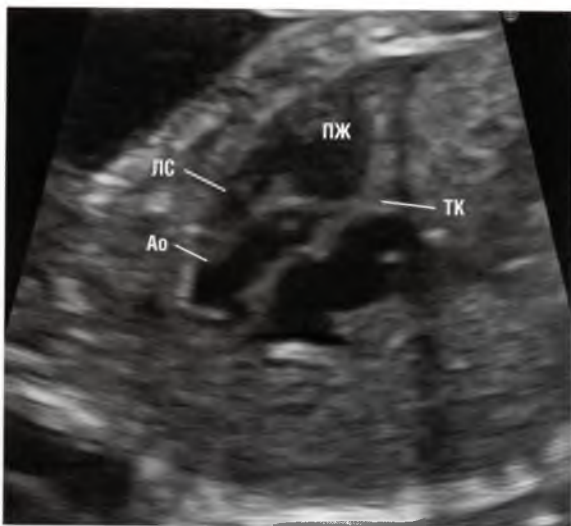


Рис. 4.33 Взаимоотношения полостей и клапанных структур правых отделов сердца: от правого предсердия и трикуспидального клапана (ТК) до легочного ствола (ЛС). Изображение получено с вершины сердца кпереди от межжелудочковой перегородки. На данном срезе визуализируется восходящий отдел аорты, идущей кпереди от левого желудочка, который находится позади плоскости среза. Ао — аорта; ПЖ — правый желудочек.

правого плеча либо сканируя тело плода кпереди от межжелудочковой перегородки. Данный срез не является стандартным при эхокардиографическом исследовании плода. На срезе визуализируются трикуспидальный клапан, выводной тракт правого желудочка, клапан легочной артерии и аорта, идущая кпереди из левого желудочка, который остается позади плоскости данного среза. Трикуспидально-легочный срез также позволяет уточнить расположение аорты и легочного ствола, а также соотношение их диаметров.

Отклонения от нормы

Исследованием в данной проекции может быть подтверждена любая патология, приводящая к несоответствию диаметров магистральных сосудов. Такими состояниями могут быть стеноз или атрезия аорты либо легочной артерии на различных уровнях, а также коарктация аорты. Данный срез также может быть полезен в случае патологии желудочково-артериального соединения и параллельного хода магистральных сосудов.

Срез по длинной оси дуги аорты

Ультразвуковая картина в норме

Аорта начинает свой ход в середине грудной клетки и направляется кверху до крутого поворота и формирования дуги (рис. 4.34). Правая легочная артерия и левое предсердие располагаются под дугой аорты, позади восходящего отдела аорты и кпереди от нисходящего отдела аорты. Три брахиоцефальных сосуда берут свое начало от верхней полуокружности дуги аорты. В норме в дуге аорты присутствует антеградный кровоток.

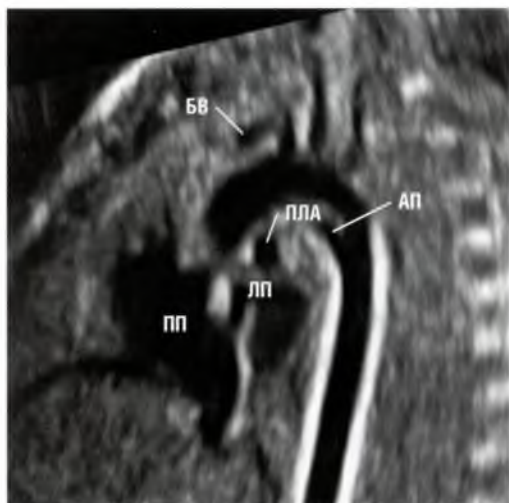
Данный срез имеет ограниченное клиническое значение при обследовании плода, а результаты визуализации зачастую трудны для интерпретации, тем не менее нужно уметь получать данный срез во время пренатальной диагностики. Данный срез является стандартным при эхокардиографическом исследовании ребенка после рождения.

Отклонения от нормы

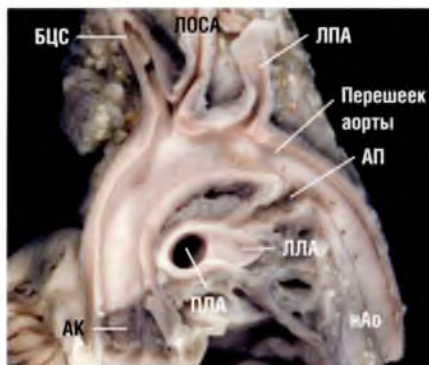
При отхождении аорты от расположенного кпереди правого желудочка, как это происходит при транспозиции магистральных сосудов (рис. 4.35А, Б) или двойном отхождении сосудов от правого желудочка, дуга аорты более пологая и широкая. Во время исследования в четырехмерном режиме дугу аорты можно проследить до места ее отхождения от правого желудочка (дискордантное желудочково-артериальное соединение) (см. рис. 4.35В).

В дуге аорты может регистрироваться *ретроградный кровоток* в случае выраженной обструкции аорты, например ее атрезии (рис. 4.36). В некоторых ситуациях, например при нарушении внутричерепной гемодинамики в случае задержки внутриутробного развития плода или артериовенозной мальформации церебральных сосудов и вены Галена (см. рис. 3.50), может наблюдаться *ретроградный кровоток* в дистальном отделе дуги аорты. На срезе по длинной оси дуги аорты ретроградный кровоток может быть и в артериальном протоке при атрезии легочной артерии (рис. 4.37).

Срез по длинной оси дуги аорты *редко бывает полезным для диагностики коарктации аорты*, т.к. на этом срезе деформацию ее просвета увидеть невозможно (рис. 4.38А–В), причем

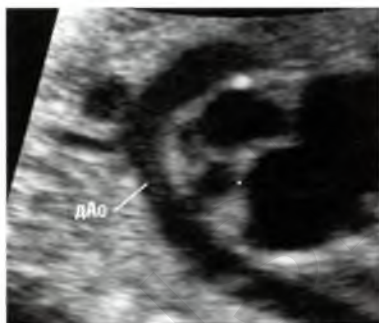


А

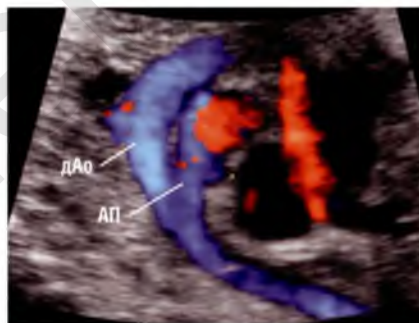


Б

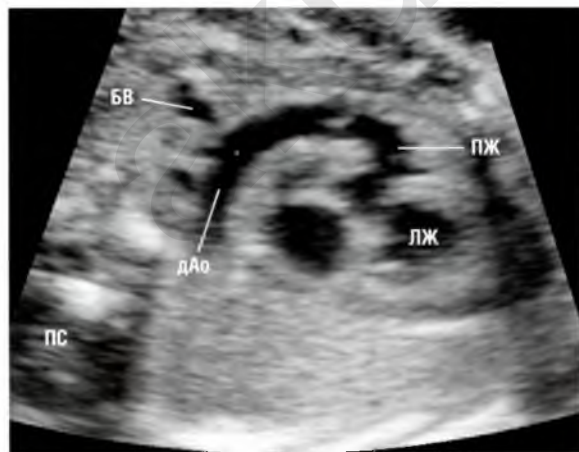
Рис. 4.34 (А) Срез по длинной оси дуги аорты. От верхней полуокружности дуги аорты отходят три сосуда, кровоснабжающие голову, шею и верхние конечности. Обратите внимание на расположение дуги аорты и полостей предсердий, места отхождения артериального протока (АП), правой легочной артерии (ПЛА) и безымянной вены (БВ). **(Б)** Анатомический препарат сердца ориентирован соответственно изображению на (А). Обратите внимание на три брахиоцефальных сосуда — брахиоцефальный ствол (БЦС), левую общую сонную артерию (ЛОСА) и левую подключичную артерию (ЛПА), а также область перешейка аорты, место отхождения артериального протока и нисходящий отдел аорты (нАо). АК — аортальный клапан; ЛЛА — левая легочная артерия; ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие.



А



Б



В

Рис. 4.35 (А) Магистральный сосуд, от верхней полуокружности дуги которого отходят ветви, является аортой. В данном случае при транспозиции магистральных сосудов дуга аорты (дАо) более пологая и широкая, чем в норме (сравните с рис. 4.34), и располагается ближе к стенке грудной клетки, отходя от расположенного кпереди правого желудочка (ПЖ). **(Б)** При ЦДК кровотока видны взаимоотношения магистральных сосудов при транспозиции. Легочный ствол и артериальный проток (АП) располагаются ниже уровня дуги аорты. **(В)** У данного плода расположенный кпереди магистральный сосуд является, вероятнее всего, аортой, т.к. формирует дугу, от которой отходят ветви, направляющиеся кверху. Аорта отходит от гипоплазированного правого желудочка, который сообщается с левым желудочком (ЛЖ) через дефект межжелудочковой перегородки. Это транспозиция магистральных сосудов с атрезией трикуспидального клапана. Обратите внимание на нормальное расположение безымянной вены (БВ), которая лежит кпереди от дуги аорты (сравните с рис. 4.41). ПС — позвоночный столб.

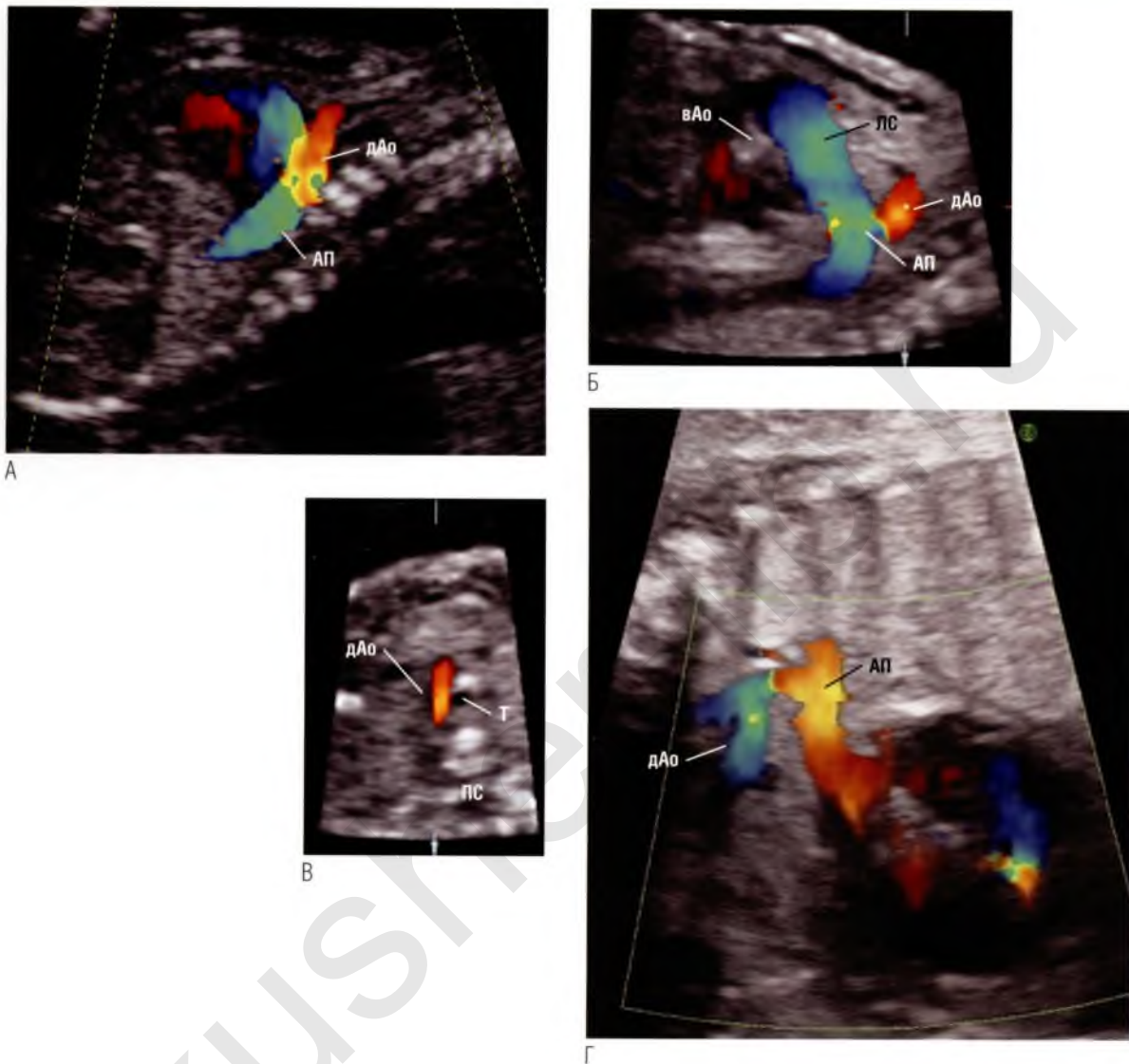


Рис. 4.36 (А) Плод с атрезией аорты. Срез в сагиттальной плоскости иллюстрирует антеградный кровоток в артериальном протоке (АП), однако в сосуде, расположенном над протоком, т.е. в дуге аорты (дАо), регистрируется ретроградный кровоток. (Б, В) Два среза из серии параллельных томографических ультразвуковых срезов для трехмерной поверхностной реконструкции иллюстрируют дугу аорты по длинной оси (Б) и короткой оси (В). Точка ориентации позиционирована в просвете дуги аорты и визуализируется на каждом срезе. Ретроградный кровоток в дуге аорты определяется на обоих срезах. На срезе в сагиттальной плоскости (Б) определяется атрезия восходящего отдела аорты (вАо), который в норме должен быть расположен в центре основания сердца позади легочного ствола (ЛС). На срезе в поперечном сечении (В) трахея (Т) располагается клереди от позвоночного столба (ПС) и позади дуги аорты, которая имеет небольшой диаметр. (Г) Обычно дуга аорты располагается над артериальным протоком, однако у данного плода с синдромом гипоплазии левых отделов сердца и атрезией аорты ее дуга была смещена в грудной клетке немного кверху, поэтому визуализировать дугу аорты на срезе в поперечном сечении было довольно трудно. Срез по длинной оси дуги аорты наглядно демонстрирует взаимоотношения дуги аорты и протоковой дуги и подтверждает наличие ретроградного кровотока в дуге аорты.

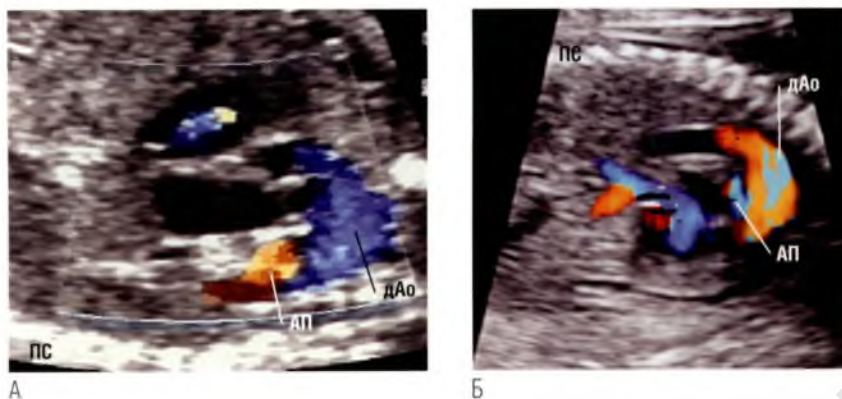


Рис. 4.37 (А, Б) У этих плодов с атрезией легочной артерии на срезе по длинной оси дуги аорты (дАо) в артериальном протоке (АП), расположенном ниже дуги аорты, определяется ретроградный кровоток. На (А) плод лежит на спине, в данном случае (атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой) артериальный проток располагается в типичном месте и соединяется с нисходящим отделом аорты. На (Б) плод лежит спиной кверху, в этом случае (тетрада Фалло и атрезия легочной артерии) артериальный проток отходит от нижней полуокружности дуги аорты, извит и имеет небольшой диаметр. ПС — позвоночный столб.

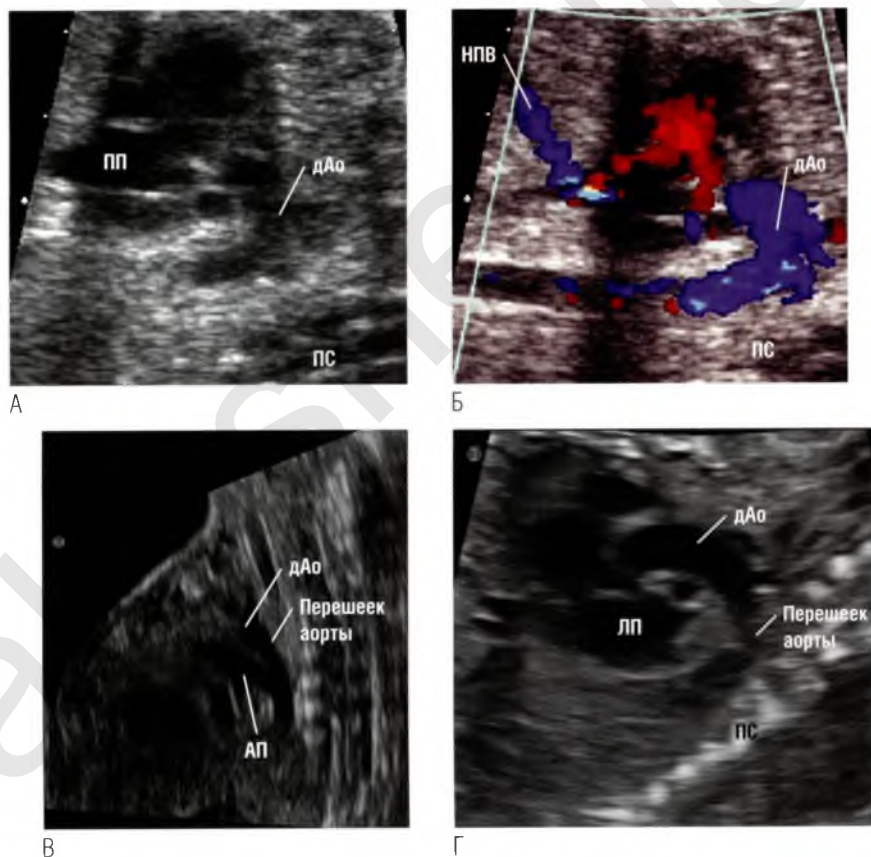
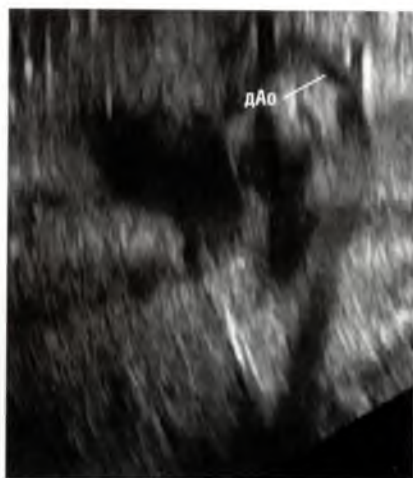
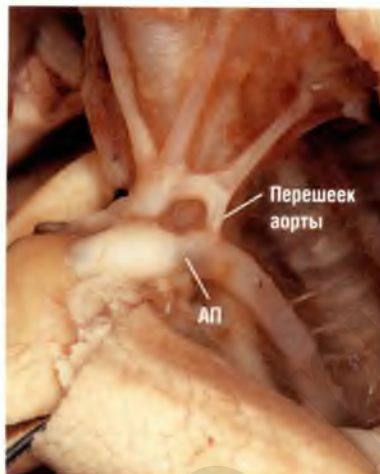


Рис. 4.38 (А, Б) У данного плода с коарктацией аорты, которую диагностировали по серии ультразвуковых срезов, срезы по длинной и короткой осям дуги аорты (дАо), в т.ч. и при ЦДК кровотока, были нормальными. **(В)** Плавное соединение дуги аорты и артериального протока (АП), сравните с (Д, Е). **(Г)** Нормальная дуга аорты, однако область ее перешейка на данном срезе выглядит суженной, а на передней стенке в месте отхождения артериального протока определяется характерный выступ. Эти физиологические особенности не следует считать изменениями, присущими истинной коарктации аорты, т.к. при ней деформации всегда локализируются на задней стенке дуги аорты. ▶



Д



Е

Рис. 4.38 окончание (Д) На срезе по длинной оси дуги аорты у плода с коарктацией аорты визуализируются ее патологические изменения. В данном случае дуга аорты сужена и отсутствует ее плавное соединение с нисходящим отделом аорты, сравните с нормальным переходом дуги в нисходящий отдел аорты на (В, Г) и нормальной дугой аорты на рис. 4.34. **(Е)** Анатомический препарат сердца плода с коарктацией аорты: дуга аорты имеет небольшой диаметр, а плавного соединения между артериальным протоком, перешейком аорты и нисходящим отделом аорты нет (образуются патологические углы). ЛП — левое предсердие; НПВ — нижняя полая вена; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.

часто сопутствующую патологию — гипоплазию отделов аорты, прилежащих к перешейку аорты, — на срезе по длинной оси дуги аорты определить гораздо сложнее, чем на срезах в поперечном сечении.

На срезах в поперечном сечении гипоплазию дуги аорты обнаружить легко, поскольку возможно сравнить диаметры дуги аорты и протоковой дуги на одном срезе. В норме соединение дуги аорты и артериального протока плавное, пологое, но на некоторых изображениях дуга аорты может выглядеть не столь однозначно (*см. рис. 4.38Г*).

Очень редко по извитости дуги аорты можно подтвердить диагноз «коарктация аорты», но только в тех случаях, когда подозрения возникают при исследовании других срезов (*см. рис. 4.38Д*).

Ускорение кровотока в дуге аорты, которое наблюдается после рождения, в период внутриутробного развития не определяется, т.к. функционирует артериальный проток.

При *перерыве дуги аорты типа В* обнаружить нормальный изгиб дуги не удастся (*рис. 4.39А, Б*). При исследовании восходящего отдела аорты по длинной оси сосудов по форме напоминает двузубую вилку (*см. рис. 4.39В*).

При исследовании дуги аорты по длинной оси у плодов с тетрадой Фалло или атрезией легочной артерии иногда можно визуализировать *коллатеральные артерии*, отходящие от нисходящего отдела аорты и направляющиеся к легким (*рис. 4.40*).

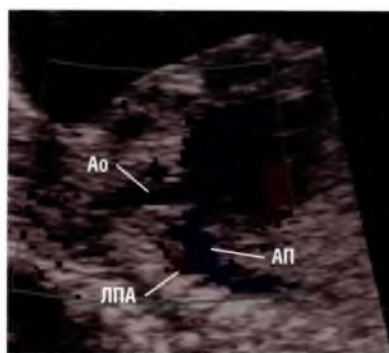
Сосуды, расположенные выше дуги аорты

Ультразвуковая картина в норме

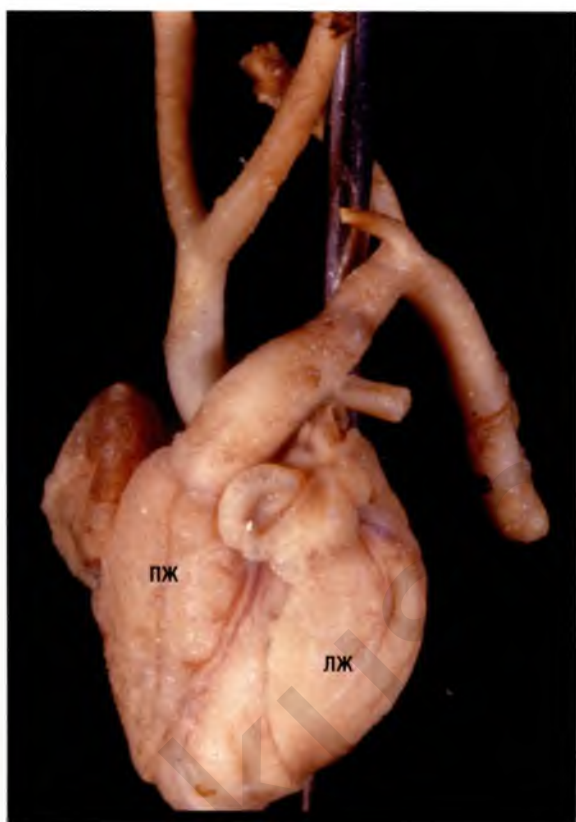
В норме при исследовании плода в поперечном сечении в краниальном направлении от уровня дуги аорты визуализируется безымянная вена, которая, пересекая срединную линию тела, несет кровь в верхнюю полую вену (*рис. 4.41А, Б*). Выше среза по короткой оси дуги аорты иногда можно визуализировать в поперечном сечении три брахиоцефальных сосуда, отходящих от дуги аорты (*см. рис. 4.41В*). Выше этого среза становятся видны левая и правая подключичные артерии, идущие в соответствующую верхнюю конечность (*рис. 4.42*). Иногда на срезах в поперечном или продольном сечении можно увидеть внутренние грудные (маммарные) артерии, которые берут начало от нижней поверхности подключичной артерии с



А



Б



В

Рис. 4.39 (А) Срез в модифицированной позиции — между срезами в четырехкамерной позиции и срезом по длинной оси левого желудочка (ЛЖ) — демонстрирует дефект межжелудочковой перегородки. Дефект межжелудочковой перегородки нередко сочетается с перерывом дуги аорты и, как правило, имеет относительно большой размер. **(Б)** Срез в сагиттальной плоскости визуализирует аорту (Ао), которая не переходит в дугу, а формирует две брахиоцефальные артерии. На данном рисунке видна только одна из них — левая подключичная артерия (ЛПА), которая отходит от нисходящего отдела аорты дистальнее места ее соединения с артериальным протоком (АП). Эти эхокардиографические признаки соответствуют перерыву дуги аорты типа В. **(В)** Анатомический препарат сердца плода (вид слева). Видны легочный ствол, артериальный проток и нисходящий отдел аорты. Диаметр аорты меньше нормы и диаметра легочного ствола. Аорта не формирует полноценную дугу, а, отдав две брахиоцефальные артерии, прерывается, не сообщаясь с артериальным протоком. Это перерыв дуги аорты типа В. ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

каждой стороны (рис. 4.43) и идут вниз по внутренней поверхности передней стенки грудной клетки (рис. 4.44).

Отклонения от нормы

Безымянная вена может быть расширенной, если она получает дополнительный объем крови из-за тотального аномального дренажа легочных вен или артериовенозной мальформации цере-

бральных сосудов и вены Галена (см. рис. 4.26В). Правая подключичная артерия отходит значительно выше уровня дуги аорты и обычно берет свое начало от брахиоцефального ствола, который является первой ветвью аорты и отходит от проксимального отдела дуги аорты. При ЦДК кровотока правая подключичная артерия, как правило, отчетливо определяется в верхнем средостении (см. рис. 4.42Б, Г, Е, З). В редких

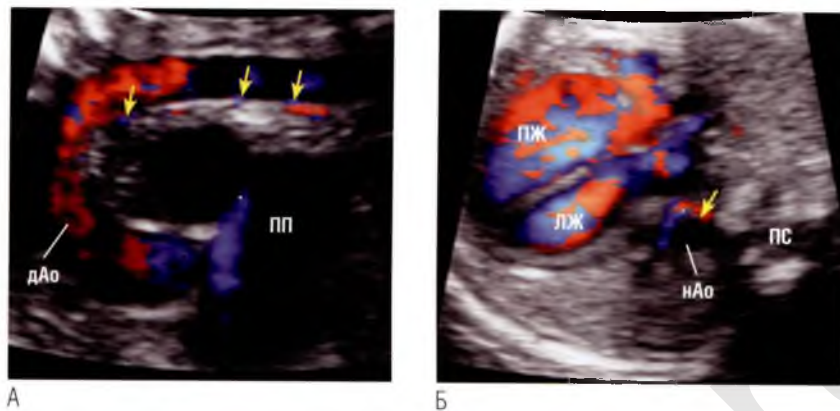


Рис. 4.40 (А) Срез по длинной оси дуги аорты (дАо). Данное клиническое наблюдение – тетрада Фалло с атрезией легочной артерии, наличием множественных коллатеральных артерий, отходящих от нисходящего отдела аорты (нАо) и кровоснабжающих легкие, при отсутствии сообщения между правой и левой легочными артериями. Определяются три аортолегочные коллатеральные артерии (стрелки), однако при динамическом исследовании были обнаружены еще два аналогичных сосуда. **(Б)** На срезе в поперечном сечении показана коллатеральная артерия, отходящая наиболее каудально. Этот сосуд берет свое начало (стрелка) от передней стенки нисходящего отдела аорты и огибает аорту спереди, кровоснабжая левое легкое. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие; ПС – позвоночный столб.

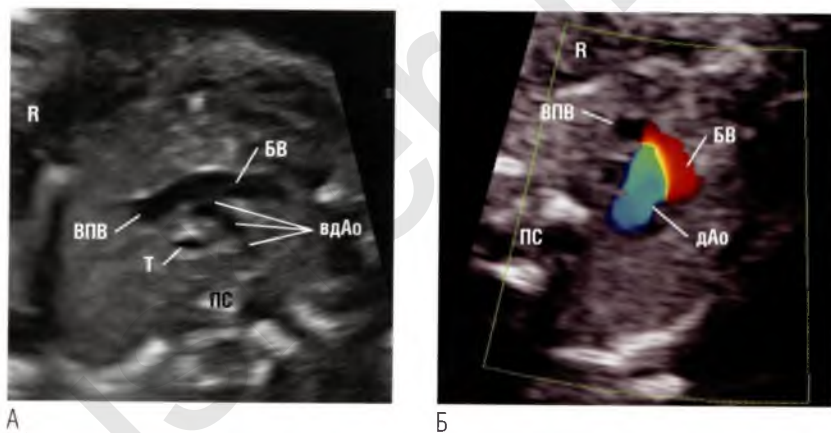


Рис. 4.41 (А) При сканировании выше дуги аорты (дАо) можно обнаружить безымянную вену (БВ), которая пересекает срединную линию тела слева направо и затем впадает в верхнюю полую вену (ВПВ). Также хорошо визуализируются три брахиоцефальных сосуда – ветви дуги аорты (вдАо). **(Б)** При ЦДК кровотока на срезе в поперечном сечении визуализируются дуга аорты и безымянная вена. Обратите внимание на нормальное расположение сосудов в грудной клетке. **(В)** Иногда при ЦДК кровотока на срезе в поперечном сечении над срезом по короткой оси дуги аорты (местом обычной локализации безымянной вены) визуализируются ветви дуги аорты. ПС – позвоночный столб; Т – трахея.



В

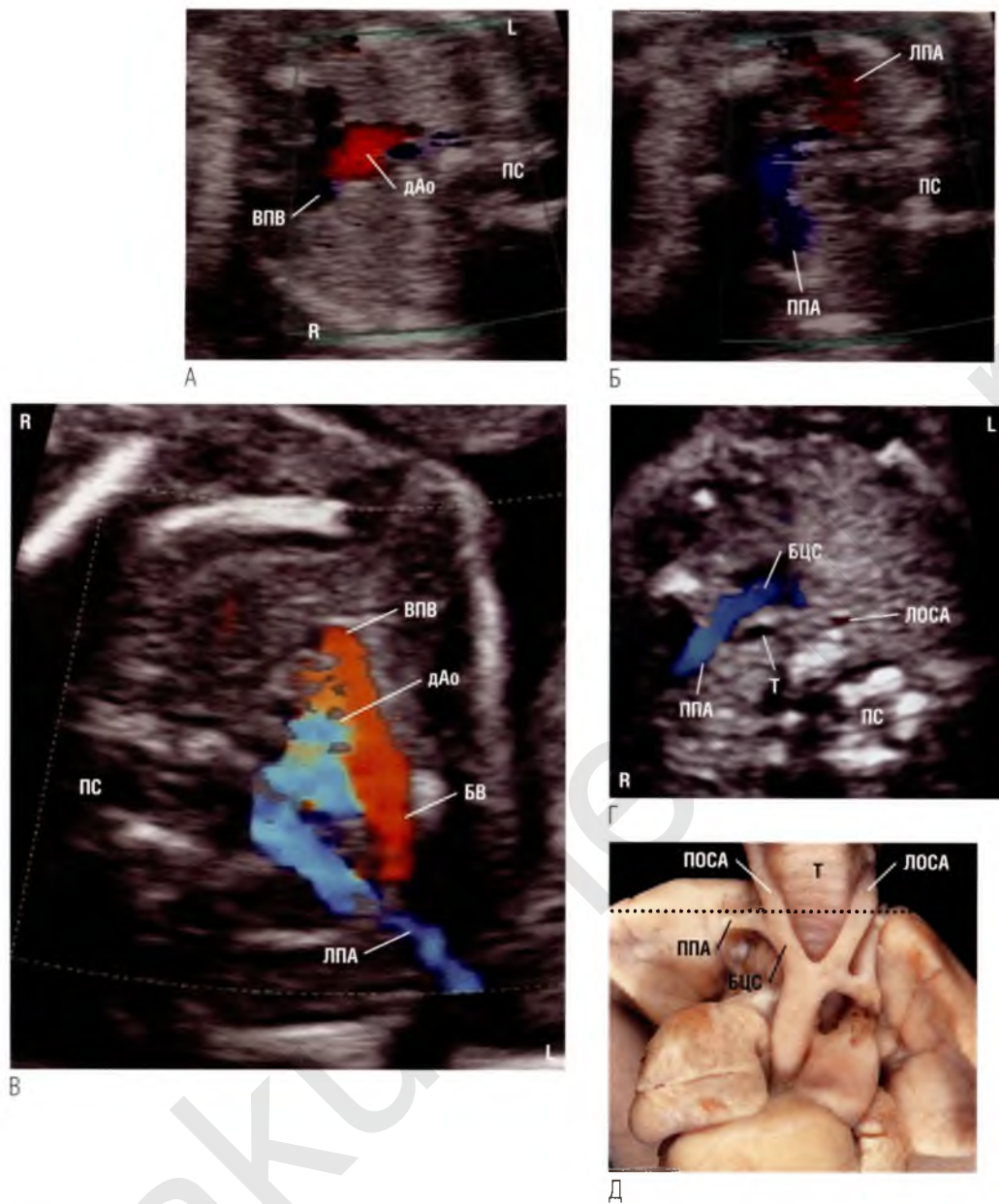


Рис. 4.42 (А) У данного плода дуга аорты (дАо) идет справа налево кпереди от трахеи (Т) и позвоночного столба (ПС). (Б) Над уровнем дуги аорты при ЦДК кровотока у того же плода определяются в типичном месте правая подключичная артерия (ППА) и левая подключичная артерия (ЛПА). Для верификации артерий и вен, идущих к верхним конечностям, используют ЦДК кровотока: в просвете артерий определяется кровоток, направленный от дуги аорты. Исследование хода сосудов на всем их протяжении с визуализацией выхода за пределы грудной клетки помогает отличить подключичные артерии от легочных артерий, которые располагаются ниже уровня дуги аорты. (В) На данном срезе верхней половины грудной клетки определяется нормальный ход левой подключичной артерии. Она берет свое начало от дистального отдела дуги аорты вблизи места отхождения артериального протока и идет влево по направлению к левой верхней конечности. Безымянная вена (БВ) определяется кпереди, она дренирует кровь в верхнюю полую вену (ВПВ). (Г) Срез выше уровня дуги аорты проходит через область деления брахиоцефального ствола (БЦС) на правую общую сонную артерию (ПОСА) и правую подключичную артерию. Брахиоцефальный ствол отходит от проксимального отдела дуги аорты. В данном случае правая подключичная артерия располагается несколько левее, чем обычно, проходя кпереди от трахеи и правее позвоночного столба. Обратите внимание, что в срез попала левая общая сонная артерия (ЛОСА) по короткой оси, расположенная слева от трахеи. (Д) Анатомический препарат сердца ориентирован соответственно срезу на (Г). Пунктирной линией обозначена плоскость среза на (Г). ▶

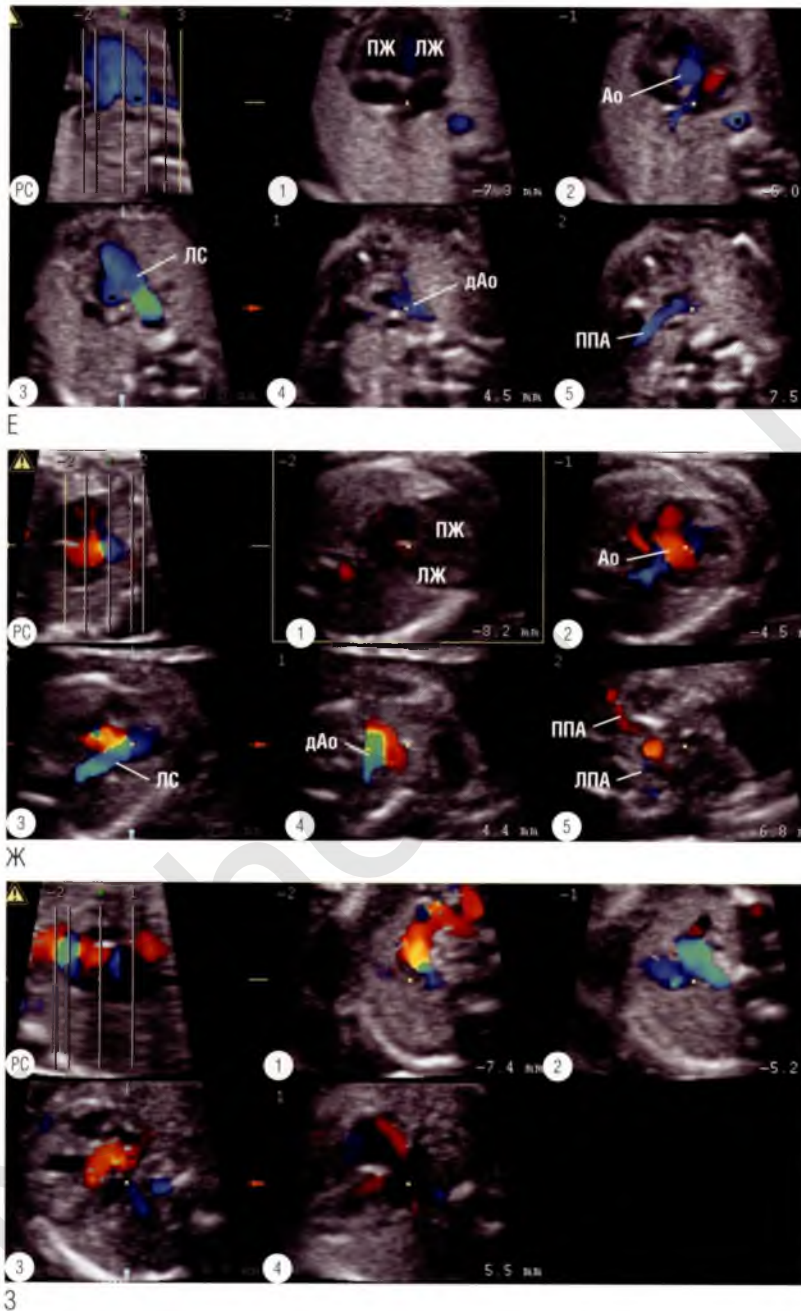


Рис. 4.42 окончание (Е) Серия из пяти параллельных томографических ультразвуковых срезов на различных уровнях: четырехкамерной позиции ①, устья аорты ②, легочного ствола (ЛС) с артериальным протоком ③, дуги аорты ④ и подключичных артерий ⑤. У данного плода в гестационном возрасте 20 недель правая подключичная артерия располагается на 3 мм выше уровня дуги аорты и на 14,8 мм выше уровня четырехкамерной позиции. **(Ж)** Серия из пяти параллельных томографических ультразвуковых срезов. Показаны уровни четырехкамерной позиции ①, устья аорты ②, легочного ствола с артериальным протоком ③, дуги аорты ④ и подключичных артерий ⑤. Оцените взаимоотношения подключичных артерий с окружающими структурами и расстояние до анатомических ориентиров. Обычно подключичные артерии имеют извитый ход (видно на данных изображениях). **(З)** Серия из четырех параллельных томографических ультразвуковых срезов. Показаны уровни четырехкамерной позиции ①, устья аорты ②, дуги аорты с артериальным протоком ③ и правой подключичной артерии ④. Обратите внимание на типичную извитость подключичной артерии и уровень ее расположения (на 12,9 мм выше уровня четырехкамерной позиции). Ао — аорта; ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; РС — референсный срез.

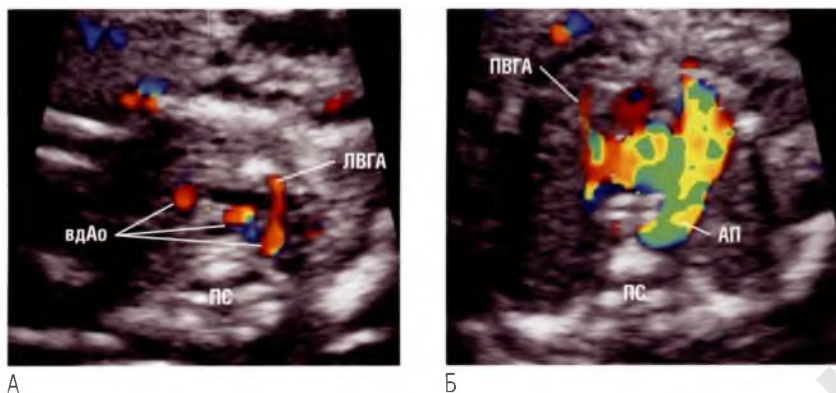


Рис. 4.43 (А) Определяются три ветви дуги аорты (вдАо) по короткой оси. Дуга аорты расположена ниже плоскости сканирования. Недалеко от устья левой подключичной артерии отходит левая внутренняя грудная артерия (ЛВГА). **(Б)** Определяется правая внутренняя грудная артерия (ПВГА), которая берет свое начало от основания правой подключичной артерии и, отклонившись кпереди, проходит по внутренней поверхности передней стенки грудной клетки. Данный срез получен при небольшом изменении угла наклона датчика: в левой половине грудной клетки видны легочный ствол и артериальный проток (АП). ПС — позвоночный столб.

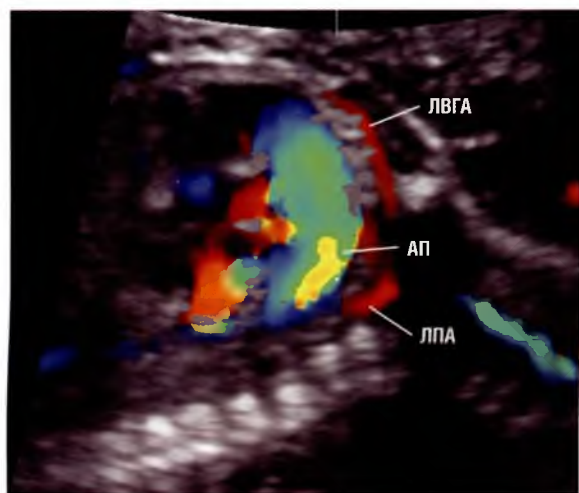


Рис. 4.44 На данном срезе по длинной оси легочного ствола, отходящего от правого желудочка, визуализируется артериальный проток (АП). Левая подключичная артерия (ЛПА) отходит от дуги аорты на уровне устья артериального протока. От левой подключичной артерии на незначительном отдалении от ее устья отходит левая внутренняя грудная артерия (ЛВГА), которая далее проходит по внутренней поверхности передней стенки грудной клетки.

случаях правая подключичная артерия может брать свое начало от нисходящего отдела аорты, дистальнее артериального протока, залегая при этом позади трахеи и пищевода (**рис. 4.45**). Такую правую подключичную артерию называют *аберрантной правой подключичной артерией*. Она может быть вариантом нормы у здоровых людей (1–2%), но у пациентов с синдромом Дауна частота встречаемости данной аномалии составляет 10–20%, что делает ее маркером этого синдрома.

Идиопатическая кальцификация артерий

Данная патология у плода является редкой, но иногда может определяться уже во внутриутробном периоде (обычно в третьем триместре беременности в сочетании с водянкой плода). Поскольку патология связана с наследованием рецессивного гена, беременная может иметь в анамнезе указание на спонтанные прерывания предыдущих беременностей. Кальцификации могут подвергаться начальные сегменты восходящего отдела аорты и легочного ствола (*см.*

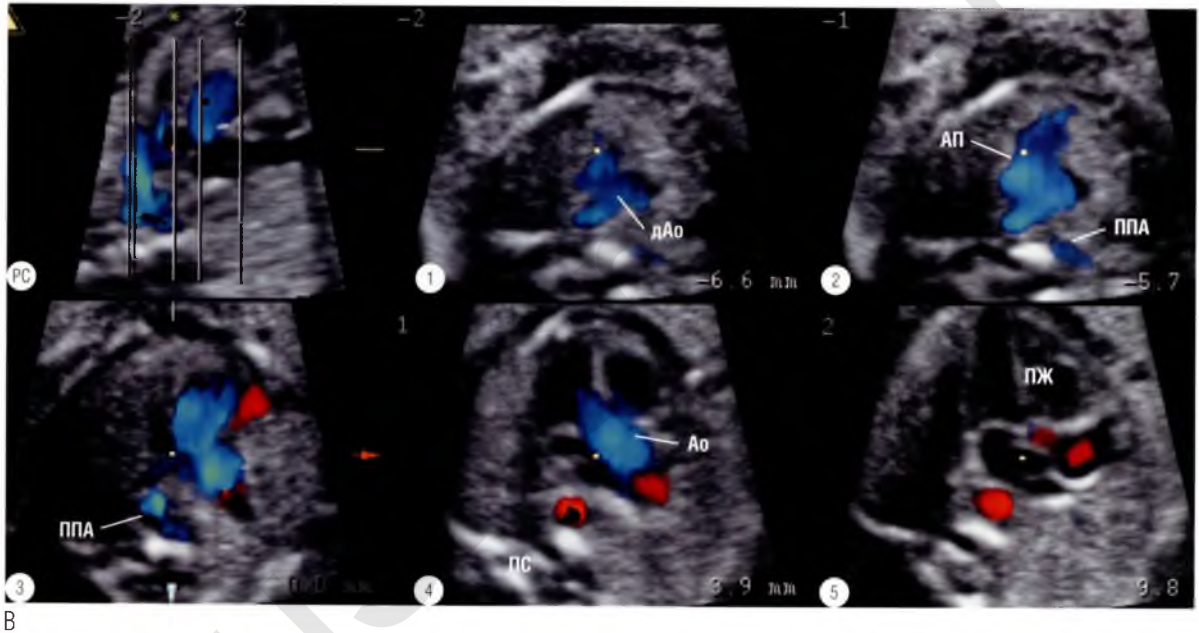
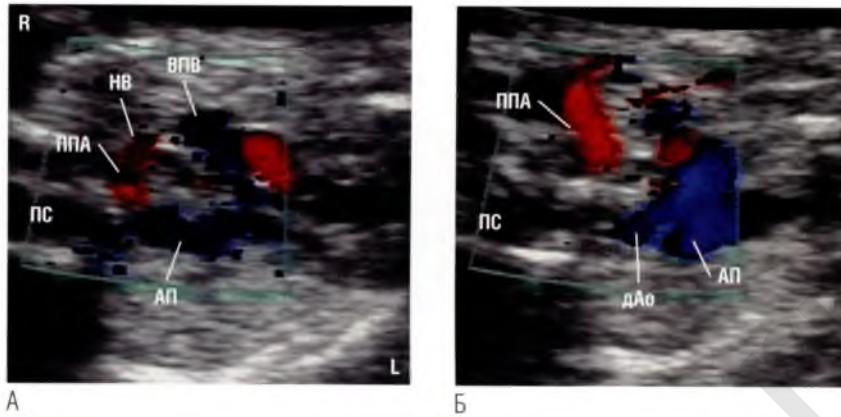


Рис. 4.45 (А, Б) Аберрантная правая подключичная артерия (ППА) отходит от нисходящего отдела аорты (нАо). При ЦДК кровотока видно, что правая подключичная артерия идет вправо в краниальном направлении к правой верхней конечности. Эта артерия располагается позади трахеи (Т) ниже уровня дуги аорты (дАо) на уровне устья артериального протока (АП). В норме правая подключичная артерия отходит выше уровня дуги аорты (см. рис. 4.42Б, Г, Е, З). Обратите внимание на непарную вену (НВ), восходящую к верхней полой вене (ВПВ). Непарную вену легко определить по характерному венозному потоку при импульсно-волновой доплерэхокардиографии. **(В)** Серия из пяти параллельных томографических ультразвуковых срезов. Показаны уровни четырехкамерной позиции ③, устья аорты (Ао) ④, легочного ствола ③, артериального протока ②, дуги аорты ①. На срезах ② и ③ определяется аберрантная правая подключичная артерия. Обратите внимание, что правая подключичная артерия отходит ниже уровня дуги аорты на 6,6 мм (типичное отхождение — значительно выше уровня дуги аорты) и направляется кверху и вправо к верхней конечности. ▶

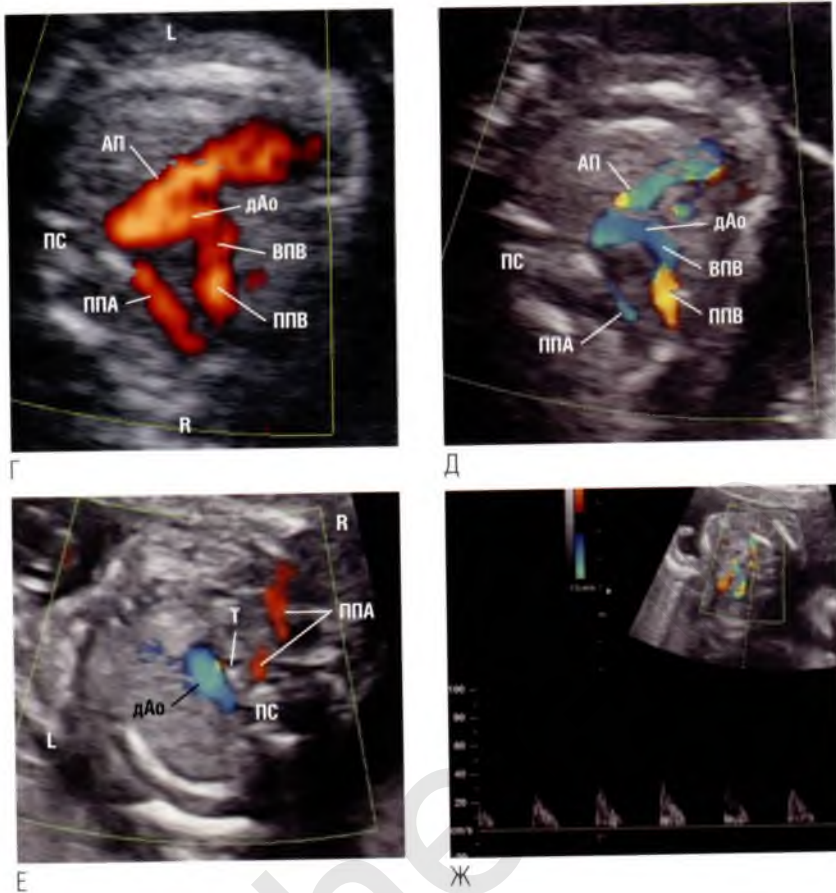


Рис. 4.45 продолжение (Г) При энергетической доплерэхокардиографии четко определяется сосуд, отходящий от аорты на уровне артериального протока и расположенный позади трахеи, что не наблюдается в норме. Это правая подключичная артерия. Рядом визуализируется другой сосуд. **(Д)** ЦДК кровотока позволяет уточнить направление потока крови в сосуде, который располагается дальше от датчика и идет к верхней конечности, и в сосуде, располагающемся спереди (идущем от верхней конечности). В последнем сосуде течет венозная кровь, которая дренируется в верхнюю полую вену справа от дуги аорты. Следовательно, это правая подключичная вена (ППВ). В сосуде, который располагается сзади, течет артериальная кровь, что подтверждается результатами импульсно-волновой доплерэхокардиографии. Следовательно, это aberrантная правая подключичная артерия. **(Е)** Дуга аорты пересекает срединную линию тела справа налево. Сосуд, проходящий позади трахеи, направляется к правой верхней конечности. Проследить ход сосуда невозможно из-за его извитости. **(Ж)** Спектрограмма при импульсно-волновой доплерэхокардиографии подтверждает наличие в этом сосуде артериального кровотока. Таким образом, это aberrантная правая подключичная артерия. ▶

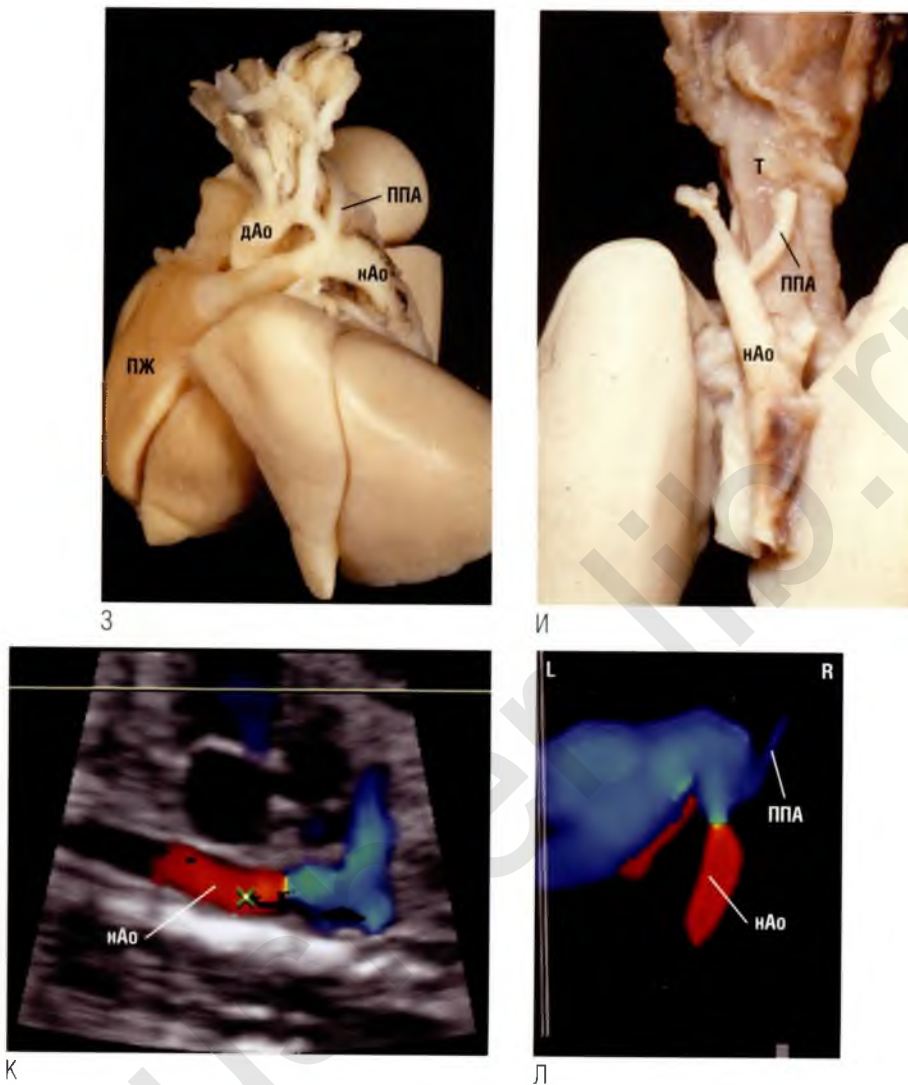


Рис. 4.45 окончание (З) Анатомический препарат сердца расположен таким образом, что дуга аорты находится слева. На уровне перешейка аорты и артериального протока от аорты отходит артерия, которая направляется вправо. **(И)** Вид этой артерии сзади на том же анатомическом препарате. Сосуд располагается позади трахеи и направляется вверх и вправо к правой верхней конечности. **(К)** Срез дуги аорты в сагиттальной плоскости. **(Л)** Трехмерная поверхностная реконструкция дуги аорты. Дуга аорты визуализируется сзади, аналогично положению на (И). Определяется aberrantная правая подключичная артерия от дистального отдела дуги аорты. Далее правая подключичная артерия направляется вправо. Обратите внимание, что в стандартной позиции по длинной оси дуги аорты эта артерия не визуализируется. ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб; РС — референсный срез.

рис. 3.51), однако наиболее выраженные проявления (гиперэхогенность сосудистой стенки) обычно выявляются в нисходящем отделе аорты и подвздошных сосудах (рис. 4.46).

Изображения в трехмерном и четырехмерном режимах

Сканирование в трехмерном и четырехмерном режимах позволяет наглядно демонстрировать нормальные взаимоотношения анатомических структур за пределами сердца.

Например, на рис. 4.47А, Б показано нормальное расположение в грудной клетке пищевода и трахеи, а также их положение относительно сердца и магистральных сосудов.

Использование серии томографических ультразвуковых срезов (см. рис. 4.47В, Г) очень эффективно для детального исследования анатомии органов грудной клетки как в норме, так и при патологии, а также понимания того, как срез в двухмерном режиме соотносится с другим срезом.

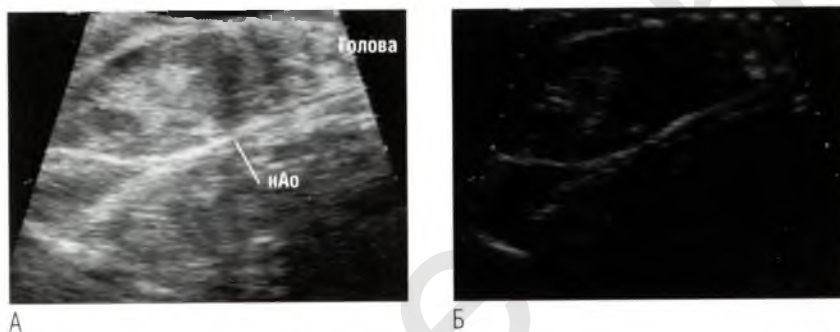


Рис. 4.46 (А) Эхогенность стенок нисходящего отдела аорты (нАо) и подвздошных артерий резко повышена. Усиление эхосигнала от стенок аорты связано с аномальным отложением в них кальция. **(Б)** Мощность ультразвукового сигнала оператор снизил настолько, что стали видны лишь наиболее плотные анатомические структуры плода (в основном костные), но из-за массивного отложения кальция в стенке аорты она также визуализируется.

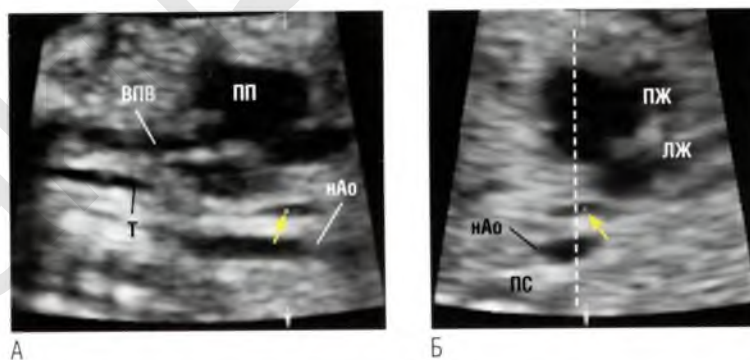


Рис. 4.47 (А) На срезе в сагитальной плоскости сердце расположено в правой половине грудной клетки. Верхушка сердца направлена к нисходящему отделу аорты (нАо), расположенному слева. Обратите внимание, что трахея (Т) определяется по ее длинной оси в верхней половине грудной клетки. Точка ориентации (стрелка) позиционирована в проекции трубчатой структуры. **(Б)** На срезе в четырехкамерной позиции эта структура располагается между левым предсердием и нисходящим отделом аорты. Сначала предположили, что это трахея, однако известно, что она заканчивается в средних отделах грудной клетки позади сердца и над предсердиями разделяется на два главных бронха. Таким образом, эта трубчатая структура является пищеводом. Пунктирной линией на (Б) обозначена плоскость среза на (А). ▶

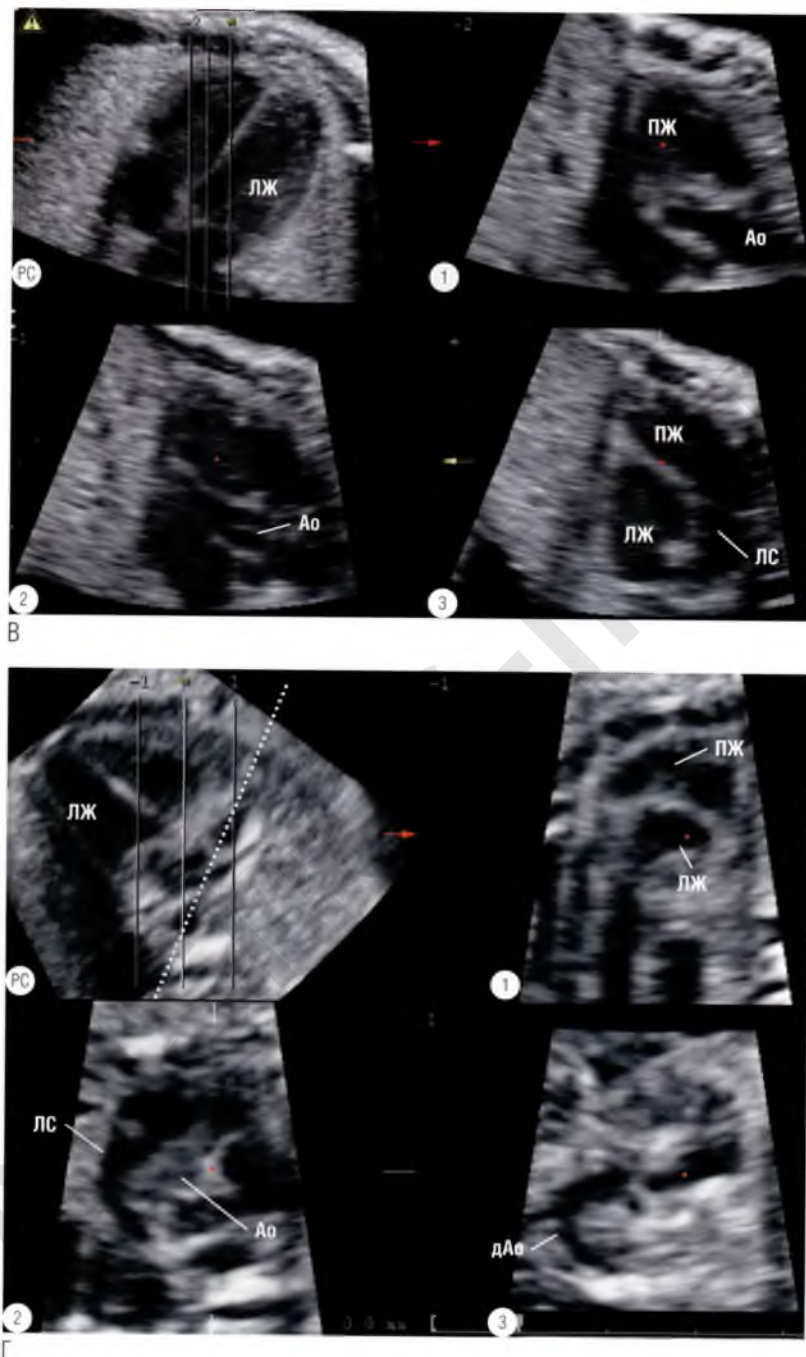


Рис. 4.47 продолжение (В) Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов, полученных в четырехкамерной позиции в сагиттальной плоскости. Срез ① представляет собой изображение восходящего отдела аорты. Срез ② демонстрирует устье аорты (Ао) с аортальным клапаном, на срезе ③ визуализируются левый желудочек (ЛЖ) по короткой оси и выводной тракт правого желудочка. **(Г)** Серия из трех параллельных томографических ультразвуковых срезов, полученных в четырехкамерной позиции в сагиттальной плоскости с большим «шагом», чем на (В). В данном случае удалось получить информативные срезы по короткой оси левого желудочка и выводного тракта правого желудочка ①, по короткой оси аорты ② и по длинной оси дуги аорты (дАо) ③. Для получения качественного изображения дуги аорты необходимо наклонить датчик влево соответственно пунктирной линии на референсном срезе (РС) или повернуть датчик из четырехкамерной позиции так, как это сделано при получении срезов на (Д-3). ▶

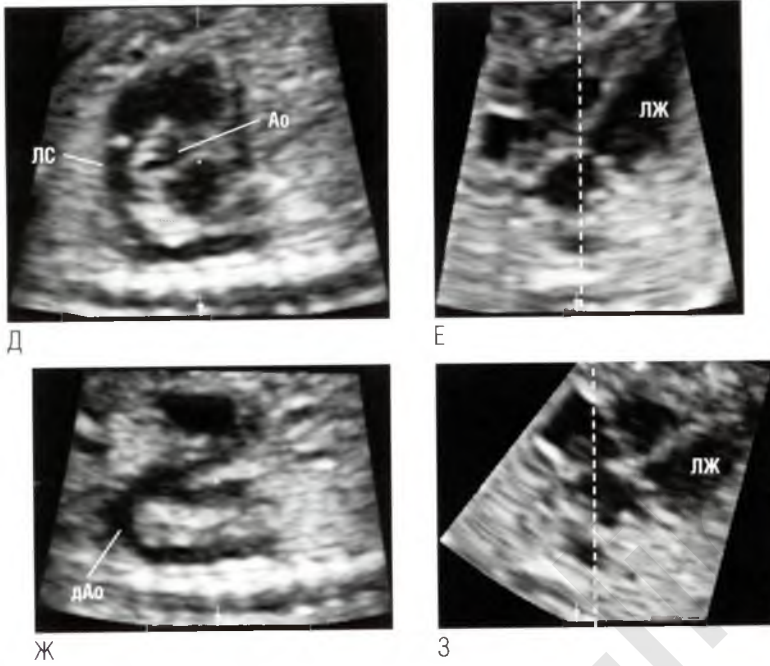


Рис. 4.47 окончание (Д) Срез по длинной оси артериального протока. (Е) Срез в четырехкамерной позиции. Пунктирной линией обозначена плоскость среза на (Д). (Ж) Изображение дуги аорты по ее длинной оси. (З) Срез в четырехкамерной позиции. Пунктирной линией обозначена плоскость среза на (Ж). Обратите внимание, что для получения изображений дуги аорты изображение немного ротировали по отношению к срезу на (Д). ВПВ — верхняя полая вена; ЛС — легочный ствол; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.

Заключение

Дополнительные ультразвуковые срезы не являются обязательными при стандартной эхокардиографии нормально развивающегося плода. Однако навыки их получения и анализа имеют большое значение, поскольку в особых

клинических ситуациях врач может нуждаться в дополнительной информации. Мы считаем важным умение распознавать любые сосуды в грудной клетке, например внутренние грудные артерии, даже если это не имеет диагностического значения.

ЦДК кровотока, импульсно-волновая доплерэхокардиография, одномерный режим и трехмерная поверхностная реконструкция

Цветовое доплеровское картирование кровотока

В начале 1980-х гг. анатомическое строение сердца плода исследовали с высокой точностью с помощью эхографии без ЦДК кровотока. С середины 1980-х гг. стали широко использовать ЦДК кровотока, что значительно увеличило скорость и точность эхокардиографии плода.

В настоящее время в повседневной клинической практике ЦДК кровотока является неотъемлемой частью исследования сердца плода и при должном соблюдении правил представляет собой чрезвычайно полезный метод.

ЦДК кровотока можно использовать для быстрой оценки как нормального, так и патологически измененного кровотока. ЦДК кровотока полезно для верификации как крупных сосудов, так и сосудов малого диаметра, например при эхокардиографии плода на ранних сроках гестации или выраженной гипоплазии сосуда в случае врожденного порока сердца.

ЦДК кровотока также используют для оптимального позиционирования контрольного объема с целью повышения точности исследования с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии. Несмотря на то что убедительных доказательств неблагоприятного ультразвукового воздействия на плод при любом режиме нет, мы всегда особо подчеркиваем, что использование ЦДК кровотока уменьшает время сканирования при импульсно-волновой доплерэхокардиографии.

Результаты энергетической доплерэхокардиографии (разновидности ЦДК кровотока) не

зависят от направления кровотока. Этот вид сканирования используют при исследовании сосудов с низкими скоростями кровотока (например, при определении места впадения легочных вен) или для определения сосудов малого диаметра.

Усовершенствованные режимы ЦДК кровотока, такие как *картирование высокого разрешения* и *конвергентная цветовая доплерография*, включают элементы энергетической доплерэхокардиографии и обычного ЦДК кровотока, чтобы получить информацию о направлении кровотока и усилить насыщенность «окрашивания» сосуда.

Использование цветового доплеровского картирования кровотока

ЦДК кровотока используют для:

- подтверждения наличия в сердце проходимых естественных сообщений и правильного направления кровотока;
- уточнения направления кровотока через межпредсердную перегородку;
- подтверждения отсутствия кровотока через межжелудочковую перегородку;
- исключения клапанной недостаточности;
- выявления зон турбулентного потока;
- поиска и подтверждения наличия сосудов малого диаметра (когда исследуемый сосуд имеет анатомически малый диаметр или диаметр его уменьшен вследствие патологического процесса, а также при исследовании магистральных сосудов плодов на ранних сроках гестации).

Цветовое доплеровское картирование кровотока при нормальном развитии плода

Сердце плода обычно находится от ультразвукового датчика на расстоянии 5–10 см. На такой глубине, как правило, удается получить оптимальные ультразвуковые изображения внутрисердечных кровотоков с помощью датчиков, генерирующих сигнал с частотой от 3 до 7 МГц.

В центре исследуемого потока может быть разноцветная область — *aliasing-эффект* (рис. 5.1). Наличие этого эффекта свидетельствует о том, что скорость кровотока в исследуемой области выше предела измерений для данного

ультразвукового аппарата. Такую ситуацию называют *превышением предела Найквиста* (максимальной скорости, которую возможно зарегистрировать при ЦДК кровотока).

Если исследователь увидел *aliasing-эффект*, то сначала нужно убедиться, что цветовая шкала скоростей максимальна для данного датчика. Если *aliasing-эффект* продолжает регистрироваться, то следует заменить ультразвуковой датчик на другой (с меньшей частотой). Если *aliasing-эффект* присутствует и в этом случае, необходимо измерить абсолютную скорость кровотока в зоне интереса с помощью непрерывно-волновой или импульсно-волновой доп-

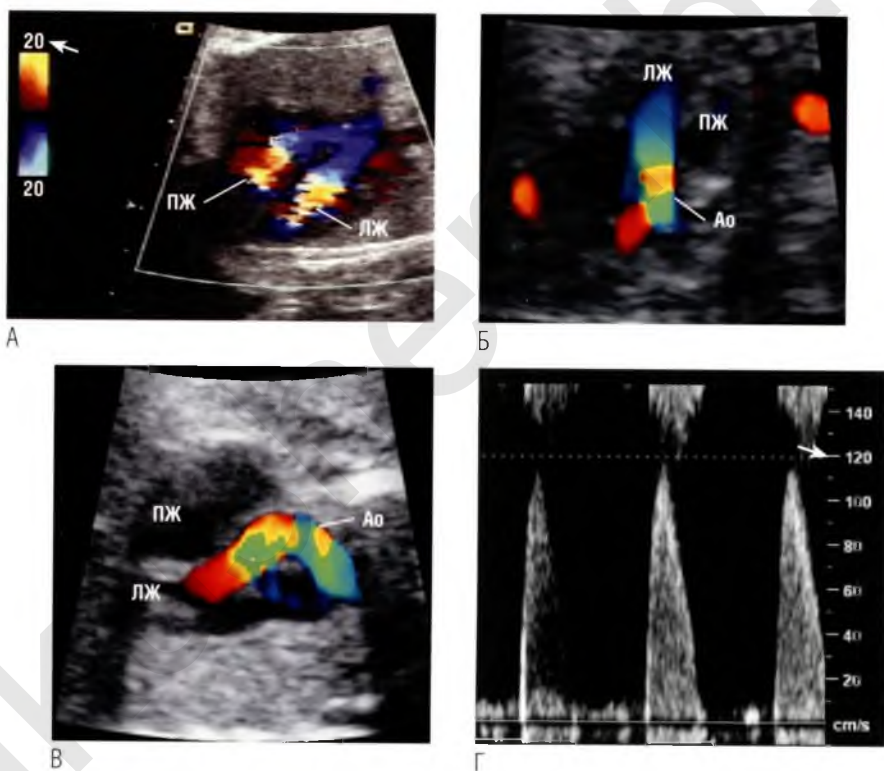


Рис. 5.1 (А) Срез в четырехкамерной позиции. Во время ЦДК кровотока при прохождении потока крови через атриовентрикулярные клапаны определяется *aliasing-эффект* (разноцветная область в центре потока). Обратите внимание, что чувствительность цветовой шкалы скоростей очень низкая (максимальная скорость — 20 см/сек, *стрелка*). В середине гестации скорость потока через трикуспидальный клапан составляет 40–60 см/сек, поэтому при данных аппаратных настройках регистрация *aliasing-эффекта* неизбежна. Если скорректировать порог чувствительности используемого ультразвукового датчика, можно получить корректные изображения кровотока через указанные клапаны. (Б) На срезе сердца плода краниальнее четырехкамерной позиции визуализируется устье аорты. При ЦДК кровотока в восходящем отделе аорты также определяется *aliasing-эффект*, следовательно, скорость кровотока через аортальный клапан аномально высока. Это характерно, например, для сужения клапанного отверстия, однако *aliasing-эффект* возможен и при нормальной скорости кровотока в аорте (Ao) в случае высокой чувствительности цветовой шкалы скоростей или некорректного сочетания глубины расположения сердца плода и частоты излучения датчика. (В) У данного плода в гестационном возрасте 20 недель *aliasing-эффект* связан с патологическим ускорением кровотока в аорте на фоне стеноза аортального клапана. (Г) При импульсно-волновой доплерэхокардиографии зарегистрирована скорость кровотока 120 см/сек (*стрелка*), что выше нормы. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек.

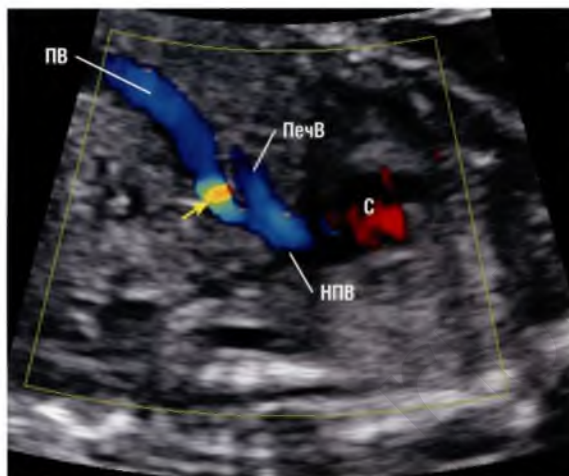
плерэхокардиографии и сравнить результаты с нормальными значениями. Aliasing-эффект акцентирует внимание исследователя на областях с увеличенной скоростью кровотока (см. рис. 5.1В, Г).

ЦДК кровотока следует проводить по ходу кровотока в направлении от венозных отделов сердца к артериальным отделам. Для максимальной информативности цветных изображений плоскость излучения ультразвукового датчика (т.е. плоскость сканирования) должна быть максимально параллельной оси исследуемой полости сердца или сосуда. Большинство ультразвуковых аппаратов настроены таким образом, что кровоток, направленный к ультразвуковому датчику, кодируется красным цветом, а от датчика — синим цветом.

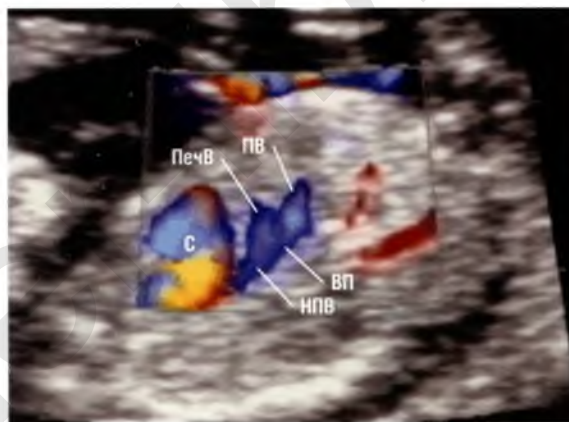
Последовательное сканирование сердца по ходу кровотока проводят в большинстве эхокардиографических исследований плода. На срезе по длинной оси сердца, т.е. в сагиттальной плоскости, ЦДК кровотока ниже уровня диафрагмы позволяет определить место нахождения *печеночных вен и венозного протока* для последующего исследования с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии (рис. 5.2). ЦДК кровотока по длинной оси сердца также используют для подтверждения впадения нижней и верхней полых вен в полость правого предсердия (рис. 5.3). Кровоток по двум главным системным венам определяется при сканировании сердца плода по длинной оси сердца. При этом *нижняя полая вена располагается ниже уровня диафрагмы, а верхняя полая вена* — выше уровня сердца, но обе вены впадают в полость правого предсердия.

Впадение легочных вен в полость левого предсердия обычно определяется на срезе в четырехкамерной позиции (рис. 5.4А, Б) или на срезе по длинной оси дуги аорты (см. рис. 5.4В).

Впадение легочных вен невозможно определить как нормальное без ЦДК кровотока из легочных вен в полость левого предсердия, даже если при исследовании в двухмерном режиме (В-режиме) были получены «нормальные» срезы. Понижив порог цветовой шкалы скоростей при ЦДК кровотока (т.е. повысив чувствительность), нередко удается проследить ход легочных вен от ворот легких.



А



Б

Рис. 5.2 (А) Венозный проток (ВП) (стрелка), располагаясь в брюшной полости, соединяет пупочную вену (ПВ) с нижней полой веной (НПВ). Кровоток по венозному протоку зачастую ускорен, поскольку его диаметр, по сравнению с диаметром сосудов, которые он соединяет, относительно мал. Печеночные вены (ПечВ) впадают в нижнюю полую вену до того, как она выйдет через диафрагму к основанию правого предсердия. **(Б)** На сроке гестации 12 недель при благоприятной позиции плода печеночные вены визуализируются при ЦДК кровотока ниже уровня диафрагмы вместе с венозным протоком, расположенным каудальнее их и впадающим в пупочную вену. С — сердце.

Для визуализации легочных вен, которые иногда прослеживаются до интрапаренхиматозных ветвей, рекомендуется энергетическая доплерэхокардиография (рис. 5.5). Энергетическая доплерэхокардиография информативна при визуализации сосудов с низкими скоростями кровотока, но ее используют довольно редко из-за отсутствия информации о направлении

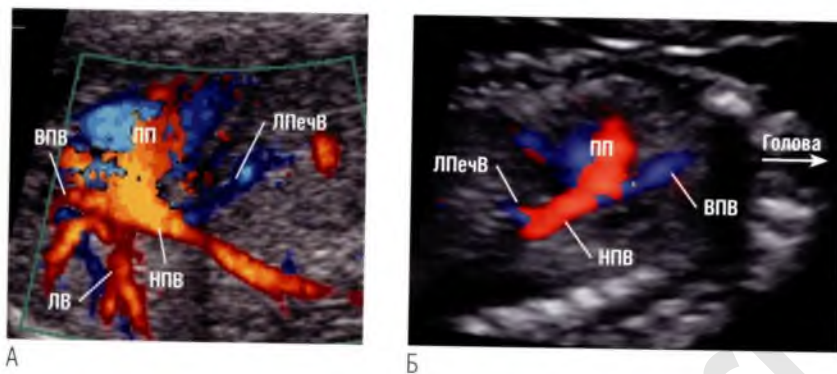


Рис. 5.3 Кровоток по двум главным системным венам, которые впадают в правое предсердие (ПП), показан по длинной оси сердца плода. Нижняя полая вена (НПВ) располагается ниже уровня диафрагмы, а верхняя полая вена (ВПВ) — выше уровня сердца. На (А) плод лежит по отношению к исследователю головой, повернутой влево, на (Б) голова плода повернута вправо. На (А) легочные вены (ЛВ) прослеживаются до интрапаренхиматозных ветвей. Легочные вены впадают в левое предсердие, расположенное позади правого предсердия. ЛПечВ — левая печеночная вена.

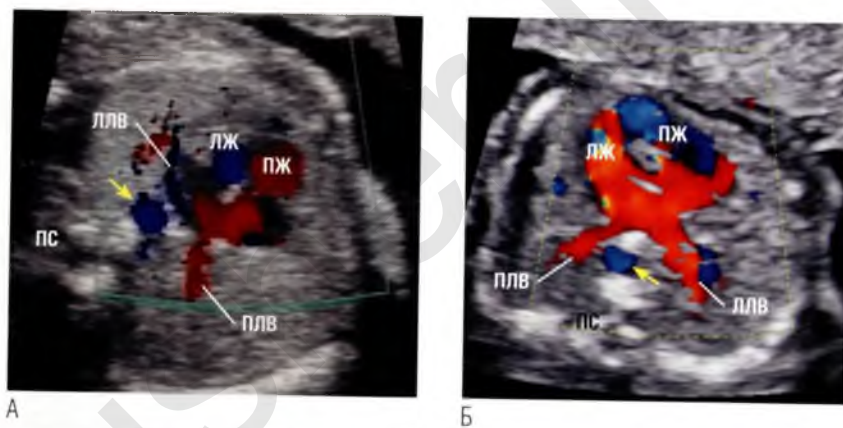
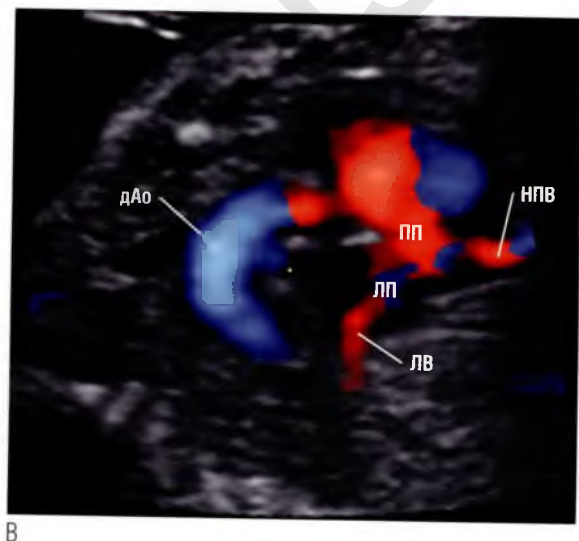


Рис. 5.4 (А, Б) Срезы в четырехкамерной позиции. ЦДК кровотока иллюстрирует кровоток по левой легочной вене (ЛЛВ) и правой легочной вене (ПЛВ), расположенным по обе стороны от нисходящего отдела аорты (стрелки) и впадающим затем в полость левого предсердия (ЛП). На (А) из-за расположения вен относительно оси сканирования левая легочная вена кодируется синим цветом, а правая — красным. На (Б) обе вены кодируются красным цветом из-за положения плода (кровоток в обеих венах направлен к датчику). (В) Срез в сагиттальной плоскости. Визуализируется часть дуги аорты (дАо). Одна из левых легочных вен располагается под дугой аорты и дренируется в полость левого предсердия. ЛВ — легочная вена; ЛЖ — левый желудочек; НПВ — нижняя полая вена; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.



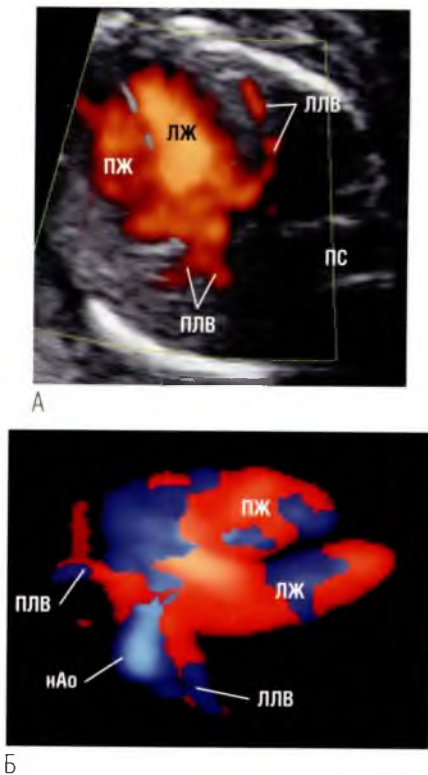


Рис. 5.5 (А) Энергетическая доплерэхокардиография легочных вен, которые отчетливо прослеживаются на значительном протяжении в паренхиме левого легкого. Правые легочные вены (ПЛВ) картируются до разветвлений 1-го порядка. Энергетическая доплерэхокардиография информативна при сканировании сосудов с низкими скоростью и объемом кровотока, но из-за отсутствия информации о направлении кровотока энергетическую доплерэхокардиографию применяют редко. **(Б)** Трехмерная поверхностная реконструкция полостей желудочков. Легочные вены, впадающие в полость левого предсердия, четко визуализируются по обе стороны от нисходящего отдела аорты (Ао). ЛЖ – левый желудочек; ЛЛВ – левая легочная вена; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

потока. На современных ультразвуковых аппаратах есть специальные режимы для исследования сообщений между полостями сердца и определения мест впадения сосудов, например *рендеринг* (от англ. rendering – визуализация) – трехмерная поверхностная реконструкция изображения с помощью компьютерной программы (см. рис. 5.5Б).

С помощью ЦДК кровотока можно исследовать *шунтирование крови* через овальное окно (рис. 5.6), направленное у большинства здоровых плодов справа налево. Однако у здоровых

плодов также возможен двунаправленный поток крови или преимущественно слева направо (см. рис. 5.6В). При подобных находках нужно исключить патологические состояния, например аномальное развитие левых отделов сердца (см. рис. 5.6Г).

При исследовании в четырехкамерной позиции *кровоток* через *атриовентрикулярные клапаны* в фазу диастолы должен быть примерно одинаковым, без признаков регургитации в фазу систолы (рис. 5.7). На срезе в четырехкамерной позиции обычно заметно «окрашивание» мембранозного отдела межжелудочковой перегородки (рис. 5.8). Однако это еще не означает наличие дефекта межжелудочковой перегородки, а может быть артефактом вследствие недостаточной разрешающей способности аппарата и настроек усиления для этого физиологически тонкого отдела межжелудочковой перегородки (чуть ниже уровня атриовентрикулярных клапанов).

Если исследователь сомневается в наличии дефекта межжелудочковой перегородки, необходимо переместить ультразвуковой датчик относительно грудной клетки плода так, чтобы исследовать сердце в четырехкамерной позиции из боковой проекции. В данной проекции «окрашивания» мембранозного отдела межжелудочковой перегородки не будет, если *межжелудочковая перегородка интактна* (рис. 5.9А, Б). При наличии дефекта межжелудочковой перегородки и отсутствии сужения выводного тракта одного из желудочков шунтирующий кровотока будет менять свое направление (справа налево/слева направо) в зависимости от фазы сердечного цикла (см. рис. 5.9В, Г). Двунаправленность кровотока помогает отличить артефакт от истинного дефекта.

Aliasing-эффект, подтверждающий небольшой дефект межжелудочковой перегородки у новорожденного, обычно при эхокардиографии плода не определяется из-за равенства давлений в левом и правом желудочках. При ЦДК кровотока могут быть диагностированы дефекты межжелудочковой перегородки, которые невозможно определить при исследовании в двухмерном режиме из-за малых линейных размеров самого дефекта. ЦДК кровотока также может быть полезно для динамического наблюдения естественного течения дефекта межжелудочко-

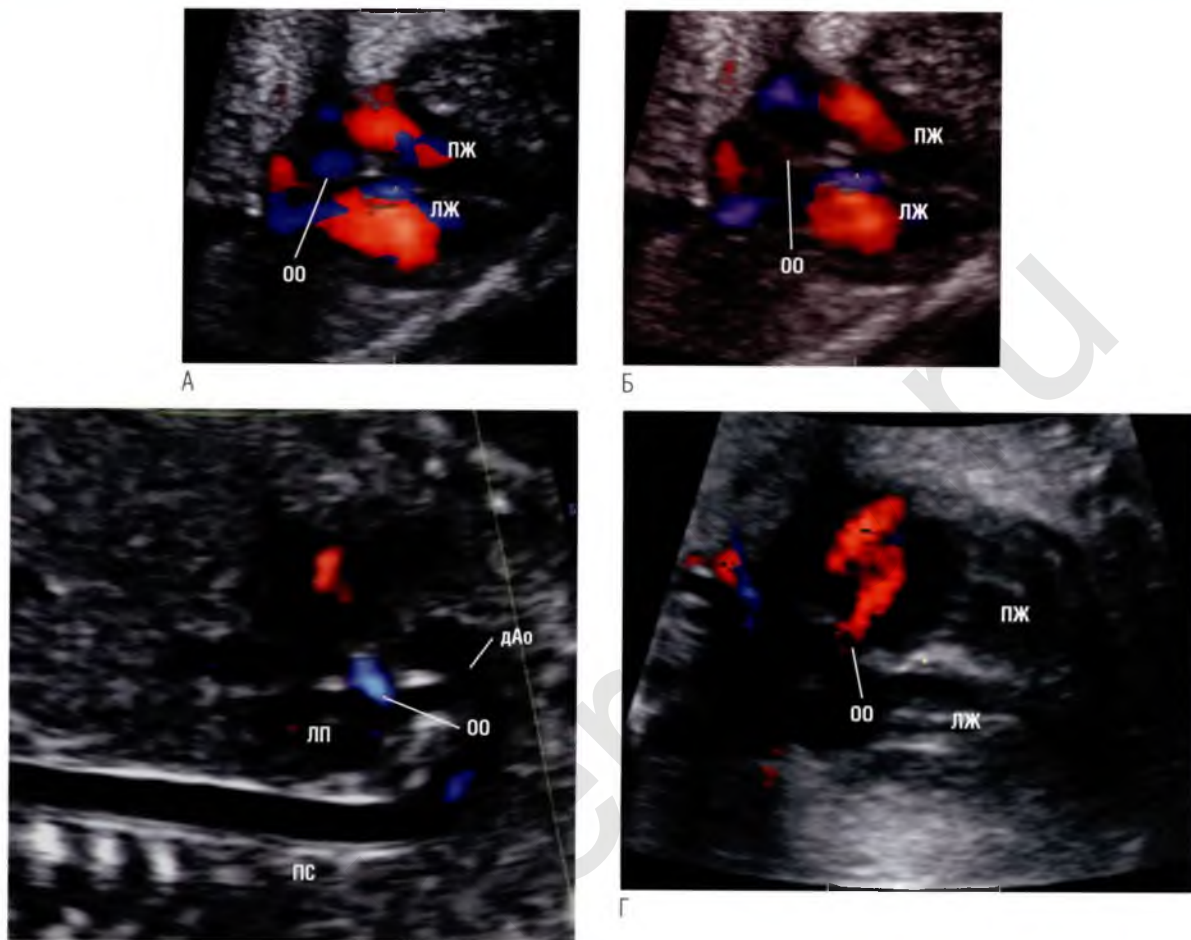


Рис. 5.6 Латеральная четырехкамерная позиция идеальна для оценки шунтирования крови через овальное окно (ОО). **(А)** Большая часть крови перемещается справа налево. **(Б)** Движение кровотока слева направо в конце сердечного цикла, что является вариантом нормы. **(В)** Овальное окно и направление шунтирования крови (слева направо) можно исследовать на срезе по длинной оси дуги аорты (дАо). **(Г)** Эхокардиография плода, у которого объем шунтирования крови слева направо через открытое овальное окно немного превышает норму. Тщательное исследование левых отделов сердца не выявило причину этого изменения. В дальнейшем выяснилось, что у плода были эпизоды спонтанной наджелудочковой тахикардии (на момент ультразвукового исследования о них не было известно). Возможно, пароксизмы наджелудочковой тахикардии привели к незначительному нарушению функции левого желудочка (ЛЖ), которое осталось незамеченным, поскольку не проявлялось при стандартных исследованиях с помощью доплерографии. ЛП – левое предсердие; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

вой перегородки – уменьшения его размера с увеличением гестационного возраста (см. рис. 5.9Д, Е).

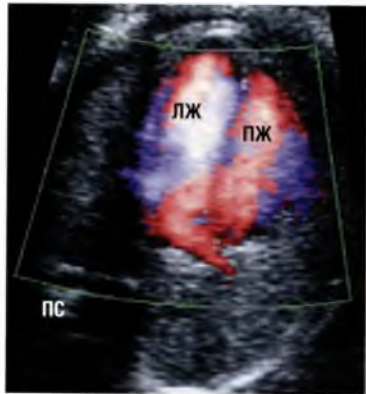
В норме при ЦДК кровотока у плода должен определяться ламинарный антеградный кровоток из полости левого желудочка через аортальный клапан и из полости правого желудочка через клапан легочной артерии без признаков регургитации (рис. 5.10). Кровоток

в дуге аорты и артериальном протоке должен иметь одинаковое направление (рис. 5.11).

Правую и левую легочные артерии можно исследовать у плода на срезах в поперечном сечении (рис. 5.12), но поскольку левая легочная артерия имеет несколько более краниальный ход, чем правая, то визуализировать все три сосуда на одном срезе практически никогда не удается (см. рис. 3.2Г).



А



Б

Рис. 5.7 (А, Б) ЦДК кровотока с разной интенсивностью окрашивания. Отмечается одинаковый кровоток из каждого предсердия в соответствующий желудочек в фазу диастолы. В фазу систолы признаков регургитации нет ни у одного атриовентрикулярного клапана. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

Ветви легочного ствола визуализируются в двухмерном режиме, однако при ЦДК кровотока часто определяются быстрее и отчетливее.

Первыми ветвями аорты являются *коронарные артерии*, но до 32–34-й недели гестации определить их на эхокардиограмме невозможно, а после данного срока они определяются только в случае отличного качества изображений (**рис. 5.13А**). Исключения из этого правила – наличие у плода коронарной фистулы и задержка внутриутробного развития. В последнем случае коронарные артерии на ранних сроках гестации имеют относительно большой диаметр.

Коронарная фистула – патологическое сообщение между любой коронарной артерией и



Рис. 5.8 При ЦДК кровотока создается впечатление окрашивания мембранозного отдела межжелудочковой перегородки ниже креста сердца, что позволяет предположить наличие в ней дефекта. Однако это скорее артефакт, нередко наблюдаемый при эхокардиографии плода. При исследовании перегородки из боковой проекции патологический поток отсутствует. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.

любой полостью сердца. Коронарная фистула может быть изолированной патологией либо сочетаться с врожденным пороком сердца, например с атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой (**см. рис. 5.13Б–Е**). Сочетание с атрезией легочной артерии, особенно при наличии стеноза по ходу коронарной фистулы (**см. рис. 5.13Д, Е**), характеризуется неблагоприятным прогнозом. Оба ребенка, эхокардиограммы которых представлены на **рис. 5.13**, умерли вскоре после рождения, несмотря на лечение.

Сосуды головы и шеи, отходящие от дуги аорты, визуализируются при сканировании аорты по ее длинной оси (**см. рис. 5.13Ж**), причем порядок и углы отхождения позволяют отличить аорту от легочного ствола. В дистальном отделе дуги аорты должен регистрироваться ламинарный кровоток. В норме при ЦДК кровотока не должна определяться турбулентность потока ни в одной точке просвета полостей сердца или магистральных сосудов.

Цветовое доплеровское картирование кровотока при патологии плода

Изменение направления кровотока легко определяется при ЦДК кровотока. Выявление alia-

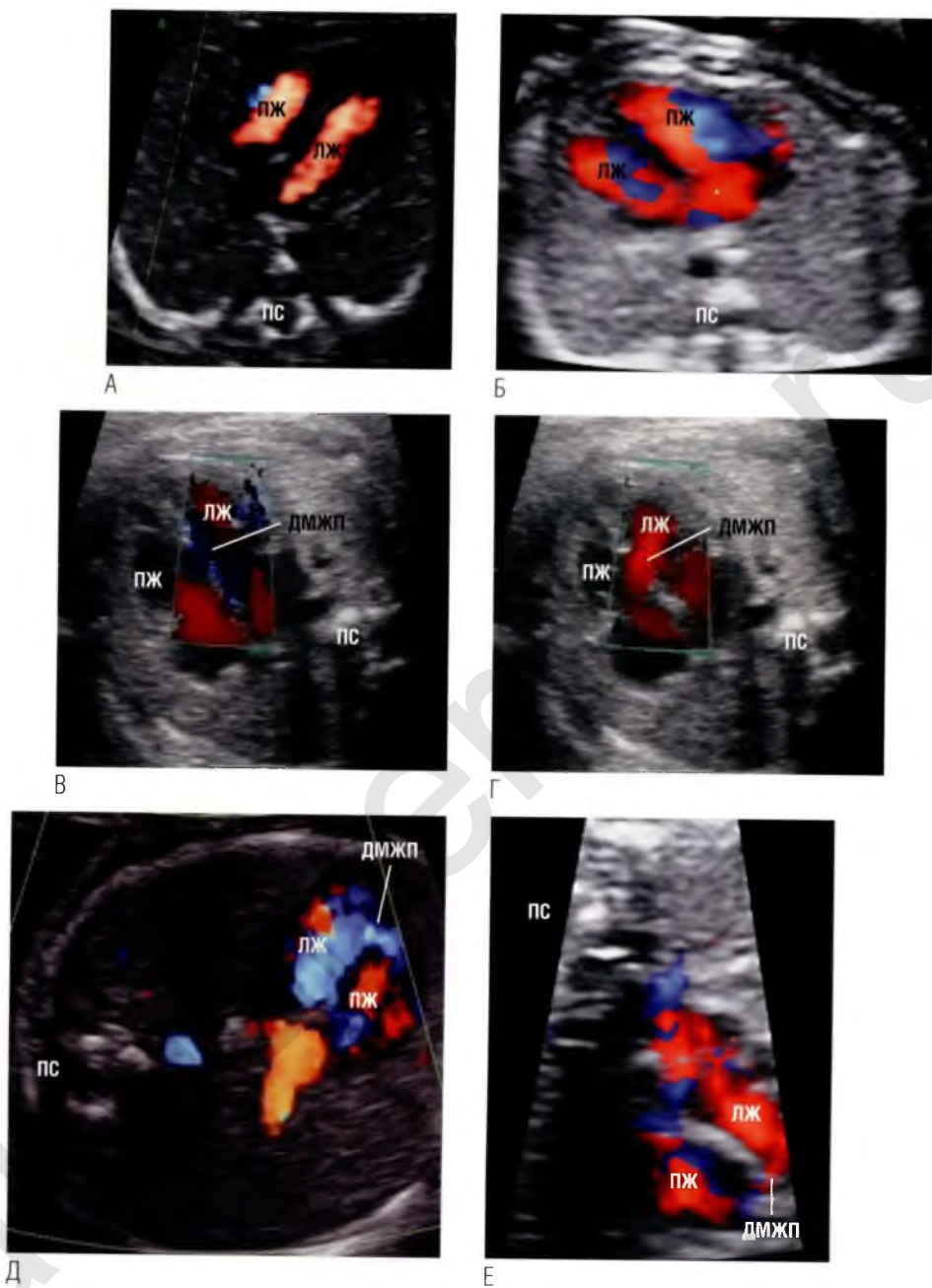
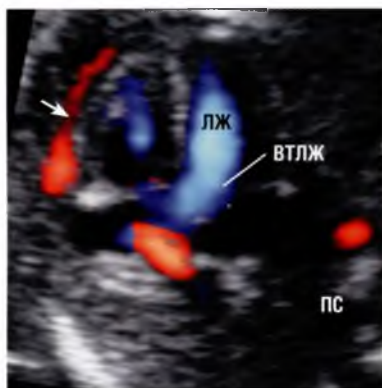
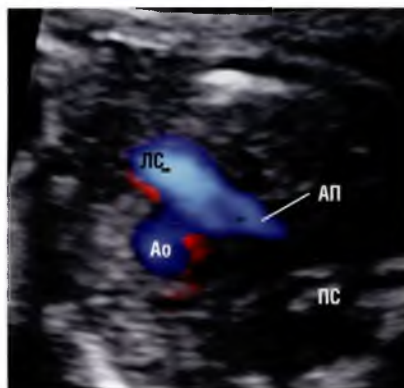


Рис. 5.9 Перемещение датчика относительно грудной клетки плода для исследования сердца в четырехкамерной позиции из боковой проекции позволяет визуализировать межжелудочковую перегородку. В данной позиции можно с высокой точностью исключить дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП). Обратите внимание на отсутствие кровотока через перегородку при ЦДК кровотока (А, Б). Двухнаправленный кровоток через истинный дефект межжелудочковой перегородки: слева направо (В) и справа налево (Г). Здесь показан небольшой перимембранный дефект мышечной части межжелудочковой перегородки. (Д) ЦДК кровотока относительно большой верхушечный мышечный дефект межжелудочковой перегородки. (Е) Однако уже через 3 недели дефект стал минимальным. Данные изображения иллюстрируют естественное течение порока. Дефекты межжелудочковой перегородки, особенно мышечной ее части, могут закрываться спонтанно, причем еще внутриутробно. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.



А



Б



В

Рис. 5.10 (А) Ламинарный антеградный кровоток из левого желудочка (ЛЖ) в аорту (Ао). Обратите внимание: ЦДК кровотока настолько чувствительный метод исследования, что заметно даже перемещение жидкости в полости перикарда при сокращении сердца (*стрелка*). **(Б)** Ламинарный антеградный кровоток из правого желудочка в легочный ствол (ЛС). Оба изображения являются иллюстрациями абсолютной нормы. **(В)** Срез в поперечном сечении краниальнее среза на (А). Сосуд, располагающийся выше других сосудов, является дугой аорты (дАо), берет свое начало в середине грудной клетки и пересекает срединную линию тела справа налево. АП – артериальный проток; ВТЛЖ – выводной тракт левого желудочка; ПС – позвоночный столб.

sing-эффекта свидетельствует о наличии турбулентности и/или повышенной линейной скорости кровотока. Особенности ЦДК кровотока при определенных патологических состояниях описаны в соответствующих главах этой книги.

Импульсно-волновая доплерэхокардиография

Импульсно-волновая доплерэхокардиография при нормальном развитии плода

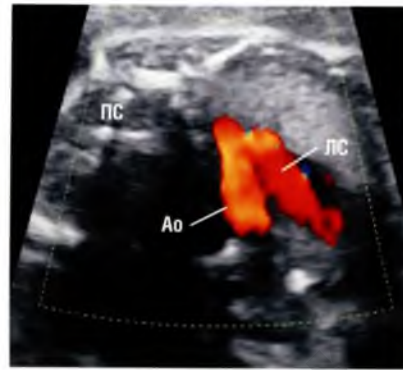
Во время эхокардиографического исследования здорового плода нет необходимости использовать импульсно-волновую доплерэхокардиографию, если при ЦДК кровотока верифициро-

ван антеградный кровоток во всех исследованных сегментах сердца и магистральных сосудах и aliasing-эффекта не выявлено.

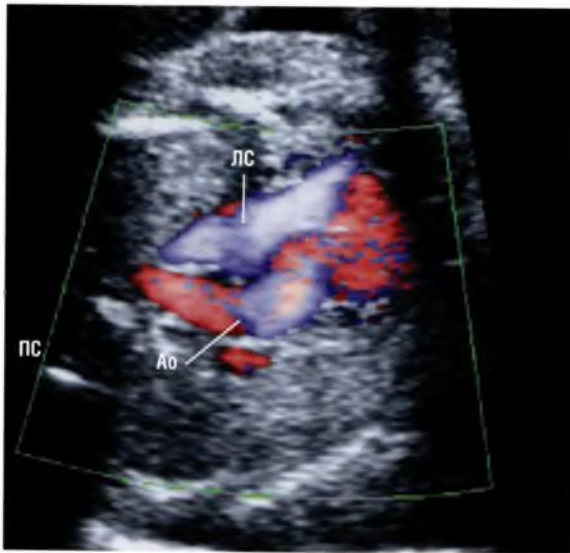
Импульсно-волновая доплерэхокардиография может быть полезна для получения исчерпывающей информации при некоторых пороках развития сердечно-сосудистой системы или при уже диагностированных нарушениях других органов и систем плода. Для адекватной интерпретации результатов исследования и легкого выявления кровотока с нормальными спектральными характеристиками очень важно четко понимать методику получения информации с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии.



А

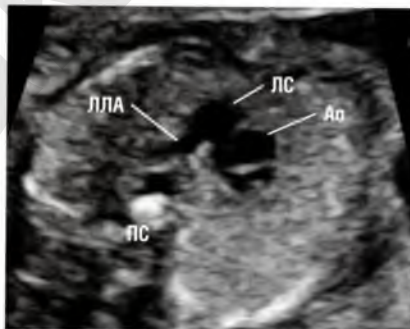


Б



В

Рис. 5.11 Небольшое изменение угла наклона датчика в верхней половине грудной клетки плода позволяет одновременно визуализировать артериальный проток и дугу аорты (дАо). **(А)** Плод лежит спиной вниз. Кровоток в дуге аорты, легочном стволе (ЛС) и артериальном протоке направлен в одну сторону. При ЦДК кровотока это похоже на букву V с разными «плечами»: длинное образовано легочным стволом и артериальным протоком, а короткое — дугой аорты. **(Б)** Плод лежит спиной вверх. Направление кровотока в указанных сосудах также одинаковое, но длинное «плечо» буквы V образовано только легочным стволом. **(В)** Однонаправленный кровоток в обоих сосудах, однако из-за положения плода относительно датчика кровоток в восходящем отделе аорты — синего цвета (поток крови направлен от датчика), а в дуге аорты — красного цвета (поток крови направлен к датчику). Ао — аорта; ПС — позвоночный столб.



А



Б

Рис. 5.12 Устье левой легочной артерии (ЛЛА) представлено в двухмерном режиме **(А)** и при ЦДК кровотока **(Б)**. Ао — аорта; ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб.



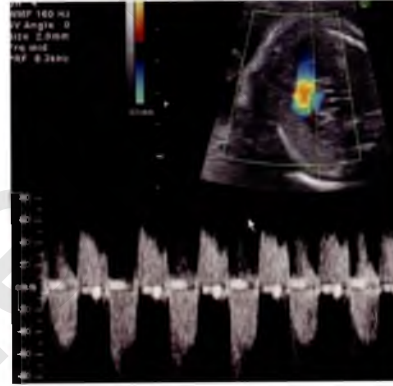
А



Б



В



Г

Рис. 5.13 (А) Первыми ветвями, отходящими от аорты (Ао), являются коронарные артерии (КА), однако они обычно слишком малы для визуализации на ранних сроках гестации и, как правило, видны лишь при удачном положении плода и идеальном качестве изображения. Коронарные артерии можно определить при сканировании сердца по длинной оси (см. рис. 4.22) или в сагиттальной плоскости при сканировании сердца по короткой оси на уровне аорты, как показано на данном рисунке. (Б) Выявлены коронарная фистула (КФ), атрезия легочной артерии и интактная межжелудочковая перегородка, а также умеренное количество жидкости в полости перикарда (стрелка). Извитый сегмент коронарной фистулы идет от полости правого желудочка в просвет правой коронарной артерии. При ЦДК кровотока отмечается высокоскоростной двунаправленный кровоток в просвете коронарной фистулы, что наводит на мысль о ее сужении. (В) У данного плода при сканировании левого желудочка по длинной оси определяется кровоток в коронарной артерии, прилежащей к стенке восходящего отдела аорты. (Г) У того же плода, что на (В), в просвете артерии выявлен двунаправленный кровоток. ▶

В норме у плода наибольшая скорость кровотока регистрируется в артериальном протоке (может достигать 2 м/сек в зависимости от срока гестации). На современных ультразвуковых аппаратах есть возможность определить любую скорость кровотока без aliasing-эффекта датчиками частотой от 2,5 МГц и выше. Непрерывно-волновая доплерэхокардиография обычно доступна только при использовании сектораль-

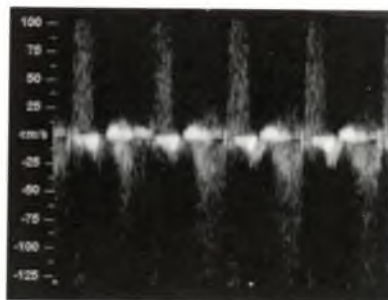
ного кардиодатчика. Данный вид доплерэхокардиографии проводят для определения скоростей кровотока, значительно превышающих норму.

Методика исследования

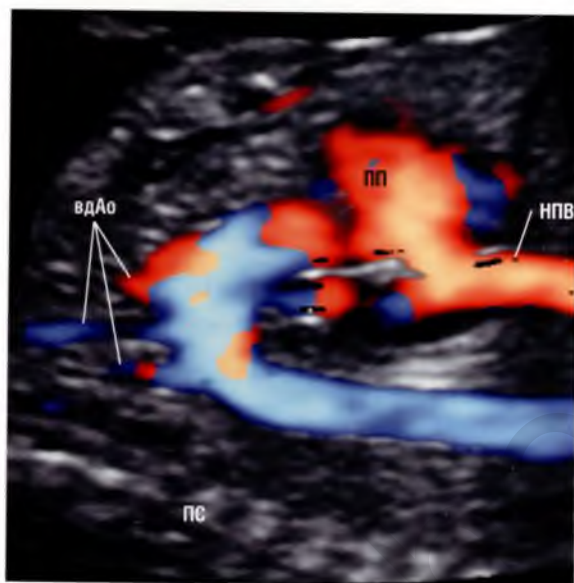
При импульсно-волновой доплерэхокардиографии контрольный объем позиционируют в любом участке сердечно-сосудистой системы.



Д



Е



Ж

Рис. 5.13 окончание (Д) Коронарная артерия, показанная на (В, Г), была прослежена до места ее сообщения с полостью правого желудочка. У этого плода также есть атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. (Е) В извитом сегменте коронарной фистулы определяется двунаправленный кровоток, скорость которого составляет более 1 м/сек в обоих направлениях. (Ж) Три сосуда головы и шеи обычно являются первыми определяемыми ветвями дуги аорты (вдАо) при сканировании по ее длинной оси. НПВ – нижняя полая вена; ПП – правое предсердие; ПС – позвоночный столб.

Использование ЦДК кровотока часто помогает разместить контрольный объем более точно, особенно в сосудах малого диаметра. Для оптимального позиционирования контрольного объема ультразвуковой датчик нужно перемещать по передней стенке брюшной полости беременной женщины до совпадения оси сканирования и оси кровотока в исследуемом объеме.

Размер контрольного объема должен быть максимально малым, но его можно изменять в зависимости от локализации и диаметра исследуемого сосуда. Наличие на ультразвуковом аппарате функции коррекции угла наклона датчика должно напоминать исследователю о необходимости адаптации контрольного объема к оси кровотока в исследуемом сосуде. Угол наклона датчика по отношению к оси кровотока

в сосуде в идеале должен составлять 20° или менее.

Импульсно-волновую доплерэхокардиографию на поздних сроках гестации крайне желательно проводить во время периода апноэ плода, чтобы контрольный объем не смещался от выбранного положения и чтобы минимизировать погрешность изменений кровотока, связанных с дыханием плода.

С помощью различных видов доплерографии можно изучить:

- направление кровотока (должно быть антеградным в любом из исследованных сегментов сердца и магистральных сосудов);
- характеристику кровотока (зависит от анатомического расположения объекта исследования);

- скорость кровотока (зависит от анатомического расположения объекта исследования);
- объемный кровоток и полноту функционирования полости сердца/сосуда.

Направление кровотока можно определить с помощью ЦДК кровотока, а для подтверждения данных использовать импульсно-волновую доплерэхокардиографию. Некоторые ультразвуковые аппараты имеют функцию инверсии доплеровской кривой, однако во время эхокардиографии плода использовать эту функцию не рекомендуется из-за возможных затруднений при интерпретации данных.

Направление кровотока и вид спектрограммы помогают подтвердить, что сигнал получен от зоны интереса, а не от рядом расположенного сосуда или полости сердца. Вид спектрограммы может широко варьировать в зависимости от анатомического расположения объекта исследования и наличия различных патологических состояний. В случае необходимости измерения абсолютной скорости кровотока контрольный объем следует позиционировать максимально параллельно оси кровотока.

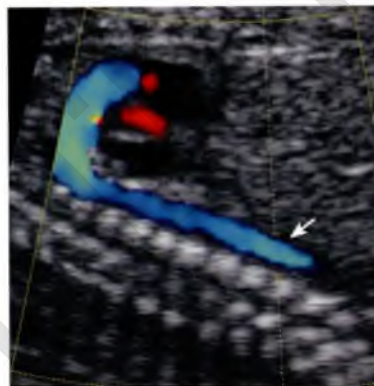
Отношение систолической скорости кровотока к его скорости в фазу диастолы является показателем, менее зависимым от угла наклона датчика. При определении объемной скорости кровотока контрольный объем следует позиционировать в однородном участке спектрограммы потока в сосуде (например, в восходящем отделе аорты или легочном стволе) параллельно оси кровотока в данном сосуде. Если этого добиться трудно, то контрольный объем нужно увеличить до диаметра сосуда (рис. 5.14).

Однородным участком спектрограммы потока в сосуде называют такой участок сосуда, где скорость кровотока одинакова почти по всему поперечному сечению сосуда и лишь незначительно изменяется в слоях, прилежащих к его стенкам. Например, такое отмечается в магистральных сосудах выше уровня их клапанов.

Однако в сосудах, которые расположены в отдаленных от сердца участках, например в нисходящем отделе аорты, профиль скоростей кровотока напоминает кривую в виде колокола: с большими скоростями в центре сосуда и меньшими скоростями по мере приближения к его стенкам.



А



Б

Рис. 5.14 (А) Контрольный объем (стрелка) позиционирован в центральной части кровотока в легочном стволе выше уровня клапана легочной артерии и параллельно оси кровотока (угол наклона датчика полностью совпадает с осью кровотока). Контрольный объем можно уменьшить до минимально возможного, если в магистральном сосуде наблюдается однородный участок спектрограммы. В этом случае кровоток в центре сосуда будет репрезентативен относительно всей площади поперечного сечения сосуда. **(Б)** Если нужно рассчитать объемный кровоток в нисходящем отделе аорты, то необходимо увеличить контрольный объем (стрелка) до диаметра сосуда.

Венозный проток

В каудальном направлении от места впадения венозного протока в нижнюю полую вену определяется область высокоскоростного потока оксигенированной крови. Большая часть этого потока не смешивается с низкоскоростным потоком венозной крови от нижних конечностей по нижней полой вене, а направляется влево через овальное окно. Спектр скоростей данного кровотока характеризуют практически равные систолический и ранний диастолический пики

(рис. 5.15). В период от 18-й недели гестации и до рождения отмечается медленное увеличение максимальной систолической скорости кровотока с 65 до 75 см/сек. В просвете протока регистрируется постоянный антеградный кровоток (даже в фазу систолы предсердий), который можно определить по характерной «выемке» на доплерограмме. С 18-й недели гестации до рождения ребенка скорость кровотока в фазу систолы предсердий увеличивается с 35 до 45 см/сек. Поскольку скорость кровотока (как и градиент давления в венозном протоке) зависит от фазы дыхания плода, ее следует измерять в период апноэ.

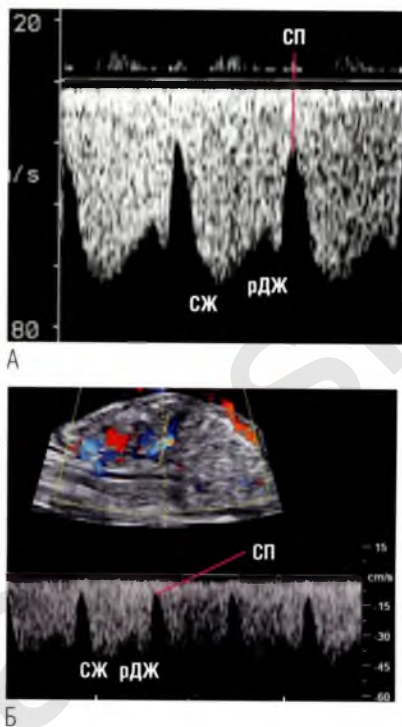


Рис. 5.15 Типичные спектрограммы кровотока в венозном протоке. Максимальные скорости в фазу систолы желудочков (СЖ) и ранней диастолы желудочков (рДЖ) практически одинаковы по амплитуде. Также определяется «выемка» в позднюю диастолу желудочков и в фазу систолы предсердий (СП). (А) Эхокардиография плода во втором триместре беременности. Максимальная скорость кровотока в венозном протоке — около 65 см/сек. (Б) Плод в гестационном возрасте 12 недель. Максимальная скорость кровотока в венозном протоке — около 40 см/сек.

Легочные вены

Контрольный объем при импульсно-волновой доплерэхокардиографии позиционируют параллельно оси кровотока вблизи места впадения легочных вен в левое предсердие, а с помощью ЦДК кровотока выполняют картирование венозных потоков в паренхиме легкого.

Спектрограмма кровотока в легочных венах характеризует гемодинамические изменения в полости левого предсердия (рис. 5.16). На спектрограмме определяется пик антеградного кровотока, соответствующий фазе систолы желудочка и отражающий присасывающее действие левого предсердия в фазу его релаксации. Этот кровоток продолжается вследствие смещения вниз фиброзного кольца митрального клапана в фазу систолы желудочков и завершается вторым пиком в раннюю диастолу желу-

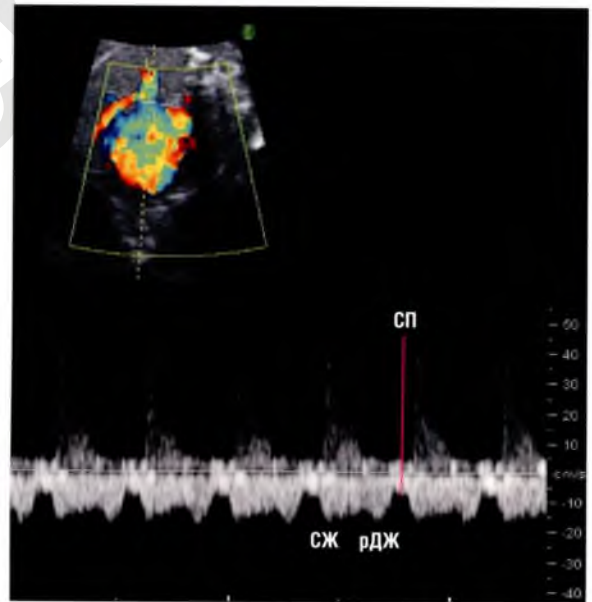


Рис. 5.16 Характерная спектрограмма кровотока в легочных венах вблизи места их впадения в полость левого предсердия. Максимальные скорости в фазу систолы желудочков (СЖ) и ранней диастолы желудочков (рДЖ) практически одинаковы. Отмечаются значительное снижение амплитуды и периоды отсутствия кровотока в фазу систолы предсердий (СП). Обратите внимание, что в данном случае кровоток имеет противоположное направление из-за одновременной регистрации кровотока в легочном стволе, который локализуется очень близко к легочной вене.

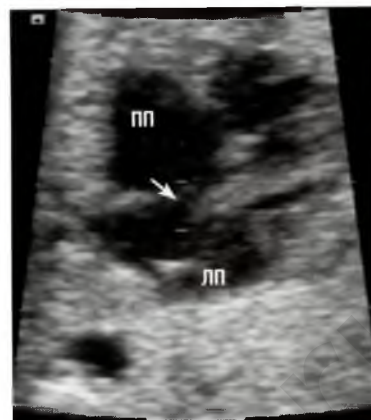
дочка, обусловленным открытием митрального клапана. В конце фазы диастолы желудочка, в фазу систолы предсердий, в легочных венах происходит резкое замедление потока, иногда может регистрироваться небольшая волна ретроградного кровотока. Скорости кровотока во время систолического и диастолического пиков примерно равны. Максимальные линейные скорости кровотока возрастают пропорционально гестационному возрасту с 10 см/сек на сроке 16 недель до 30–40 см/сек к моменту рождения. Скорость ретроградного кровотока в легочных венах у здорового плода не должна превышать 10 см/сек. Исследование временных интервалов и скорости кровотока позволяет сделать вывод, что 70% объема крови поступает из легочных вен в полость предсердия в фазу систолы желудочков и только 30% — в фазу диастолы желудочков.

Характеристики спектрограммы кровотока в легочных венах не зависят от фазы дыхания и частоты сердечных сокращений.

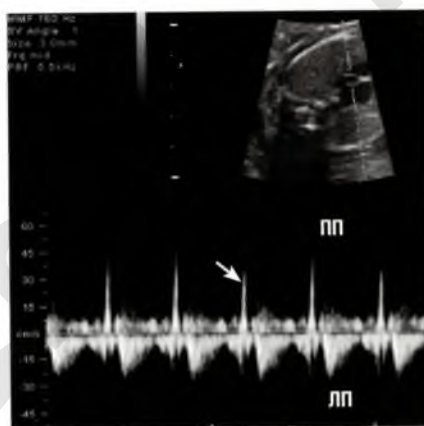
Овальное окно

При определении характеристик кровотока между полостями предсердий контрольный объем при импульсно-волновой доплерэхокардиографии позиционируют в области овального окна. Обычно в данной позиции наблюдается двухфазная доплерограмма кровотока с шунтированием крови справа налево в фазу систолы желудочков и последующим диастолическим пиком, соответствующим открытию митрального клапана. В фазу систолы предсердий кровотока между предсердиями не регистрируется, что связано с закрытием овального окна (**рис. 5.17**). Продолжительность закрытого состояния овального окна составляет около 20% длительности сердечного цикла. Шунтирование крови слева направо в сердце здорового плода определяется только в виде узкого потока.

С 16-й недели гестации до момента рождения максимальная систолическая скорость кровотока через овальное окно превышает максимальную диастолическую скорость и возрастает с 10 до 50 см/сек по мере увеличения гестационного возраста. Скорость шунтирования крови через овальное окно на поздних сроках гестации зависит от активности плода. Например, в фазе активного сна скорость шунтирова-



А



Б

Рис. 5.17 (А) Контрольный объем позиционирован в области открытого овального окна (*стрелка*). **(Б)** При импульсно-волновой доплерэхокардиографии видно направление кровотока преимущественно справа налево (здесь — ниже изолинии), лишь в единственной точке цикла — узкий поток крови слева направо (*стрелка*). ЛП — левое предсердие; ПП — правое предсердие.

ния крови справа налево будет выше, чем в фазе пассивного сна.

Митральный клапан

Контрольный объем при импульсно-волновой доплерэхокардиографии можно позиционировать в плоскости отверстия митрального клапана со стороны желудочка или поперек створок клапана, что удобно для исключения клапанной недостаточности. Контрольный объем должен быть позиционирован параллельно оси кровотока (**рис. 5.18**). Спектрограмма трансмитрального потока крови в фазу диастолы представля-

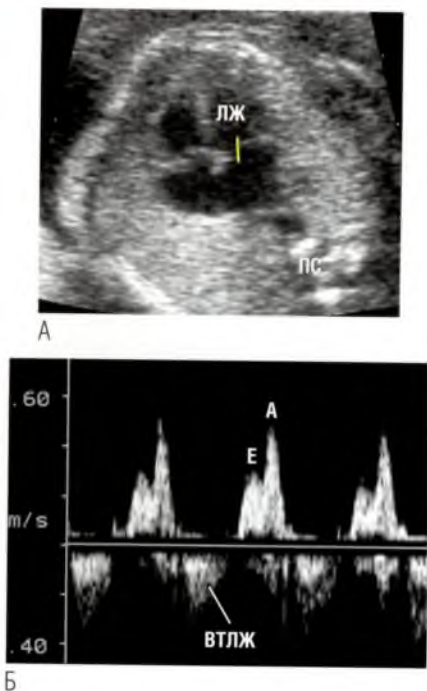


Рис. 5.18 (А) Контрольный объем (желтая линия) позиционирован в левом желудочке (ЛЖ) поперек створок митрального клапана параллельно оси кровотока. **(Б)** Типичная для середины гестации спектрограмма трансмитрального потока с пиком Е, меньшим по амплитуде, чем пик А. При исследовании трансмитрального кровотока с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии в контрольный объем нередко попадает противоположно направленный кровоток в выводном тракте левого желудочка. Дифференцировать этот поток от струи регургитации достаточно просто: скорость струи регургитации всегда значительно выше скорости кровотока в выводном тракте левого желудочка (ВТЛЖ). ПС — позвоночный столб.

ет собой двухфазную кривую, отражающую период пассивного наполнения левого желудочка (пик Е) после открытия митрального клапана в конце фазы систолы желудочков и период активного наполнения левого предсердия (шик А), соответствующий кровотоку через митральный клапан в фазу систолы предсердий. В норме в фазу систолы желудочков кровотоки через митральный клапан не определяется.

Если контрольный объем позиционирован со стороны желудочковой поверхности митрального клапана, то нередко контрольный объем захватывает часть выводного тракта левого желудочка, особенно при малых размерах сердца. Из-за наложения потоков на спектрограмме это

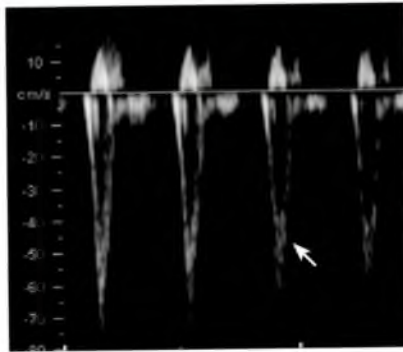
может приводить к ложноположительной диагностике митральной регургитации. При истинной митральной регургитации систолический кровоток должен определяться со стороны предсердной поверхности митрального клапана, что обычно легко подтверждается с помощью ЦДК кровотока. Митральную регургитацию можно с уверенностью подтвердить, расширив контрольный объем в сторону полости левого предсердия (см. рис. 5.18). Скорость волны Е возрастает с 15 см/сек на 12-й неделе гестации до примерно 50 см/сек перед рождением. Волна А также характеризуется некоторым повышением скорости кровотока — с 35 до 65 см/сек — по мере увеличения срока гестации. За тот же период времени отношение Е/А возрастает с 0,5 до 1 (см. рис. 5.20В), т.е. на ранних сроках гестации наполнение желудочков происходит в основном в конце диастолы.

Напротив, после рождения отношение Е/А варьирует около 1,5 (в норме), т.е. максимальное наполнение левого желудочка происходит в раннюю диастолу. Скорость волны Е отражает градиент давления между левым предсердием и левым желудочком. Возрастание скорости волны Е с увеличением гестационного возраста свидетельствует, скорее всего, о зрелости миокарда, в частности о наличии такого его свойства, как расслабление. Скорость волны А зависит главным образом от величины конечно-диастолического давления в полости левого желудочка, которое отличается постоянством в пренатальном и постнатальном периодах.

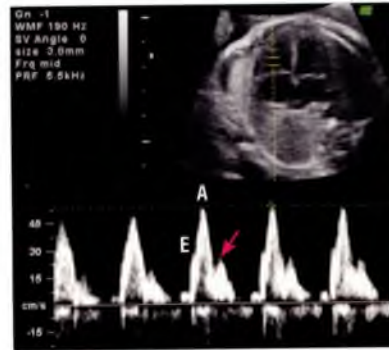
Скоростные характеристики трансмитрального потока крови возрастают во время дыхательных движений плода, поэтому скорость лучше измерять в период апноэ. Монофазный вид доплерографической кривой, когда пики Е и А накладываются друг на друга, часто наблюдается при эхокардиографии плода и обычно не является признаком патологии (рис. 5.19). Тем не менее перед оценкой полученных данных как варианта нормы необходимо исключить дисфункцию миокарда желудочков как причину изменений.

Трикуспидальный клапан

Контрольный объем следует позиционировать со стороны желудочковой поверхности трикуспидального клапана параллельно оси кровотока.



А



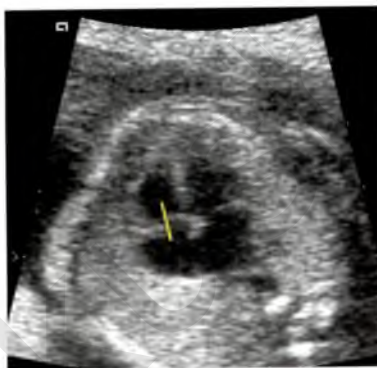
Б

Рис. 5.19 (А) Спектрограмма кровотока через атриовентрикулярный клапан имеет монофазный (*стрелка*), а не двухфазный вид. Такой вариант спектрограммы обычно наблюдается в конце срока гестации и вряд ли имеет патофизиологическое значение, однако необходимо исключить дисфункцию соответствующего желудочка. **(Б)** Пик Е практически полностью сливается с пиком А. Еще один пик (*стрелка*), скорее всего, является артефактом от какой-то анатомической структуры и может быть ошибочно принят за пик А, тогда пик Е может показаться больше пика А, что приведет к неверному выводу о наличии патологических для второго триместра беременности изменений спектрограммы плода.

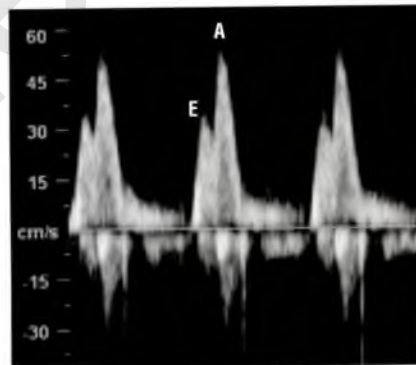
тока (**рис. 5.20А**). Спектрограмма кровотока через трикуспидальный клапан характеризуется двухфазностью в фазу диастолы желудочков (*см. рис. 5.20Б*). Первый пик (пик Е) отражает пассивное наполнение правого желудочка после открытия трикуспидального клапана в

конце систолы, второй пик (пик А) является следствием сокращения предсердий. В норме у плода ретроградный кровоток через клапан в фазу систолы желудочков не определяется.

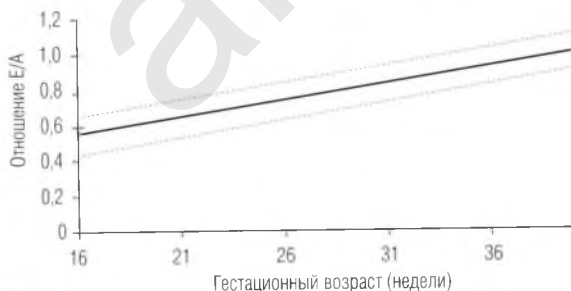
Скорость кровотока через трикуспидальный клапан незначительно превышает скорость кро-



А



Б



В

Рис. 5.20 (А) Контрольный объем (*желтая линия*) позиционирован со стороны желудочковой поверхности трикуспидального клапана параллельно оси кровотока. **(Б)** Типичная спектрограмма кровотока через трикуспидальный клапан в середине беременности. Обратите внимание, что пик Е ниже пика А. Из-за того что выводной тракт правого желудочка находится на относительно удалении от трикуспидального клапана, характеристики двух потоков в данных структурах сердца обычно не могут быть зарегистрированы на одной спектрограмме, как это обычно происходит при измерении кровотока в левых отделах сердца. **(В)** Динамика изменений отношения Е/А потоков через атриовентрикулярные клапаны по мере увеличения гестационного возраста.

вотока через митральный клапан. Максимальная линейная скорость волны Е увеличивается с 20 см/сек на 12-й неделе гестации до 50 см/сек перед рождением, а скорость волны А за этот же период возрастает с 35 до 60 см/сек. В результате отношение Е/А за тот же промежуток времени увеличивается с 0,5 до 1 (см. рис. 5.20В).

На ранних сроках гестации наполнение полости правого желудочка происходит в основном в конце диастолы, как и в левом желудочке. Однако после рождения отношение Е/А в норме составляет около 1,5 и большая часть крови попадает в полость правого желудочка в начале диастолы. Скоростные характеристики волны Е отражают градиент давления между правым предсердием и правым желудочком, который увеличивается соответственно гестационному возрасту, что, вероятнее всего, является следствием зрелости миокарда и увеличения его способности к расслаблению либо увеличения объема поступающей крови. Скорость волны А зависит от конечно-диастолического давления в полости правого желудочка, которое является практически постоянной величиной до и после рождения. Как и в случае с митральным клапаном, иногда у здорового плода может быть монофазная (наложение пиков Е и А) спектрограмма кровотока через трикуспидальный клапан.

Аортальный клапан

Контрольный объем для исследования с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии должен быть позиционирован в восходящем отделе аорты выше уровня створок клапана (рис. 5.21А). В этом положении обычно регистрируется единственный положительный остроконечный пик антеградного кровотока в аорте в фазу систолы, причем максимальная скорость достигается за короткий промежуток времени. Ретроградный кровоток в фазу диастолы в норме регистрироваться не должен. Максимальная линейная скорость кровотока постепенно возрастает с 30 ± 5 см/сек в гестационном возрасте 12 недель до 80 ± 10 см/сек в конце срока гестации. Максимальная скорость кровотока в аорте обычно незначительно превышает таковую в легочном стволе, однако следует учитывать, что скорость кровотока зависит от двигательной активности плода и невозмож-

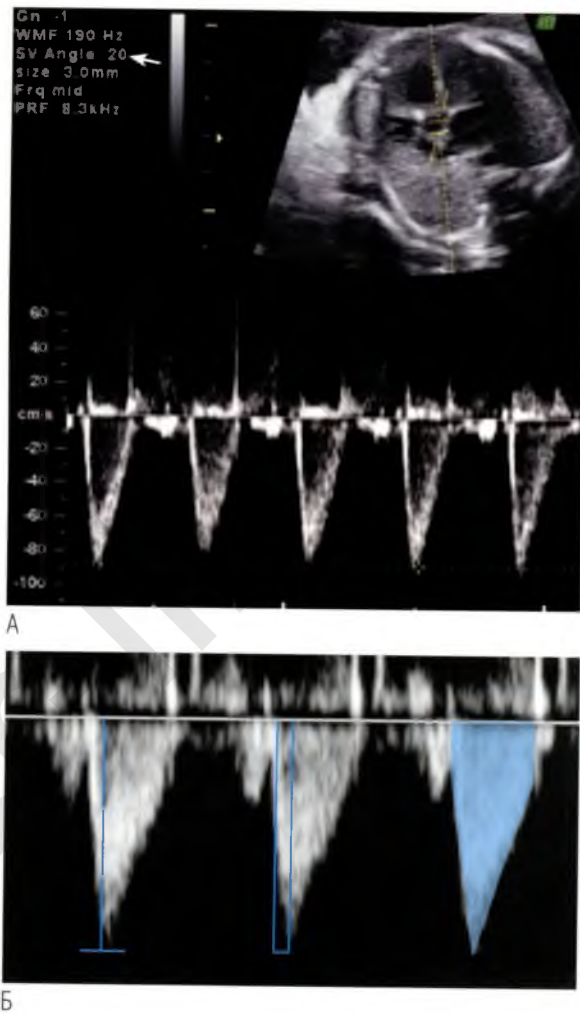


Рис. 5.21 (А) Контрольный объем при импульсно-волновой доплерэхокардиографии позиционирован в восходящем отделе аорты выше уровня створок клапана. Угол между ультразвуковым лучом и осью кровотока составляет менее 20° (стрелка). Типичным для данной анатомической локализации является единственный пик с коротким промежутком времени для достижения максимальной скорости. Кровоток в фазу диастолы не регистрируется. **(Б)** Кровоток в артериях характеризуется тремя показателями: максимальной скоростью (слева), временем достижения максимальной скорости (в центре) и интегралом линейной скорости (справа).

но одновременно измерить скорость кровотока в обоих сосудах.

Время достижения максимальной скорости (или время ускорения кровотока) в аорте несколько превышает аналогичный показатель в легочном стволе. Это позволяет предположить,

что сопротивление, которое создают ветви дуги аорты, перешеек аорты и ветви нисходящего отдела аорты и против которого работает левый желудочек, ниже сопротивления, которое создают правая и левая легочные артерии, артериальный проток и нисходящий отдел аорты и против которого работает правый желудочек. В норме скоростные характеристики артериального кровотока, получаемые при измерении с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии, не зависят от частоты сердечных сокращений, однако могут увеличиваться во время движений плода. Характеристики кровотока детально изучают чаще во время научных исследований, чем в клинической практике (см. рис. 5.21Б).

Клапан легочной артерии

Контрольный объем для исследования легочного ствола с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии необходимо позиционировать дистальнее створок клапана легочной артерии (рис. 5.22А). Время достижения максимальной скорости кровотока короче, чем в аорте, а сам кровоток на спектрограмме в фазе систолы представлен монофазной кривой. В норме у плода клапанная регургитация не определяется. Максимальная скорость кровотока возрастает с 30 ± 5 см/сек на 12-й неделе гестации до 80 ± 10 см/сек к моменту рождения (см. рис. 5.22Б). У одного и того же плода максимальная скорость кровотока в аорте обычно выше максимальной скорости кровотока в легочном стволе, однако такая ситуация наблюдается не всегда, т.к. скорости кровотока варьируют в широких пределах в зависимости от движений плода.

Артериальный проток

Наибольшая скорость кровотока определяется в артериальном протоке. На рис. 5.23А показан aliasing-эффект в артериальном протоке при ЦДК кровотока в сагиттальной плоскости, но предел Найквиста составляет 56 см/сек. Когда контрольный объем позиционирован в артериальном протоке (см. рис. 5.23Б, В), скорость кровотока, измеренная с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии, составляет около 1 м/сек и даже больше. Столь высокую скорость можно считать вариантом нормы с учетом гестационного возраста.

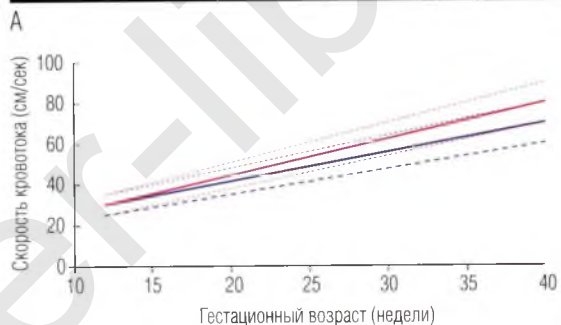
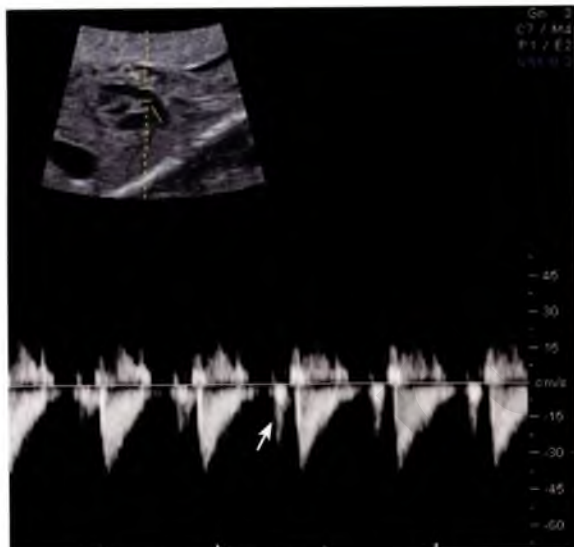


Рис. 5.22 (А) Контрольный объем позиционирован в легочном стволе выше уровня створок клапана легочной артерии, а угол наклона датчика совпадает с осью кровотока. Приведена типичная доплерограмма потока, аналогичная регистрируемой в аорте, хотя время достижения максимальной скорости кровотока в легочном стволе несколько короче, чем в аорте. Спайк (стрелка), который часто может предшествовать регистрации кровотока в легочном стволе, обусловлен близким расположением правого предсердного ушка. **(Б)** На графике отражены нормальные скорости кровотока в аорте и легочном стволе для различного гестационного возраста. Средняя скорость кровотока в аорте — красная линия, средняя скорость кровотока в легочном стволе — синяя линия. Пунктирными линиями ограничен диапазон показателей, характеризующих 95-й процентиль.

По данным импульсно-волновой доплерэхокардиографии, скорость кровотока в артериальном протоке превышает таковую в легочном стволе, причем кровотоки в фазу систолы всегда направлены антеградно.

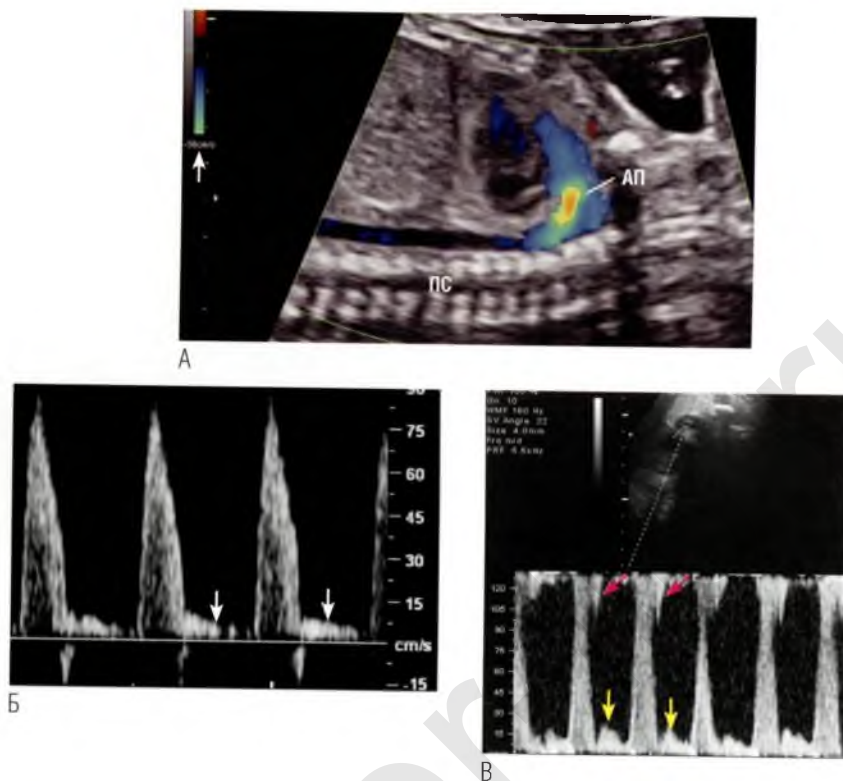


Рис. 5.23 (А) ЦДК кровотока в сагиттальной плоскости по длинной оси плода выявляет aliasing-эффект в центре кровотока в артериальном протоке (АП). Максимальная скорость кровотока (предел Найквиста), которую возможно зарегистрировать с помощью ЦДК кровотока на такой глубине с соответствующими настройками аппарата и датчика, — 56 см/сек (стрелка). Чтобы удостовериться, что показатели скорости укладываются в диапазон нормальных значений, необходимо использовать импульсно-волновую доплерэхокардиографию. **(Б)** Спектрограмма антеградного кровотока в артериальном протоке (стрелки) на ранних сроках гестации, полученная с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии. **(В)** Контрольный объем позиционирован в просвете артериального протока. Скорость кровотока в нем всегда превышает таковую в легочном стволе. В этом наблюдении скоростные характеристики находятся в пределах нормы для данного гестационного возраста. В норме кровотоков в артериальном протоке в фазу диастолы всегда антеградный (желтые стрелки). Однако ближе к концу беременности в начале диастолы может регистрироваться небольшой ретроградный кровоток из аорты в артериальный проток (красные стрелки). ПС — позвоночный столб.

Однако на поздних сроках гестации в начале фазы диастолы в норме может регистрироваться незначительный ретроградный кровоток. Время достижения максимальной скорости кровотока в артериальном протоке немного превышает аналогичное время в аорте и легочном стволе, отражая относительно низкое сопротивление сосудистого русла плаценты. Максимальная систолическая скорость кровотока увеличивается с примерно 50 см/сек в гестационном возрасте 16 недель до примерно 1,8 м/сек перед рождением. Максимальная диастолическая скорость возрастает за тот же период времени с 5 см/сек до примерно 12 см/сек.

Кровоток в легочных артериях

Контрольный объем для исследования кровотока в легочных артериях с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии можно позиционировать последовательно в проксимальных отделах левой и правой легочных артерий (рис. 5.24). Правильно позиционировать контрольный объем может помочь ЦДК кровотока.

Для легочных артерий характерен следующий вид спектрограммы потока: остроконечный пик ускорения скорости до максимальной с последующим плавным снижением скоростных характеристик. На спектрограмме часто определяются «выемка» и последующий короткий

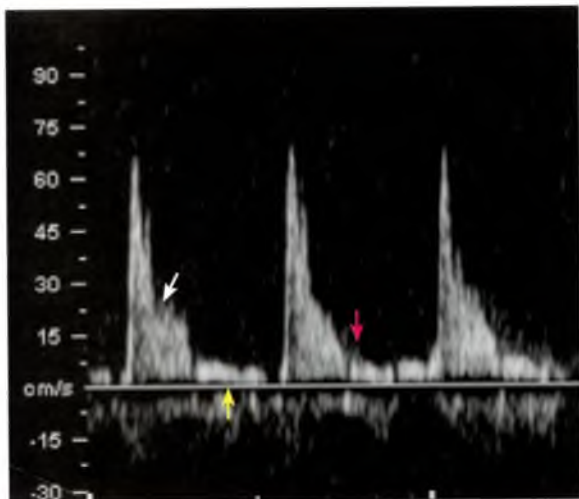


Рис. 5.24 Типичная спектрограмма кровотока: остроконечный пик с последующей «выемкой» (белая стрелка) и небольшой ретроградный кровоток (красная стрелка) в конце систолы. В фазу диастолы обычно регистрируется небольшой антеградный кровоток (желтая стрелка). Контрольный объем позиционирован в проекции правой легочной артерии параллельно оси кровотока.

период ретроградного кровотока, которые обусловлены закрытием клапана легочной артерии. Затем в фазу диастолы обычно регистрируется небольшой антеградный кровоток.

Систолическая скорость кровотока в проксимальных отделах легочных артерий увеличивается в зависимости от гестационного возраста. Скоростные характеристики кровотока снижаются по мере перемещения контрольного объема от проксимальных отделов легочных артерий к периферии. Максимальная скорость кровотока в проксимальном отделе каждой легочной артерии возрастает с 55 см/сек на сроке гестации 18 недель до в среднем 90 см/сек перед рождением. Скоростные характеристики в проксимальных отделах легочных артерий ниже аналогичных показателей кровотока в периферических артериях.

Перешеек аорты

Перешейком аорты называют сегмент дуги аорты между левой подключичной артерией и устьем артериального протока. В норме антеградный кровоток определяется в перешейке

аорты и в фазу систолы, и в фазу диастолы, однако по мере увеличения гестационного возраста соотношение компонентов кровотока может изменяться. Часто ЦДК кровотока является более простым способом оценки кровотока в области перешейка аорты, однако для верификации нормального (рис. 5.25) или патологически измененного кровотока может быть полезна импульсно-волновая доплерэхокардиография.

Расчет объемной скорости кровотока и оценка глобальной функции левого желудочка

Для определения объемной скорости кровотока (Q) по сосуду используют формулу:

$$Q = V_{\text{cp}} \times S,$$

где V_{cp} — средняя скорость кровотока, S — площадь поперечного сечения сосуда.

Для измерения средней скорости кровотока контрольный объем можно позиционировать около любого клапана сердца.

Площадь отверстия клапана рассчитывают исходя из диаметра фиброзного кольца с допущением, что клапан имеет круглую форму, а кровоток — плоский профиль скоростей. Под

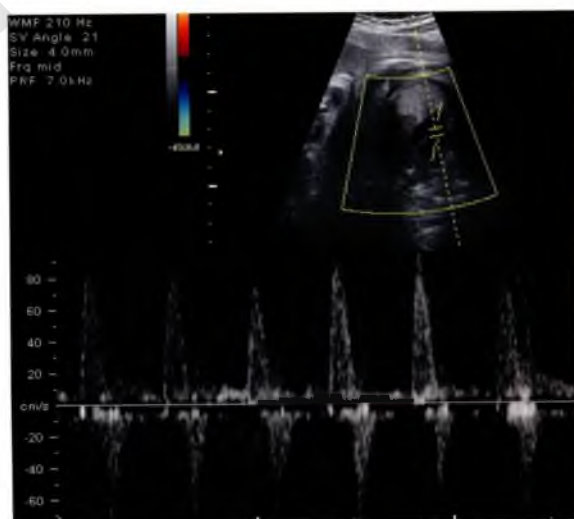


Рис. 5.25 Контрольный объем позиционирован в перешейке аорты здорового плода на 38-й неделе гестации. На спектрограмме преобладает антеградный кровоток в дуге аорты (выше изолинии), а также отмечается небольшой ретроградный кровоток (ниже изолинии) в раннюю диастолу.

плоским профилем скоростей понимают такой профиль, при котором скорость кровотока во всех точках плоскости сечения сосуда равна, за исключением тонкого пристеночного слоя крови, двигающегося более медленно. Таким образом, контрольный объем, размещенный в просвете сосуда параллельно оси кровотока, будет отражать скоростные характеристики кровотока относительно площади поперечного сечения сосуда.

В противоположность этому в нисходящем отделе аорты, где профиль скоростей является пульсирующим, контрольный объем следует увеличить настолько, чтобы он включал всю площадь поперечного сечения сосуда и мог отражать скоростные характеристики потока по всей площади поперечного сечения сосуда.

Объемную скорость кровотока через левые отделы сердца можно измерить на уровне митрального и аортального клапанов, а через правые отделы — на уровне трикуспидального клапана и клапана легочной артерии. Объемный кровоток, измеренный на уровне атриовентрикулярных клапанов, обычно немного выше такового на уровне артериальных клапанов. Эта разница является следствием погрешности ультразвукового метода измерения, т.к. точный расчет для атриовентрикулярных клапанов технически более сложен, чем для клапанов магистральных сосудов. Погрешность усугубляется, поскольку при расчете площади радиус отверстия клапана возводят в квадрат.

Средняя скорость кровотока через любой клапан сердца в период с 16-й до 40-й недели гестации изменяется незначительно. Объемный кровоток увеличивается в основном благодаря росту сердца и, соответственно, увеличению площади поперечного сечения сосуда.

Ударный объем каждого желудочка между 20-й и 40-й неделями гестации возрастает десятикратно. Поскольку желудочки функционируют содружественно, для расчета сердечного выброса следует суммировать показатели обоих желудочков. Суммарный сердечный выброс составляет около 500 мл/мин на 1 кг массы тела. Данная величина соотносится с показателями, полученными в исследованиях сердец плодов овец и новорожденных детей.

У животного сердечный выброс из правого желудочка немного превышает сердечный

выброс из левого. На сроке гестации 20 недель соотношение сердечного выброса из этих полостей сердца составляет примерно 55% : 45%, изменяясь до 60% : 40% на протяжении последних 10 недель перед рождением. Показатели объемного кровотока на поздних сроках гестации зависят от активности плода. В фазу активного сна происходит увеличение показателей объемного кровотока через левые отделы сердца по сравнению с фазой пассивного сна.

В противоположность данным, полученным в исследованиях сердец плодов овец, у человека немалая часть суммарного сердечного выброса перфузирует легкие, затем поступает в левое предсердие в виде легочного венозного возврата. У человека легочный кровоток увеличивается с 13% на 20-й неделе гестации до относительной стабилизации на уровне 25% объема суммарного сердечного выброса, начиная с 30-й недели гестации. Увеличению легочного кровотока сопутствует уменьшение кровотока через овальное окно.

Контрольный объем, позиционированный в левом желудочке, может давать информацию о трансмитральном и трансаортальном потоках одновременно из-за близости выводного тракта левого желудочка и митрального клапана.

Такая анатомическая особенность позволяет также одновременно измерять время изоволюмического расслабления (isovolumic relaxation time, IVRT), изоволюмического сокращения (isovolumic contraction time, IVCT) и время изгнания (ejection time, ET) (рис. 5.26).

Индекс функциональной нагрузки (индекс ТЕІ, названный по фамилии японского ученого) рассчитывают по формуле: $(IVRT + IVCT) / ET$.

Показатели спектрограммы также можно использовать для расчета работы правого и левого желудочков. Эти показатели, оставаясь примерно равными между собой, 10-кратно возрастают с 20-й недели гестации до момента рождения ребенка.

Импульсно-волновая доплерэхокардиография при патологии плода

Венозный проток

Патологический кровоток в венозном протоке был впервые описан при гипоксии плода,

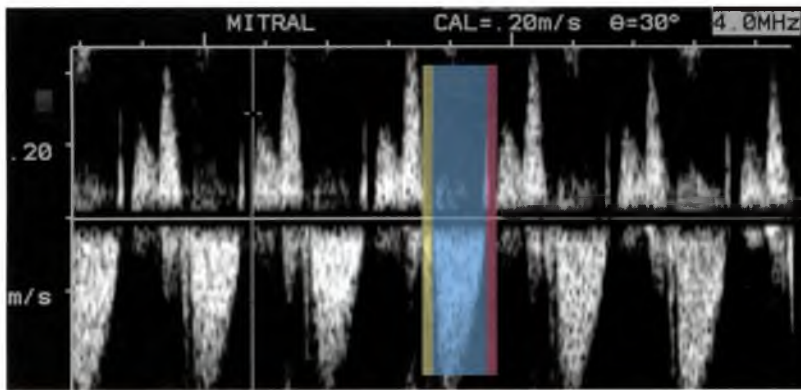


Рис. 5.26 Время изоволюмического сокращения (желтый цвет) — короткий промежуток времени между завершением фазы систолы предсердия и началом фазы систолы желудочка. Время изоволюмического расслабления (розовый цвет) — временной интервал между завершением фазы систолы желудочка и началом его пассивного наполнения (пик E). Время изгнания (голубой цвет) — продолжительность фазы систолы желудочков. Эти показатели используют для расчета индекса функциональной нагрузки и оценки функции желудочка.

когда амплитуда волны А была снижена, даже наблюдалась инверсия волны (**рис. 5.27А, Б**). Такая спектрограмма, если она регистрируется на ранних сроках гестации (менее 14 недель), может быть вариантом нормы и не влиять отрицательно на прогноз. Кроме этого, исследователи отмечали вариабельность характеристик кровотока в венозном протоке: во время исследования диастолический кровоток у одного и того же плода мог изменяться от цикла к циклу от абсолютно нормального до антеградного кровотока и полного отсутствия ретроградного кровотока (**см. рис. 5.27В**).

Необходимо уметь отличать ретроградный кровоток в венозном протоке от ретроградного кровотока в печеночных венах, поскольку спектрограммы этих кровотоков могут регистрироваться одновременно, особенно на ранних сроках гестации (**см. рис. 5.27Г**). При гипоксии плода вероятной причиной ретроградного кровотока является расширение венозного протока, когда становится возможна механическая передача систолической волны от предсердий в ретроградном направлении.

На глубину «выемки» на спектрограмме влияют *податливость и релаксация левого желудочка, центральное венозное давление*, а также некоторые другие факторы. Волна ретроградного кровотока обычно определяется при *патологии правого желудочка*, например в случае атре-

зии трикуспидального клапана или легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой при сопутствующей относительной рестрикции овального окна (**см. рис. 5.27Г**).

При этих патологических состояниях весь объем венозного возврата в правое предсердие должен пройти через открытое овальное окно, перед тем как пройти через сердце. Чтобы обеспечить такой сброс, площадь овального окна должна быть в 2 раза больше физиологической. Если его размеры по каким-то причинам недостаточны (т.е. есть рестрикция), это отразится на характеристиках кровотока в венозном протоке (**см. рис. 5.27Д, Е**).

Легочные вены

Изменение кровотока в легочных венах может происходить при *патологии левых отделов сердца* в сочетании с *обструкцией овального окна* или при *наличии обструкции* на пути оттока при *тотальном аномальном дренаже легочных вен*. При патологии левых отделов сердца, например при критическом стенозе аортального клапана или синдроме гипоплазии левых отделов сердца, весь или практически весь объем легочного венозного возврата должен пройти через открытое овальное окно в правое предсердие. При большом открытом овальном окне кровотоков в легочных венах может быть абсолютно нормальным.

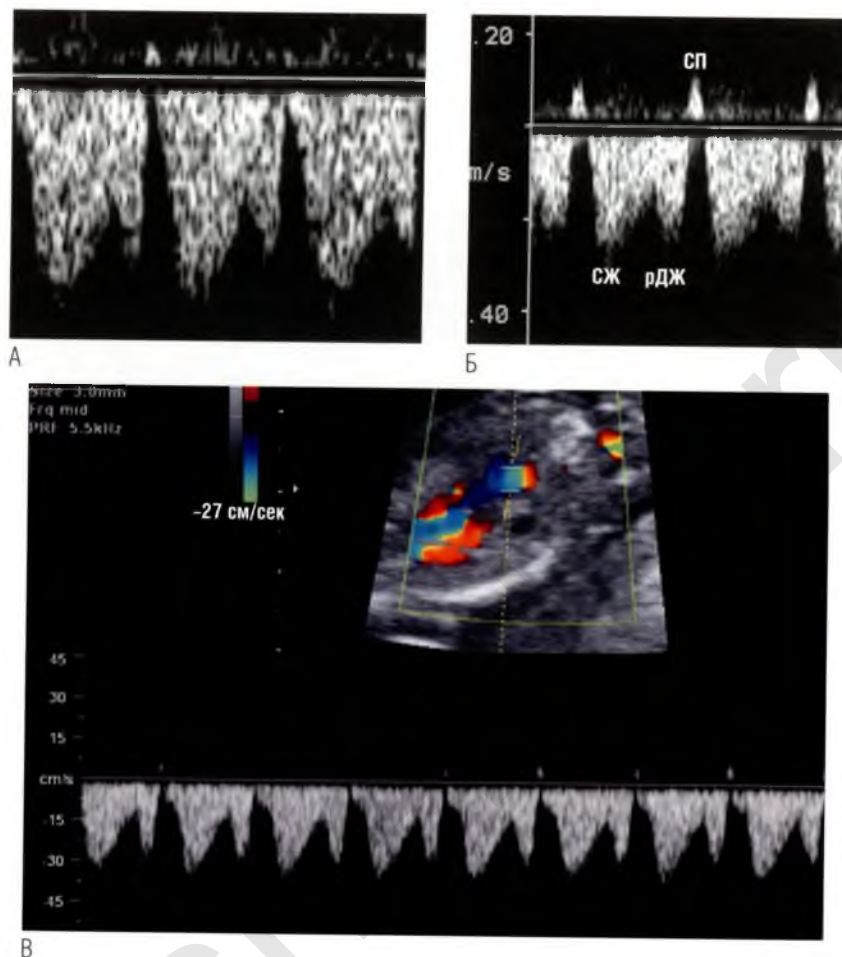
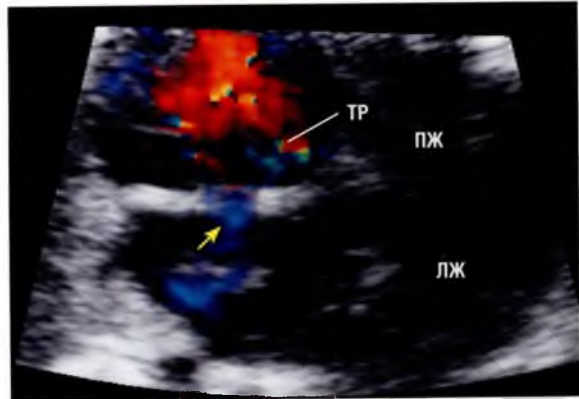
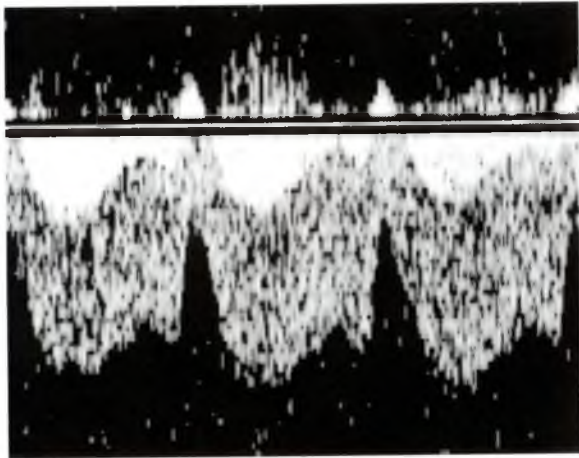


Рис. 5.27 Спектрограммы кровотока в венозном протоке плодов в гестационном возрасте 12 недель (первый плод – А, Б, В, Г, второй плод – Д, Е). (А, Б) Наблюдаются патологические изменения на обеих спектрограммах. Кровоток в фазу систолы предсердий (СП) не регистрируется (А), а на (Б) отмечается ретроградный кровоток. (В) За время исследования характеристики кровотока в венозном протоке данного плода изменялись. В фазу диастолы регистрировался антеградный кровоток, а ретроградный кровоток практически отсутствовал. ▶

В случае рестрикции возможны нарушения кровотока в легочных венах различной степени (рис. 5.28), что, в свою очередь, будет отражать степень выраженности венозного застоя в легких (потенциально опасного состояния в отношении повреждения паренхимы легких). В редких случаях кровотоки в легочных венах имеют абсолютно нормальные характеристики, хотя не визуализируется открытое овальное окно (т.е. межпредсердная перегородка выглядит интактной). Такое сочетание должно наводить на мысль об ином, нежели полость левого пред-

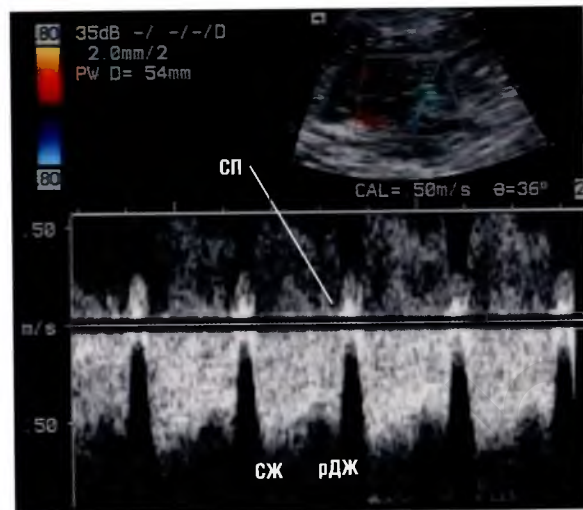
сердия, месте дренажа легочных вен, например в левую предсердную кардинальную вену, которая впадает в безымянную вену или верхнюю полую вену. Левая предсердная кардинальная вена является эмбриональным образованием и в норме подвергается инволюции, но может персистировать, если естественные пути оттока крови из левого предсердия сужены.

При аномальном дренаже легочные вены зачастую сливаются в коллектор, который тесно прилежит к левому предсердию и при исследовании может симулировать нормальное впаде-

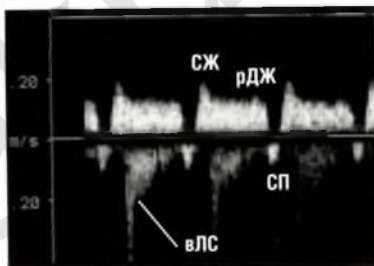


Д

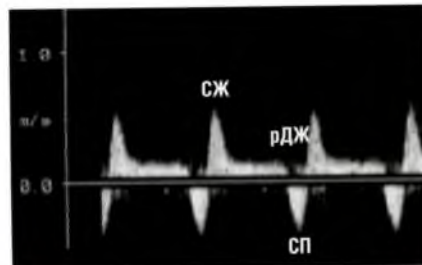
Рис. 5.27 окончание (Г) Спектрограмма кровотока в печеночной вене накладывается на спектрограмму кровотока в венозном протоке, что может быть ошибочно принято за ретроградный кровоток. Коррекция контрастности изображения позволяет разграничить потоки. В этом случае характеристики кровотока в венозном протоке соответствуют норме. **(Д)** У данного плода — атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Определяется высокоскоростной поток трикуспидальной регургитации (ТР). При таком врожденном пороке весь объем венозного возврата, притекающего в правое предсердие, перенаправляется через открытое овальное окно в левое предсердие. В данном случае открытое овальное окно имеет небольшой размер (стрелка). **(Е)** Визуализируется ретроградный кровоток в венозном протоке в фазу диастолы, что в данном случае отражает степень рестрикции в области межпредсердной перегородки. Площади открытого овального окна недостаточно для адекватного оттока из правых отделов сердца. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; рДЖ — ранняя диастола желудочков; СЖ — систола желудочков.



Е



А



Б

Рис. 5.28 (А) Спектрограмма потока в легочной вене с волной в ранней диастоле желудочков (рДЖ) меньшей амплитуды, чем в норме, и ретроградным кровотоком в фазу систолы предсердий (СП). Эти изменения позволяют предположить у данного плода незначительную обструкцию в области открытого овального окна с атрезией митрального клапана. Поскольку легочная вена располагается очень близко к ветви легочного ствола (вЛС), характеристики потока в обоих сосудах нередко регистрируются на одной спектрограмме, как на данном рисунке. **(Б)** Практически полное прекращение кровотока в начале диастолы с последующим ретроградным кровотоком. Такие изменения свидетельствуют о выраженной рестрикции открытого овального окна при синдроме гипоплазии левых отделов сердца. СЖ — систола желудочков.

ние легочных вен (рис. 5.29). Однако обычно исследователь наблюдает патологические изменения на спектрограмме кровотока, что всегда должно настораживать и побуждать к поиску восходящей или нисходящей вены. Как правило, устье этой вены, дренирующей коллектор легочных вен, в той или иной степени сужено. Наличие стеноза приводит не только к изменению спектрограммы потока в легочных венах, но и к ускоренному кровотоку в верхних отделах грудной клетки или брюшной полости.

Овальное окно

Кровоток через овальное окно будет *ретроградным* при наличии *обструктивных изменений* в

левых отделах сердца, например при стенозе или атрезии митрального клапана, критическом стенозе аортального клапана и разнообразных формах синдрома гипоплазии левых отделов сердца. При *коарктации аорты* также возможно шунтирование крови через овальное окно (преимущественно слева направо). *Первичная рестрикция* овального окна в отсутствие врожденной аномалии левых отделов сердца — очень редкая патология сердца плода, хотя в литературе есть публикации о наблюдении данного феномена. Для постановки такого диагноза необходимо зарегистрировать высокоскоростной поток между правым и левым предсердиями. По данным литературы, такой поток ассоции-

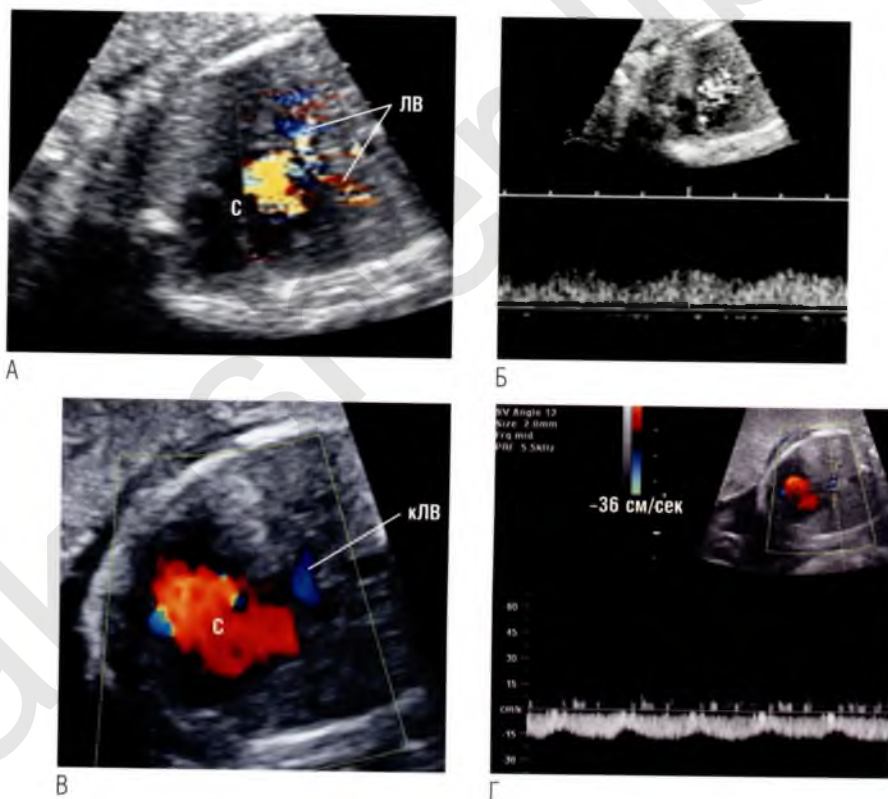


Рис. 5.29 (А) ЦДК кровотока в четырехкамерной позиции. Видно близкое расположение левого предсердия и легочных вен (ЛВ) от места их слияния (коллектора). При сканировании по длинной оси плода видно, что коллектор легочных вен (кЛВ) уходит в каудальном направлении, проходит через диафрагму и впадает в систему портальной вены (см. рис. 4.15). (Б) Спектрограмма кровотока в легочных венах не имеет формы, характерной для кровотока в нормальных венах (сравните с рис. 5.16), а представляет собой непрерывный фазовый поток. Такой вид спектрограммы указывает на наличие частичной обструкции кровотока. Это практически всегда свидетельствует о том, что легочные вены впадают не в полость предсердия. (В) В данном случае у плода правый изомеризм предсердных ушек. Коллектор легочных вен определяется позади сердца (С). (Г) Спектрограмма кровотока указывает на обструкцию и свидетельствует о том, что коллектор не связан с предсердием. ►



Д
Рис. 5.29 окончание (Д) При ЦДК кровотока в сагитальной плоскости виден aliasing-эффект в верхних отделах грудной клетки (стрелка). В данном случае присутствует сужение устья восходящей вены, дренирующей коллектор легочных вен в верхнюю полую вену. Ао — аорта; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие.

руется с расширением правых отделов сердца и водянкой плода.

Митральный клапан

Патологические изменения пика Е и/или пика А трансмитрального потока в клинической практике выявляются крайне редко. *Митральная регургитация* подробно обсуждалась в [главе 2](#). При наличии у плода *стеноза митрального клапана* (редкой патологии) не происходит увеличения скорости кровотока, поскольку кровь будет поступать из полости левого предсердия преимущественно через межпредсердную перегородку, а не через отверстие митрального клапана.

Трикуспидальный клапан

Патологические изменения пика Е и/или пика А транстрикуспидального потока на практике встречаются также крайне редко. *Трикуспидальная регургитация* может быть выявлена с помощью ЦДК кровотока и импульсно-волновой доплерэхокардиографии.

Трикуспидальная регургитация подробно обсуждалась в [главе 2](#). При расширении полости правого желудочка струя регургитации имеет относительно низкую (1–2 м/сек) скорость ([рис. 5.30](#)), в то время как при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой скорость струи регургитации значительно увеличена ([рис. 5.31](#)).

Стеноз трикуспидального клапана, являясь достаточно редкой патологией у плода, не может быть выявлен по результатам измерения скоростей транстрикуспидального потока, поскольку кровь из правого предсердия будет поступать преимущественно через межпредсердную перегородку, а не через трикуспидальный клапан.



А



Б

Рис. 5.30 (А) Незначительная трикуспидальная регургитация (стрелка) при ЦДК кровотока. **(Б)** Наличие трикуспидальной регургитации было подтверждено при импульсно-волновой доплерэхокардиографии. На протяжении всей фазы систолы определяется голосистолический поток со скоростью более 1 м/сек. При оценке в движении сократимость правого желудочка была расценена как неудовлетворительная, а сам трикуспидальный клапан имел признаки дисплазии створок. ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб.

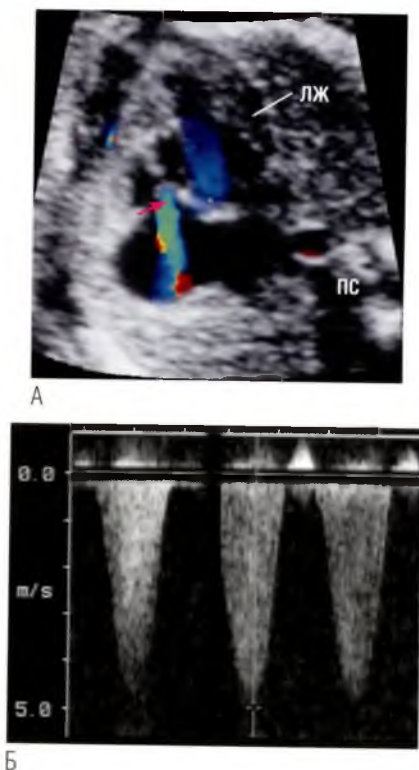


Рис. 5.31 (А) На срезе в четырехкамерной позиции видна трикуспидальная регургитация (стрелка). (Б) Контрольный объем позиционирован в проекции струи регургитации. Скорость струи регургитации – почти 5 м/сек, что свидетельствует о давлении в правом желудочке, превышающем 100 мм рт. ст. Это является резким отклонением от нормы для любого гестационного возраста. В данном случае у плода была выявлена атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. ЛЖ – левый желудочек; ПС – позвоночный столб.

Дефект межжелудочковой перегородки

Давление в правых и левых отделах сердца *in utero* более или менее одинаковое. Только в случае обструкции на пути оттока крови из левого или правого желудочка давление с пораженной стороны будет выше. Обычно в случае изолированного дефекта межжелудочковой перегородки кровотоки через него в начале сердечного цикла направлены справа налево (поскольку правый желудочек начинает сокращаться немного раньше левого), а в конце цикла – слева направо. Такое нарушение кровотока можно легко подтвердить с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии, установив контрольный объем в проекции дефекта межжелудочковой перегородки (рис. 5.32).

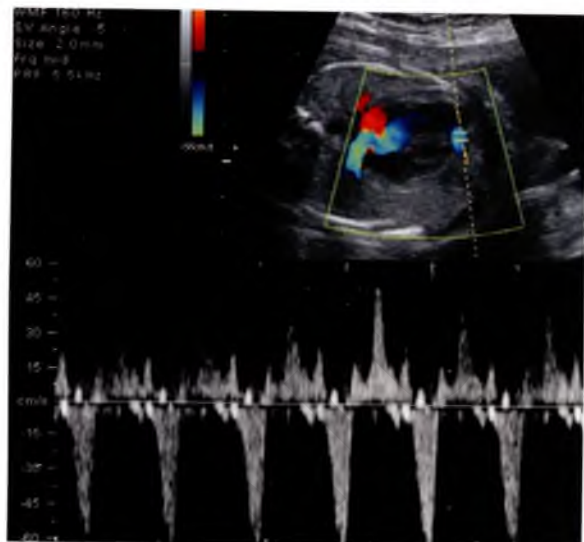
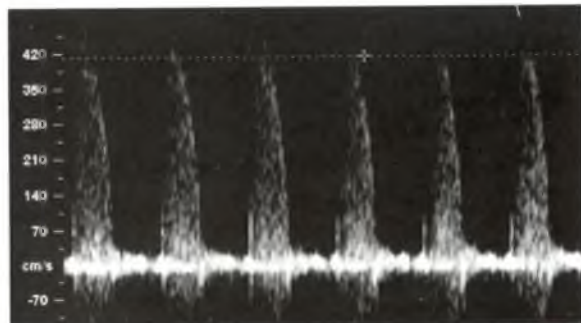


Рис. 5.32 Контрольный объем позиционирован в проекции среднего размера верхушечного мышечного дефекта межжелудочковой перегородки. Шунтирование крови из правого желудочка в левый представлено тремя небольшими потоками (выше изолинии). Суммарное время шунтирования крови справа налево занимает большую часть сердечного цикла, чем время шунтирования слева направо (ниже изолинии), однако скорость кровотока слева направо выше. Характеристики шунтирующего потока могут варьировать в широких пределах, однако при отсутствии сужения выводного тракта одного из желудочков всегда будет регистрироваться двунаправленный кровоток.

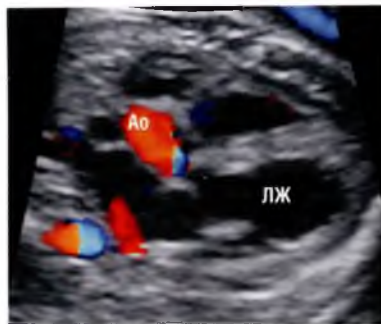
Аортальный клапан

При атрезии аортального клапана *антеградный кровоток* через него определяться не будет, однако для подтверждения диагноза необходима регистрация ретроградного кровотока в дуге аорты.

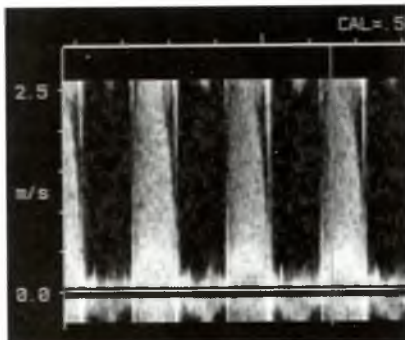
При стенозе аортального клапана *скорость кровотока* в аорте будет *повышена*. При незначительном и умеренном *стенозе аортального клапана* увеличение скорости до 4 м/сек может быть единственным признаком патологии (рис. 5.33А). При выраженном или критическом стенозе аортального клапана помимо ускорения кровотока будет определяться гипертрофия миокарда левого желудочка. По мере прогрессирования заболевания функция миокарда будет ухудшаться, и скорость кровотока через клапан снизится (см. рис. 5.33В). Незначительное увеличение скорости кровотока в аорте может регистрироваться при *тетраде Фалло* (рис. 5.34).



А



Б



В

Рис. 5.33 (А) У данного плода — нормальная функция левого желудочка (ЛЖ). Левый желудочек может поддерживать скорость трансортального потока выше 4 м/сек. В этом случае наблюдается выраженный стеноз аортального клапана, однако меньшей степени, чем у плода на (Б, В), где уже отмечается дисфункция левого желудочка. (Б) У данного плода при врожденном стенозе аортального клапана скорость кровотока через аортальный клапан увеличена. Форма левого желудочка приближается к сферической. При исследовании в динамике сократимость левого желудочка была явно снижена, а его наполнение было нарушено. При ЦДК кровотока был выявлен aliasing-эффект в области трансортального потока. Выраженная обструкция на уровне клапана привела к развитию дисфункции левого желудочка. (В) По данным импульсно-волновой доплерэхокардиографии, максимальная скорость кровотока у плода на (Б) составила 2,5 м/сек. Ao — аорта.

Постоянный *ретроградный* кровоток в дуге аорты свидетельствует о *выраженной обструкции аортального клапана*. Субаортальный мембранозный стеноз у плода (как и у новорож-

денного) — крайне редкая находка (**рис. 5.35**). В данном наблюдении отмечаются подвижное эхогенное объемное образование в просвете выводного тракта левого желудочка и aliasing-эффект как следствие ускорения кровотока в восходящем отделе аорты.

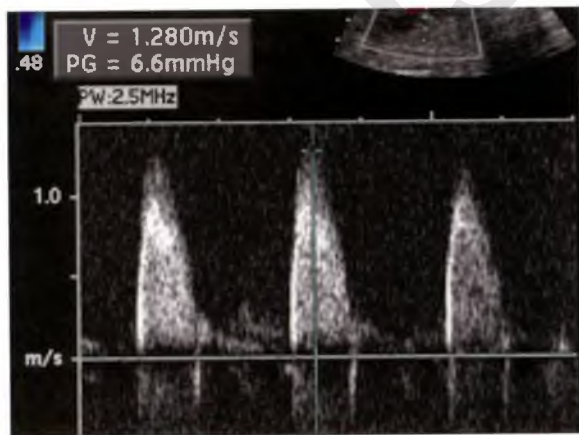
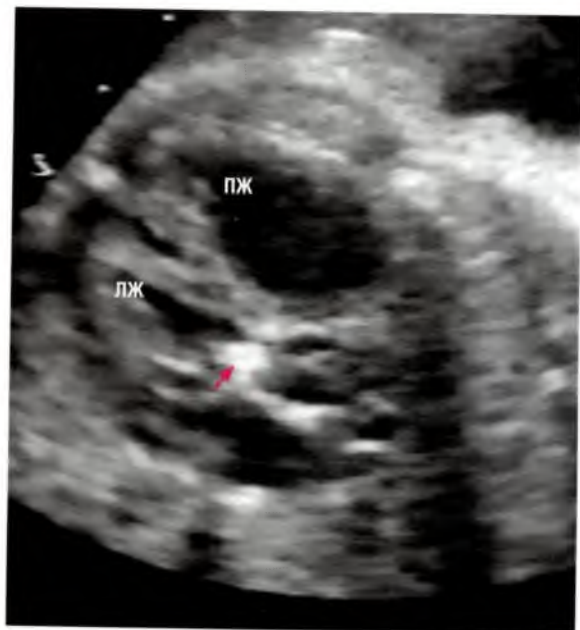


Рис. 5.34 Незначительное увеличение скорости кровотока в аорте (до 128 см/сек) у плода в гестационном возрасте 22 недели с тетрадой Фалло.

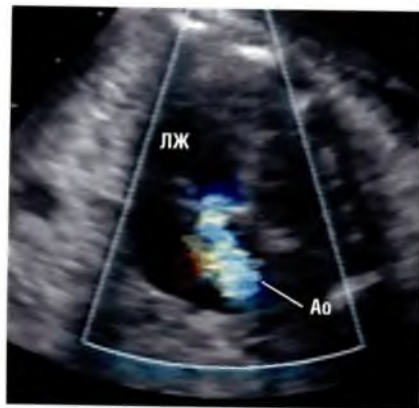
После рождения ребенка объемное образование по-прежнему определялось, однако уже не вызывало значимой обструкции. С ростом ребенка стеноз не увеличивался, и на момент последнего исследования с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии показатели скорости кровотока в аорте не превышали нормальных значений. Гистологические характеристики этого объемного образования остались неизвестными. Это образование было слишком эхогенным, чтобы быть рабдомиомой, а туберозный склероз был исключен клиницистами.

Аортальная регургитация у плода — редкая патология, которая может свидетельствовать об *аортолевожелудочковом туннеле* (см. **рис. 3.22А, Б**), *патологии аортального клапана* или быть

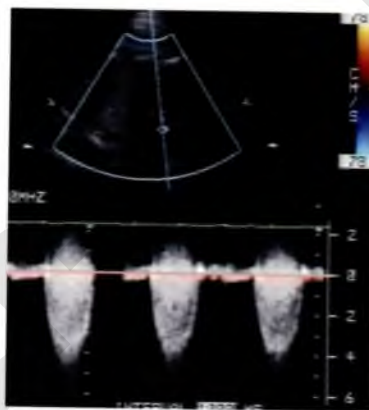


А

Рис. 5.35 (А) В просвете выводного тракта левого желудочка плода в гестационном возрасте 35 недель выявлено подвижное экзогенное объемное образование (стрелка). Это образование вызывало частичную субаортальную обструкцию выводного тракта и стало причиной aliasing-эффекта при ЦДК кровотока (Б) и ускорения кровотока почти до 4 м/сек, по данным непрерывно-волновой доплерэхокардиографии (В). Ао – аорта; ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек.



Б



В

доброкачественным вариантом развития сердца плода (если регургитация незначительная) (рис. 5.36).

Общий артериальный ствол

Скорость кровотока в общем артериальном стволе, как правило, повышена незначительно — до 1,5 м/сек. Скорость кровотока больше 1,5 м/сек указывает на *стеноз трункального клапана*, что является неблагоприятным признаком (рис. 5.37). Незначительная *трункальная регургитация* обнаруживается часто, однако значимая трункальная регургитация имеет большое значение для функции этого клапана, который после хирургической коррекции станет аортальным (см. рис. 3.28А).

Клапан легочной артерии

При *атрезии легочной артерии* антеградный кровоток через клапан легочной артерии реги-

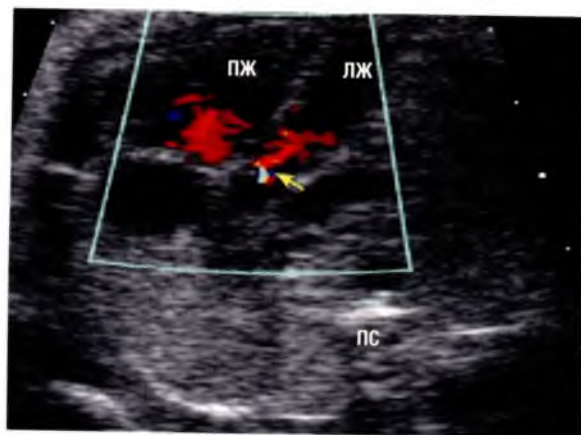
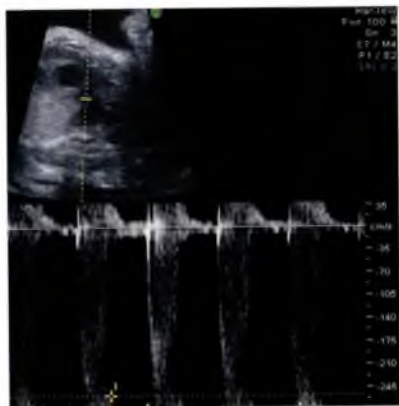


Рис. 5.36 Аортальная регургитация (стрелка) от незначительной до умеренной степени, выявленная на 28-й неделе гестации. Тщательное исследование левых отделов сердца патологических изменений не выявило. После рождения сердце плода не имело признаков аортальной регургитации. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.



А

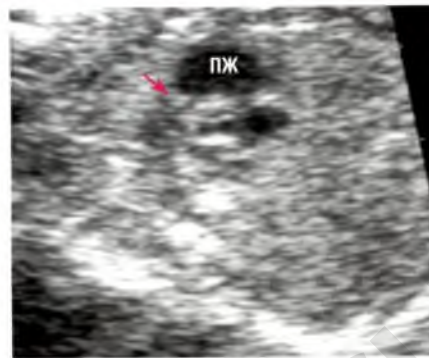


Б

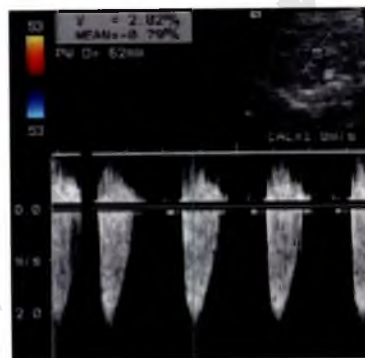
Рис. 5.37 (А) Общий артериальный ствол (ОАС) отходит большей частью от полости правого желудочка (ПЖ). При ЦДК кровотока в просвете ствола определяются aliasing-эффект и значимая регургитация. **(Б)** Контрольный объем позиционирован над уровнем створок трункального клапана. По данным импульсно-волновой доплерэхокардиографии, скорость кровотока составила почти 250 см/сек, что соответствует стенозу трункального клапана от незначительной до умеренной степени. Створки клапана выглядят утолщенными и в фазу систолы прогибаются в виде купола. ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб.

стрироваться не будет, а в артериальном потоке будет определяться ретроградный кровоток. Повышение скорости кровотока характерно для стеноза клапана легочной артерии. Повышение скорости кровотока до 4 м/сек может быть единственным признаком незначительного или умеренного стеноза клапана легочной артерии (рис. 5.38).

В случае выраженного либо критического стеноза клапана легочной артерии гипертро-



А



Б

Рис. 5.38 (А) На двухмерном изображении створки клапана легочной артерии выглядят утолщенными (стрелка). При ЦДК кровотока через выводной тракт правого желудочка (ПЖ) характеризуется aliasing-эффектом. **(Б)** По данным импульсно-волновой доплерэхокардиографии, максимальная скорость кровотока превысила 2 м/сек, что было расценено как умеренный стеноз клапана легочной артерии.

фию миокарда правого желудочка можно выявить как при первичном обследовании, так и при динамическом наблюдении. При ухудшении систолической функции правого желудочка в дальнейшем возможно снижение скорости трансклапанного потока. Однако ухудшение систолической функции правого желудочка нельзя связывать с синдромом фето-фетальной трансфузии (см. рис. 3.22Д). Заметим, что ухудшение систолической функции для правого желудочка менее характерно, чем для левого. Ретроградный кровоток в артериальном протоке свидетельствует о выраженной обструкции или атрезии легочной артерии. Незначительное повышение скорости кровотока в легочном стволе (как и в аорте) часто наблюдается при тетраде

Фалло (см. рис. 5.34). Хотя обычным для тетрады Фалло является довольно значительное сужение на пути оттока крови в легочный ствол, кровь будет поступать преимущественно в аорту, а не в легочный ствол, поэтому степень ускорения кровотока в данном случае не будет достоверно отражать степень сужения.

Недостаточность клапана легочной артерии у плода наблюдается редко. Она может указывать на *агенезию клапана легочной артерии* или *дисплазию его створок* (рис. 5.39), констрикцию артериального протока, высокое сопротивление кровотоку легочных *периферических сосудов*.

Реже недостаточность может быть *доброкачественной и обратимой* особенностью нормально сформированного сердца.

Недостаточность этого клапана также возможна в случае функциональной *атрезии легочной артерии* при *синдроме фето-фетальной трансфузии*. При этом артериальное давление у плода-реципиента часто достигает очень высоких значений. Стенка правого желудочка гипертрофируется, развивается его дисфункция

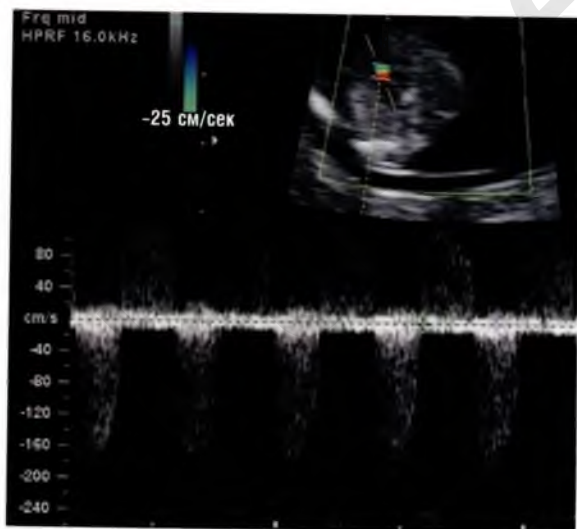


Рис. 5.39 Двухнаправленный кровоток в легочном стволе у плода с дисплазией створок клапана легочной артерии. Антеградный кровоток отображается выше изолинии, ретроградный — ниже изолинии. На 14-й неделе гестации скорость кровотока через клапан легочной артерии составила около 2 м/сек, что свидетельствовало о выраженном стенозе клапана легочной артерии. Впоследствии пиковый градиент систолического давления у новорожденного оказался равным 80 мм рт. ст.

и наступает декомпенсация с невозможностью осуществлять антеградный кровоток в легочный ствол через соответствующий клапан, что называют *функциональной атрезией*. На рис. 5.40 видно, что клапан легочной артерии свободно проходим, но полностью несостоятелен.

Ветви легочного ствола

Отклонения спектрограммы кровотока в ветвях легочного ствола у плода рассматривают в качестве индикатора изменений в паренхиме легких, например при диафрагмальной грыже или маловодии, однако мы не считаем эту корреляцию надежной и полезной для клиницистов.

По данным литературы, ускорение кровотока в ветвях легочного ствола в некоторых случаях может указывать на стеноз. Стеноз такой локализации повышает вероятность наличия у плода синдрома Алажилля или Уильямса.

Артериальный проток

В случае *сужения артериального протока* скорость кровотока в его просвете составляет более 2 м/сек. Обычно это сужение обратимо, если распознана и устранена его причина, например прием противовоспалительных препаратов бе-

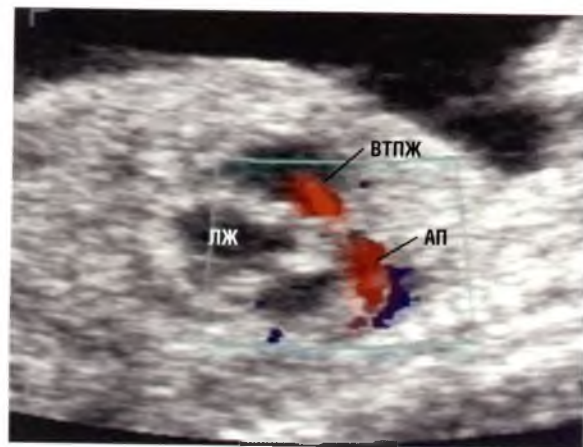


Рис. 5.40 Срез по длинной оси артериального протока (АП). В артериальном протоке определяется ретроградный кровоток, проникающий в выводной тракт правого желудочка (ВТПЖ) через клапан легочной артерии. У данного плода-реципиента из двойни с синдромом фето-фетальной трансфузии антеградный кровоток в легочном стволе не наблюдается вследствие выраженной дисфункции правого желудочка. Это наглядный пример функциональной атрезии легочной артерии. ЛЖ — левый желудочек.

ременной женщиной. При исследовании в двухмерном режиме сосуд будет сужен, а при ЦДК кровотока будет определяться aliasing-эффект. Доплеровские скорости кровотока будут превышать нормальные значения.

Ретроградный кровоток в артериальном потоке определяется в случаях, когда антеградный кровоток через клапан легочной артерии неадекватен (т.е. не обеспечивает заполнение сосудов). Необходимую информацию можно получить с помощью ЦДК кровотока, а подтвердить подозрения — с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии (рис. 5.41). Такую картину наблюдают при выраженном стенозе или атрезии легочной артерии, в случаях выраженной трикуспидальной регургитации или при снижении систолической функции правого желудочка.

Перешеек аорты

Во внутриутробном периоде физиологическое сужение аорты не приводит к увеличению скорости кровотока в перешейке аорты, как это происходит после рождения, поскольку *in utero* артериальный проток свободно проходим и достаточно широк. Ретроградный кровоток в области перешейка аорты будет присутствовать в случае неадекватного (т.е. неспособного обеспечить заполнение коронарных артерий) антеградного кровотока через аортальный клапан, причем этот кровоток будет регистрироваться как в фазу систолы, так и в фазу диастолы.

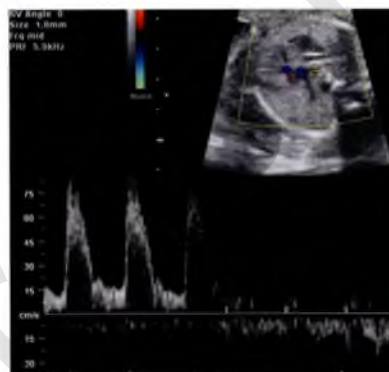
Такая ситуация характерна для выраженного стеноза или атрезии аортального клапана и снижения функции левого желудочка, а также возможна при плацентарной недостаточности. В последнем случае причиной изменений кровотока в аорте будет перераспределение крови и расширение внутримозговых сосудов.

Незначительный ретроградный кровоток в дуге аорты нередко определяется при эхокардиографии плода на поздних сроках нормально протекающей беременности (см. рис. 5.25), однако не будет регистрироваться во время всего сердечного цикла, как это происходит в случае обструкции аортального клапана.

Двунаправленный кровоток в дуге аорты или артериальном протоке может определяться у плодов малых размеров (см. главу 6) и обычно сопутствует трисомии 18. Двунаправленный



А



Б

Рис. 5.41 (А) При ЦДК кровотока плода с атрезией легочной артерии под дугой аорты определяется извитый артериальный проток (АП) малого диаметра. В нем определяется ретроградный кровоток из нисходящего отдела аорты (нАо). (Б) Для верификации ретроградного кровотока контрольный объем при импульсно-волновой доплерэхокардиографии позиционирован в просвете протока. ПС — позвоночный столб.

кровоток в дуге аорты (см. рис. 3.48Б) также может быть при артериовенозной мальформации церебральных артерий и вены Галена (или ее аневризмы).

Одномерный режим

По мере улучшения качества ультразвуковых изображений и появления импульсно-волновой доплерэхокардиографии одномерный режим (М-режим) стали реже использовать как при эхокардиографии плода, так и в педиатрической практике в целом.

Основными показаниями к его использованию в настоящее время являются:

- измерение линейных размеров структур сердца;
- определение функции левого желудочка;
- оценка последовательности сокращения предсердий и желудочков.

Применение одномерного режима при нормальном развитии плода

Измерение размера полостей сердца и диаметра сосудов в одномерном режиме дает более точную информацию благодаря очень высокой частоте сигналов.

Изображения в одномерном режиме следует получать исключительно из стандартных позиций с точной ориентацией относительно оси исследуемой структуры. Последнее требование несколько ограничивает применение данного режима при обследовании плода, т.к. сканирование зависит от его положения (соответственно нужная ориентация оси не всегда возможна).

Правильной позицией для измерения полостей левого и правого желудочков, а также межжелудочковой перегородки и свободной стенки левого желудочка является позиция по его короткой оси ниже отверстия митрального клапана (рис. 5.42). Эта позиция аналогична той, что используют при исследовании левых отделов сердца в постнатальном периоде. Сократительную функцию желудочков оценивают по утолщению их стенок в фазу систолы и движению желудочков по направлению к перегородке. Чтобы получить достоверные данные относительно размеров корня аорты и левого предсердия, курсор одномерного режима необходимо установить перпендикулярно стенкам аорты на уровне отверстия аортального клапана при сканировании аорты по длинной или короткой оси левого желудочка (рис. 5.43).

Одномерный режим по-прежнему полезен для определения фракции укорочения левого желудочка и оценки его систолической функции. Курсор должен быть в стандартной позиции, как при исследовании после рождения ребенка, — в позиции по короткой оси левого желудочка. Левый желудочек измеряют от левожелудочковой поверхности межжелудочковой перегородки до заднебоковой стенки левого желудочка (ее внутренней поверхности) в конце диастолы (наибольший размер) и в конце

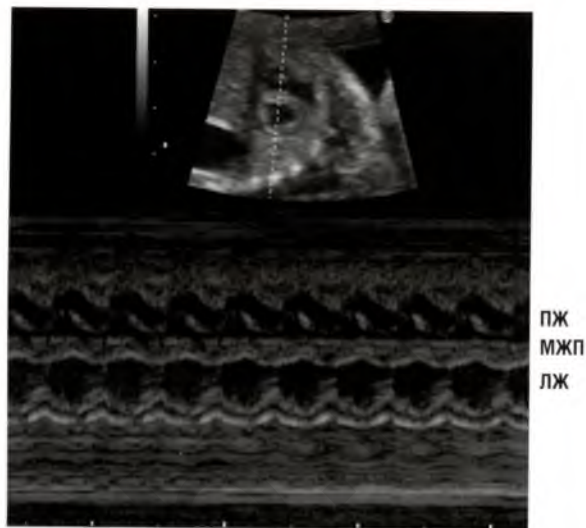


Рис. 5.42 Изображение в двухмерном режиме в правильной позиции для исследования в одномерном режиме фракции укорочения левого желудочка (ЛЖ). На данной временной развертке правый желудочек (ПЖ) сокращается кпереди, а левый желудочек — кзади. В фазу систолы может быть измерено и оценено утолщение межжелудочковой перегородки (МЖП) и стенок желудочков.

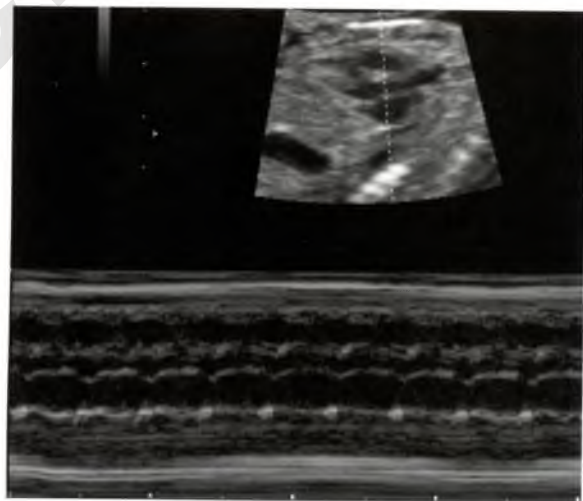


Рис. 5.43 Изображение в двухмерном режиме в правильной позиции для исследования в одномерном режиме аорты и левого предсердия по длинной оси левого желудочка. Также эти структуры можно изучить по короткой оси левого желудочка на уровне аортального клапана.

систолы (наименьший размер). Правый желудочек измеряют от передней свободной стенки правого желудочка (ее внутренней поверхно-

сти) до правожелудочковой поверхности межжелудочковой перегородки. Фракцию укорочения (ФУ) рассчитывают по формуле:

$$\text{ФУ} = (\text{КДР} - \text{КСР}) / \text{КДР},$$

где КДР — конечно-диастолический размер, а КСР — конечно-систолический размер.

Фракция укорочения левого желудочка с 18-й по 40-ю неделю гестации не изменяется и, как и у новорожденного, находится в пределах от 28 до 40%. Данная формула применима и для левых отделов сердца, поскольку форма полости левого желудочка приближается к круглой.

Для оценки функции правого желудочка эту формулу не используют. Измерить аналогичные линейные показатели правого желудочка во время сердечного цикла возможно, однако рассчитанная по указанной формуле величина не будет фракцией укорочения в строгом смысле слова. Точность измерений правого желудочка ограничена тем, что сам процесс измерения необъективен, поскольку воспроизвести одну и ту же позицию невозможно. На практике задача дополнительно усложняется непостоянством положения плода, поэтому сравнить показатели двух плодов и показатели у одного и того же плода в разные сроки не удастся.

Опытный специалист лучевой диагностики может заподозрить нарушение систолической функции уже при первом взгляде на двухмерные изображения сокращающегося левого желудочка.

Тем не менее измерение фракции укорочения в одномерном режиме является более точным способом, который используют для количественной оценки (рис. 5.44).

Основные аспекты применения одномерного режима для исследования сердечного ритма подробно обсуждены в главе 7. Оценка сокращений полостей сердца возможна при условии, что ось исследования в одномерном режиме проходит через стенку предсердия и стенку желудочка или через стенку предсердия и аортальный клапан. Каждое сокращение предсердий на 80–120 мсек предшествует сокращению желудочков при обычной для плода частоте сердечных сокращений — около 140 уд/мин (рис. 5.45). Временной интервал между сокращениями предсердия и желудочка эквивалентен интервалу PR на электрокардиограмме, реги-

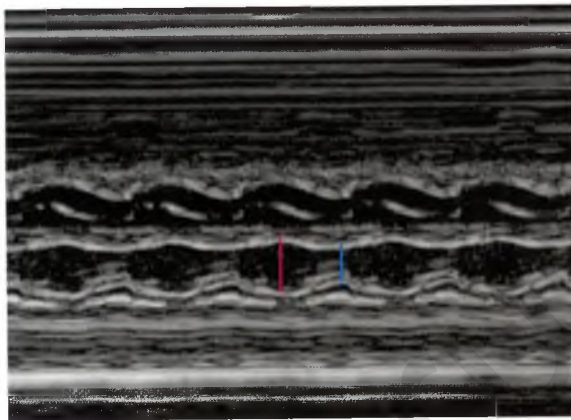


Рис. 5.44 Измерение левого желудочка в одномерном режиме для расчета фракции укорочения. Конечно-диастолический размер левого желудочка (красная линия) — это наибольший размер его полости, а конечно-систолический размер левого желудочка (голубая линия) — наименьший размер. В данной позиции также можно измерить полость правого желудочка, однако это не будет отражать фракцию укорочения правого желудочка в строгом смысле слова.

стрируемой с поверхности тела. Информацию о последовательности сокращения предсердий и желудочков легче получить с помощью доплерографии, поэтому использование одномерного режима считают устаревшим способом.

Применение одномерного режима при патологии плода

До того как доплерография получила широкое распространение, использование одномерного режима для записи движения створок клапанов было стандартным методом диагностики obstructивных изменений. Однако корреляция между утолщением створок клапана, изменениями в одномерном режиме и степенью стеноза клапана не была однозначной. Точную информацию о выраженности стеноза в разные моменты сердечного цикла дает измерение доплеровских скоростей потока через отверстие клапана. В настоящее время в клинической практике одномерный режим для регистрации движения створок клапанов не используют.

Основным затруднением при эхокардиографии плода в одномерном режиме является необходимость точного позиционирования оси сканирования, ведь далеко не всегда удается

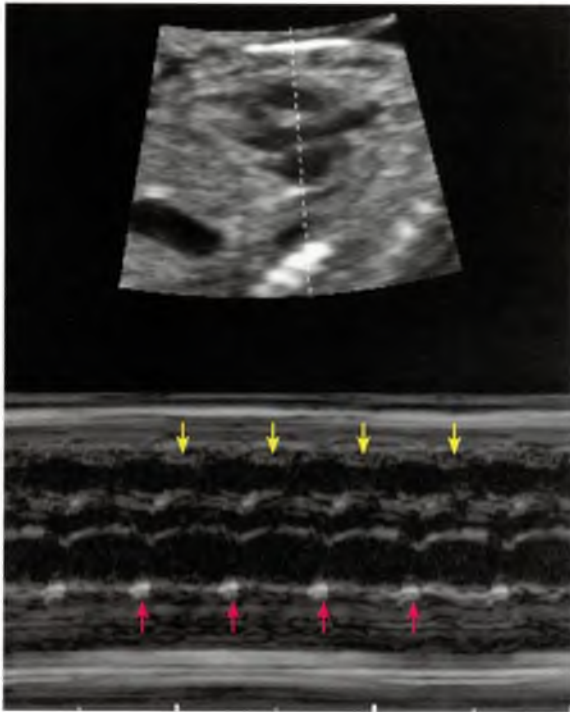


Рис. 5.45 На изображении в двухмерном режиме курсор проходит через правый желудочек, расположенный впереди от других структур сердца. За правым желудочком располагаются аорта, створки аортального клапана и стенка левого предсердия. Движение стенки предсердия и стенки желудочка или стенки предсердия и створок аортального клапана можно использовать для определения временного интервала между сокращениями предсердия и желудочка. Точно определить время начала движения стенки предсердия и стенки желудочка сложно. Сокращение желудочка (желтые стрелки) происходит через фиксированные интервалы времени (около 140 мсек) после сокращения предсердия (красные стрелки).

установить ее перпендикулярно каждой исследуемой анатомической структуре (некоторые современные ультразвуковые системы имеют одномерный режим с автокоррекцией). По этой причине измерение структур сердца в двухмерном режиме имеет преимущество перед измерением в одномерном режиме. Снижение функции желудочка можно определить уже при исследовании в двухмерном режиме, но измерение в одномерном режиме является во много раз более точным, поэтому и остается полезным для клиницистов. Пример снижения функции левого желудочка при стенозе аортального клапана приведен на рис. 5.46.

Патологические изменения, выявляемые в одномерном режиме при аритмиях, рассмотрены в главе 7.

Двухмерный режим

В повседневной практике при эхокардиографии в двухмерном режиме анатомические структуры плода измеряют не часто, хотя такие измерения полезны для верификации структур нормально сформированного сердца. Измерения в четырехкамерной позиции описаны в главе 2, но не все из них используют рутинно. Всегда измеряют диаметры аорты, легочного ствола (рис. 5.47), артериального протока и перешейка аорты. Все измерения следует проводить по

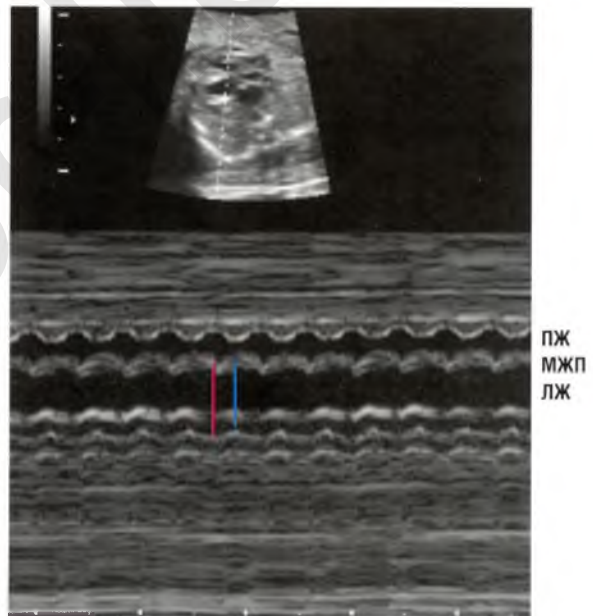


Рис. 5.46 Сканирование в одномерном режиме через полость левого желудочка (ЛЖ) плода с признаками критического стеноза аортального клапана. Правый желудочек (ПЖ) располагается впереди, и движения его стенки удовлетворительные в противоположность резко ограниченной экскурсии стенки левого желудочка. Яркая эхогенная тень в полости левого желудочка — папиллярная мышца митрального клапана, которая при данной патологии имеет большую экзогенность, чем в норме. Полость левого желудочка расширена и плохо сокращается. Определение фракции укорочения (в данном случае 12%) только подтвердило предположение о снижении функции желудочка. Красная линия — конечно-диастолический размер левого желудочка, голубая линия — конечно-систолический размер левого желудочка. МЖП — межжелудочковая перегородка.

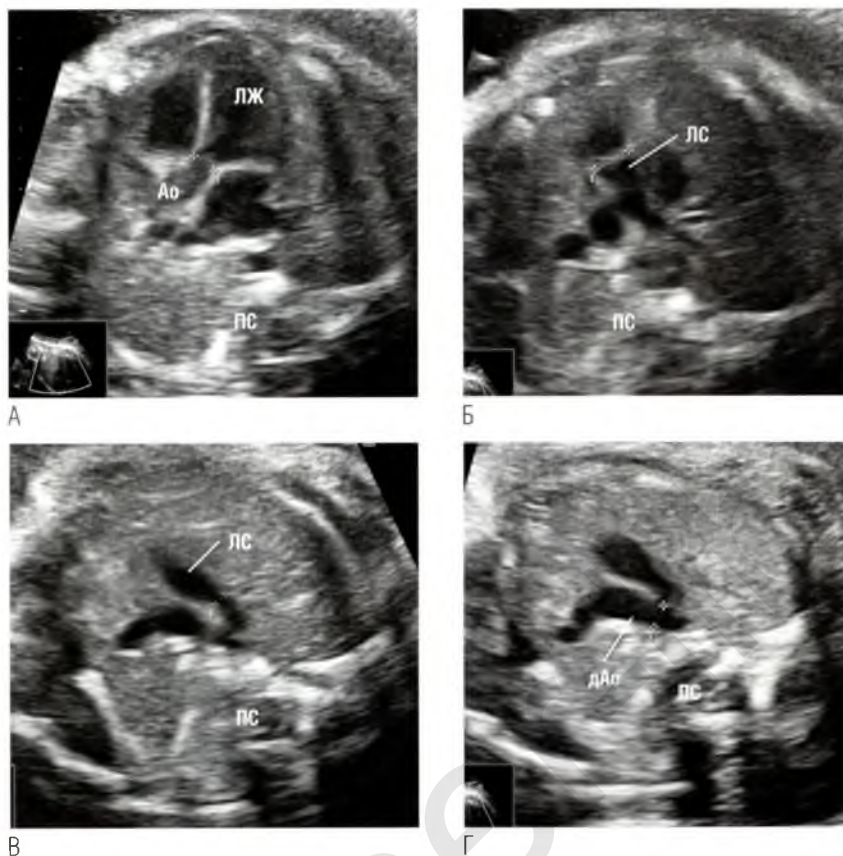


Рис. 5.47 (А) Диаметр аорты (Ао) измеряют на уровне фиброзного кольца аортального клапана в фазу диастолы (когда створки клапана визуализируются). (Б) Измерение у того же плода диаметра легочного ствола (ЛС) на уровне фиброзного кольца клапана легочной артерии в фазу диастолы. В идеале диаметр клапанов измеряют перпендикулярно стенкам магистрального сосуда. Высокое качество изображения позволяет провести измерения с высокой точностью. Обратите внимание, что у нормально развивающегося плода легочный ствол имеет несколько больший диаметр, чем аорта. (В) Измерение артериального протока на срезе по его короткой оси. (Г) Измерение перешейка аорты. Мы предпочитаем данную позицию, хотя можно использовать сканирование по длинной оси аорты. Понятно, что измерения из различных позиций несколько отличаются. Обратите внимание: у здорового плода во втором триместре беременности диаметр дуги аорты несколько превышает диаметр артериального протока. дАо — дуга аорты; ЛЖ — левый желудочек; ПС — позвоночный столб.

стандартной методике. Результаты измерений следует сравнивать с нормальными значениями из общей базы данных (рис. 5.48).

Однако не всегда стоит воспринимать полученные результаты как абсолютные значения, ведь точность некоторых из них, особенно на поздних сроках гестации, не идеальна. Полезно учитывать стандартные отклонения от нормы (критерий Z).

При некоторых пороках развития сердечно-сосудистой системы может оказаться полезным измерение диаметра ветвей легочного ствола.

Методика измерения диаметра и динамика его изменения по мере увеличения срока гестации показаны на рис. 5.49.

Трехмерная поверхностная реконструкция

В настоящее время создан аппарат, на котором можно выполнить трехмерную поверхностную реконструкцию изображения в режиме off-line. Возможности этого метода в получении дополнительной информации о патологических изме-

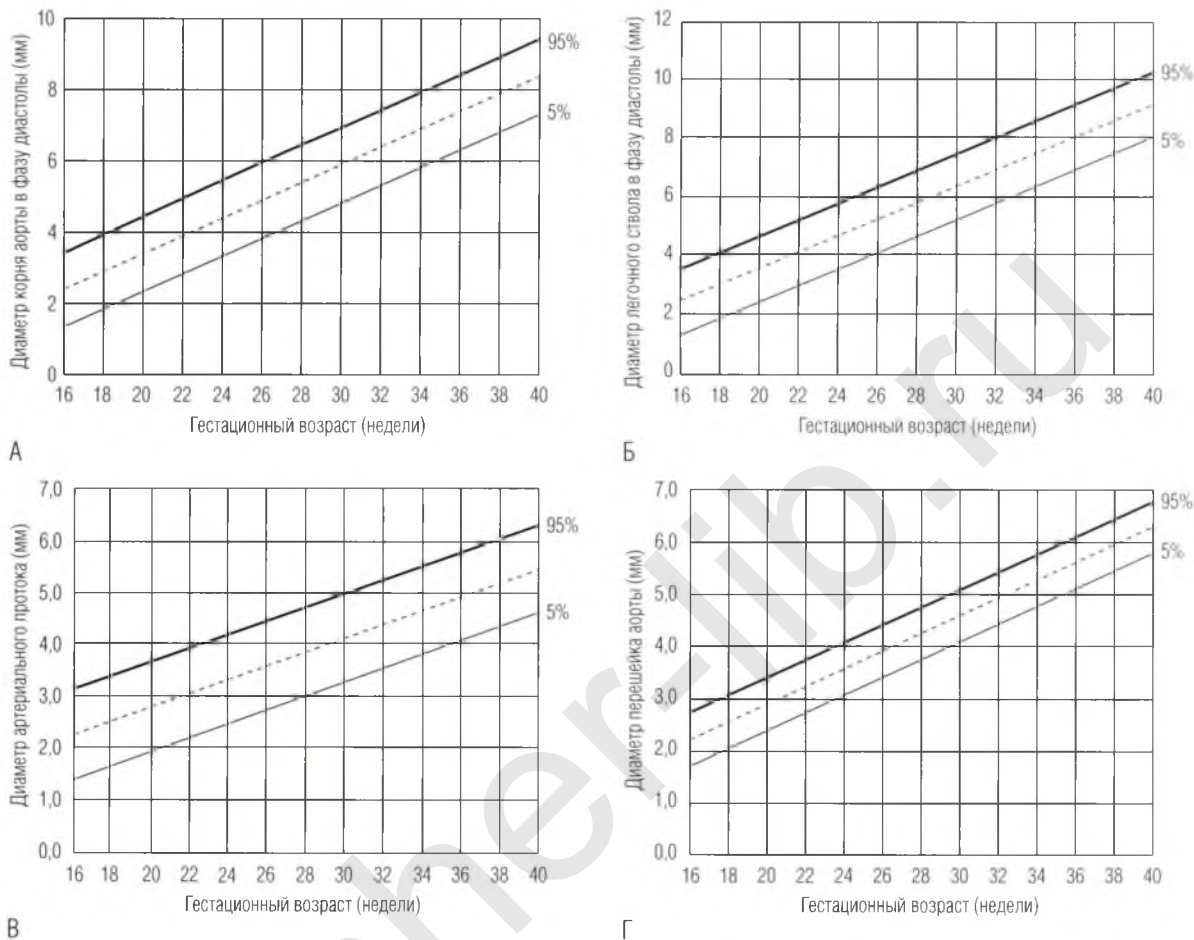


Рис. 5.48 (А) Нормативные значения диаметра аорты плода в зависимости от гестационного возраста, измеренные из позиции, показанной на рис. 5.47А, Б. **(Б)** Нормативные значения диаметра легочного ствола у плода в зависимости от гестационного возраста, измеренные из позиции, показанной на рис. 5.47А, Б. **(В)** Нормативные значения диаметра артериального протока плода в зависимости от гестационного возраста, измеренные в поперечном сечении из позиции, показанной на рис. 5.47В, Г. **(Г)** Нормативные значения диаметра перешейка аорты плода в зависимости от гестационного возраста, измеренные в поперечном сечении из позиции, показанной на рис. 5.47В, Г.

нениях довольно ограничены, особенно если разрешение изображений для реконструкции недостаточно высокое.

На **рис. 5.50** показана трехмерная поверхностная реконструкция верхушек правого и левого желудочков, выполненная на основе широких двухмерных изображений, на которой отлично

видны различия в трабекулярности внутренних поверхностей желудочков. Трехмерная поверхностная реконструкция в проекции креста сердца, выполненная также на основе широких двухмерных изображений, позволяет оценить атриовентрикулярные клапаны в нормально сформированном сердце (**рис. 5.51**), при общем

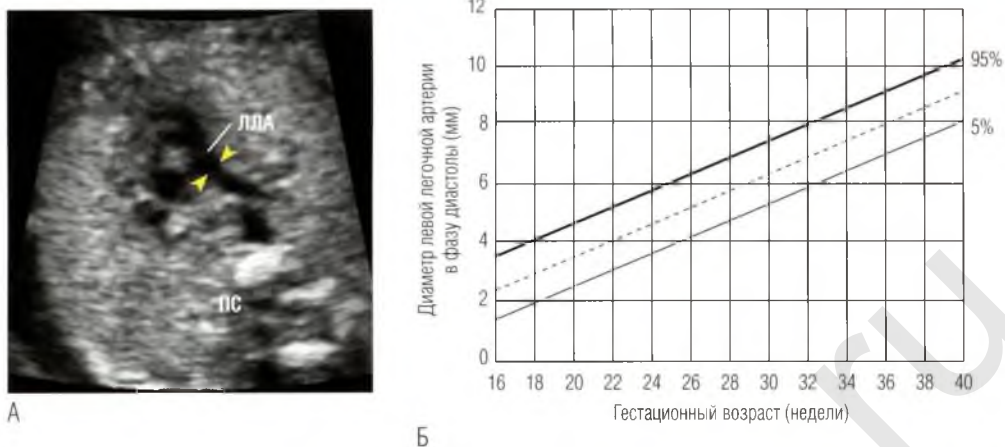


Рис. 5.49 (А) Срез через три сосуда под небольшим углом для иллюстрации хода левой легочной артерии (ЛЛА). Диаметр этой артерии можно измерить сразу после ее устья (между остриями стрелок). **(Б)** Увеличение диаметра левой легочной артерии соответственно гестационному возрасту. Диаметр левой и правой легочных артерий должен быть примерно одинаковым, поэтому приведенные данные можно использовать для оценки любой легочной артерии. ПС – позвоночный столб.

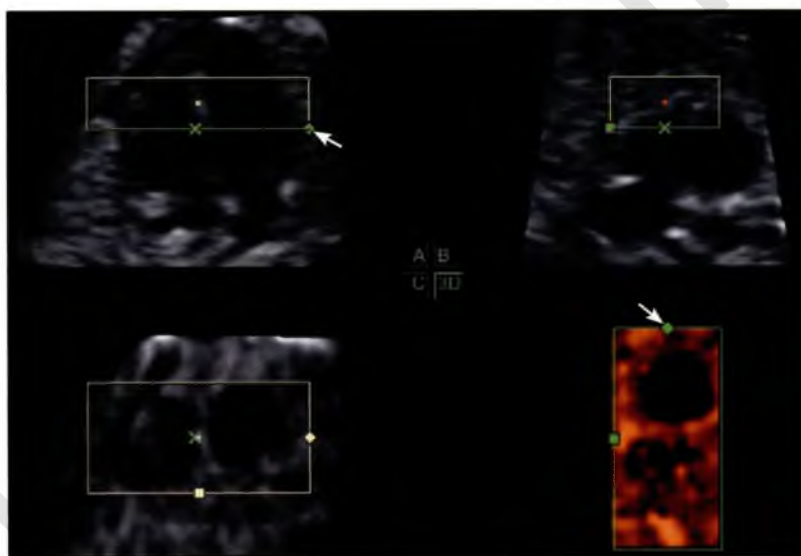


Рис. 5.50 Вершины обоих желудочков изображены из оптимальной для визуализации точки (крестики) на зеленой линии. Вершина левого желудочка выглядит «пустой», в то время как вершина правого заполнена массивными трабекулами. Маркер (стрелки) указывает на расположение левых отделов сердца плода.

атриовентрикулярном клапане (рис. 5.52В, Г) и в случае, когда есть сомнения относительно целостности перегородок сердца (рис. 5.53А, Б).

Трехмерная реконструкция помогает уточнить глубину и площадь дефектов (рис. 5.54; см. рис. 5.53В–Е). Такая обработка изображений может помочь дифференцировать артери-

альные клапаны и уточнить их расположение в случае транспозиции магистральных сосудов (рис. 5.55), что позволяет оценить вероятность anomalies коронарных артерий и в какой-то степени упростить хирургическое лечение. Также можно выполнить трехмерную реконструкцию дуги аорты (рис. 5.56), но вряд ли это помо-

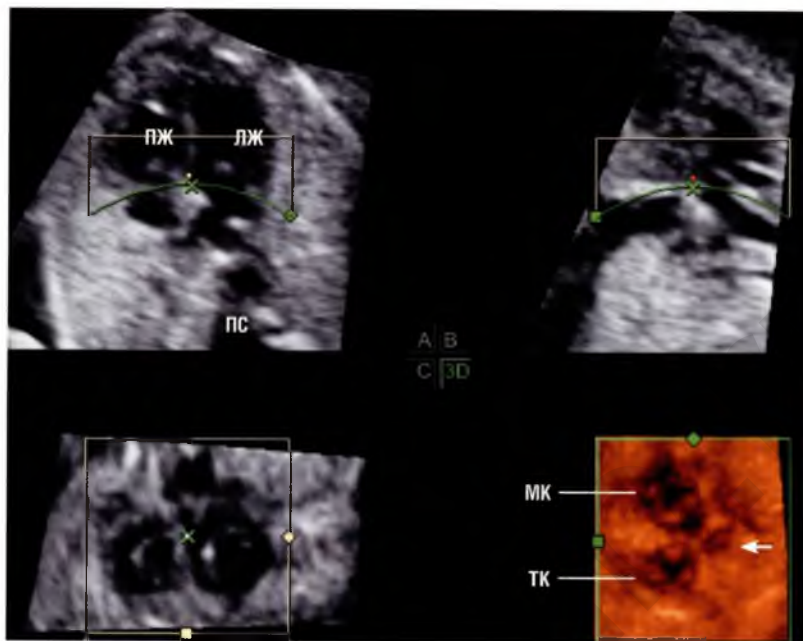


Рис. 5.51 Атриовентрикулярные клапаны изображены из оптимальной для визуализации точки (крестики) на зеленой линии, что соответствует их виду со стороны предсердий. На трехмерном изображении нормально сформированного сердца створки атрио-вентрикулярных клапанов закрыты, а аортальный клапан (стрелка) находится между ними. ЛЖ – левый желудочек; МК – митральный клапан; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб; ТК – трикуспидальный клапан.

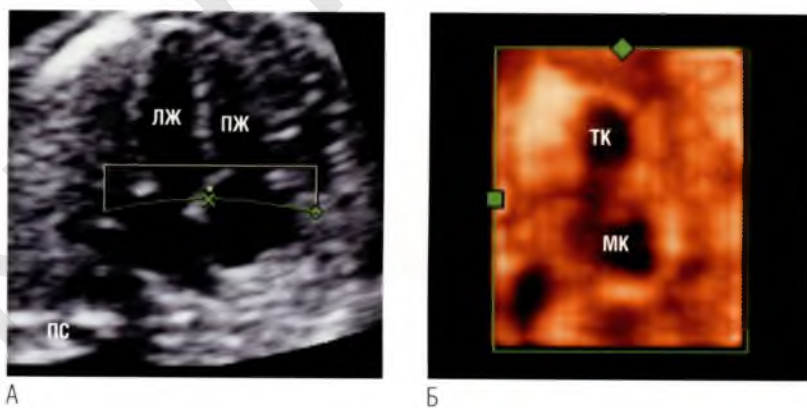


Рис. 5.52 (А, Б) Нормальные предсердно-желудочковые соединения и два отдельных отверстия клапанов. ►

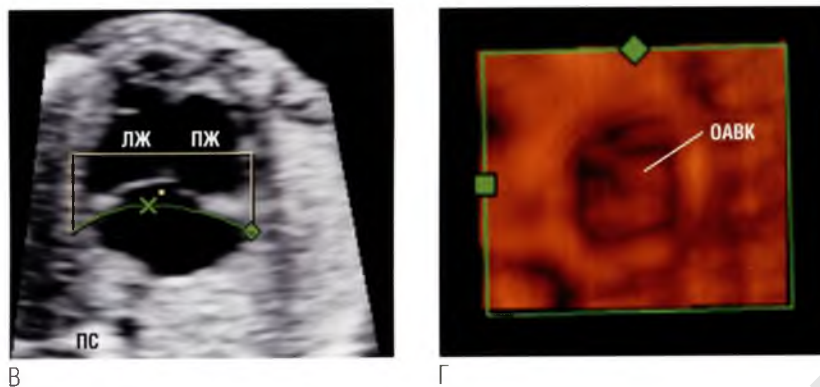


Рис. 5.52 окончание (В) Общий атриовентрикулярный клапан (ОАВК). **(Г)** Единственное отверстие этого клапана хорошо видно на трехмерном изображении. ЛЖ – левый желудочек; МК – митральный клапан; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб; ТК – трикуспидальный клапан.

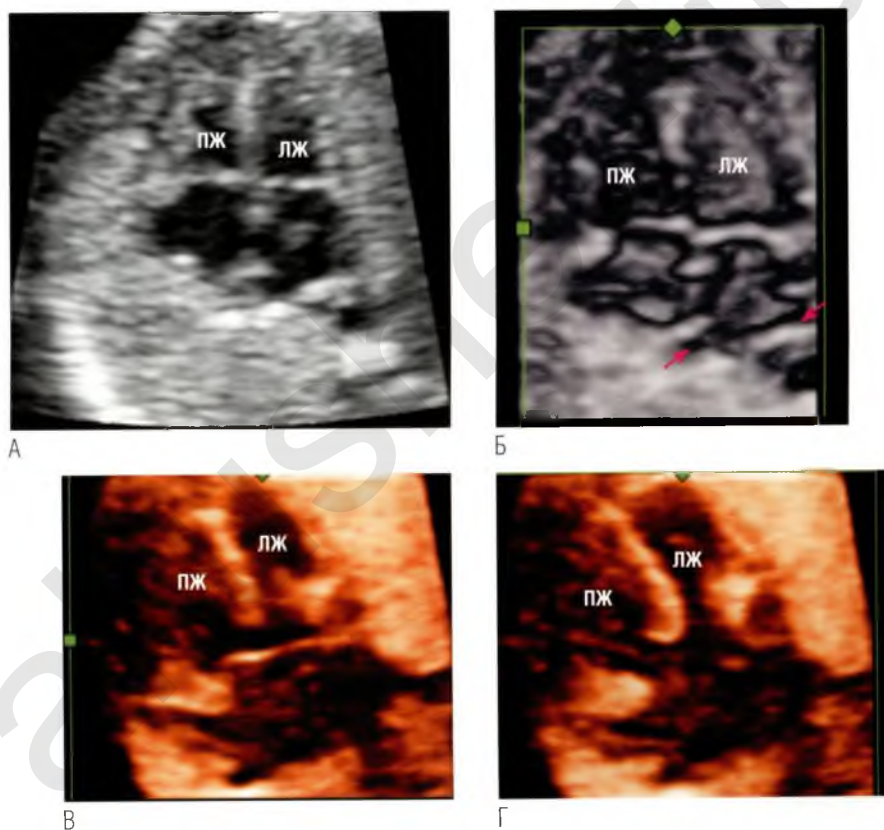


Рис. 5.53 (А) В ультразвуковой позиции креста сердца возникают подозрения на нарушение пространственных взаимоотношений клапанов у данного плода, что может быть проявлением дефекта предсердно-желудочковой перегородки. Предсердно-желудочковые соединения выглядят расположенными на одном уровне. **(Б)** Однако на трехмерном изображении видно, что взаимоотношения фиброзных колец клапанов физиологические. Обратите внимание, насколько подробно при трехмерной поверхностной реконструкции визуализируются морфологические особенности открытого овального окна и легочных вен (стрелки). **(В, Г)** У данного плода дефект предсердно-желудочковой перегородки четко определялся уже при исследовании в двухмерном режиме в четырехкамерной позиции, но после трехмерной поверхностной реконструкции визуализируются морфологические детали порока в фазы систолы (В) и диастолы (Г). ▶

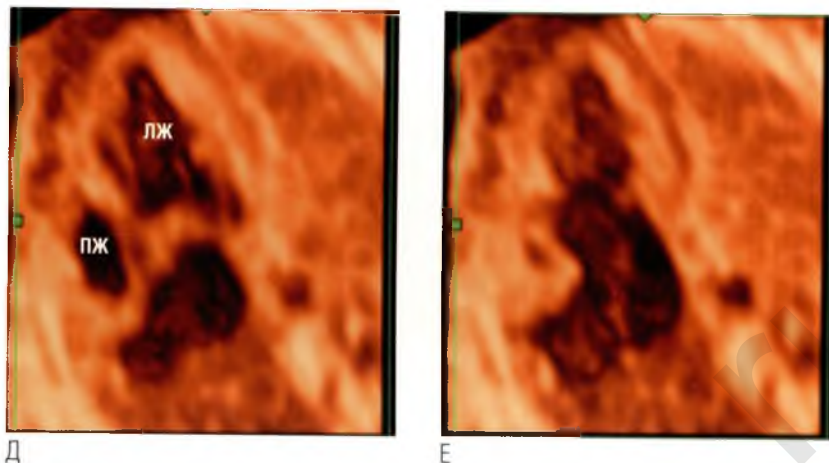
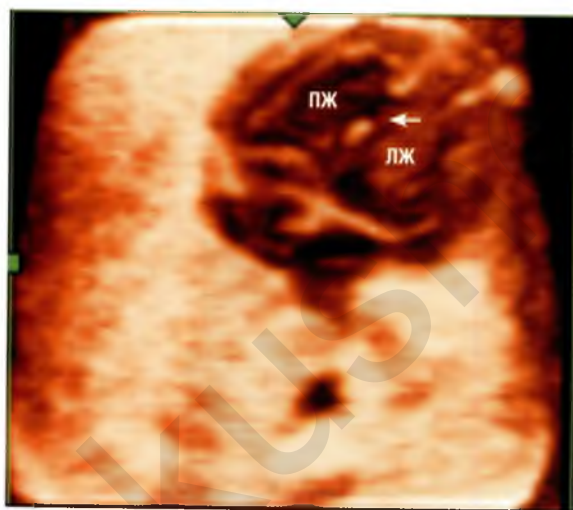


Рис. 5.53 окончание (Д) У данного плода после трехмерной поверхностной реконструкции на основе изображений, полученных в четырехкамерной позиции, видно, что атриовентрикулярный клапан располагается прямо поперек креста сердца. Обращает на себя внимание гипоплазированный правый желудочек (ПЖ). Когда в фазу диастолы атриовентрикулярный клапан открыт (Е), становится понятно, что он общий и большая часть его открывается в полость левого желудочка (ЛЖ).



Б

Рис. 5.54 (А) В данном случае имеем дело с верхушечным мышечным дефектом межжелудочковой перегородки, который был выявлен при исследовании в двухмерном режиме. Однако трехмерное изображение дает лучшее представление о пространственных характеристиках дефекта (стрелка). **(Б)** Трехмерная поверхностная реконструкция тератомы дает дополнительную информацию о пространственном расположении и объеме образования (кистозная природа опухоли не вызывает сомнений). Сравните с изображением в двухмерном режиме **(В)**. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек.

А



В

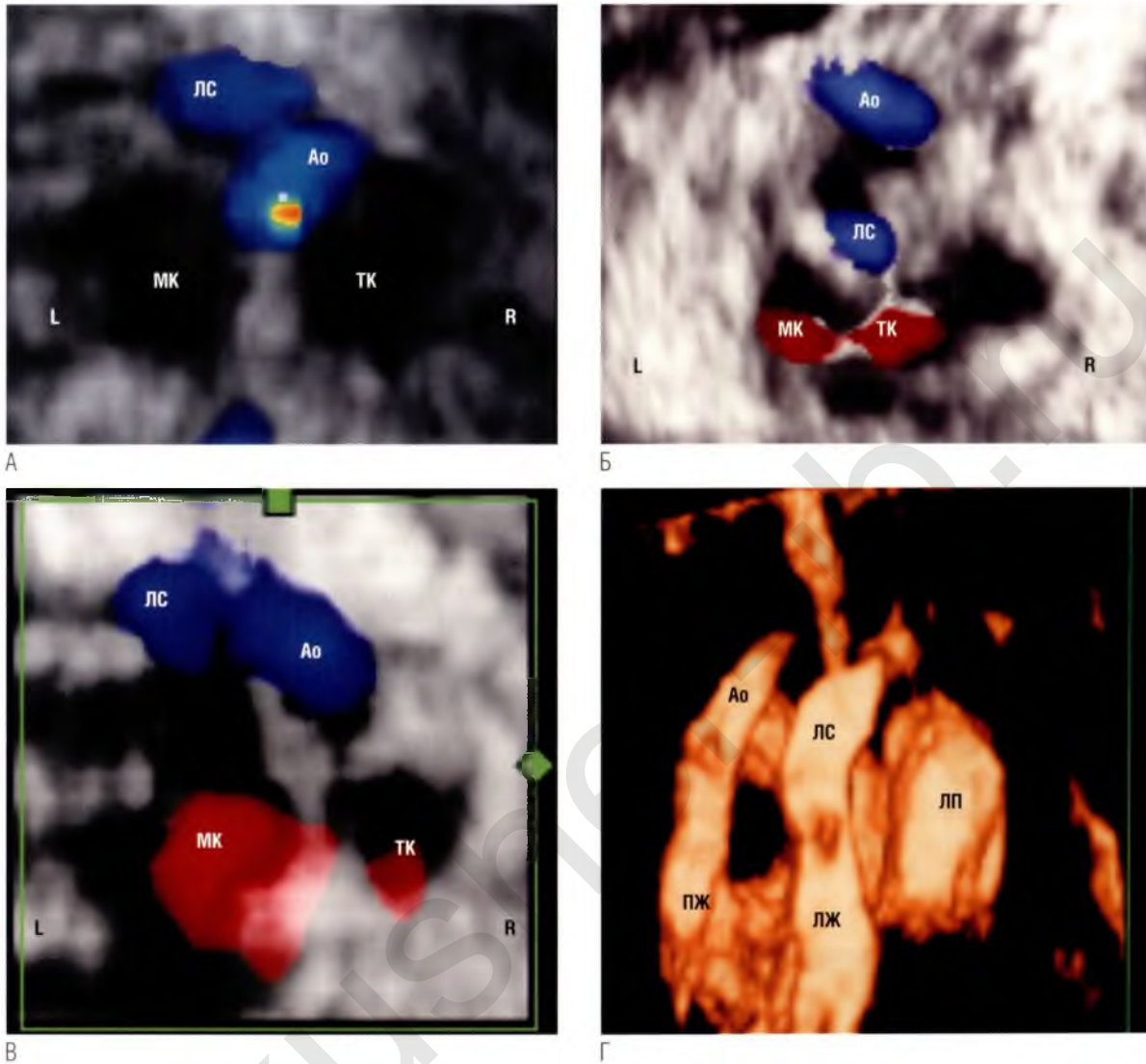


Рис. 5.55 Изображения четырех клапанов в анфас были реконструированы, чтобы уточнить их расположение относительно магистральных сосудов. С помощью аппарата Voluson получены точные данные об ориентации клапанов и о том, какой полости/сосуду принадлежит каждый из клапанов. **(А)** На данном изображении представлены нормальные взаимоотношения магистральных сосудов и атриовентрикулярных клапанов. Обратите внимание, как аорта (Ао) в норме «вклинивается» между атриовентрикулярными клапанами, а легочный ствол (ЛС) располагается выше и слева от аорты. **(Б)** Взаимоотношения между клапанами при транспозиции магистральных сосудов. Это самый частый вариант транспозиции, когда аорта располагается справа и спереди от легочного ствола. Поскольку взаиморасположение магистральных сосудов коррелирует с аномалиями развития коронарных артерий, реконструкция изображений может оказаться полезной, хотя уже в стандартном двухмерном режиме можно легко определить расположение магистральных сосудов относительно друг друга (см. рис. 3.31В). **(В)** Более редкий вариант транспозиции магистральных сосудов, при котором аорта и легочный ствол расположены параллельно друг другу. **(Г)** Трехмерная поверхностная реконструкция транспозиции магистральных сосудов плода, вид спереди слева. Аорта расположена справа и спереди от легочного ствола. Сравните это изображение с нормальным расположением магистральных сосудов на рис. 3.2Ж, 3. ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; МК — митральный клапан; ПЖ — правый желудочек; ТК — трикуспидальный клапан.

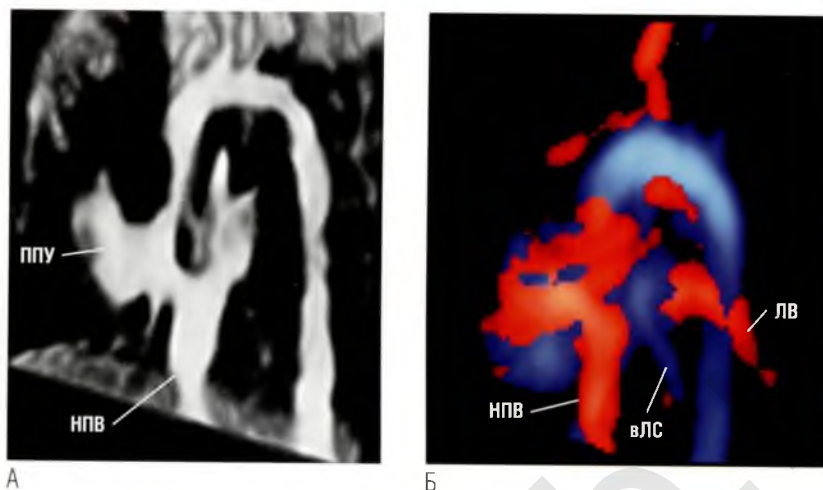


Рис. 5.56 (А) Трехмерная поверхностная реконструкция дуги аорты в инверсионном режиме. **(Б)** Трехмерная поверхностная реконструкция в цвете. В обоих случаях дуга аорты находится слева. Контуры сосудов на (А) неровные из-за движений плода во время исследования. Получить серию ультразвуковых изображений в отсутствие движений плода практически невозможно. ВЛС – ветвь легочного ствола; ЛВ – легочная вена; НПВ – нижняя полая вена; ППУ – правое предсердное ушко.

жет диагностике коарктации аорты, что всегда сложно у плода. Трехмерную поверхностную реконструкцию можно использовать и для изучения объемных характеристик желудочков сердца, но в клинической практике эти данные в качестве прогностического критерия мало применимы.

Заключение

Исследование сердца плода с помощью ЦДК кровотока является неотъемлемым компонентом эхокардиографии. Важно отлично овладеть навыками получения данных с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии.

Не менее важным является умение распознавать нормальный и патологически измененный кровоток в различных участках сердечно-сосудистой системы.

Понимание основ доплеровского анализа позволяет правильно направлять ультразвуково-

вой луч (параллельно оси кровотока) как при ЦДК кровотока, так и при импульсно-волновой доплерэхокардиографии. Оба этих метода используют для подтверждения патологических изменений кровотока.

Одномерный режим в настоящее время применяют редко, тем не менее специалист ультразвуковой диагностики должен уметь оценивать результаты и понимать, в каких клинических ситуациях одномерный режим позволит быстро получить нужную дополнительную информацию.

Двухмерный режим полезен для измерения структур сердца в повседневной практике. Эти измерения незаменимы для документирования характеристик редких форм патологии сердца и сосудов.

Трехмерная поверхностная реконструкция становится все более простым методом и все чаще применяется при исследовании сердца плода.

Эхокардиография плода в первом триместре беременности

Эхокардиографию плода, как правило, проводят на сроке гестации между 18-й и 23-й неделями. Ранее практиковали повторное обследование на сроке около 28 недель, когда можно получить лучшие в техническом плане изображения. Однако благодаря усовершенствованиям ультразвуковых технологий и наблюдениям, что некоторые аномалии сердца плода упускаются в случае сканирования только во втором триместре беременности, эхокардиография на поздних сроках гестации перестала быть рутинной.

В соответствии с нынешней практикой сканирование на поздних сроках гестации ограничено определенными ситуациями, в частности

поздним обращением к врачу беременной женщины с высоким риском патологии плода, динамическим наблюдением уже диагностированного у плода порока или в случае указаний в семейном анамнезе на стеноз аорты или легочной артерии, который может прогрессировать по мере увеличения срока гестации. В настоящее время эхокардиографию плода выполняют и на ранних сроках гестации.

Исследование сердца плода можно провести уже на 7–9-й неделях гестации с помощью трансвагинального датчика (рис. 6.1). В настоящее время есть несколько отчетов об эхокардиографии плода и выявлении основных пороков сердца на сроке гестации от 11 до 15 недель.

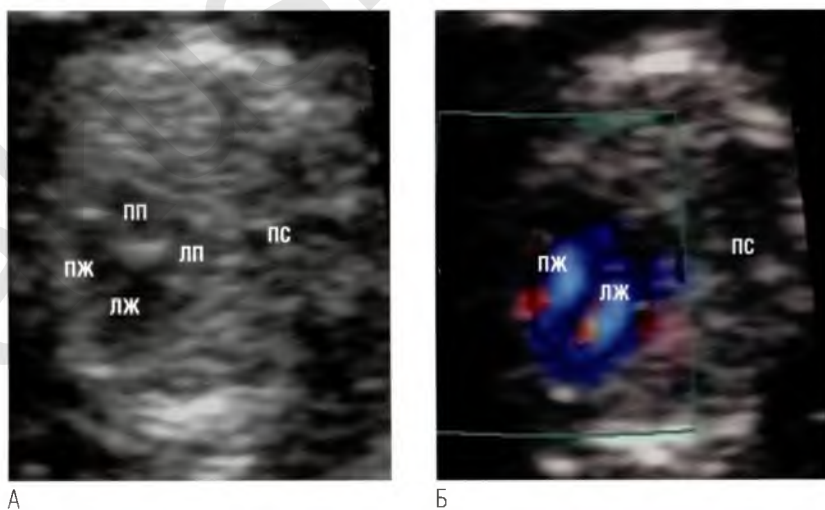


Рис. 6.1 Визуализация сердца плода из трансвагинального доступа между 9-й и 10-й неделями гестации. **(А)** На двухмерном изображении видны все четыре полости сердца. **(Б)** ЦДК кровотока показывает наполнение обоих желудочков через открытые атриовентрикулярные клапаны. ЛЖ — левый желудочек; ЛП — левое предсердие; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.

Достаточно информативным является как трансабдоминальный, так и трансвагинальный доступ. Те, кто склоняется в пользу трансвагинального доступа, указывают на более высокое разрешение изображения благодаря близкому расположению высокочастотного датчика к плоду. Однако вагинальное положение датчика ограничивает его движение и, соответственно, спектр возможных проекций. Это ограничение оператор может преодолеть, положив свою руку на живот беременной и рукой манипулируя маткой вокруг датчика. Однако такие маневры возможны на сроке гестации менее 13 недель, когда матка еще в полости таза.

Исследование из трансабдоминального доступа позволяет манипулировать датчиком вокруг матки и получать изображения в нескольких проекциях для оценки структур сердца. Как показывает опыт, именно количество проекций является наиболее частым лимитирующим фактором при эхокардиографии плода в начале беременности, а не разрешение изображений. Однако существуют определенные ситуации, например ожирение беременной или ретроверсия матки, когда исследование из трансвагинального доступа будет иметь явное преимущество.

Большое влияние на успех оказывает накопленный опыт исследователя. Некоторые специалисты выбирают метод исследования, руководствуясь собственными знаниями различных методик, а не сильными и слабыми сторонами режима сканирования. На **рис. 6.2** приведены изображения, которые могут быть получены в начале беременности при исследовании из трансабдоминального доступа.

Показания к ранней эхокардиографии плода

Основным показанием к ранней эхокардиографии плода (на 20–23-й неделях гестации) является беременность с высоким риском. В случае диагностики у плода серьезного порока развития на этих сроках возможно раннее прерывание беременности.

Сканирование сердца до 14-й недели гестации технически сложно и, как правило, осуществляется в дополнение к основному сканированию на 20–23-й неделях, а не вместо него. Проводить детальное обследование на ранних

сроках целесообразно только по строгим показаниям. Одно из таких показаний — наличие в семейном анамнезе тяжелого врожденного порока сердца у родственников первой степени родства (родитель, сестра или брат плода). В подобных случаях частота врожденного порока сердца составляет около 2%, поэтому для семьи, которая имеет печальный опыт рождения ребенка с врожденным пороком сердца, важно уже на ранних сроках знать, нормально ли развивается плод. При менее прогностически значимом риске врожденного порока сердца у плода, например в случае наличия у беременной диабета или воздействия потенциально тератогенных препаратов, следует провести первое сканирование сердца плода в 20 недель. Раннее сканирование сердца плода обычно рекомендуется, когда толщина воротникового пространства больше 99-го перцентиля (более 3,5 мм), поскольку увеличение этого показателя свидетельствует об особенно высоком риске врожденного порока сердца (**рис. 6.3**).

Эхокардиографию плода обычно выполняют во время определения толщины воротникового пространства до исследования ворсинок хориона (если его планируют выполнять). Однако в медицинских центрах, где эхокардиография плода не доступна, целесообразно сначала получить результаты исследования кариотипа плода, поскольку частота хромосомных аномалий при отягощенном семейном анамнезе достаточно высока. Кроме того, сканирование на сроке гестации 14 недель значительно проще, чем на сроке 12 недель, благодаря быстрому росту плода в течение двух недель (**рис. 6.4**).

Подробное исследование сердца плода не назначают всем без исключения, но стандартное сканирование сердца плода должно быть выполнено в 11–14 недель гестации в дополнение к оценке общей анатомии плода и толщины воротникового пространства.

Подозрение на патологию сердца при стандартной эхокардиографии в 11–14 недель стало распространенным показанием к ранней эхокардиографии плода (**рис. 6.5**).

Методы

Основные методы ранней эхокардиографии плода похожи на те, которые используют при эхо-

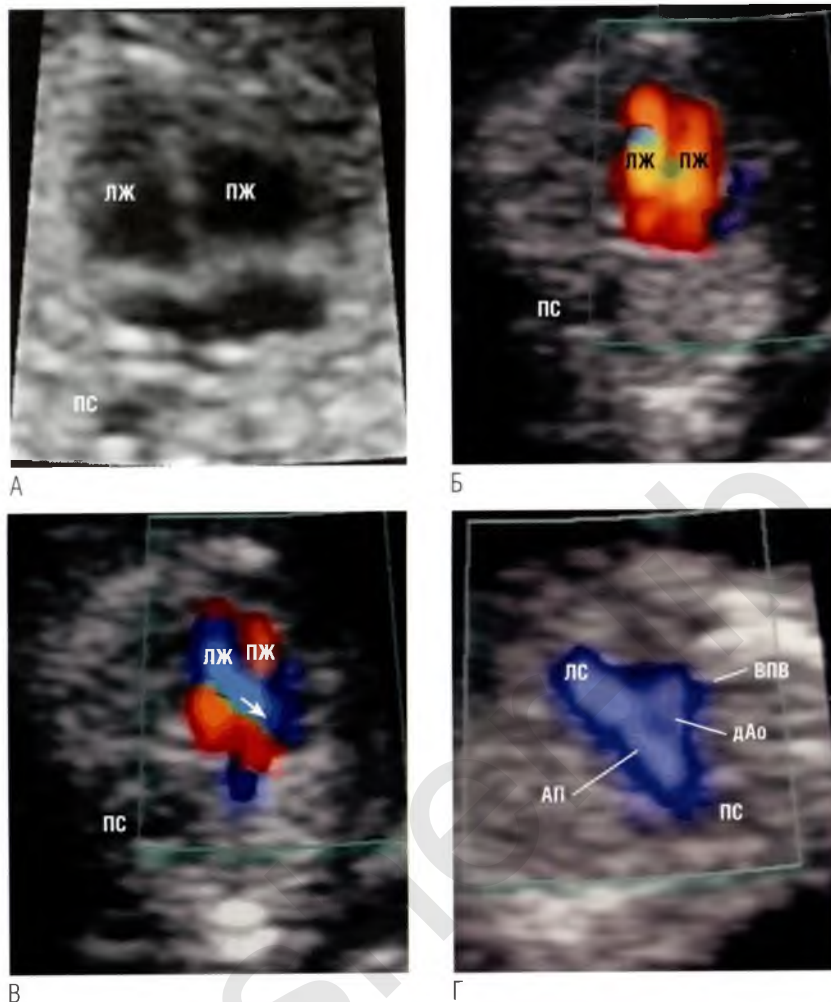


Рис. 6.2 (А) Плод в идеальном положении для визуализации его сердца и определения толщины воротникового пространства из трансабдоминального доступа в гестационном возрасте 12 недель. (Б) При ЦДК кровотока видны все четыре полости сердца с одинаковым наполнением желудочков. (В) Немного краниальнее среза на (А, Б) виден выводной тракт левого желудочка (стрелка). (Г) В плоскости непосредственно над плоскостью среза на (В) получено изображение легочного ствола (ЛС), перекрещивающегося с корнем аорты. Легочный ствол соединяется с дугой аорты (дАо) перед позвоночным столбом (ПС) посредством артериального протока (АП). Хотя диаметр магистральных сосудов на этом сроке гестации чуть более 1 мм, они хорошо видны при ЦДК кровотока. ВПВ – верхняя полая вена; ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек.

кардиографии на поздних сроках гестации, однако есть некоторые различия. При раннем сканировании разрешение и четкость изображения по отношению к размеру визуализируемых структур ограничены. Одного среза недостаточно, чтобы исследователь смог четко определить все структуры. Медленные непре-

рывные движения датчиком позволяют лучше визуализировать взаимосвязи структур (**см. рис. 6.2**). В этой ситуации может оказаться особенно полезным получение изображения в трехмерном режиме с использованием метода четырехкамерной реконструкции (spatiotemporal image correlation, STIC), хотя подвижность

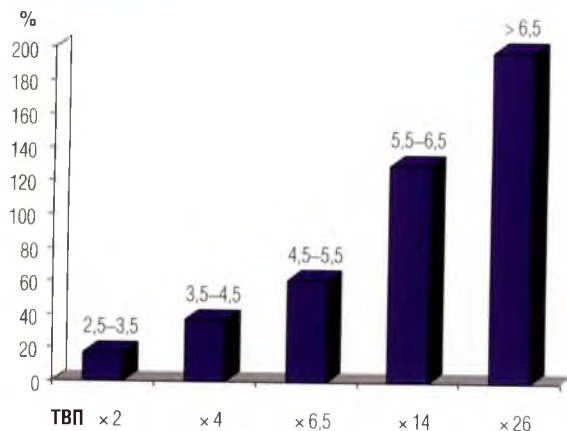


Рис. 6.3 Соотношение между толщиной воротникового пространства (ТВП) и частотой врожденных пороков сердца (%). Заболеваемость увеличивается в 2 раза, если ТВП составляет 2,5–3,5 мм (между 95-м и 99-м процентилями), и в 26 раз, если ТВП составляет более 6,5 мм.



Рис. 6.4 Анатомические препараты сердца плодов в разном гестационном возрасте. Сердце в 12 недель гестации имеет размер рисового зерна, а в 20 недель сердце уже величиной с монету в 1 евро или 1 фунт (от 22,5 до 23,25 мм). Обратите внимание, что сердце плода между 12-й и 14-й неделями гестации увеличивается в размере почти в 2 раза.

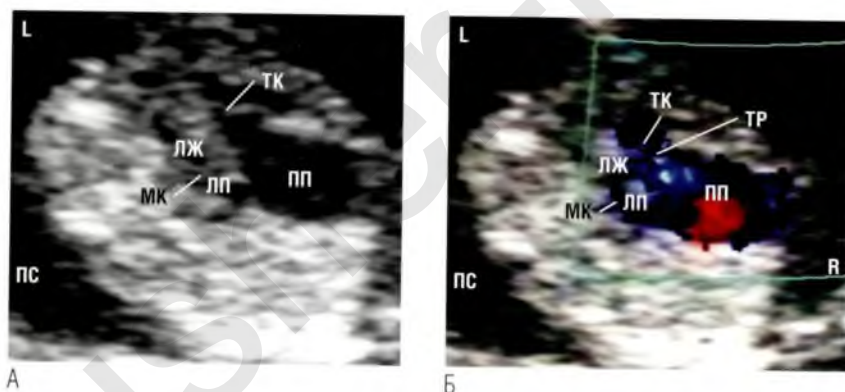


Рис. 6.5 У этого плода толщина воротникового пространства была нормальной, но врач, измерявший ее, заметил, что в четырехкамерной позиции сердце выглядит аномальным. **(А)** При детальной эхокардиографии плода было установлено, что сердце увеличено в основном за счет расширения правого предсердия (ПП). Это было связано со смещением трикуспидального клапана (ТК) в правый желудочек. **(Б)** При ЦДК кровотока была выявлена трикуспидальная регургитация (ТР). Диагноз – «тяжелая форма аномалии Эбштейна». ЛЖ – левый желудочек; ЛП – левое предсердие; МК – митральный клапан; ПС – позвоночный столб.

плода на ранних сроках гестации снижает качество трехмерного изображения.

ЦДК кровотока играет основную роль в эхокардиографии плода в первом триместре беременности, т.к. в этот период лучше идентифицируются границы полостей и сосудов, а также направление кровотока. Быстрое переключение между двухмерным режимом и ЦДК кровотока позволяет убедиться в том, что структура является сосудом. Скорость кровотока при исследо-

вании нормально сформированного сердца на 11–14-й неделях гестации значительно ниже, чем на 20-й неделе, поэтому при ЦДК кровотока диапазон скоростей на цветовой шкале следует соответствующим образом скорректировать, исходя из того, что скорость будет достигать примерно до 35 см/сек. Ограничивающим фактором в получении изображений на ранних сроках гестации является положение плода, которое может быть как фиксированным (на-

пример, при увеличенной толщине воротникового пространства), так и подвижным (иногда это основная проблема при получении качественных изображений и доплеровских потоков).

Эхокардиографию плода на ранних сроках гестации начинают с оценки положения и ориентации плода. Визуализации расположения брюшного отдела аорты и нижней полой вены на уровне диафрагмы может быть достаточно для определения положения предсердий, но это не всегда взаимосвязано. В оценке положения предсердий может помочь идентификация положения желудка и верхушки сердца, а также их аномалий. Иногда аномальное положение сердца сочетается с диафрагмальной грыжей, которую можно выявить уже на ранних сроках гестации (рис. 6.6).

На поздних сроках гестации для оценки размера сердца и его положения, а также размеров полостей и фиброзного скелета нужно провести исследование в четырехкамерной позиции по крайней мере в двух различных проекциях: боковой и верхушки сердца. На изображении в поперечном сечении, как правило, можно определить два желудочка одинакового размера. ЦДК кровотока демонстрирует поток в обоих желудочках и объем наполнения, что дает не-

которое представление об их относительных размерах (рис. 6.7, 6.8).

Предсердия также можно сравнить по размеру, но ЦДК кровотока менее информативно, поскольку скорости обычно слишком низкие для выделения полости цветом.

Чувствительность обнаружения изолированных дефектов межжелудочковой перегородки в первом триместре беременности снижена из-за технических ограничений. Тем не менее в большинстве случаев можно определить крест сердца и, следовательно, исключить или подтвердить дефект предсердно-желудочковой перегородки (рис. 6.9), хотя иногда неявный дефект может быть пропущен. При сканировании обоих атриовентрикулярных клапанов обычно используют импульсно-волновую доплерэхокардиографию, хотя, как правило, в большинстве случаев порока сердца или хромосомной аномалии доплеровский сигнал приносящих трактов желудочков не изменен.

Иногда наблюдается монофазный или иной аномальный кровоток через атриовентрикулярные клапаны, что может служить признаком трисомии 18 (рис. 6.10).

Регургитация на атриовентрикулярных клапанах возможна у некоторых нормально развивающихся плодов, у большинства плодов с

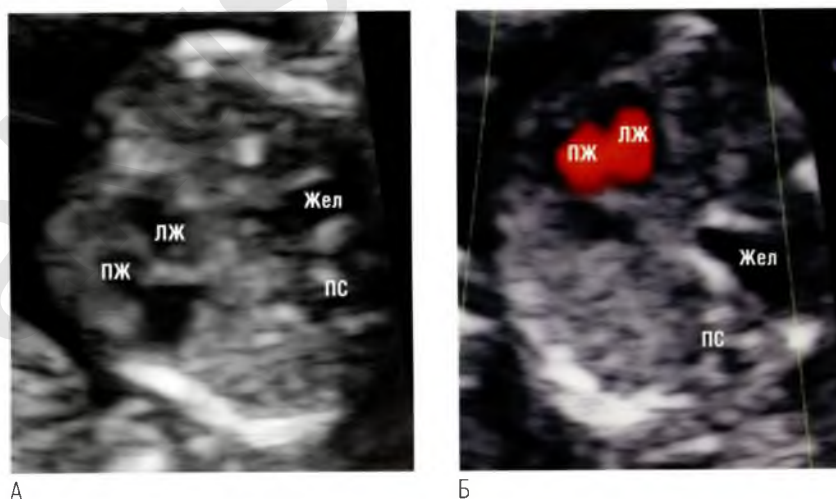
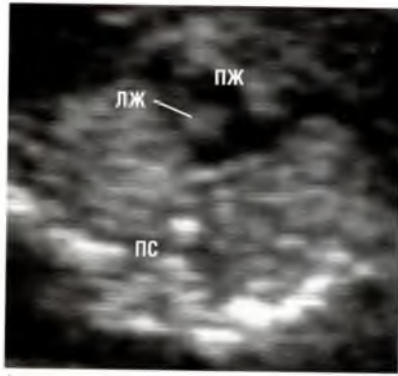
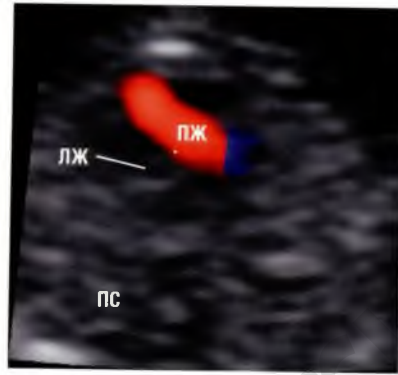


Рис. 6.6 (А, Б) На срезе в поперечном сечении грудной клетки видно сердце, смещенное в ее правую половину. Пузырь желудка (Жел) находится в левой половине грудной клетки из-за диафрагмальной грыжи. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.



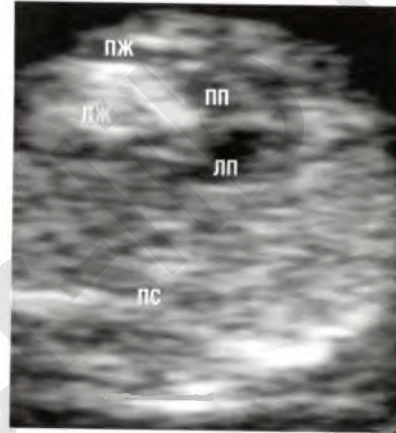
А



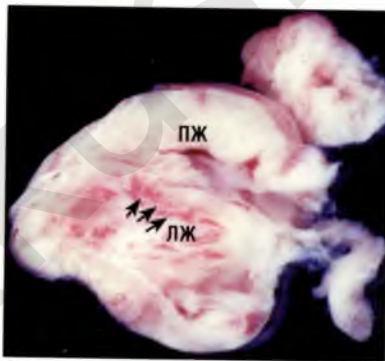
Б



В



Г



Д

Рис. 6.7 (А) В четырехкамерной позиции видны правый желудочек (ПЖ) и небольшой эхогенный «комочек» на месте левого желудочка (ЛЖ). (Б) При ЦДК кровотока виден поток только через трикуспидальный клапан. (В) Крошечный анатомический препарат сердца данного плода. (Г) В другом наблюдении левый желудочек плода также изменен. В режиме реального времени отмечались плохая сократимость и гиперэхогенность миокарда. (Д) На анатомическом препарате сердца второго плода видно, что повышенная эхогенность связана с кальцификацией в области межжелудочковой перегородки (стрелки). ЛП – левое предсердие; ПП – правое предсердие; ПС – позвоночный столб.

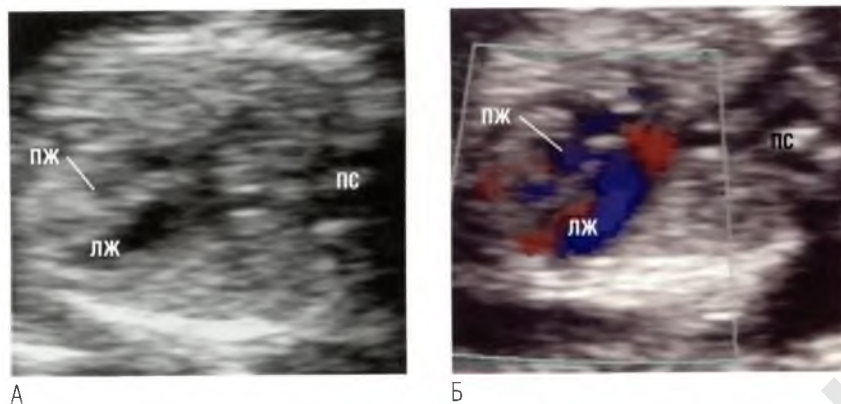


Рис. 6.8 (А) Стенки правого желудочка (ПЖ) утолщены, в результате определяется уменьшение его полости. В режиме реального времени отмечалось снижение сократимости миокарда. **(Б)** При ЦДК кровотока визуализируется поток до верхушки левого желудочка (ЛЖ), но наполнение правого желудочка очень небольшое. Это характерный признак атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. ПС – позвоночный столб.

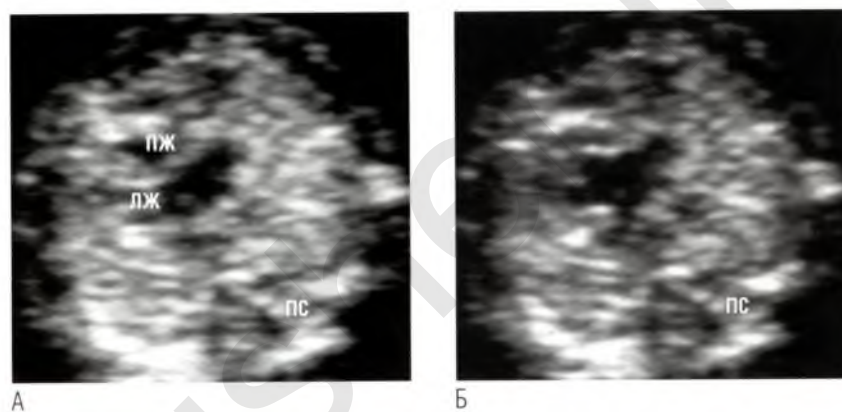


Рис. 6.9 (А) В фазу систолы в области креста сердца видны патологические изменения. Визуализируется дефект в нижнем отделе межпредсердной перегородки. **(Б)** Когда в фазу диастолы атриовентрикулярный клапан открывается, видны дефект предсердно-желудочковой перегородки и общий атрио-вентрикулярный клапан. **(В)** В апикальной четырехкамерной позиции, как правило, легко идентифицируется раздельное приращение клапанов к кресту сердца. У данного плода – большой дефект предсердно-желудочковой перегородки. ЛЖ – левый желудочек; ПЖ – правый желудочек; ПС – позвоночный столб.



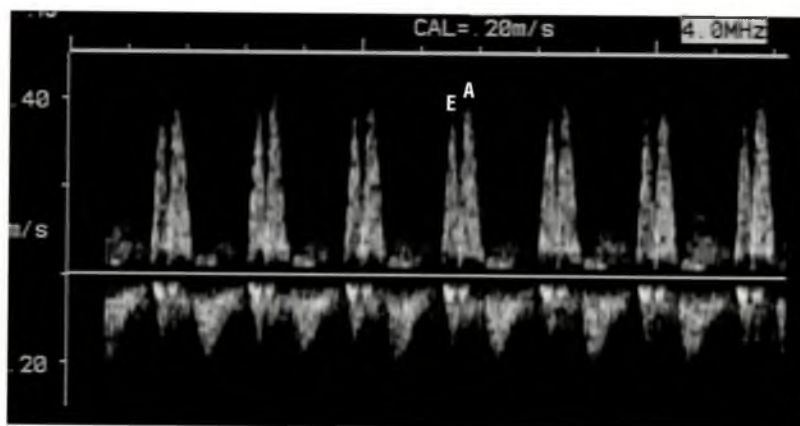


Рис. 6.10 Спектрограмма транстрикуспидального кровотока в случае трисомии 18 (срок гестации 12 недель). Скорости волн E и A почти равны. Этот признак, как правило, до поздних сроков гестации не появляется и не служит критерием трисомии 18, но, поскольку он крайне редко наблюдается при других состояниях, можно предположить трисомию 18.

хромосомными аномалиями, а также может сочетаться с некоторыми пороками сердца. Митральная регургитация отмечается реже, чем трикуспидальная. Иногда регургитация наблюдается в нормально сформированном сердце, но чаще всего встречается при дефекте предсердно-желудочковой перегородки или атрезии аорты.

Трикуспидальная регургитация легкой степени может наблюдаться и у нормально развивающихся плодов, но в основном ассоциируется с хромосомными аномалиями (см. далее) и реже — со структурными дефектами сердца, в т.ч. с дефектом предсердно-желудочковой перегородки,

аномалией Эбштейна, синдромом гипоплазии левых отделов сердца и атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.

Возможен двунаправленный кровоток в одном или в обоих магистральных сосудах, который на ранних сроках гестации часто связан с хромосомными аномалиями, например с трисомией 18 (**рис. 6.11**).

При определении магистральных сосудов, как и при исследовании на более поздних сроках гестации, важно медленное сканирование в четырехкамерной позиции вверх по направлению к голове плода. Выводной тракт левого

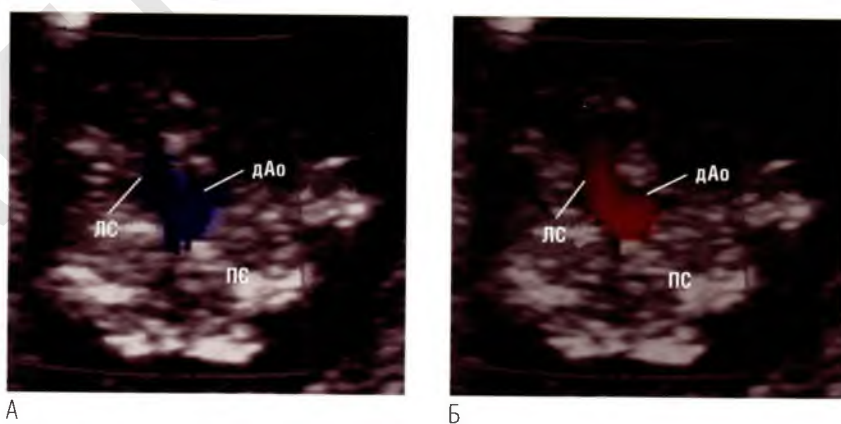


Рис. 6.11 Плод в гестационном возрасте 12 недель, толщина воротникового пространства 5,2 мм. В верхней части грудной клетки видны дуга аорты (дАо), легочный ствол (ЛС) и артериальный проток. В различные фазы сердечного цикла при ЦДК кровотока виден как антеградный (А), так и ретроградный (Б) кровоток. Часто это ассоциируется с хромосомной аномалией, особенно с трисомией 18. ▶

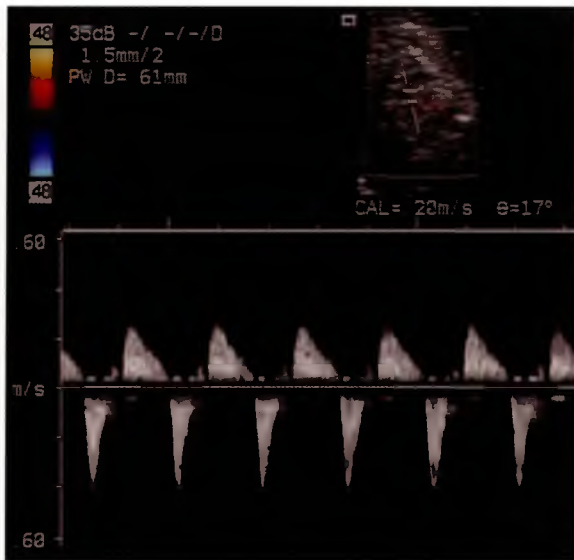


Рис. 6.11 окончание (В) Исследование с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии подтверждает двунправленный поток в легочной артерии. Антеградный кровоток регистрируется выше изолинии, ретроградный кровоток — ниже изолинии. ПС — позвоночный столб.

желудочка визуализируется первым и продолжается в аорту, изначально направленную в сторону правого плеча плода. На более высоком уровне спереди из правого желудочка возникает легочный ствол и проходит почти строго назад, продолжаясь в артериальный проток. Чуть выше видна дуга аорты (близко к правому концу артериального протока). Оба эти сосуда сходятся, образуя нисходящий отдел аорты (см. рис. 6.2). Для определения магистральных сосудов полезно провести ЦДК кровотока с максимальным диапазоном скоростей около 30 см/сек.

Чувствительным методом является энергетическая доплерэхокардиография, при которой сигнал во время картирования кровотока определяет скорее интенсивность (энергию) кровотока, чем его скорость. Отклонение путей оттока от нормы должно вызвать подозрение о наличии какой-либо аномалии. Если определяется только один магистральный сосуд, то другой, вероятно, гипоплазирован или есть общий артериальный ствол.

Например, если при стенозе аорты или тяжелой коарктации аорты хорошо определяется легочный ствол, но не визуализируется восхо-

дящий отдел аорты, то это должно побудить исследователя к поиску дуги аорты, которая, скорее всего, будет иметь небольшой диаметр.

Как и на более поздних сроках гестации, ретроградный кровоток в дуге аорты небольшого диаметра служит типичным признаком атрезии аорты (рис. 6.12).

Аорта большого диаметра без признаков легочного ствола характерна для атрезии легочной артерии. Дальнейшее исследование выводного тракта левого желудочка может выявить большой дефект межжелудочковой перегородки, типичный для тетрады Фалло.

Значительное несоответствие диаметров магистральных сосудов имеет те же причины, что и на поздних сроках гестации. Аорта небольшого диаметра с сохранным антеградным кровотоком указывает на коарктацию аорты, а легочный ствол небольшого диаметра — на атрезию легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой или, что бывает чаще, на тетраду Фалло (рис. 6.13).

Если идентифицируются оба магистральных сосуда, одинаковые по диаметру, но утратившие нормальное перекрещивающееся расположение, следует заподозрить транспозицию магистральных сосудов (рис. 6.14).

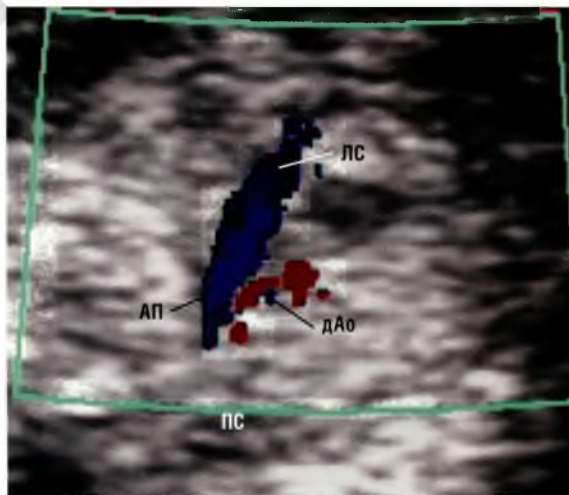
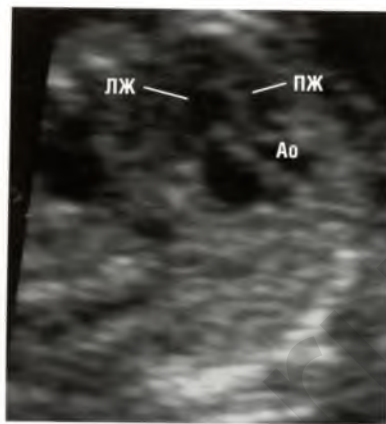


Рис. 6.12 У этого плода виден только один магистральный сосуд, отходящий от сердца, — легочный ствол (ЛС). В дуге аорты (дАо) обнаружен ретроградный кровоток, что подтверждает диагноз «атрезия аорты». АП — артериальный проток; ПС — позвоночный столб.

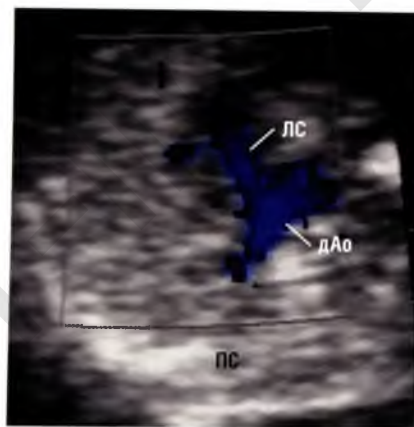


А

Рис. 6.13 (А) Несмотря на ограничения в разрешении изображения при исследовании структур сердца плода, обычно можно увидеть аорту (Ao), полностью отходящую от левого желудочка (ЛЖ). **(Б)** В отличие от изображения на (А) видно, что корень аорты расположен по обе стороны наджелудочкового гребня. Исследование легочного ствола (ЛС) показало, что он имеет меньший, чем аорта, диаметр. Это особенно заметно при ЦДК кровотока. **(В)** Такое сочетание признаков указывает на тетраду Фалло. дAo — дуга аорты; ЛП — левое предсердие; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.



Б



В

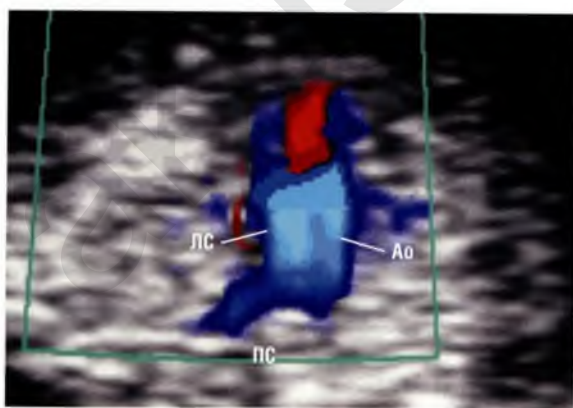


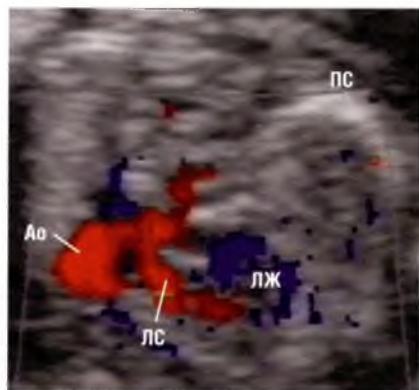
Рис. 6.14 На сроке гестации менее 12 недель четко визуализируются два магистральных сосуда, расположенных параллельно. Диагноз — «транспозиция магистральных сосудов». Ao — аорта; ЛС — легочный ствол; ПС — позвоночный столб.

При подозрении на аномалию магистральных сосудов важно исключить более сложный порок (**рис. 6.15**).

Трикуспидальная регургитация

На сроке гестации 11–14 недель трикуспидальная регургитация ассоциируется с хромосомными аномалиями, поэтому в некоторых клиниках для оценки риска в первом триместре беременности трикуспидальный клапан исследуют с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии. Для этого используют четырехкамерную позицию, которая позволяет правильно установить контрольный объем.

Контрольный объем должен проходить точно через трикуспидальный клапан таким образом, чтобы одна часть контрольного объема



А



Б

Рис. 6.15 (А) При ЦДК кровотока видно, что легочный ствол (ЛС) перекрещивается с аортой (Ао) в обычном положении, несмотря на ее довольно необычную форму. Однако легочный ствол имеет меньший диаметр, чем аорта. **(Б)** При патолого-анатомическом исследовании был подтвержден диагноз «атрезия трикуспидального клапана со стенозом легочной артерии, отходящей от рудиментарного правого желудочка». БЦС – брахиоцефальный ствол; ЛЖ – левый желудочек; ЛЛА – левая легочная артерия; ЛПУ – левое предсердное ушко; нАо – нисходящий отдел аорты; ПЖ – правый желудочек; ППУ – правое предсердное ушко; ПС – позвоночный столб.

находилась в правом предсердии, а другая — в правом желудочке. Ультразвуковой луч должен идти почти параллельно потоку в правый желудочек.

Включение оценки трикуспидального клапана в исследование толщины воротникового пространства позволяет диагностировать некоторые сложные пороки, визуализируемые только в четырехкамерной позиции.

Трикуспидальную регургитацию на сроке гестации 12 недель обнаруживают примерно у 4% нормально развивающихся плодов, но ча-

ще — у плодов с хромосомными аномалиями. Это обусловлено рядом причин.

Во-первых, у плодов с хромосомной аномалией, особенно с трисомией 21, наблюдается дефект предсердно-желудочковой перегородки. Во время исследования плода с дефектом предсердно-желудочковой перегородки на сроке гестации 12 недель часто отмечается регургитация на атриоventрикулярных клапанах (удивительно, но на более поздних сроках гестации этого не бывает). Во-вторых, у плодов с хромосомными аномалиями, главным образом с трисомией 18 и трисомией 13, может отмечаться дисплазия створок нескольких клапанов, также способная привести к регургитации.

Трикуспидальная регургитация у плодов с нормально сформированным сердцем (как с нормальным, так и с аномальным кариотипом) может быть следствием задержки формирования септальной створки трикуспидального клапана, которое в норме завершается между 10-й и 12-й неделями гестации. По данным исследований анатомических препаратов, формирование этой створки задерживается при синдроме Дауна.

Трикуспидальную регургитацию следует отличать от артефакта при закрытии клапана, так называемого щелчка (**рис. 6.16**), и нормального антеградного кровотока в выводном тракте левого желудочка.

Трикуспидальная регургитация у плода в первом триместре беременности считается доказанной, если имеет продолжительность более 50% систолы, а максимальная скорость струи регургитации составляет не менее 0,6 м/сек. Эти признаки помогают избежать диагностической ошибки, когда нормальный антеградный кровоток в выводном тракте левого желудочка принимают за трикуспидальную регургитацию (артериальный поток почти всегда имеет скорость менее 0,6 м/сек) (**рис. 6.17**). В большинстве случаев хромосомных аномалий находят структурную либо функциональную патологию сердца (**рис. 6.18**).

Дополнительным маркером синдрома Дауна является наличие aberrантной правой подключичной артерии. Выявление такой аномалии повышает риск, оцененный при определении толщины воротникового пространства с коэффициентом по меньшей мере 10. Правая

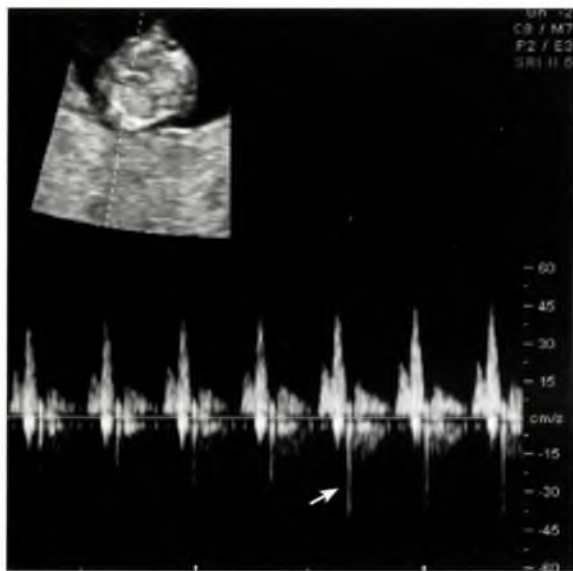


Рис. 6.16 Контрольный объем следует позиционировать в области створок трикуспидального клапана таким образом, чтобы струя регургитации была включена в профиль потока. Нередко на спектрограмме регистрируется дополнительный сигнал от движения створок клапана, называемый щелчком клапана (*стрелка*). Щелчок возникает сразу после закрытия трикуспидального клапана, поэтому на протяжении периода изоволюмического сокращения (см. рис. 5.26) отличается резкостью, краткостью и, как правило, имеет скорость не выше 40 см/сек (как на данной спектрограмме). Этот щелчок является нормой.

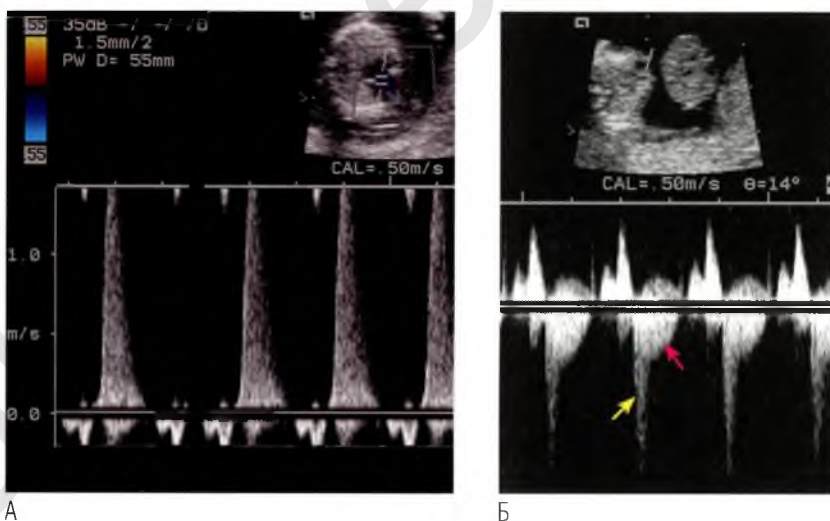


Рис. 6.17 Трикуспидальная регургитация наблюдается в фазу систолы желудочков. **(А)** Плод лежит на спине. Преобладает голо-систолическая трикуспидальная регургитация (выше изолинии) со скоростью более 1,5 м/сек, также регистрируется струя регургитации ниже изолинии. Такая спектрограмма дает основание предполагать трисомию 18. **(Б)** Струя регургитации (*желтая стрелка*) намного короче по продолжительности, чем на (А). По максимальной скорости около 80 см/сек струи регургитации можно отличить ее от кровотока в аорте, который перекрывает запись трикуспидальной регургитации (*красная стрелка*). Струя регургитации более продолжительная и имеет более высокую скорость, чем сигнал щелчка клапана на рис. 6.16. Обратите внимание, что скорость струи регургитации на (А) составляет более 1,5 м/сек, что выше нормальной скорости кровотока в аорте на (Б) (примерно 0,7 м/сек) на любом сроке гестации и выше нормальной скорости артериального кровотока на данном сроке гестации. Кровоток на (Б) характерен для трисомии 18, а на (А) — для трисомии 21, хотя не является диагностическим критерием. Спектрограмма кровотока на (Б) соответствует норме, а на (А) свидетельствует о патологии.

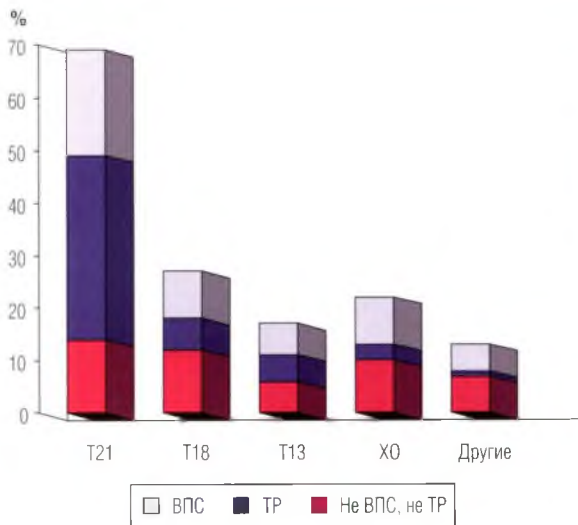


Рис. 6.18 У большинства плодов с хромосомными аномалиями при детальном сканировании сердца в 11–14 недель гестации можно найти либо структурную аномалию сердца, либо трикуспидальную регургитацию (ТР). Признаки врожденного порока сердца (ВПС) встречаются более чем у 80% плодов с синдромом Дауна. XO — моносомия по X-хромосоме; T13 — трисомия 13; T18 — трисомия 18; T21 — трисомия 21.

подключичная артерия (нормальная или аберрантная) легче всего визуализируется при сканировании в 20 недель гестации (см. рис. 4.42, 4.45), но при наличии у исследователя достаточного опыта можно идентифицировать эту артерию уже на сроке гестации 11–14 недель и включить в оценку риска.

Спектрограмма кровотока в венозном протоке при импульсно-волновой доплерэхокардиографии при сканировании в ранние сроки гестации является дополнительным методом оценки состояния плода. Однако могут возникать трудности при ее получении и интерпретации (см. главу 5).

Спектрограмма кровотока в венозном протоке при импульсно-волновой доплерэхокардиографии может быть патологической на фоне некоторых врожденных пороков сердца, однако это не свидетельствует об угрозе для плода. С другой стороны, если данная спектрограмма в последующих исследованиях остается измененной (рис. 6.19), это увеличивает риск гибели плода.

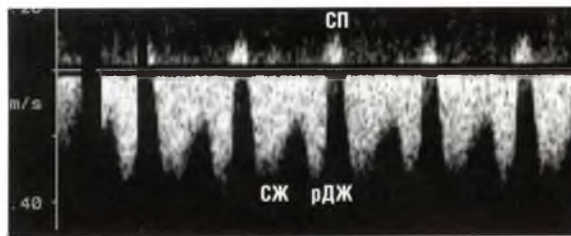


Рис. 6.19 Спектрограмма кровотока в венозном протоке — однозначно патологическая с реверсией потока в фазу систолы предсердий (СП). Такой кровотоком, как правило, ассоциируется с аномалиями плода, хотя может наблюдаться и в норме. рДЖ — ранняя диастола желудочков; СЖ — систола желудочков.

Ошибки при эхокардиографии в ранние сроки гестации

Опыт сканирования в 20 недель гестации свидетельствует, что некоторые виды патологии, в частности полная атриовентрикулярная блокада, кардиомиопатия и опухоль сердца, не очевидны до поздних сроков гестации.

Кроме того, некоторые формы врожденного порока сердца по мере развития плода могут прогрессировать до более тяжелых. Такое происходит при: (1) стенозе аортального клапана и клапана легочной артерии, который прогрессирует до тяжелого стеноза или атрезии; (2) регургитации; (3) коарктации аорты, когда медленный рост левого желудочка или дуги аорты приводит к более сложной гемодинамике, чем было при первичном сканировании.

Однако состояния, при которых из нормы, установленной во время обследования в 20 недель гестации, позднее развивается серьезная мальформация, встречаются относительно редко, а случаев быстрого прогрессирования незначительной патологии отмечается сравнительно немного. Тем не менее по-прежнему недостаточно данных о том, насколько часто в 20 недель гестации обнаруживают патологию сердца плода после отсутствия нарушений на сроке гестации 12 недель. По нашему опыту (свыше 2000 сканирований), это достаточно редкое явление.

Как правило, наблюдаются атрезия аорты или легочной артерии при нормально сформированном сердце либо незначительных отклонениях (рис. 6.20), небольшой дефект предсердно-желудочковой перегородки, который не был

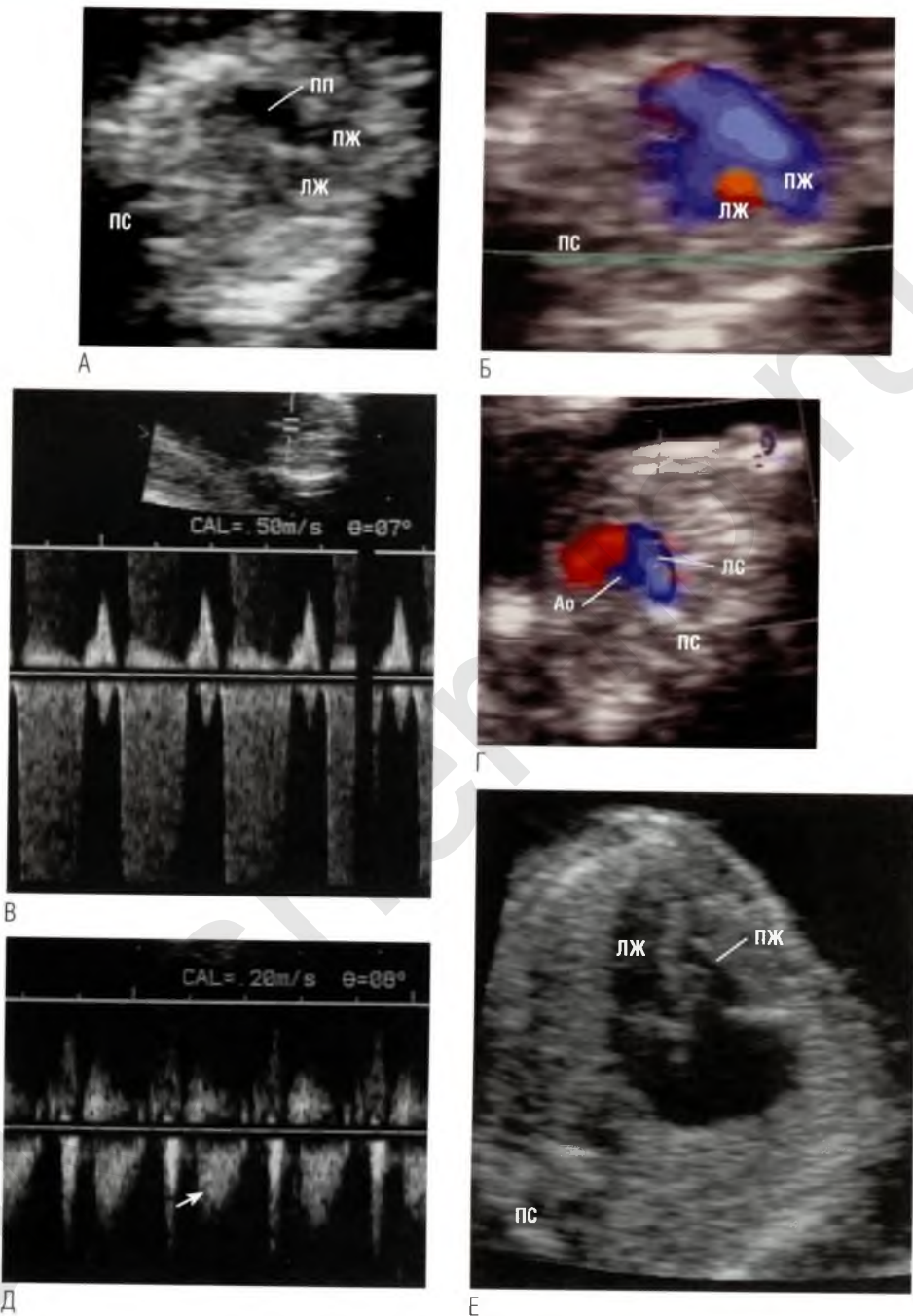
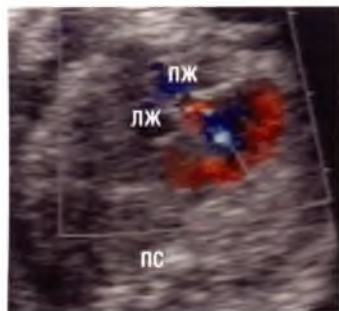
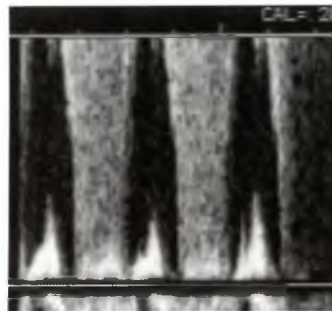


Рис. 6.20 (А) При обследовании плода на сроке гестации 13 недель в четырехкамерной позиции выявлена дилатация правого предсердия (ПП), особенно заметная во время ЦДК кровотока. (Б) Однако наполнение обоих желудочков было одинаковым. (В) При импульсно-волновой доплерэхокардиографии была выявлена голосистолическая трикуспидальная регургитация. Скорость струи регургитации измерить точно не удалось, но она явно превышала 2 м/сек. В 13 недель при ЦДК кровотока (Г) казалось, что легочный ствол (ЛС) имеет нормальный диаметр, а при импульсно-волновой доплерэхокардиографии (Д) — отчетливый антеградный кровоток (стрелка). (Е) В 20 недель гестации миокард правого желудочка (ПЖ) выглядит утолщенным, сократимость его снижена, и полость правого желудочка меньше полости левого желудочка (ЛЖ). ▶



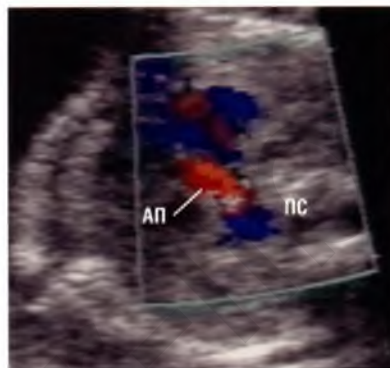
Ж



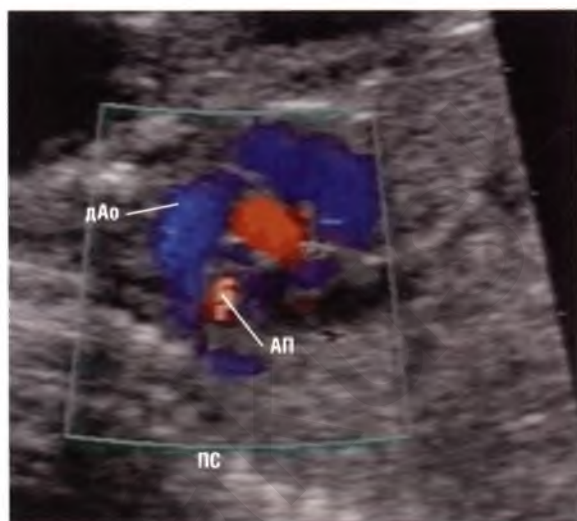
З



И



К



Л

Рис. 6.20 окончание (Ж) При ЦДК кровотока выявлена трикуспидальная регургитация от легкой до умеренной степени. (З) При импульсно-волновой доплерэхокардиографии трикуспидальная регургитация имела голосистолический характер и высокую скорость. (И) Легочный ствол значительно меньше в диаметре, чем аорта (Ао), клапан легочной артерии утолщен. (К) При ЦДК кровотока ламинарный антеградный поток отсутствовал как в поперечном сечении, так и на срезе по длинной оси легочного ствола. (Л) В артериальном протоке (Ап) зафиксирован ретроградный кровоток. Это типичный признак атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Эхокардиограмма в 12 недель гестации не была абсолютно нормальной, но такая очень серьезная патология на этом сроке не проявлялась. дАо – дуга аорты; пс – позвоночный столб.

явным ранее, и коарктация аорты, которую не заподозрили при сканировании в 12 недель (по данным ретроспективного изучения видеозаписи исследования).

У плода на **рис. 6.20** патологические признаки позволяли предположить аномалию кариотипа. Однако результаты генетического исследования свидетельствовали о нормальном кариотипе, поэтому повторное обследование запланировали, как обычно, на 20-ю неделю гестации. В настоящее время, когда уже известно, что такая степень трикуспидальной регургитации не является нормой для плода, повторное обследование проводят на 14-й неделе гестации. В данном случае диагноз был поставлен лишь в 20 недель, и беременность было решено прервать в связи с наличием атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой.

Исследование в более ранние сроки могло бы избавить беременную женщину от 6-недельного ожидания следующего исследования, и прерывание беременности было бы выполнено с меньшим риском (хотя вполне вероятно, что в 14 недель гестации полная картина атрезии легочной артерии могла бы окончательно и не сформироваться).

Таким образом, хотя эхокардиография плода на ранних сроках гестации технически более сложное исследование и качество визуализации ограничено, оно может дать информацию не только о формировании сердца, но и об экстракардиальных аномалиях.

Поскольку на поздних сроках гестации возможно прогрессирование патологии, рекомендуется повторное обследование в 20 недель гестации.

Нарушения сердечного ритма у плода достаточно часто выявляют при рутинном скапировании, но в большинстве случаев они являются доброкачественными и прекращаются спонтанно. Тяжелые, угрожающие жизни аритмии наблюдаются гораздо реже. Тем не менее любой врач, выполняющий ультразвуковое сканирование, должен уметь распознавать их, чтобы направить беременную женщину к специалисту для оценки и лечения аритмии у плода. Аритмия является практически единственным состоянием, лечение которого основательно разработано не только постнатально, но и пренатально.

В большинстве случаев аритмия очевидна при визуализации в четырехкамерной позиции, а эхокардиография в одномерном режиме и импульсно-волновая доплерэхокардиография предоставляют дополнительную информацию о природе аритмии. Большинство как доброкачественных, так и злокачественных (тяжелых) аритмий возникает в нормально сформированном сердце, но некоторые аритмии встречаются только при определенной аномалии сердца.

Для понимания механизмов нарушений сердечного ритма важно четко представлять анатомию проводящей системы (рис. 7.1). Признаками аритмии являются слишком высокая или слишком низкая частота сердечных сокращений и нерегулярный сердечный ритм. Важно отличать изменения частоты сердечных сокращений вне нормального диапазона, которые являются физиологическим ответом на внешние факторы (например, синусовую тахикардию и синусовую брадикардию), от изменений, которые возникают из-за нарушения работы механизмов,

генерирующих ритм в самом сердце. Слишком высокая или слишком низкая частота сердечных сокращений может быть признаком экстракардиальной патологии у плода, однако для кардиолога основное значение имеет выявление нерегулярного сердечного ритма. Увеличение или уменьшение частоты сердечных сокращений вследствие злокачественной аритмии, как правило, более выражено, чем вследствие физиологического ответа организма на внешние факторы.

Методы оценки сердечного ритма плода

Эхокардиография в поперечном сечении

Качественную оценку частоты сердечных сокращений и сердечного ритма можно выполнить в режиме реального времени в четырехкамерной позиции в поперечном сечении. Частота сердечных сокращений плода может быть нормальной, слишком низкой или слишком высокой. Ритм может быть регулярным или нерегулярным, возможна синхронность или заметная асинхронность сокращений предсердий и желудочков. Таким образом, при стандартном исследовании в четырехкамерной позиции в течение определенного периода времени можно исключить аритмию или указать на необходимость более обстоятельного исследования. Для исключения сопутствующих структурных аномалий сердца нужна визуализация в четырехкамерной позиции в поперечном сечении и в других плоскостях. Кроме того, визуализация в поперечном сечении полезна и при оценке влияния аритмии на функцию сердца, например на дилатацию сердца, снижение его сократитель-

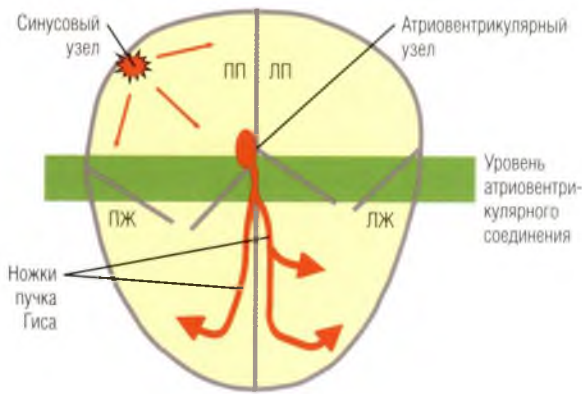


Рис. 7.1 Проводящая система сердца. Синусовый узел локализуется в миокарде стенки правого предсердия (ПП), а атриовентрикулярный узел расположен в атриовентрикулярном соединении со стороны правого предсердия. Синусовый узел генерирует электрический импульс, который распространяется по всему предсердию и стимулирует атриовентрикулярный узел. Затем электрический импульс проводится по пучку Гиса в правый желудочек (ПЖ) и левый желудочек (ЛЖ), вызывая их сокращение (фаза систолы). Атриовентрикулярный узел обычно выступает в качестве барьера, который замедляет проведение импульса от предсердий к желудочкам или наоборот. Глядя на рисунок, можно представить все формы аритмии. Эктопические преждевременные импульсы, или экстрасистолы, могут возникать в любом участке миокарда, но чаще всего в предсердиях, приводя к неправильному сердечному ритму. Этот очаг повышенного возбуждения может стать причиной редкой экстрасистолии или бигеминии. При бигеминии эктопический преждевременный импульс возникает регулярно через короткий интервал времени после каждого синусового сокращения. Атриовентрикулярная блокада может быть выявлена при левом изомеризме предсердных ушек (отсутствие правого предсердия и, как правило, гипоплазия синусового узла), при некоторых других врожденных пороках сердца, когда проводящие пути расположены аномально, и в случае нарушений проводящей системы на фоне воспалительного процесса. Тахикардия обычно возникает при наличии патологического очага возбуждения в области миокарда предсердий (трепетание предсердий) или когда ткань в атриовентрикулярном узле вместо блокады электрического импульса (как это происходит в норме) позволяет ему из желудочка повторно войти в предсердие, создавая таким образом порочный круг. ЛП – левое предсердие.

ной функции и скопление избыточной жидкости в перикарде, плевральной полости, брюшной полости или в подкожной клетчатке.

Эхокардиография в одномерном режиме

Для детального анализа сердечного ритма нужно точно измерить частоту сердечных сокращений, временные интервалы сердечного цикла, в частности оценить время между сокращением

предсердий и сокращением желудочков. Эхокардиография в одномерном режиме является одним из методов получения этой важной информации. В одномерном режиме регистрируется отраженный эхосигнал на одном уровне статической развертки в зависимости от времени. Это отличается от изображения в поперечном сечении в двухмерном режиме, когда отраженные эхосигналы формируют секторальное изображение, постоянно обновляющееся в режиме реального времени.

Двухмерный режим, как правило, используется для того, чтобы оптимально разместить курсор одномерного режима: линия сканирования должна проходить через зону интереса. Курсор позиционируют таким образом, чтобы одновременно регистрировалась работа предсердий и желудочков и можно было сравнить временные интервалы сердечного цикла. С целью получения четкого сигнала в одномерном режиме для записи работы предсердий необходимо, чтобы курсор проходил через свободную стенку соответствующего предсердия под углом, достаточно близким к 90° . Работа желудочков может быть зарегистрирована либо путем отслеживания движения стенки желудочка, либо путем размещения курсора через один из артериальных клапанов. В последнем случае начало открытия клапана соответствует началу изгнания крови из желудочков (**рис. 7.2**).

Допплерэхокардиография

Частоту сердечных сокращений у плода можно легко определить, используя данные доплерографии, полученные после размещения контрольного объема непосредственно под одним из артериальных клапанов.

Спектрограмма кровотока будет включать: (1) поток наполнения левого желудочка; (2) поток изгнания в аорту; (3) пик E, который отражает период пассивного наполнения желудочка; (4) пик A, отражающий период активного наполнения желудочка в результате сокращения предсердия; (5) ретроградный кровоток изгнания в аорту (**рис. 7.3A**).

При нормальном синусовом ритме данную спектрограмму можно использовать для оценки временного интервала между началом сокращения предсердий и началом сокращения желу-

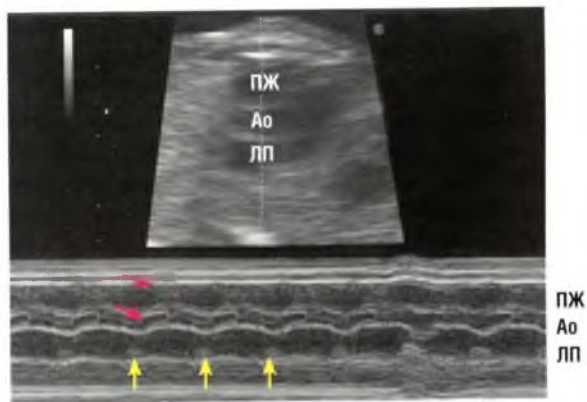


Рис. 7.2 Эхокардиограмма в одномерном режиме. Курсор проходит через передний отдел свободной стенки правого желудочка (ПЖ), аортальный клапан и задний отдел свободной стенки левого предсердия (ЛП). Сокращения предсердий (желтые стрелки) и желудочков (красные стрелки) осуществляются в соотношении 1 : 1 с нормальным временным интервалом между ними. На данной записи сокращение правого желудочка можно определить по движению его стенки или по раскрытию аортального клапана. Следует отметить, что точное время начала сокращения желудочков легче определить по раскрытию аортального клапана, чем по движению стенки желудочка. Ao — аорта.

дочков (интервал AV), который является механическим эквивалентом электрического интервала PR на электрокардиограмме.

При отсутствии синусового ритма спектрограмму бывает трудно интерпретировать, т.к. сокращения предсердий в фазу систолы желудочков невозможно обнаружить на спектрограмме (рис. 7.4).

Большее практическое значение при наличии патологического сердечного ритма имеет доплеровская кривая, которая включает сигналы от магистральных сосудов. Подходящим местом визуализации являются восходящий отдел аорты и верхняя полая вена или близко-расположенные дуга аорты и безымянная вена, а также проксимальный отдел ветви легочного ствола и прилежащая легочная вена (см. рис. 7.3). У плода с синусовым ритмом наблюдается в верхней полой вене двухфазный антеградный кровоток, которому предшествует короткий по времени ретроградный кровоток, вызванный сокращением предсердия. Начало этого ретроградного кровотока совпадает по времени с на-

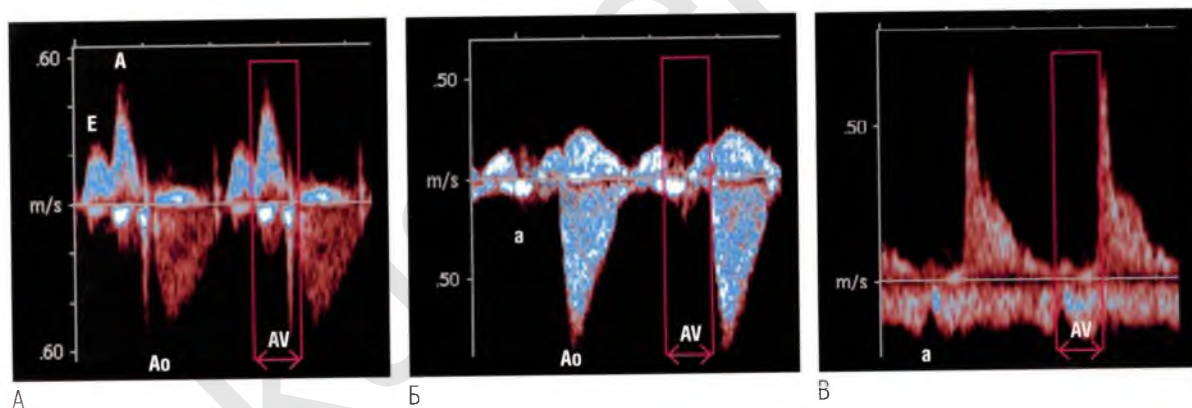


Рис. 7.3 (А) Спектрограмма кровотока через митральный клапан и выводной тракт левого желудочка (импульсно-волновая доплерэхокардиография). Первый пик антеградно направленного кровотока через митральный клапан (пик E) обусловлен пассивным наполнением желудочка, а второй пик (пик A) связан с наполнением желудочков в результате сокращения предсердий. Ретроградный кровоток — это изгнание крови через выводной тракт левого желудочка. Стабильный двухфазный поток наполнения желудочка, согласованный с нормальным синусовым ритмом, и интервал между началом пика A и началом изгнания крови из желудочка (интервал AV) будут приближаться к интервалу PR на электрокардиограмме. (Б) Спектрограмма кровотока в верхней полой вене и в ветви легочного ствола (импульсно-волновая доплерэхокардиография). Антеградный кровоток в верхней полой вене, направленный к датчику, регистрируется выше изолинии, а антеградный кровоток в аорте (Ao) — ниже изолинии. В фазу систолы и в начале диастолы регистрируется двухфазный поток наполнения предсердий с последующим коротким периодом ретроградного кровотока, вызванного сокращением предсердий. (В) Спектрограмма кровотока в одной из ветвей легочного ствола и в легочной вене (импульсно-волновая доплерэхокардиография). Антеградный кровоток в ветви легочного ствола регистрируется выше изолинии, имеет характерную остроконечную форму и отражает начало выброса из правого желудочка. Кровоток в легочной вене регистрируется ниже изолинии. Во время сокращения предсердий кровоток в легочной вене прекращается или периодически становится ретроградным (пик A). По этим двум потокам можно сравнить время сокращения предсердий и время изгнания крови из желудочков. Судя по этой спектрограмме, у плода нарушений синусового ритма нет. а — ретроградный кровоток в фазу систолы предсердия.

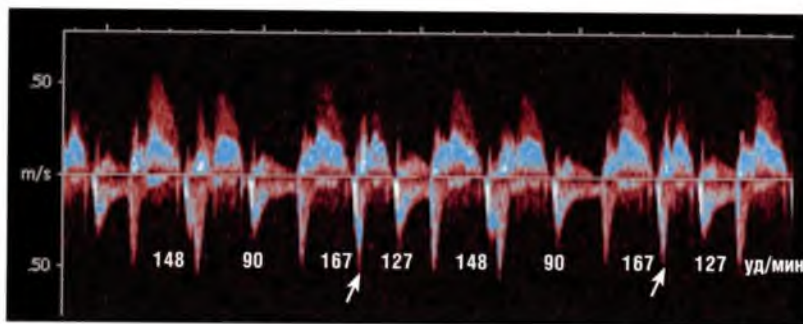


Рис. 7.4 Спектрограмма трансмитрального кровотока (ниже изолинии) и кровотока в выводящем тракте левого желудочка плода (выше изолинии) с частыми предсердными экстрасистолами (импульсно-волновая доплерокардиография). Временной интервал между двумя нормальными сокращениями (пик А) соответствует частоте сердечных сокращений (около 148 уд/мин). Два предсердные экстрасистолы приводят к слиянию пика А с предшествующим пиком Е (стрелки), и кровотоки из желудочка регистрируются раньше, чем в норме (167 уд/мин), с последующей компенсаторной паузой (127 уд/мин). Два временных интервала, соответствующих частоте сердечных сокращений 90 уд/мин, обусловлены блокированными предсердными экстрасистолами. Это приводит к деполяризации синусового узла, и проведение к желудочкам не происходит, поскольку экстрасистолы достигают атриовентрикулярного узла, когда он еще находится в рефрактерном периоде. В этой ситуации пик А не образуется, поскольку сокращение предсердий происходит в фазу систолы желудочков, когда митральный клапан закрыт.

чалом сокращения предсердия и началом антеградного кровотока в прилежащей аорте, которое соответствует началу изгнания из желудочка (см. рис. 7.3Б).

Спектрограммы потоков в ветви легочного ствола и прилежащей легочной вене регистрируются одновременно. Во время сокращения предсердий кровотоки в легочной вене прекращаются или периодически становятся ретроградными (см. рис. 7.3В). При отсутствии синусового ритма спектрограмма потока и временные интервалы не изменяются (см. далее).

Неэхокардиографические методы

Регистрации электрической активности сердца при *кардиотокографии* (неинвазивной электрокардиографии плода) препятствует более сильная электрическая активность сердца и мышц беременной женщины. Хотя разработаны различные методы подавления этих сильных сигналов, качество электрокардиограммы плода недостаточно высокое. Гораздо более полезный метод оценки сердечной деятельности плода — *магнитокардиография*. Данный метод исследования доступен в клиниках, где есть необходимая аппаратура, но в дальнейшем он, несомненно, станет более доступным.

Доброкачественные аритмии

Экстрасистолия

Наиболее распространенной аритмией является аритмия, вызванная экстрасистолией. Нарушение сердечного ритма у плода выявляют, как правило, при аускультации или рутинном ультразвуковом исследовании, затем беременную направляют к специалисту по эхокардиографии плода.

Частота выявления данной патологии неизвестна, поскольку зависит от длительности мониторинга сердечного ритма плода. Наиболее часто экстрасистолия наблюдается в третьем триместре беременности, иногда аритмию обнаруживают в ходе планового сканирования на сроке гестации 20–23 недели, но редко — при сканировании на сроке гестации 11–14 недель. В одном исследовании есть указание на некоторое увеличение частоты структурных аномалий сердца у плода с экстрасистолией при отягощенном анамнезе у беременной женщины, но с гораздо большей частотой эктопические сокращения возникают в нормально сформированном сердце плода.

Экстрасистола — это преждевременный импульс, возникающий в очаге, который не является естественным водителем ритма. Этот очаг

обычно локализуется в одном из предсердий, но также может быть в любом желудочке.

При одиночной предсердной экстрасистоле импульс может проводиться или не проводиться к желудочкам (см. рис. 7.4). Эктопический предсердный импульс, проведенный к желудочкам, и экстрасистола из очага в желудочке будут проявляться сокращением желудочков или выбросом, происходящим раньше, чем обычно при исходной частоте сердечных сокращений. Такое сокращение будет менее интенсивным, чем предыдущие, т.к. желудочки будут иметь меньше времени для завершения своего наполнения перед началом преждевременного сокращения

(рис. 7.5). Эктопический предсердный импульс не всегда распространяется на желудочки, поскольку может достичь атриовентрикулярного узла, когда тот находится в рефрактерном периоде и, следовательно, не может провести возбуждение на желудочки. Такая экстрасистола «возвратит» естественный водитель ритма к началу его цикла, и следующее сокращение желудочков произойдет позже обычного (примерно на продолжительность одного сердечного цикла). Таким образом, блокированная предсердная экстрасистола выглядит при регистрации как отсутствующее сокращение (рис. 7.6). Сокращение, следующее за отсутствующим, как

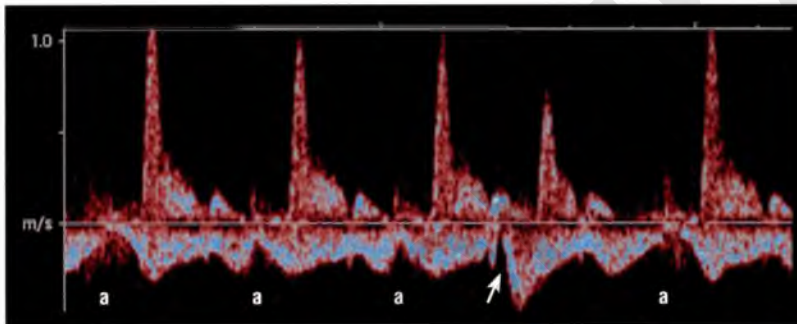


Рис. 7.5 Эктопические предсердные сокращения. Спектрограмма кровотока в ветви легочного ствола (выше изолинии) и в прилежащей легочной вене (ниже изолинии) (импульсно-волновая допллерэхокардиография). При нормальном предсердном ритме отмечается уменьшение венозного потока во время сокращения предсердий с последующим типичным профилем потока в ветви легочного ствола. Предсердная экстрасистола (стрелка) возникает раньше нормального сокращения, после нее регистрируется профиль в ветви легочного ствола меньшей амплитуды, поскольку желудочек имеет меньше времени для наполнения в фазу диастолы до начала преждевременного сокращения желудочков. Следующее сокращение имеет больше времени для наполнения желудочков и несколько больший по амплитуде профиль потока, чем при нормальном сердечном ритме. а – ретроградный кровоток в фазу систолы предсердия.

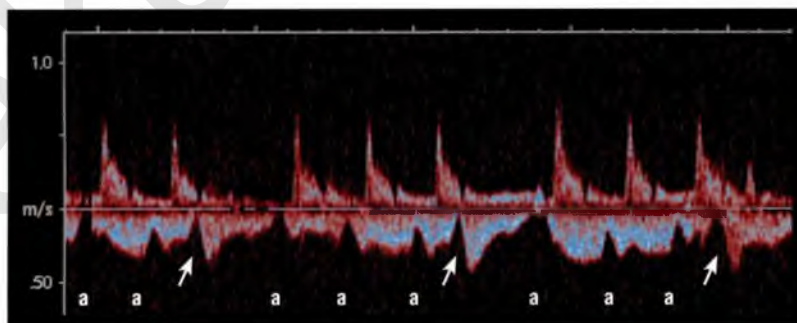


Рис. 7.6 Блокированные предсердные экстрасистолы. Одновременно зарегистрированы кровотоки в ветви легочного ствола (выше изолинии) и в прилежащей легочной вене (ниже изолинии). Нормальная спектрограмма с уменьшающимся венозным потоком и последующим потоком в ветви легочного ствола прерывается блокированными предсердными экстрасистолами с импульсами, не проводящимися к желудочкам (стрелки). а – ретроградный кровоток в фазу систолы предсердия.

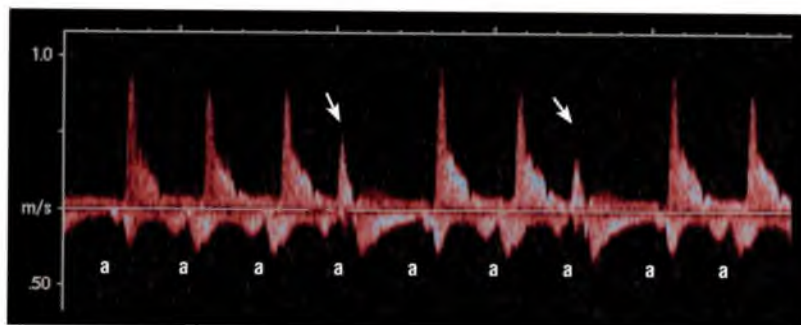


Рис. 7.7 Желудочковые экстрасистолы на спектрограмме кровотока в ветви легочного ствола (выше изолинии) и прилежащей легочной вене (ниже изолинии). Несмотря на преждевременные сокращения желудочков (стрелки), ритм сокращений предсердий остается регулярным и отсутствует снижение венозного потока, предшествующего желудочковым экстрасистолам. а – ретроградный кровоток в фазу систолы предсердия.

правило, более интенсивное, с увеличенным сердечным выбросом.

В большинстве случаев диагноз «экстрасистолическая аритмия» будет очевиден при исследовании в двухмерном режиме в четырехкамерной позиции и может быть подтвержден в одномерном режиме или с помощью доплерэхокардиографии. Чтобы отличить желудочковые экстрасистолы от проведенных предсердных экстрасистол¹, нужно тщательно изучить доплеровские изображения венозного и артериального потоков. При предсердной экстрасистолии дополнительному сокращению желудочков будет предшествовать сокращение предсердий (с задержкой около 100 мсек), в то время как при желудочковой экстрасистолии этого происходить не будет (рис. 7.7).

Распознать эктопические сокращения сложнее, если они регистрируются с определенной регулярностью, что ошибочно можно принять за правильный сердечный ритм. Например, при бигеминии ритм может казаться регулярным, когда экстрасистолы чередуются с синусовыми сокращениями (рис. 7.8). Если экстрасистолы не проводятся к желудочкам при бигеминии, это проявляется обычной брадикардией с частотой, равной половине нормальной частоты синусового ритма для данного гестационного возраста. Диагностика бигеминии может быть достаточно трудной, но очень важно отличать

бигеминию от атриовентрикулярной блокады с проведением в соотношении 2 : 1, вызванной антителами, т.к. последнюю можно устранить или предотвратить ее прогрессирование трансплацентарной терапией стероидами. Однако такая терапия не лишена риска и ее не следует назначать плоду с бигеминией, вызванной блокированными предсердными экстрасистолами, которые спонтанно исчезают без каких-либо гемодинамических проблем.

Постоянную или преходящую желудочковую брадикардию, вызванную блокированными предсердными экстрасистолами, часто неправильно трактуют при кардиотокографии как доказательство дистресс-синдрома плода, что нередко приводит к необоснованному экстремному родоразрешению. Иногда единственным способом дифференциальной диагностики блокированных экстрасистол и атриовентрикулярной блокады II степени является исследование крови на анти-Ro антитела (SSA) и повторное обследование через неделю. Отрицательный тест на анти-Ro антитела будет свидетельствовать о блокированных экстрасистолах, а положительный — об атриовентрикулярной блокаде.

Экстрасистолы обычно не приводят к значительным нарушениям гемодинамики, даже если они очень частые. Со временем экстрасистолы прекращаются спонтанно либо в пренатальный период, либо в течение нескольких недель после рождения, хотя могут возникать и исчезать много раз, прежде чем прекратятся окончательно. Следовательно, лекарственная терапия или

¹ На практике в этом нет необходимости, поскольку, как правило, не имеет клинического значения.

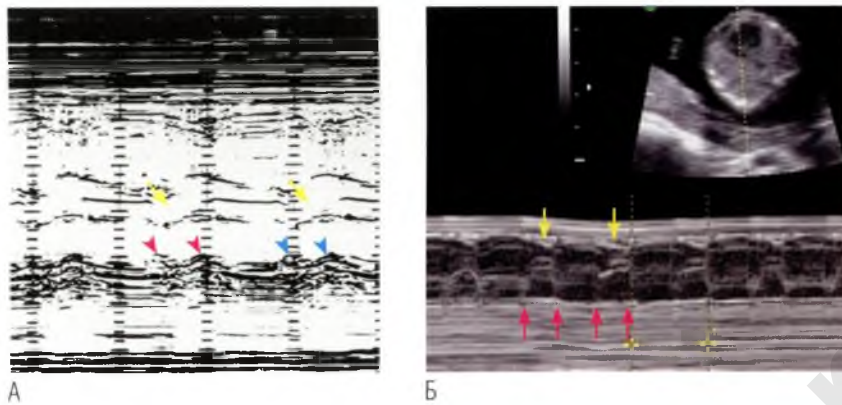


Рис. 7.8 Курсор одномерного режима проходит через свободную стенку правого желудочка, аортальный клапан и стенку предсердия плода, у которого отмечаются преходящие блокированные предсердные экстрасистолы. **(А)** Парные экстрасистолы в виде двух предсердных сокращений, за которыми следует пауза, диагностировать относительно легко. Как видно по открытию аортального клапана (стрелки), желудочки реагируют только на сокращение предсердий, вызванное импульсом из синусового узла (первое сокращение, красные острия стрелок), но рефрактерны, когда происходит предсердная экстрасистола (второе сокращение, голубые острия стрелок). Это отличает предсердные экстрасистолы от полной атриовентрикулярной блокады, при которой ритм предсердных сокращений обычно правильный и никак не соотносится с сокращениями желудочков (см. рис. 7.15). **(Б)** Более сложное для диагностики наблюдение. В данном случае ритм очень напоминает синусовый ритм при атриовентрикулярной блокаде с проведением в соотношении 2 : 1, поскольку ритм сокращений желудочков (желтые стрелки) выглядит регулярным относительно каждого второго сокращения предсердий (красные стрелки). Однако тщательное изучение и измерение временных интервалов показывает, что ритм сокращения предсердий на самом деле нерегулярен, а каждое второе сокращение фактически является предсердной экстрасистолой, которая не проводится к желудочкам. ▶

иное вмешательство во время беременности не показаны. Тем не менее при наличии у плода экстрасистолии нужны особая осторожность при интерпретации электрокардиограммы плода и повышенная бдительность в отношении развития наджелудочковой тахикардии.

Сразу после рождения необходима регистрация электрокардиограммы у новорожденного, чтобы исключить феномен предвозбуждения желудочков.

Тахикардия

Частота сердечных сокращений в раннем эмбриональном периоде максимальная (примерно 175 уд/мин между 8-й и 9-й неделями гестации). Затем происходит постепенное снижение частоты сердечных сокращений. В 12 недель гестации средняя частота сердечных сокращений равна 164 уд/мин (95-й перцентиль, 175 уд/мин).

К 14-й неделе гестации средняя частота сердечных сокращений снижается до 156 уд/мин (95-й перцентиль, 167 уд/мин), к 20-й неделе — до 140 уд/мин.

В дальнейшем средняя частота сердечных сокращений уменьшается медленнее, а у доно-

шенного плода составляет около 130 уд/мин. Важно различать синусовую тахикардию, возникающую в ответ на внешние воздействия на сердце плода, и тахикардию в результате нарушения электрофизиологических свойств сердца плода. Синусовая тахикардия у плода встречается редко. Причиной могут быть инфекции и лихорадка, гиповолемия и шок, гипертиреоз и употребление наркотиков беременной женщиной. Небольшое повышение частоты сердечных сокращений на сроке гестации 12 недель наблюдается у плода с трисомией 21 или моносомией по X-хромосоме (синдромом Тернера). В середине беременности можно наблюдать постоянно повышенную без какой-либо явной причины частоту сердечных сокращений (до 170 уд/мин). Синусовая тахикардия с частотой сердечных сокращений более 180 уд/мин представляет собой редкое явление. Причиной большинства тахикардий с частотой свыше 180 уд/мин (как правило, более 200 уд/мин) служат первичные нарушения сердечного ритма, но бывают исключения. Первичные тахикардии принято делить на две категории: желудочковые и наджелудочковые.

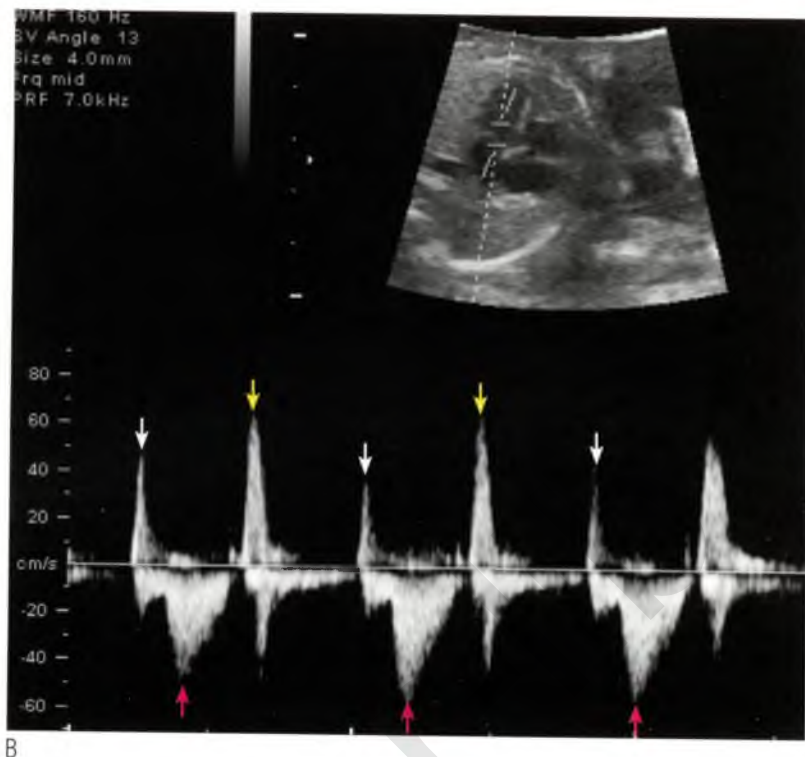


Рис. 7.8 окончание (В) Контрольный объем при импульсно-волновой доплерэхокардиографии установлен в области митрального клапана. Одновременно регистрируется поток в выводном тракте левого желудочка. Хотя ритм сокращений предсердий (выше изолинии) выглядит регулярным, желудочки сокращаются (красные стрелки) только после каждого второго сокращения предсердий (белые стрелки). Преждевременные сокращения предсердий сливаются с сокращениями желудочков и, следовательно, не определяются. Виден только пик пассивного наполнения желудочков (пик E), обусловленный преждевременным сокращением (желтые стрелки). Плод с экстрасистолией имеет повышенный риск (2–5%) развития предсердной тахикардии в последующем. У плода с заблокированной предсердной бигеминией риск несколько выше. Кроме того, у плода, получающего антиаритмическую терапию предсердной тахикардии, иногда после первоначального восстановления синусового ритма отмечаются частые экстрасистолы. Одно из возможных объяснений этого феномена заключается в том, что экстрасистолия возникает вследствие ретроградной активации предсердий по дополнительному пути проведения и, таким образом, является преждевременной попыткой возобновления предсердной тахикардии по механизму повторного входа возбуждения (re-entry).

Наджелудочковые тахикардии

К наджелудочковым тахикардиям относят тахикардии, природа которых не связана с желудочком. Наджелудочковые тахикардии встречаются гораздо чаще, чем желудочковые, и могут происходить из эктопического очага, расположенного в области атриовентрикулярного соединения или в реципрокных путях проведения в самих предсердиях (наиболее часто — в реципрокных путях проведения на границе предсердий и желудочков). Клинически важна ранняя диагностика *наджелудочковой тахикардии с атриовентрикулярным проведением в соотношении 1 : 1* (частота сокращений предсердий

равна частоте сокращений желудочков) и *тахикардии с атриовентрикулярной блокадой II степени с проведением в соотношении 2 : 1*, как это бывает при трепетании предсердий. Первый тип наиболее распространен, его иногда называют наджелудочковой тахикардией, хотя этот термин включает и трепетание предсердий, и фибрилляцию предсердий, и синусовую тахикардию.

При любой наджелудочковой тахикардии нередко наблюдаются легкая кардиомегалия и трикуспидальная регургитация, реже — митральная регургитация. Регургитация на атриовентрикулярных клапанах чаще наблюдается у



Рис. 7.9 У этого плода определялись трепетание предсердий, легкая кардиомегалия и трикуспидальная регургитация (стрелка) от легкой до умеренной степени. Несмотря на максимальные дозы лекарственной терапии, нарушение сердечного ритма сохранялось в течение 5 недель перед рождением, но без развития водянки плода. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПП — правое предсердие; ПС — позвоночный столб.

плода с водянкой, хотя совсем не обязательно, что при такой регургитации водянка у плода разовьется (рис. 7.9).

Наджелудочковая тахикардия с проведением в соотношении 1 : 1

У плода с наджелудочковой тахикардией с проведением в соотношении 1 : 1 частота сокращений предсердий, как правило, составляет 240–260 уд/мин (возможный диапазон — от 200 до 280 уд/мин). При данном нарушении сердечного ритма предсердия и желудочки сокращаются с одинаковой частотой, причем между сокращениями сохраняется четкая взаимосвязь. Это лучше всего видно в одномерном режиме с позиционированием курсора через предсердие и свободную стенку желудочка или через предсердие и аортальный клапан (рис. 7.10). В основе большинства наджелудочковых тахикардий с проведением в соотношении 1 : 1 лежит механизм повторного входа возбуждения в атриовентрикулярный узел (re-entry).

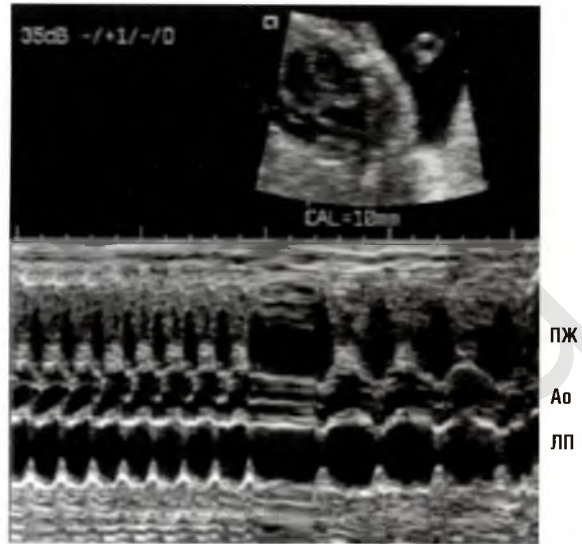


Рис. 7.10 Курсор одномерного режима проходит через переднюю стенку правого желудочка (ПЖ), аортальный клапан и стенку левого предсердия (ЛП). Между предсердиями и желудочками отмечается проведение в соотношении 1 : 1 с частотой сердечных сокращений 240 уд/мин, которая во время записи становится нормальной. Внезапное начало и внезапное прекращение тахикардии характерны для тахикардии re-entry. Ао — аорта.

Классическим примером является синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, который характеризуется наличием дополнительных путей проведения помимо атриовентрикулярного соединения и обеспечивает проведение импульса между предсердиями и желудочками. При этом проведение через атриовентрикулярный узел происходит, как правило, в антеградном (нормальном) направлении, но, поскольку миокард желудочков становится возбужденным, активируются дополнительные пути проведения, и импульс возвращается обратно в предсердия.

Задержка проведения в предсердную часть атриовентрикулярного узла дает ему время восстановиться после периода рефрактерности и снова провести импульс в желудочки, замыкая цикл.

Тахикардия re-entry может возникать при наличии других дополнительных путей проведения, а также при отсутствии отдельного дополнительного пути, когда проводящие пути в пределах самого атриовентрикулярного узла имеют достаточно разнородные свойства, чтобы поддерживать цикл возбуждения re-entry.

Характерные особенности тахикардии re-entrу: постоянная частота сердечных сокращений (обычно около 240 уд/мин), регулярный ритм, внезапное начало и прекращение. Иногда наджелудочковую тахикардию с проведением в соотношении 1 : 1 сложно отличить от тахикардии re-entrу, за исключением случаев, когда частота сердечных сокращений составляет около 200 уд/мин.

Установить механизм, который лежит в основе конкретной наджелудочковой тахикардии, можно, оценив интервалы VA и AV в одномерном режиме или с помощью доплерэхокардиографии.

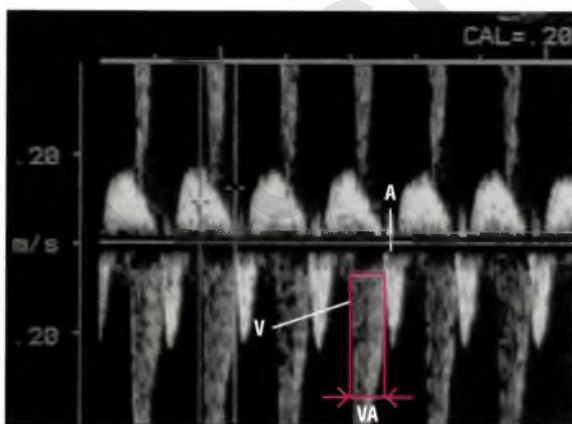
При типичной тахикардии re-entrу, например при синдроме Вольфа–Паркинсона–Уайта, ретроградная активация предсердий следует сразу после активации желудочков и интервал VA укорочен ($VA/AV < 1$) (рис. 7.11). В этом случае у ребенка после рождения на электрокардиограмме появляется ретроградный зубец P, который, как правило, накладывается на комплекс QRS.

В редких случаях постоянной реципрокной тахикардии дополнительный путь проводит возбуждение очень медленно, поэтому активация

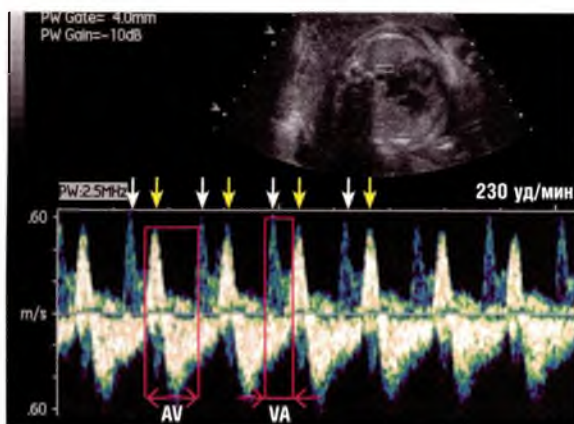
предсердий происходит поздно, и ретроградный зубец P на электрокардиограмме возникает близко к следующему комплексу QRS, а интервал VA будет удлиненным ($VA/AV > 1$). Эктопическая предсердная тахикардия (рис. 7.12) и синусовая тахикардия также характеризуются удлиненным интервалом VA. Оценка интервала VA, как правило, не определяет оптимальную первичную лекарственную терапию, но помогает спрогнозировать, какая тахикардия окажется трудно контролируемой.

Наджелудочковая тахикардия с атриовентрикулярной блокадой II степени с проведением в соотношении 2 : 1

Трепетание предсердий возникает по механизму re-entrу, который ограничен областью предсердий. Сердечный ритм — регулярный, частота сокращений предсердий — почти 500 уд/мин или даже выше. Атриовентрикулярный узел не может осуществлять проведение при такой высокой частоте, и обычно часть сокращений блокируется, чтобы передать на желудочки частоту в 2 раза меньшую (240–250 уд/мин). Сокращения предсердий и желудочков можно выявить в одномерном режиме (рис. 7.13) или с помощью



А



Б

Рис. 7.11 (А) Одновременная запись спектрограмм кровотока в аорте (ниже изолинии) в фазу систолы желудочков и в верхней полой вене (выше изолинии) в начале диастолы желудочков, а также ретроградного кровотока в фазу систолы предсердий. Проведение между желудочками и предсердиями — в соотношении 1 : 1 с частотой сердечных сокращений 260 уд/мин. Можно измерить время между сокращением желудочков (V) и сокращением предсердий (A). Время между началом двух пиков — это интервал VA (здесь — 110 мсек). Поскольку интервал AV равен 120 мсек, то VA/AV составляет 0,92 (110/120). Диагноз «наджелудочковая тахикардия с укороченным интервалом VA». **(Б)** Спектрограмма кровотока в ветви легочной артерии и легочной вене (венозный поток ниже изолинии). Сокращение желудочков (белые стрелки) происходит за короткий промежуток времени перед сокращением предсердий (желтые стрелки). Диагноз — «наджелудочковая тахикардия с укороченным интервалом VA».

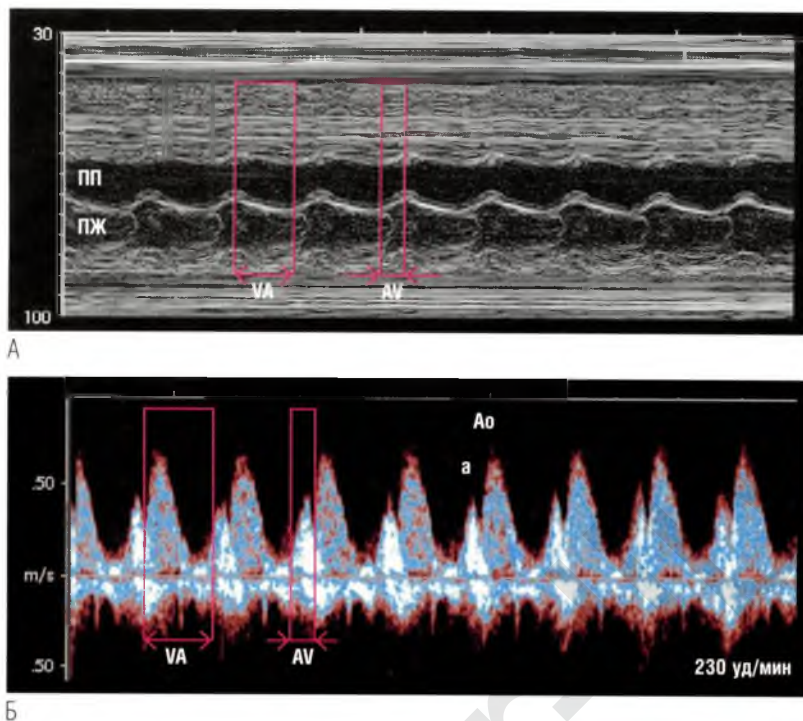


Рис. 7.12 Плод с эктопической предсердной тахикардией с частотой сердечных сокращений 230 уд/мин. Исследование в одномерном режиме (А) и спектрограмма кровотока в верхней полой вене и аорте (Б) показывают, что интервал VA больше интервала AV. Это соответствует эктопической предсердной тахикардией с удлинением ретроградного зубца Р. Кроме того, в ходе исследования выявлено постепенное увеличение частоты сердечных сокращений (на рисунке не показано), которое отличает данную тахикардию от постоянной реципрокной тахикардии. а – поток в фазу систолы предсердия; ПЖ – правый желудочек; ПП – правое предсердие.

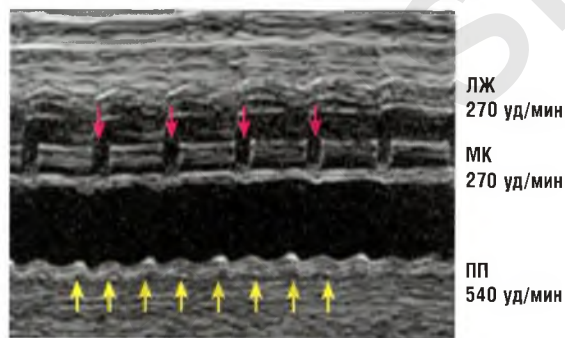


Рис. 7.13 Курсор одномерного режима проходит через стенку левого желудочка (ЛЖ), митральный клапан (МК) (красные стрелки) и стенку правого предсердия (ПП) (желтые стрелки). На изображении в режиме реального времени четко видны частые колебания стенки предсердия из-за высокой частоты сокращений предсердий (540 уд/мин). Стенка левого желудочка и митральный клапан реагируют на каждое второе сокращение предсердия, т.е. частота сокращений желудочков в 2 раза меньше частоты сокращений предсердий (проведение в соотношении 2 : 1). Диагноз – «трепетание предсердий».

доплерэхокардиографии одновременно для артериального и венозного потоков. Фибрилляция предсердий у плода встречается редко. Она характеризуется быстрыми и хаотичными сокращениями предсердий с нерегулярным проведением импульсов на желудочки, в результате они сокращаются с более низкой частотой.

Желудочковая тахикардия

Желудочковая тахикардия у плода встречается редко. Подтвердить диагноз можно путем тщательного изучения изображения в одномерном режиме и с помощью доплерэхокардиографии. Желудочковую тахикардию диагностируют, когда частота сокращений желудочков превышает частоту сокращений предсердий (рис. 7.14). При желудочковой тахикардии, как правило, частота сокращений желудочков меньше, чем при наджелудочковой тахикардии (200 уд/мин vs 240 уд/мин).

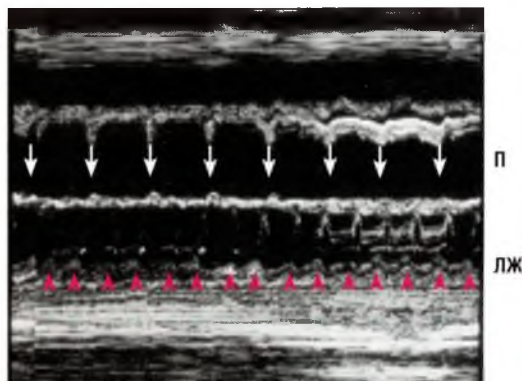


Рис. 7.14 Задняя стенка левого желудочка (ЛЖ) (острия стрелок) сокращается с частотой 210 уд/мин, частота сокращений стенки предсердия (П) соответствует норме и составляет 140 уд/мин (стрелки). Ввиду редкой распространенности желудочковой тахикардии данный рисунок был любезно предоставлен Lillian Lopes (1991 г.).

Лечение аритмий

Терапия тахикардии

Прежде чем приступить к лечению, необходимо оценить природу и механизм нарушения сердечного ритма. Выжидательную тактику применяют, когда тахикардия носит периодический и нестойкий характер либо частота сердечных сокращений относительно невысокая. Однако в этих случаях необходимо сохранять бдительность, поскольку ситуация может быстро измениться в худшую сторону, а контролировать аритмию после ухудшения состояния плода, как правило, труднее, чем предупредить, своевременно назначив лекарственную терапию. Для плода с выраженной тахикардией и в приемлемом гестационном возрасте можно рассмотреть преждевременное родоразрешение, чтобы быстрее начать лечение после рождения. Для плода в удовлетворительном состоянии в гестационном возрасте более 36 недель это может быть оптимальным вариантом. Однако при водянке плода и значительной его недоношенности преждевременные роды сопряжены с большим риском. В этой ситуации лучше начать лекарственную терапию внутритробно.

Решение в каждом конкретном случае зависит от состояния беременной женщины и плода, гестационного возраста, типа аритмии, опыта ведения недоношенного ребенка в критическом

состоянии и опыта пренатальной лекарственной терапии.

Большинство антиаритмических препаратов беременная получает перорально (трансплацентарная терапия), но также возможна терапия непосредственно плода: препарат вводят в пупочную вену или внутримышечно.

Многие фетальные кардиологи считают непосредственную терапию плода приемлемой только в исключительных случаях, поскольку нет четких доказательств, что такая терапия более эффективна, чем трансплацентарная, а риск для плода при неоднократных прямых дозах большой.

Кроме того, внутримышечное введение дигоксина новорожденным и детям более старшего возраста не гарантирует нужного уровня препарата в сыворотке, поэтому, как правило, аритмологи не рекомендуют такой способ введения препарата детям.

Трансплацентарная антиаритмическая терапия

При трансплацентарной антиаритмической терапии плода воздействие препарата на беременную женщину неизбежно, соответственно, возможны неблагоприятные последствия для нее. Потенциальный вред включает индукцию аритмии у беременной женщины, хотя в таких случаях вполне вероятно, что она имела патологию сердца изначально.

Следует обсудить с будущей матерью суть предлагаемой терапии, включая возможные побочные эффекты и неблагоприятные последствия как для беременной, так и для плода, а также возможные альтернативные методы. Прежде чем приступить к такой терапии, нужно оценить все факторы риска. Для этого необходимо собрать анамнез о наличии у беременной кардиальных симптомов и структурной или функциональной патологии сердца.

Основанием для детального обследования соответствующим специалистом могут стать любые сомнительные данные, при их отсутствии обследование беременной можно ограничить электрокардиографией в 12 стандартных отведениях. Цель электрокардиографии — выявить латентное заболевание сердца у беременной и получить информацию для сравнения с последующими электрокардиограммами, которые могут понадобиться при наблюдении влия-

ния антиаритмических препаратов на ее сердце и для оценки неблагоприятных симптомов.

При лечении аритмии у плода используют различные антиаритмические препараты с разной успешностью. Серийные исследования показывают, что наиболее часто используемые препараты действительно эффективны в борьбе с аритмией, но для полного сравнения эффективности различных препаратов данных недостаточно.

Эффективность препарата при трансплацентарной терапии зависит от его проницаемости через плаценту из кровотока беременной женщины в кровоток плода. Информация о проницаемости препаратов через плаценту получена в исследованиях на животных, *in vitro* и после сравнения данных *in vivo* при одновременном взятии крови из пуповины и из вены беременной. На проницаемость препарата влияют многие переменные факторы, в частности рН, уровень альбумина и давление в пупочной вене, что объясняет противоречивость некоторых данных. Большое неблагоприятное влияние на проницаемость плаценты для лекарств оказывает водянка плода. Клинический опыт и сравнение уровня препарата в крови плода и беременной показывают, что проницаемость плаценты, в частности для дигоксина, у плода без отеков обычно адекватная, но при развитии водянки плода снижается.

Дигоксин

При лечении наджелудочковой тахикардии в качестве препарата первой линии обычно применяют дигоксин. Во время беременности абсорбция лекарственного средства снижается, а элиминация препарата и объем крови увеличиваются, поэтому необходимы большие дозы, чем для пациенток вне состояния беременности. Обычная стартовая доза составляет 250 мкг 3 раза в день. Некоторые врачи предпочитают начинать с нагрузочной дозы 1,5–2 мг в течение первых 24 час. Многие беременные женщины начинают испытывать тошноту, которая, как правило, со временем исчезает, поэтому ее не считают показанием к немедленному снижению дозы. Однако нарушения зрения, включая нечеткость зрения и искаженное восприятие цвета, чаще всего ассоциируются с токсичным уровнем препарата в сыворотке крови.

При взятии крови для определения уровня дигоксина следует учитывать, что: (1) нужно несколько дней, чтобы после изменения дозы уровень препарата в тканях стабилизировался; (2) уровень препарата в сыворотке отражает его уровень в тканях только через 6–8 час после введения дозы препарата.

Уровень препарата в сыворотке беременной, к которому следует стремиться, должен находиться в диапазоне 1,6–2,5 мкг/л. Главная цель при определении уровня препарата в сыворотке — выяснить, можно ли увеличить дозу (до 250 мкг 4 раза в день), если клинический ответ у плода отсутствует (клинический ответ на дигоксин может появиться через одну неделю или больше). В случае отсутствия клинического ответа и плохой проницаемости препарата через плаценту при водянке плода, состояние которого ухудшилось, не стоит полагаться только на дигоксин, даже при прямом болюсном внутривенном введении его плоду.

Флекаинид

Флекаинид — это антиаритмический препарат I класса (мембраностабилизирующий). Флекаинид хорошо проникает через плаценту, его уровень в крови плода обычно остается адекватным даже при наличии у него апасарки. Клинический ответ организма плода на флекаинид, как правило, появляется быстрее, чем на дигоксин, тем не менее может занять несколько дней. Было выявлено, что у флекаинида есть существенный недостаток: при определенных обстоятельствах он оказывает опасное для беременной проаритмическое действие. Хотя никаких сообщений о серьезных проаритмических эффектах у беременной при трансплацентарной терапии нет, теоретически такая возможность остается. В связи с этим необходимо свести риск к минимуму путем исключения у беременной уже существующей болезни сердца и строго контролировать уровень препарата в ее крови, регулируя соответствующим образом дозу.

Для терапии наджелудочковой тахикардии у плода начальная доза флекаинида обычно составляет 100 мг 3 раза в день. Уровень флекаинида следует определять через 3 дня и регулировать дозу в зависимости от уровня препарата в крови беременной и клинического ответа организма плода. Ранее допускали более высокий

терапевтический уровень препарата у беременной, но обычно не более 700 мкг/л. При хорошем клиническом ответе дозу, как правило, не увеличивают, ориентируясь только на концентрацию препарата в крови беременной женщины. Ей следует также повторно провести электрокардиографию, пока лечение продолжается, особенно в случае изменения дозы.

Флекаинид при трепетании предсердий у плода может снизить частоту сокращений желудочков с потенциально опасными осложнениями. Частота сокращений желудочков в случае трепетания предсердий может снизиться до такой степени, что станет возможным проведение волн трепетания к желудочкам в соотношении 1 : 1, а не 2 : 1. При соотношении 2 : 1 желудочки сокращались бы с такой большой частотой, что был бы поставлен под угрозу сердечный выброс и индуцирована желудочковая аритмия. В связи с этим при лечении трепетания предсердий флекаинидом всегда рекомендуется назначать дигоксин, чтобы поднять порог проведения до соотношения 1 : 1.

Соталол

Соталол относится ко II классу антиаритмических препаратов (бета-блокаторы) и к III классу антиаритмических препаратов (средства, увеличивающие потенциал действия).

Соталол используют для контроля наджелудочковой тахикардии у плода, включая случаи с водянкой плода. Препарат имеет эффективность, близкую к эффективности флекаинида (около 70%).

Как и флекаинид, соталол может оказывать проаритмический эффект. В частности, соталол удлиняет корригированный интервал QT, что предрасполагает к развитию у плода опасной желудочковой тахикардии *torsade de pointes* (полиморфной пируэтной желудочковой тахикардии). Удлинение интервала QT в значительной степени зависит от дозы, и его можно легко контролировать с помощью серийной электрокардиографии.

Влияние на интервал QT усиливается взаимодействием соталола с другими препаратами, в т.ч. с эритромицином, кларитромицином и домперидоном. В связи с этим беременная женщина, получающая соталол, должна сообщить о приеме этого препарата кардиологу.

Обычная стартовая доза соталола для трансплацентарной терапии составляет 80 мг 2 раза в день. Доза может быть скорректирована в соответствии с клиническим ответом организма плода, изменениями на электрокардиограмме беременной женщины и с уровнем препарата в сыворотке крови беременной. Препарат хорошо проникает через плаценту, даже если есть водянка плода. Уровень соталола в крови плода очень близок к уровню препарата в крови беременной женщины.

Есть сообщения об успешном применении соталола при лечении трепетания предсердий у плода, однако эффективность при наджелудочковой тахикардии с проведением в соотношении 1 : 1 была поставлена под сомнение по крайней мере в одном исследовании, хотя в более позднем исследовании тех же авторов об использовании соталола было высказано положительное мнение.

Амиодарон

Есть сообщения об успешном лечении тахикардии у плода амиодароном, но его используют не так часто, как флекаинид. Амиодарон назначали в начальной дозе от 1800 до 2400 мг/сут за несколько приемов в течение 2–7 дней. Затем дозу уменьшали до 800 мг/сут еще в течение недели. Как только синусовый ритм у плода восстанавливался, дозу уменьшали до поддерживающей — 200–400 мг/сут. Электрокардиографию беременной следует повторять ежедневно, при этом особое внимание уделять интервалу QT. Амиодарон может вызвать у плода гипотиреоз, который после прекращения терапии обратим. Однако в случае наличия гипотиреоза в течение периода, критического для нормального неврологического развития плода, последствия могут быть необратимыми. Следовательно, амиодарон нужно назначать только для лечения у плода аритмий, которые не поддаются воздействию других препаратов, а также когда плод не достиг той степени зрелости, когда в качестве альтернативы можно выполнить преждевременное родоразрешение.

Комбинирование препаратов

Антиаритмические препараты лучше не комбинировать без явных на то оснований, поскольку их взаимодействие может усложнить поддержание приемлемых уровней этих препаратов и

затруднить выявление побочного эффекта одного из них. Примером рационального использования нескольких препаратов является терапия трепетания предсердий дигоксинном с флекаинидом, когда отсутствует клинический ответ на монотерапию дигоксинном или когда есть основания предполагать, что его действие будет неэффективным.

При монотерапии флекаинидом на фоне трепетания предсердий частота сокращения желудочков может значительно снизиться до достаточно низкого уровня, когда станет возможным проведение на желудочки в соотношении 1 : 1, а не 2 : 1. В этом случае частота сокращений желудочков может повыситься до очень высокой и увеличится риск развития желудочковой аритмии. Действие дигоксина направлено на уменьшение максимальной скорости проведения через атриовентрикулярный узел, что предотвращает развитие желудочковой аритмии. В других случаях сначала начинают монотерапию дигоксинном, а затем добавляют препараты второй линии, например флекаинид либо соталол, однако доказательств пользы или вреда этой схемы лечения не получено.

Комбинацию антиаритмических препаратов также используют, когда стандартная терапия не дает положительного результата, но в этом случае должна быть тщательно изучена возможность побочных эффектов и лечение должен проводить специалист, хорошо знающий действие применяемых препаратов.

Брадикардия

Брадикардия — это частота сердечных сокращений менее 100 уд/мин. Однако следует учитывать гестационный возраст, поскольку в норме частота сердечных сокращений у плода на ранних сроках гестации выше, чем у доношенного плода.

Доброкачественная брадикардия

Нередко при сканировании во втором триместре беременности у плода наблюдается резкое снижение частоты сердечных сокращений почти до асистолии, после чего следует резкое увеличение частоты сердечных сокращений. В некоторых случаях это может быть результатом стимуляции блуждающих нервов плода вслед-

ствие давления датчиком на плод или, что более вероятно, давления датчиком на пуповину. Во втором триместре беременности реакции блуждающих нервов не препятствует менее развитый симпатический отдел нервной системы, что приводит к кратковременной, но достаточно выраженной брадикардии. Этот феномен на данном сроке гестации достаточно специфичен, поскольку, по нашему опыту, никогда не наблюдается при определении толщины воротникового пространства и редко — после 28-й недели гестации.

Причины

После исключения доброкачественной брадикардии следует рассмотреть следующие причины брадикардии:

- тяжелая гипоксия (в данной книге не описывается);
- дисфункция синусового узла;
- заблокированные предсердные экстрасистолы;
- атриовентрикулярная блокада II степени;
- полная атриовентрикулярная блокада;
- синдром удлиненного интервала QT.

Брадикардия, независимо от того, преходящая она или стойкая, может быть признаком серьезного дистресса плода и, следовательно, показанием к срочному родоразрешению. Однако во избежание ненужного и потенциально опасного преждевременного родоразрешения надо рассмотреть и другие причины брадикардии. Интерпретация сомнительной кардиоотограммы должна быть дополнена прямой аускультацией, а в отдельных случаях — ультразвуковым исследованием, поскольку кардиоотограмма не дает полной информации о природе сердечного ритма.

Дисфункция синусового узла

Дисфункцию синусового узла наиболее часто выявляют у плода с левым изомеризмом предсердных ушек. При этом состоянии синусовый узел обычно расположен неправильно и функционирует с меньшей частотой, чем в норме. Анатомические признаки, в т.ч. перерыв нижней полой вены, являются ключом к диагнозу «дисфункция синусового узла». Частота сердечных сокращений, как правило, составляет 80–120 уд/мин. При левом изомеризме предсерд-

ных ушек дисфункции синусового узла может сопутствовать полная атриовентрикулярная блокада.

Блокированные предсердные экстрасистолы

Такие экстрасистолы мы подробно обсудили в разделе «Доброкачественные аритмии».

Атриовентрикулярная блокада I степени

Данная патология проводящей системы не вызывает брадикардии, однако здесь следует упомянуть о ней, поскольку она может стать предшественником атриовентрикулярной блокады II и III степеней. Частота сердечных сокращений при этом нормальная, но время между сокращением предсердий и желудочков удлиняется (рис. 7.15). В норме диапазон составляет примерно 80–140 мсек. По некоторым сообщениям, при наличии у беременной анти-Ро антител лечение бетаметазоном или дексаметазоном предотвращает прогрессирование атриовентрикулярной блокады до более высокой степени, хотя доказательства этого недостаточно убедительны.

У плода на рис. 7.15 удлиненный интервал PR выявили на 26-й неделе гестации (у бере-

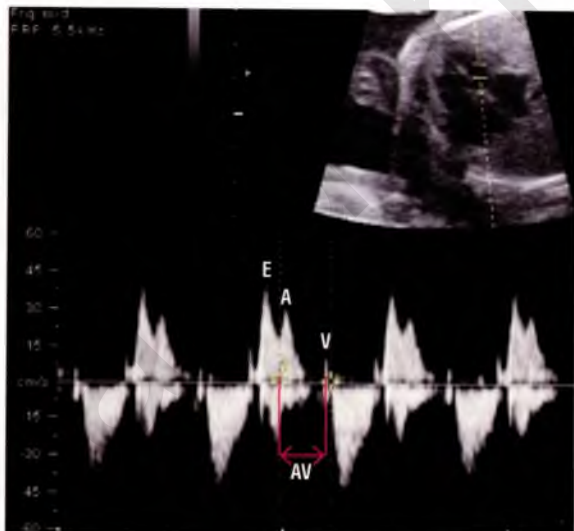


Рис. 7.15 Время между началом пика А (сокращение предсердий) и началом сокращения желудочков (V) удлинено до 210 мсек. Обратите внимание на соотношение пиков Е и А трансмитрального потока, которое может свидетельствовать о дисфункции левого желудочка.

менной женщины была системная красная волчанка с анти-Ро антителами, однако пациентка отказалась принимать стероиды до родов). У новорожденного ребенка диагностировали несложившуюся атриовентрикулярную блокаду I степени, лечение ему не понадобилось, но в возрасте 1 года атриовентрикулярная блокада I степени еще оставалась.

Атриовентрикулярная блокада II степени

При атриовентрикулярной блокаде II степени некоторые импульсы от предсердий к желудочкам не проводятся. Например, при атриовентрикулярной блокаде с проведением в соотношении 2 : 1 от предсердий к желудочкам проводится только каждый второй импульс, а частота сокращений желудочков составляет половину частоты сокращений предсердий (рис. 7.16), однако сохраняется фиксированное соотношение между сокращениями предсердий и желудочков. Атриовентрикулярную блокаду II степени сложно отличить от блокированных предсердных экстрасистол (см. рис. 7.8) и полной атриовентрикулярной блокады, при которой желудочки сокращаются в своем независимом ритме с частотой, совпадающей с половиной частоты сокращений предсердий.

Поставить правильный диагноз помогает тщательное измерение всех интервалов. Истин-

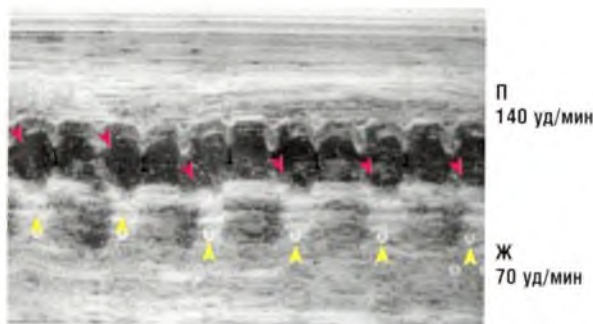


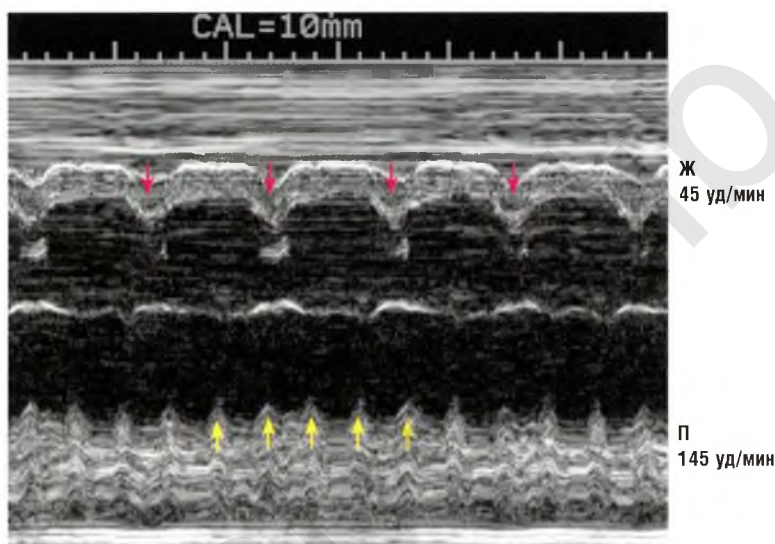
Рис. 7.16 Курсор одномерного режима проходит через предсердие (П) спереди и желудочек (Ж) сзади. Предсердие сокращается ритмично (красные острия стрелок), но частота сокращений составляет 140 уд/мин – ровно в 2 раза больше, чем частота сокращений желудочка (70 уд/мин) (желтые острия стрелок). Это атриовентрикулярная блокада II степени, когда проводится только каждый второй импульс от предсердия.

ная атриовентрикулярная блокада II степени обычно свидетельствует о патологии проводящей системы.

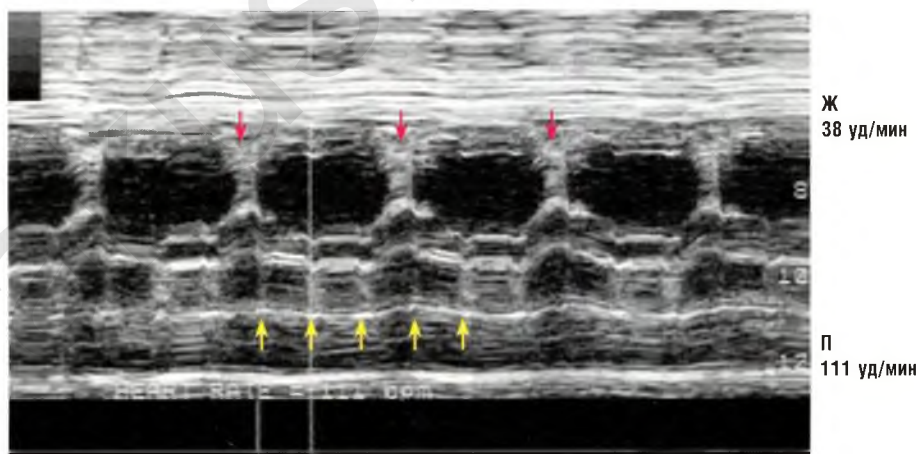
Полная атриовентрикулярная блокада

При полной атриовентрикулярной блокаде проведение импульса между предсердиями и желудочками отсутствует (рис. 7.17). Желудочки сокращаются соответственно их собственному ритму. Желудочковый ритм, как правило, регу-

лярный, но имеет меньшую частоту по сравнению с нормой (40–90 уд/мин). Иногда могут присутствовать желудочковые экстрасистолы, вызывающие аритмию. Отличительной чертой полной атриовентрикулярной блокады является абсолютное отсутствие взаимосвязи предсердного и желудочкового ритмов. В некоторых случаях при полной атриовентрикулярной блокаде сначала создается впечатление, что это атриовентрикулярная блокада с проведением в



А



Б

Рис. 7.17 (А) У плода с левым изомеризмом предсердных ушек, водянякой и комбинированным пороком сердца предсердие (П) и желудочек (Ж) сокращаются независимо друг от друга: желудочек (красные стрелки) — 45 уд/мин, предсердие (желтые стрелки) — 145 уд/мин. **(Б)** Тот же плод, что и на (А). Частота сокращений предсердия (желтые стрелки) снизилась до 111 уд/мин, а желудочка (красные стрелки) — до 38 уд/мин. Запись сделана за несколько дней до внутриутробной гибели плода. ►

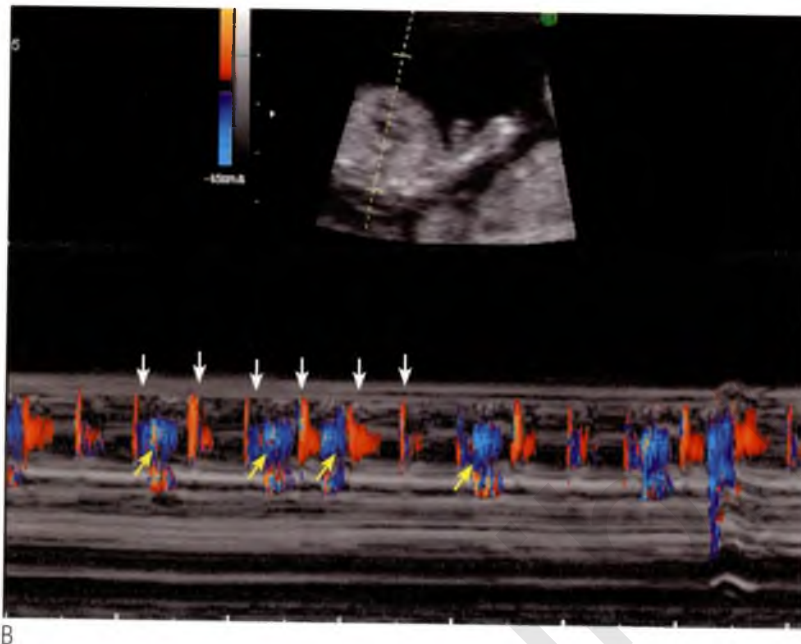


Рис. 7.17 окончание (В) При диагностике аритмий иногда полезно провести исследование в одномерном режиме и ЦДК кровотока. Красный цвет — сокращения предсердий (белые стрелки), которые носят регулярный характер с частотой около 140 уд/мин. Синий цвет — сокращения желудочков (желтые стрелки), которые совершенно не связаны с сокращениями предсердий и имеют меньшую частоту. Точно измерить частоту сокращений желудочков было затруднительно, поскольку регистрировались частые желудочковые экстрасистолы, которые создавали нерегулярный медленный ритм (50–60 уд/мин).

соотношении 2 : 1, поскольку сокращение желудочков следует за каждым вторым сокращением предсердий. Однако более длительный период наблюдения показывает, что соотношение между предсердными и желудочковыми сокращениями в действительности не имеет фиксированного характера, интервал AV постепенно изменяется, а частота сокращений желудочков только приблизительно равна половине частоты сокращений предсердий.

Полная атриовентрикулярная блокада может быть изолированной или сочетаться со структурными аномалиями сердца. Из врожденных пороков сердца, особенно тесно связанных с полной атриовентрикулярной блокадой, чаще всего наблюдаются левый изомеризм предсердных ушек, дискордантные предсердно-желудочковые соединения и единственный желудочек.

Полная атриовентрикулярная блокада может быть проявлением врожденного порока сердца либо развиться у плода изолированно с

течением времени или после рождения. Полная атриовентрикулярная блокада, ассоциированная с комбинированными структурными аномалиями сердца, например левым изомеризмом предсердных ушек с дефектом предсердно-желудочковой перегородки, имеет очень неблагоприятный прогноз. При этом частота сокращений предсердий и желудочков имеет тенденцию к постепенному уменьшению (см. рис. 7.17Б), что приводит к анасарке плода и спонтанной внутриутробной гибели плода.

Если полная атриовентрикулярная блокада наблюдается при отсутствии структурных аномалий сердца, в крови беременной более чем в 90% случаев обнаруживают анти-Ro антитела и анти-La антитела (SSB). Немногие из этих женщин имеют в анамнезе указание на заболевание соединительной ткани.

Анти-Ro и анти-La антитела начинают проникать через плаценту примерно с 16-й недели гестации, поэтому у плода редко наблюдают полную атриовентрикулярную блокаду, ассоцииро-

ванную с этими антителами и проявляющуюся до 18-й недели гестации.

Пройдя через плаценту, эти антитела могут связаться с кардиомиоцитами плода и инициировать воспалительный процесс в проводящей системе сердца, в результате апоптоз прогрессирует и миокард замещается фиброзной тканью с потерей функции. Интересно, что организмы даже монохориальных близнецов могут по-разному реагировать на эти антитела: у одного плода атриовентрикулярная блокада развивается, а у другого — нет. Таким образом, вероятно, существует особая предрасположенность к субстрату. Воспалительный характер процесса дает возможность подавления его стероидами или другими лекарственными средствами, чтобы предотвратить прогрессирование нарушений проводимости до полной атриовентрикулярной блокады. Есть сообщения, что фторированные стероиды, примененные своевременно, могут остановить развитие болезни или даже вызвать ее регресс.

Риск рецидива полной атриовентрикулярной блокады в ходе новой беременности у женщины с анти-Ro и анти-La антителами, имевшей беременность, при которой пострадал плод, составляет примерно 1 : 5. Этот риск не считают достаточно высоким, чтобы использовать с профилактической целью стероиды с непроверенным эффектом и потенциально неблагоприятными последствиями для плода (например, задержки перво-психического развития). Беременность при таком риске следует регулярно контролировать со срока 18 недель.

Увеличение интервала AV, выявленное в одномомерном режиме или с помощью доплерэхокардиографии и свидетельствующее об атриовентрикулярной блокаде I или II степени, можно расценивать в качестве показания к терапии стероидами. Преимущества такого лечения должны быть сопоставлены с негативными последствиями для развивающегося плода при долгосрочной терапии. Чаще всего атриовентрикулярная блокада у плода и наличие у беременной анти-Ro и анти-La антител приводят к развитию у плода полной атриовентрикулярной блокады, которая в большинстве случаев будет необратимой, т.е. лечение стероидами, как было показано в исследованиях, не приведет к восстановлению синусового ритма.

При полной атриовентрикулярной блокаде выявляют, как правило, умеренную кардиомегалию (рис. 7.18), которая будет прогрессировать в случае развития водянки плода. Также возможно неоднородное повышение эхогенности миокарда предсердий или желудочков, что является тревожным признаком, но не всегда влечет за собой неблагоприятный исход. Кроме того, обычно обнаруживается небольшой выпот в полость перикарда, но это не всегда является предвестником развития водянки плода. В некоторых случаях у плода с полной атриовентрикулярной блокадой нормально сформированного сердца антител не обнаруживают (хотя иногда их выявляют у матери даже через несколько лет). Таким образом, точные причины развития полной атриовентрикулярной блокады остаются неизвестными, а в некоторых случаях, по видимому, патология имеет наследственный характер.

Терапия полной атриовентрикулярной блокады
Прогноз при изолированной полной атриовентрикулярной блокаде у плода без структурных аномалий сердца и с отсутствием водянки ско-



Рис. 7.18 Обычно при полной атриовентрикулярной блокаде выявляют умеренную кардиомегалию. Иногда определяется очаговое повышение эхогенности миокарда. Кардиомегалия может привести к сердечной недостаточности с неблагоприятным исходом. ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; ПС — позвоночный столб.

рее благоприятен, однако возможно пожизненное использование кардиостимулятора.

Если состояние плода, достигшего порога жизнеспособности, ухудшается, можно рассмотреть преждевременное родоразрешение и использование кардиостимулятора после рождения. Однако во многих случаях ухудшение состояния плода связано с нарушением функции желудочков, что затрудняет кардиостимуляцию, поэтому прогноз относительно выживания этих плодов неблагоприятный.

Убедительных доказательств того, что лекарства и другие вмешательства *in utero* влияют на течение болезни, нет. В одном большом исследовании было показано, что общий прогноз при полной атриовентрикулярной блокаде был лучше в группе плодов в большем гестационном возрасте, в которой часто назначали стероиды (и симпатомиметики) пренатально, чем в группе плодов в меньшем гестационном возрасте, в которой эти препараты применяли редко. Однако это исследование не лишено погрешностей и представленные результаты не намного лучше тех, что были получены в другом исследовании, в котором стероиды обычно не использовали. Ухудшение сердечной деятельности у плодов с атриовентрикулярной блокадой может быть связано с аутоиммунным миокардитом, что служит показанием к стероидной терапии, однако доказательств пользы такой терапии еще недостаточно.

С целью повышения частоты сердечных сокращений у плода с полной атриовентрикулярной блокадой использовали для транспланцентарной терапии бета-симпатомиметики — сальбутамол или тербуталин. В краткосрочном периоде удавалось достичь значительного увеличения частоты сердечных сокращений, но у плода быстро развивалась толерантность к препарату. Для поддержания ответа на терапию зачастую необходимо повышение дозы, которое может не перенести беременная женщина. Это делает терапию длительностью более 2–3 недель нецелесообразной. Во всех случаях полной атриовентрикулярной блокады должен быть выбран наиболее подходящий способ родоразрешения, который в значительной степени зависит от опыта акушера. Естественные роды при полной атриовентрикулярной блокаде у плода возможны, тем не менее многие акушеры

предпочитают операцию кесарева сечения. Если активное лечение полной атриовентрикулярной блокады планируют проводить ребенку после рождения, то должны быть доступны условия для установки кардиостимулятора, даже если эта операция не понадобится.

Синдром удлинненного интервала QT

Синдром удлинненного интервала QT — редкое состояние у плода. В нашей практике лишь в 1 случае наблюдалась стойкая брадикардия, которую впервые заметили на сроке гестации 12 недель при определении толщины воротникового пространства. Сердце плода структурных аномалий не имело, нижняя полая вена была интактной, поэтому левый изомеризм предсердных ушек исключили. Интервал PR у плода был нормальным, а у беременной анти-Ro и анти-La антитела не обнаружили. (В любом случае раннее выявление брадикардии практически исключало возможность ее возникновения из-за воздействия антител.) Частота сокращений предсердий и желудочков была одинаковой и составляла примерно 80 уд/мин (рис. 7.19). Плод в дальнейшем развивался нормально, и никаких других патологий не диагностировали. После рождения у ребенка выявили синдром удлинненного интервала QT, и понадобилась установка кардиостимулятора.

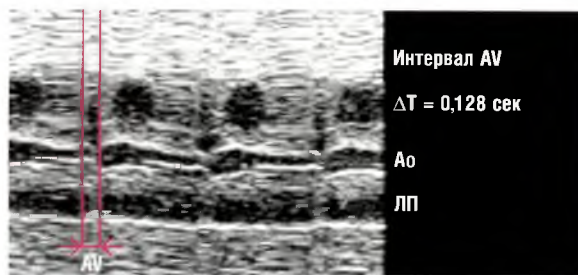


Рис. 7.19 В данном случае отмечается нормальное проведение импульса между предсердиями и желудочками в соотношении 1 : 1 с нормальным интервалом PR, равным 128 мсек. Однако частота сердечных сокращений у плода на протяжении всего срока гестации, начиная с 12-й недели, постоянно была равна 80 уд/мин. Постнатально на электрокардиограмме был обнаружен синдром удлинненного интервала QT. Ao — аорта; ЛП — левое предсердие.

При ретроспективном изучении небольшой группы новорожденных с синдромом удлиненного интервала QT исследователи обнаружили, что у одного плода стойко сохранялась частота сердечных сокращений ниже 120 уд/мин. Таким образом, если у плода отмечается устойчивый ритм с частотой менее 120 уд/мин, ребенку после рождения показана электрокардиография для исключения синдрома удлиненного интервала QT.

Заключение

К нарушениям сердечного ритма у плода относят слишком высокую либо низкую или нерегулярную частоту сердечных сокращений. Чаще всего наблюдается нерегулярный ритм, который обычно приходит в норму спонтанно. При стойком медленном сердечном ритме или тахикардии необходимо обратиться к специалисту для детальной эхокардиографии плода и соответствующей терапии.

акusher-lib.ru

Консультирование и исход некоторых врожденных пороков сердца

КОНСУЛЬТИРОВАНИЕ

Консультирование представляет собой сложный и важный аспект фетальной кардиологии (науки, изучающей аномалии сердца плода), но, к сожалению, консультированию уделяется недостаточное внимание.

В ходе консультации должны соблюдаться основные принципы, общие для всех видов ультразвукового исследования.

Консультирование проводят с целью:

- сообщить точный диагноз;
- дать четкий и правдивый прогноз;
- обсудить тактику наблюдения и доступные методы лечения;
- наметить альтернативные методы ведения пациента (если они есть);
- помочь родителям получить тот вид лечения, который лучше всего соответствует их ситуации.

В дальнейшем консультирование будет зависеть от точности диагноза, срока гестации, наличия или отсутствия сопутствующих экстракардиальных пороков развития, естественного течения порока и метода хирургического вмешательства. Консультирование обычно не затрагивает этических проблем, тем не менее консультант должен, во-первых, иметь четкое представление о конкретном пороке, во-вторых, уметь подробно объяснить его последствия. Поскольку естественное течение порока сердца у плода часто отличается от того, с чем приходится сталкиваться детскому кардиологу, фетальный кардиолог должен обладать нужными знаниями.

Необходимо описывать обычный и наиболее вероятный исход, однако не стоит игнорировать

информацию о лучших и худших прогнозах. Один из самых неоднозначных вопросов — отдаленные результаты. Хирургическое лечение многих сложных аномалий сердца достигло успехов лишь в последние годы, и отдаленные результаты пока еще не известны. Кроме того, отдаленные результаты хирургических вмешательств, проведенных в наши дни, скорее всего, будут намного лучше выполненных 20 лет назад, поэтому данные 20-летних наблюдений можно использовать только в качестве руководства, а не адекватного прогнозирования. Будущие родители надеются на нормальную продолжительность жизни их ребенка, поэтому важно, чтобы они понимали ограниченность наших познаний в этой сфере.

Термин «консультирование» подразумевает диалог, поэтому полезно начинать с вопроса о том, что будущие родители знают о проблеме на данный момент. Это дает консультанту возможность оценить уровень понимания родителями ситуации и их реакцию на информацию, которую они получили до приезда на консультацию. Нередко выясняется, что родители в отделениях интенсивной терапии новорожденных слышали от врачей неопределенные заявления и полуправду. Не существует оправдания тем, кто избегает открыто информировать родителей относительно обнаруженного у плода порока.

Сложнее всего консультировать тех родителей, которые не готовы к плохим новостям или которые не осознали всю степень риска. Бывает, что родители не желают получить информацию и быть причастными к происходящему, тем не менее им следует сообщить достоверную информацию, даже если они отказываются от нее

или отрицают услышанное. Шок и неспособность к адекватному восприятию неблагоприятной информации являются обычной реакцией на проблему. Со всем этим врачу придется столкнуться. Однако бывает так, что родители до направления к фетальному кардиологу уже предполагают наличие каких-то проблем, и это облегчает проведение консультации. Тем не менее врачу следует понимать, что тревога и страх у родителей могут выражаться в виде враждебности и гнева, поэтому, сталкиваясь с подобной реакцией, необходимо проявлять должное понимание. В идеале консультацию лучше проводить не в том кабинете, где проходило обследование, а в другом помещении в обстановке, исключающей присутствие посторонних.

Родителей будущего ребенка перед началом диагностики необходимо уведомить, что исследование различных отделов сердца плода занимает определенное время и требует концентрации внимания, поэтому долгое молчание врача не должно их тревожить. Желательно избегать до завершения обследования предоставления частичной информации, поскольку она может ввести родителей в заблуждение. Необходимо им заранее сказать, что ответы на все вопросы будут даны в конце обследования.

Если во время обследования в комнате присутствуют студенты или стажеры, следует обращать их внимание только на существенные моменты, чтобы свести к минимуму переживаемый родителями стресс. При выявлении у плода аномалии лучше отключить доплеровский звук, поскольку у родителей, когда они слышат сердцебиение плода, возникают сильные эмоциональные реакции. Нежелательно, чтобы при патологии родители увидели изображение на экране. В некоторых случаях в конце обследования можно использовать это изображение для демонстрации аномалии, однако для объяснения ее сути предпочтительнее сделать схематические рисунки и обеспечить родителей письменной информацией о диагнозе и тактике хирургического лечения. Все это поможет родителям в дальнейшем вспомнить, что им было сказано.

Форму объяснения следует выбирать с учетом индивидуальных особенностей родителей и их способности понимать суть сказанного. Мастерство ведения разговора с родителями неза-

висимо от уровня их образования заключается в умении добиться понимания информации, избегая при этом снисходительного тона. Следует ожидать различных вопросов (например, почему возник порок сердца, не произойдет ли это при последующих беременностях) и отвечать на них в соответствии с текущими знаниями о патологии.

Многие фетальные кардиологи склоняются к междисциплинарному подходу в консультировании (участию акушера, генетика, врача и хирурга), чтобы обеспечить родителей дополнительной информацией. Однако для некоторых родителей такая ситуация является стрессовой, для них предпочтительнее может быть индивидуальная беседа с каждым специалистом отдельно.

В настоящее время консультацию затрудняет обращение родителей за информацией в интернет до или после общения со специалистом. Иногда этот дополнительный источник полезен, но чаще всего он вводит родителей в заблуждение, поскольку лишен объективности и не соответствует конкретной ситуации. Никакая информация в интернете не подвергается объективной проверке и вдумчивому анализу, поэтому велика вероятность того, что она неточная. Противоречивые данные могут запутать родителей, поэтому консультант должен быть готов объяснить любые возможные несоответствия. Желательно иметь собственный список проверенных веб-сайтов, где содержатся достоверные сведения об аномалии, и адресовать к ним родителей за подтверждающей информацией.

ДИАГНОСТИКА ПАТОЛОГИИ СЕРДЦА

Существует широкий спектр врожденных пороков сердца (ВПС): от аномалий, лечить которые не нужно (например, небольшой дефект межжелудочковой перегородки, ДМЖП), до патологий, которые можно лечить только паллиативными хирургическими методами (например, синдром гипоплазии левых отделов сердца, СГЛС). К сожалению, большинство пороков развития плода, обнаруженных внутриутробно, относятся к более тяжелой группе. Понятия «фатальный порок» и «нефатальный порок» не имеют отношения к порокам сердца, поскольку

почти все их лечат хирургически, хотя некоторые имеют высокий риск летального исхода.

Следует объяснить родителям, что наиболее важно понять, какими будут качество и продолжительность жизни их ребенка. Целесообразно оценить аномалию сердца, поскольку при некоторых пороках анатомию сердца можно восстановить до нормальной или почти нормальной с помощью хирургического вмешательства.

Пороки развития сердца подразделяются на ВПС низкого риска (которые легко лечить и которые не влияют на здоровье ребенка в отдаленные сроки), ВПС среднего риска (которые можно успешно устранить хирургически, однако которые способны повлиять на долгосрочную выживаемость) и ВПС высокого риска (которые способны оказать существенное влияние на развитие ребенка, грозят пагубными последствиями в детском возрасте и уменьшают шансы на здоровую жизнь по достижении им зрелого возраста).

Хирургическое вмешательство по коррекции единственного, или двуприоточного, желудочка (операцию Фонтена, или одножелудочковую коррекцию) относят к вмешательствам с самым неблагоприятным прогнозом, поскольку после операции сердце может удовлетворительно функционировать только 20–30 лет, т.е. с течением времени летальность среди этих пациентов увеличивается. Даже повторное хирургическое вмешательство не решает проблему, поэтому единственно возможным вариантом для таких больных остается трансплантация сердца. Однако нередко эти пациенты по совокупности причин являются неподходящими кандидатами на трансплантацию сердца, и ее выполняют другим пациентам, имеющим больше шансов на выживание. Родителей необходимо предупреждать о возможной смерти ребенка по достижении им совершеннолетия.

ТОЧНОСТЬ ДИАГНОСТИКИ

Возможность обсуждать конкретный диагноз зависит от качества изображения при эхокардиографии плода и от того, сколько информации получено. Если качество изображения плохое или беременная женщина страдает ожирением, бывает сложно определить детали порока у плода, а это влияет на точность диагностики и про-

гнозирования. Например, на некачественном изображении трудно отличить общий артериальный ствол от тетрады Фалло с атрезией легочной артерии. Однако консультирование по поводу данных пороков различается незначительно, т.к. оба они являются ВПС с высоким риском летального исхода при хирургической коррекции и необходимостью повторного хирургического вмешательства для восстановления нормальной гемодинамики.

Напротив, транспозиция магистральных сосудов (ТМС) имеет хороший прогноз для одномоментной хирургической коррекции (по крайней мере в краткосрочной перспективе), однако если ТМС осложняется стенозом легочной артерии и ДМЖП или, например, наличием «верхом сидящего» атриовентрикулярного клапана, достижение благоприятных результатов менее вероятно. Такие сопутствующие и осложняющие ВПС аномалии не всегда удастся обнаружить во время первого обследования, особенно на ранних сроках гестации или при невысоком качестве изображения. Не стоит принимать решение о сохранении беременности на основании неполного или некачественного обследования, следует в течение короткого промежутка времени повторить обследование повторно или направить беременную женщину к более опытным специалистам.

ГЕСТАЦИОННЫЙ ВОЗРАСТ

Гестационный возраст плода влияет на возможности лечения и важен в плане потенциальной эволюции конкретной мальформации. Хорошо известно, что по мере увеличения срока гестации пороки сердца могут регрессировать или прогрессировать (табл. 8.1).

Например, обструкция любого кровеносного сосуда или полости сердца может привести к непропорциональному развитию других отделов сердца в процессе роста плода. В частности, в случае стеноза легочной артерии наблюдается гипоплазия правого желудочка, а при стенозе либо коарктации аорты отмечается гипоплазия левого желудочка. Стеноз легочной артерии и стеноз аортального клапана могут прогрессировать до атрезии соответствующего клапана. Регургитация на атриовентрикулярном клапане и кардиомегалия, прогрессируя по мере развития

ТАБЛИЦА 8.1 Мальформации, которые прогрессируют во второй половине беременности

Стеноз легочной артерии
Стеноз аортального клапана
Коарктация аорты
Гипоплазия легочной артерии при атрезии легочной артерии или тетраде Фалло
Гипоплазия правого желудочка при стенозе легочной артерии
Атрезия легочной артерии после стеноза легочной артерии
Гипоплазия левого желудочка при стенозе аортального клапана
Атрезия аорты после стеноза аортального клапана
Регургитация на атриовентрикулярном клапане с аномалией Эбштейна или без нее
Гипоплазия дуги аорты при коарктации аорты
Новообразования сердца
Полная атриовентрикулярная блокада
Дисфункция миокарда

плода, могут привести к водянке плода. При выявлении тетрады Фалло или коарктации аорты на сроке гестации 18 недель родителям нужно сообщить о возможности эволюции порока. Однако при выявлении любого из перечисленных пороков в гестационном возрасте 36 недель необходимости в этом нет.

СОЧЕТАНИЕ С ЭКСТРАКАРДИАЛЬНЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ

Важно, чтобы фетальный кардиолог, выполняющий ультразвуковое исследование плода, знал о сочетании сердечных аномалий с экстракардиальными пороками развития, особенно с теми, которые недостаточно хорошо диагностируют в педиатрической практике, и с теми, которые нельзя полностью идентифицировать *in utero*.

Хорошо известно сочетание синдрома Дауна с полной формой атриовентрикулярного канала. Реже наблюдается сочетание трисомии 18 с большим ДМЖП, атрезией митрального клапана или двойным отхождением сосудов от правого желудочка. Тетраде Фалло особенно часто сопутствуют хромосомные аномалии и такие экстракардиальные пороки развития, как трахео-пищеводный свищ и омфалоцеле.

В одном исследовании было отмечено, что диагностированная у плода тетрада Фалло при-

мерно в 50% случаев сочеталась с другими аномалиями развития.

Хромосомные аномалии были обнаружены почти в 20% случаев ВПС плода (табл. 8.2) в отличие от 12,8% в группе живорожденных с ВПС. Еще 10% имеют сопутствующие экстракардиальные пороки развития. Наличие таких пороков может указывать на дефект хромосом или синдром (например, синдром VATER). Наличие комбинированных аномалий может повлиять на решение родителей относительно сохранения беременности, на прогноз хирургической коррекции, а в некоторых случаях — на общую тактику лечения (например, хирургическое лечение любого порока сердца при сочетании с трисомией 18 обычно не проводят).

Особенно сложная ситуация возникает, когда обнаруживают деление хромосомы 22q11, что указывает на синдром Ди Джорджи, или велокардиофациальный синдром. Часто эта хромосомная аномалия сочетается с перерывом дуги аорты, общим артериальным стволом, тетрадой Фалло. Когда обнаруживают такой дефект хромосом, очень важно, чтобы родители получили подробную консультацию генетика о возможных экстракардиальных нарушениях: иммунодефиците различной степени, задержке нервно-психического развития ребенка (от легкой до тяжелой степени) и появлении признаков шизофрении в молодом возрасте.

ТАБЛИЦА 8.2 Врожденные пороки сердца, которые сочетаются с хромосомными аномалиями

Диагноз	%
Дефект межжелудочковой перегородки	48
Полная форма атриовентрикулярного канала	35
Коарктация аорты	29
Тетрада Фалло	27
Атрезия митрального клапана	18
Общий артериальный ствол	14
Двойное отхождение сосудов от правого желудочка	12
Дисплазия трикуспидального клапана	5
Атрезия/стеноз легочной артерии	5
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	4
Атрезия трикуспидального клапана	2

Примечание. Хромосомные аномалии при простой ТМС, врожденной корригированной ТМС и единственном желудочке в этом исследовании обнаружены не были.

ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ ПОРОКА СЕРДЦА В ПЕРИОДЕ ВНУТРИУТРОБНОГО РАЗВИТИЯ

Развитие конкретного порока сердца во внутриутробном периоде часто отличается от того, что происходит с пороком сердца после рождения ребенка.

Отмечается повышенная частота спонтанно-го прерывания беременности в случае дефекта хромосом, особенно при моносомии по X-хромосоме. Неупреждаемое спонтанное прерывание беременности также было отмечено при аномалии Эбштейна, тетраде Фалло и общем артериальном стволе. Гибель плода часто происходит при левом изомеризме предсердных ушек, особенно в сочетании с полной формой атриовентрикулярного канала и полной атриовентрикулярной блокадой.

Консультанту важно иметь четкое представление о перинатальной летальности при конкретном диагнозе.

Например, в исследовании Baltimore–Washington Infant study сообщается о летальности, равной 10%, среди больных, не доживших до хирургического вмешательства, например младенцев с тетрадой Фалло или ТМС. В это количество летальных исходов включены случаи пренатальной диагностики заболеваний и наблюдения поворожденных с несколькими тяжелыми пороками развития либо анатомическими вариантами данных аномалий.

В одном исследовании 26 плодов с СГЛС, когда беременность сохраняли с целью хирургического лечения ребенка после рождения, только 18 детей были прооперированы и только 9 из них выжили.

Таким образом, общий показатель выживаемости при тактике «лечить после рождения» составил 35%, что является значительно лучшим показателем по сравнению с абсолютной хирургической летальностью при этом ВПС. В большинстве случаев летальность была обусловлена экстракардиальными причинами, из которых лишь некоторые были установлены внутриутробно, например хромосомные аномалии, трахеопищеводный свищ и нарушения центральной нервной системы плода. Кроме этого, причиной гибели плода стали преждевременные роды.

ВОЗМОЖНОСТИ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

За последние 20 лет хирургические методы лечения и их результаты при всех диагнозах претерпели значительные изменения в положительную сторону. Тем не менее в разных странах и медицинских центрах результаты варьируют. При консультировании родителей плода с ВПС важно знать, какая хирургическая помощь доступна по месту жительства. Например, трансплантация сердца является признанным методом лечения СГЛС, но она может быть недоступна по месту жительства. Важно также знать результаты хирургического лечения по месту жительства и как они соотносятся с подобными результатами в других центрах. Эти знания могут быть получены только путем непрерывного мониторинга результатов своего центра и осведомленности о представленных и опубликованных данных других лечебных учреждений. Для фетального кардиолога важно быть в курсе постоянных изменений этой ситуации. Однако опубликованные результаты следует оценивать критически, поскольку реальную картину может изменить подбор случаев, и публикуются, как правило, только лучшие результаты, не отражающие реального положения дел.

Важно не только информировать родителей об отдаленных результатах хирургического вмешательства на сердце плода и ребенка, но и о возможных последствиях для нервной системы. Родители часто задают вопрос, может ли недостаток кислорода при определенных заболеваниях сердца негативно повлиять на развитие головного мозга ребенка. Существует все больше доказательств того, что некоторые методы сердечно-сосудистой хирургии, повторные или длительные операции, а также отдельные тяжелые пороки, например СГЛС, ассоциируются со значительным влиянием на двигательную активность и IQ. Кроме того, после некоторых хирургических вмешательств отмечается значительная частота неврологических осложнений, например инсульта (10% случаев после операции Фонтена).

ВАРИАНТЫ ТЕРАПИИ

Одним из вариантов терапии является искусственное прерывание беременности. В боль-

шинстве развитых стран мира искусственное прерывание беременности является законной процедурой, если у плода есть пороки развития, однако существуют ограничения в зависимости от срока гестации. Как правило, искусственное прерывание беременности допускают на сроках гестации до 24 недель, но в отдельных странах и в некоторых штатах США при наличии у плода тяжелых пороков развития можно получить разрешение на искусственное прерывание беременности на более поздних сроках, включая период доношенности.

Консультант должен обсудить с родителями вопрос искусственного прерывания беременности независимо от собственных убеждений. На практике по мере развития беременности ее искусственное прерывание становится для женщины все более трудным решением. Таким образом, чем раньше будет поставлен диагноз, тем безопаснее и с наименьшей эмоциональной травмой для женщины пройдет искусственное прерывание беременности. Поскольку женщина не ощущает движения плода до срока гестации 16 недель, а признаки беременности на ранних сроках обычно визуально не определяются, искусственное прерывание остается сугубо личным делом родителей. Однако к сроку гестации 20 недель большинство родителей уже ждут появления малыша, особенно беременная женщина, которая на этом сроке начинает чувствовать движения плода, поэтому решение об искусственном прерывании беременности не дается легко и вызывает сильные эмоциональные переживания.

Родители, выбирающие искусственное прерывание беременности из-за аномалии плода, характеризуют качество жизни будущего ребенка как неприемлемое, поэтому заслуживают безоговорочной поддержки со стороны консультанта. Искусственное прерывание беременности — процедура, связанная с известным риском для беременной, поэтому женщину необходимо приободрить и помочь ей принять предстоящее событие. Обязанность консультанта — содействовать родителям в принятии решения, которое, с их точки зрения, является единственно правильным.

Многие врачи полагают, что при консультации родителей невозможно сохранять беспристрастность. До определенной степени это так,

однако предвзятость со стороны врача должна быть им сознательно сведена к минимуму. Варианты, как правило, ясны, и предлагать их надо прямо и откровенно. По каждой аномалии есть доступная информация о дородовом и послеродовом течении заболевания, и, хотя разные консультанты могут ее преподносить по-разному (например, летальность 5% для одних означает выживаемость 95% для других), она все же по смыслу для всех одинакова. Кроме того, большинство родителей задумывались о проблеме искусственного прерывания беременности ранее, имеют свою точку зрения и твердо ее придерживаются.

Искусственное прерывание беременности нельзя рекомендовать, а тем более навязывать. Родителей следует побуждать к тщательному обдумыванию искусственного прерывания беременности в связи с прогнозом заболевания. Даже тем родителям, которые спрашивают, что сам врач стал бы делать в сложившейся ситуации, следует отвечать: никто не может и не должен принимать это решение за них. Консультант не рискует тем, чем рискует беременная женщина, прерывая беременность и переживая все, что эта операция за собой влечет, не консультанту предстоит наблюдать, как его ребенок неоднократно подвергается хирургическому вмешательству, и не консультанту в будущем предстоит ухаживать за молодым человеком с неясными перспективами.

Можно описать чужой опыт консультирования либо рассказать о том, как часто другие родители, столкнувшись с подобным заболеванием, выбирали искусственное прерывание беременности. Если оглянуться на мой личный опыт, то из 3000 родителей, которых мне довелось консультировать, около 50% выбрали искусственное прерывание беременности, а другие решили сохранить беременность.

Те, кто решил прервать беременность, в большинстве случаев родили в дальнейшем здоровых детей. В отличие от них многие из сохранивших беременность впоследствии пережили смерть своего ребенка, причем всегда после неисчислимых и длительных мучений и ребенка, и родителей, а зачастую и после распада семьи. Разумеется, это не означает отсутствия благоприятных исходов, по крайней мере в краткосрочной перспективе. К тому же успешность

хирургического лечения некоторых форм ВПС многократно возросла, из-за чего даже консультации с течением времени изменились.

Если искусственное прерывание беременности на законных основаниях невозможно либо родители предпочитают сохранить беременность, следует рассмотреть возможность *лечения плода внутриутробно*. В случае сохранения беременности плодом с ВПС необходимы тщательное обследование на предмет наличия сопутствующих экстракардиальных пороков развития и повторное обследование на более поздних сроках. Амниоцентез следует рассматривать во всех случаях, хотя есть некоторые заболевания сердца, в частности изомеризм предсердных ушек или простая ТМС, при которых хромосомные аномалии встречаются очень редко, поэтому исследование кариотипа может быть неинформативным.

Выявление сопутствующих пороков развития или хромосомных аномалий может существенно изменить прогноз, поэтому после завершения обследования, скорее всего, придется повторно обсудить с родителями вопрос искусственного прерывания беременности. Перед выбором сохранить либо прервать беременность родителям полезно побеседовать с родителями детей с диагностированной внутриутробно аналогичной аномалией, которым в детском возрасте было выполнено хирургическое вмешательство.

Если ВПС является дуктус-зависимым (**табл. 8.3**), т.е. либо системное, либо легочное кровообращение поддерживается кровотоком через артериальный проток, оптимальным решением будет направление беременной в кардиохирургический центр, где ребенку после рождения будет выполнено хирургическое вмешательство. К дуктус-зависимым порокам относят критический стеноз аортального клапана, атрезию аорты, атрезию легочной артерии, коарктацию аорты и перерыв дуги аорты. Особенность дуктус-зависимого порока заключается в том, что после рождения и до момента, когда ребенку можно будет провести хирургическое вмешательство, проходимость артериального протока поддерживают введением простагландинов. Это защищает новорожденного от потенциально негативных последствий тяжелой гипоксии в условиях недостаточного легочного кровотока либо

ТАБЛИЦА 8.3 Дуктус-зависимые врожденные пороки сердца*

ЛЕГОЧНОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ

Тяжелый стеноз легочной артерии (изолированный или с лежащими в основе его анатомическими особенностями)

Атрезия легочной артерии (изолированная или с лежащими в основе ее анатомическими особенностями)

СИСТЕМНОЕ КРОВООБРАЩЕНИЕ

Тяжелый стеноз аортального клапана

Атрезия аорты при синдроме гипоплазии левых отделов сердца

Коарктация аорты

ДРУГИЕ ВПС, ПРИ КОТОРЫХ ВОЗМОЖНА РАННЯЯ ДЕКОМПЕНСАЦИЯ

Транспозиция магистральных сосудов

Тотальный аномальный дренаж легочных вен

* Рекомендовано родоразрешение в кардиохирургическом центре.

ВПС — врожденный порок сердца.

повреждения органов в условиях недостаточного системного кровотока.

К порокам сердца, при которых возможна ранняя декомпенсация и при которых родоразрешение в кардиохирургическом центре является крайне желательным, относятся ТМС и тотальный аномальный дренаж легочных вен. При ТМС в качестве неотложного вмешательства может быть выполнена баллонная атриосептостомия, а тотальный аномальный дренаж легочных вен остается единственным состоянием в детской кардиологии, когда хирургическое вмешательство проводят по жизненным показаниям.

К счастью, многие пороки сердца не ассоциируются с ранней декомпенсацией, например дефект предсердно-желудочковой перегородки, поэтому родоразрешение возможно в обычной больнице, где кардиолог осмотрит новорожденного в плановом порядке в первые недели жизни.

Если принято решение проводить родоразрешение в специализированном кардиохирургическом центре, госпитализацию, как правило, осуществляют между 30-й и 34-й неделями беременности, чтобы свести к минимуму неудобства для беременной и дать ей время познакомиться с акушером и побеседовать с хирургом, который ознакомит ее с планом хирургического вмешательства. ВПС плода редко является показанием к преждевременному родоразрешению.

Преждевременное родоразрешение (не ранее 35 недель гестации) можно рассматривать для плода, состояние которого ухудшается с точки зрения функции миокарда (например, при стенозе аортального клапана) или когда прогрессирует водянка плода. Следует учитывать все возможные осложнения при недоношенности и низкой массе тела новорожденного, которому предстоит операция. В идеале роды должны быть индуцированы максимально близко к сроку, в дневное время рабочего дня, когда реанимационная помощь будет доступна. При наличии у плода ВПС кесарево сечение практически никогда не показано. Его следует избегать, особенно если ВПС ассоциируется с высокой летальностью.

Некоторые родители, в основном те, кому сообщили о диагнозе слишком поздно для искусственного прерывания беременности, и те, кто не принял такое решение, просят врачей не вмешиваться в ход событий и «позволить событиям идти своим чередом». Данный выбор возможен в некоторых центрах только при СГЛС, но ни при каких иных аномалиях (даже при атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой или гетеротаксии, при которых наблюдается та же 5-летняя выживаемость, что и при СГЛС). Это выглядит нелогичным, однако таково положение дел в настоящее время¹.

Даже когда родители еще до рождения ребенка решили, что хирургическое вмешательство нежелательно, им будет непросто остаться на этой позиции после появления малыша на свет, если есть доступные методы хирургического лечения. О сложности позиции невмешательства нужно заранее предупредить родителей.

Особенно трудно принять правильное решение, когда ребенок остается некоторое время живым после рождения (это может произойти, если при естественном течении порока артериальный проток еще открыт). Некоторые врачи иногда не способны поддержать родителей, которые предпочли бы избежать хирургического лечения для своего ребенка, и даже принимают меры по отстранению родителей от младенца,

что подвергает всех в тяжелую психологическую ситуацию.

Итак, фетальный кардиолог должен учитывать множество аспектов при консультировании родителей, ожидающих рождения ребенка с ВПС. Многие ВПС, обнаруженные пренатально, значительно изменяют продолжительность жизни ребенка, и родителям надо иметь об этом четкое представление. Задача фетального кардиолога — помочь родителям сделать лучший выбор для их семьи в конкретных обстоятельствах.

ПРОГНОЗ И ИСХОДЫ РАЗЛИЧНЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Сведения об исходах предоставлены исследователями Guy's Hospital (Лондон) за период с 1980 по 1997 г., Columbia Presbyterian Hospital (Нью-Йорк) за период с 1993 по 1997 г. и King's College Hospital (Лондон) за период с 1998 по 2006 г. Данные охватывают 27-летний период и включают около 3790 наблюдений. 2100 детей наблюдали в течение 18 лет (с 1980 по 1997 г., далее — *I серия наблюдений*) и 1651 ребенка — в течение 9 лет (с 1998 по 2006 г., далее — *II серия наблюдений*). Наиболее точные и подробные описания имеют наблюдения с 2001 по 2006 г. Данные II серии наблюдений оценены более точно у плодов с множественными пороками развития и хромосомными аномалиями отчасти благодаря тому, что в это время при эхокардиографии плода стали оценивать такой показатель, как толщина воротникового пространства.

Средний гестационный возраст на момент постановки диагноза в I серии наблюдений составлял 23 недели (**рис. 8.1**), а во II серии наблюдений — 19 недель (**рис. 8.2**). Наиболее частые диагнозы перечислены на **рис. 8.3**. Обратите внимание, что частота основных диагнозов сходна, есть лишь незначительные отличия, что говорит об улучшении диагностики аномалий магистральных сосудов.

Типы хромосомных аномалий, диагностированные во II серии наблюдений, показаны на **рис. 8.4**. Обратите внимание на высокий уровень хромосомных аномалий (38,6%), что свидетельствует об анализе преимущественно «предвзятой» группы. Для сравнения: фоновый уровень хромосомных аномалий у живорожденных

¹ Данные показания к хирургическому вмешательству действуют на территории США. — *Прим. научн. ред. перев.*

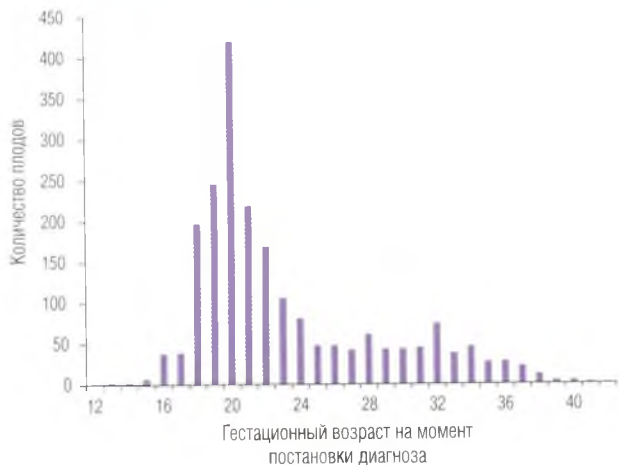


Рис. 8.1 Гестационный возраст на момент постановки диагноза в I серии наблюдений (1980–1997). Обратите внимание, что наиболее часто диагноз ставили в 20 недель гестации. В 68% случаев диагноз был поставлен до 24-й недели гестации.



Рис. 8.2 Гестационный возраст на момент постановки диагноза во II серии наблюдений (1998–2006). Обратите внимание на два пика момента постановки диагноза – 12 недель (определение толщины воротникового пространства) и 20 недель. В 84% случаев диагноз был поставлен до 24-й недели гестации.

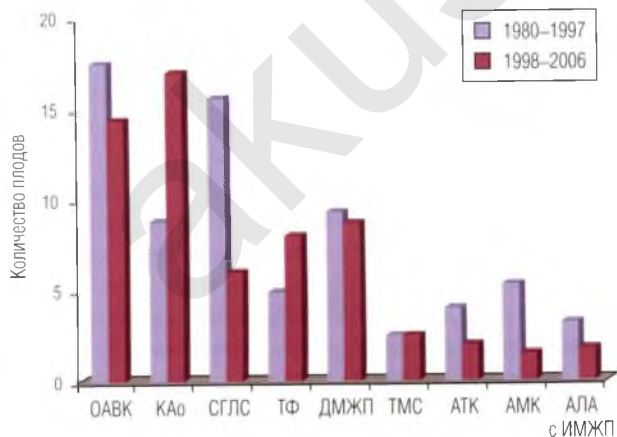


Рис. 8.3 Сравнение частоты основных диагнозов в I и II сериях наблюдений. АЛА – атрезия легочной артерии; АМК – атрезия митрального клапана; АТК – атрезия трикуспидального клапана; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ИМЖП – интактная межжелудочковая перегородка; КАо – коарктация аорты; OABK – общий атриовентрикулярный клапан; СГЛС – синдром гипоплазии левых отделов сердца; ТМС – транспозиция магистральных сосудов; ТФ – тетрада Фалло.



Рис. 8.4 Аномалии кариотипа, обнаруженные во II серии наблюдений (1998–2006). Известные аномалии кариотипа составили 38,6%. T13 — трисомия 13; T18 — трисомия 18; T21 — трисомия 21; XO — моносомия по X-хромосоме.



Рис. 8.6 Исходы во II серии наблюдений (1998–2006). Выживаемость при краткосрочном катамнезе составила около 70%.



Рис. 8.5 Исходы в I серии наблюдений (1980–1997). Во всех случаях сохранения беременности выживаемость при краткосрочном катамнезе составила около 50%.

детей в популяции одной географической зоны, по данным Baltimore–Washington Infant study (1980), был равен примерно 12%.

Исходы для каждой серии наблюдений приведены на рис. 8.5, 8.6. Следует подчеркнуть, что данные об исходах являются краткосрочными (в основном за первый месяц жизни), т.е. не

отражают уровень выживания детей с ВПС в отдаленном периоде.

Далее каждый диагноз рассмотрен отдельно и подробно описан наш опыт ведения пациентов с этими состояниями, а также результаты долгосрочных наблюдений.

ОПИСАНИЕ И ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ НЕКОТОРЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА

Тотальный аномальный дренаж легочных вен

Данный ВПС трудно диагностировать пренатально. Он может быть изолированным или компонентом комбинированного ВПС, особенно при правом изомеризме предсердных ушек. При тотальном аномальном дренаже легочных вен эти вены дренируются аномально — в коронарный синус или в восходящий либо нисходящий коллектор. Хромосомные аномалии при тотальном аномальном дренаже легочных вен встречаются крайне редко. Изолированный порок можно успешно корригировать хирургически с низкой летальностью и довольно хорошими отдаленными результатами, однако на успешность вмешательства влияют место дренажа и степень обструкции. Кроме того, причинами неблагоприятного результата в некото-

рых случаях могут стать периферическая гипоплазия легочных вен и рестеноз в области хирургического вмешательства. Прогноз для плода с тотальным аномальным дренажем легочных вен при правом изомеризме предсердных ушек неблагоприятный.

Отдаленные результаты

Зарегистрировано только 5 случаев изолированного тотального аномального дренажа легочных вен, диагностированного между 18-й и 29-й неделями гестации, 2 случая были пропущены: один не диагностирован в то время, когда еще не было ЦДК кровотока, во втором случае аномальный дренаж легочных вен был ошибочно принят за норму (см. рис. 2.48). Строго говоря, последний случай не был изолированным ВПС, поскольку существовала необычная комбинация с левым изомеризмом предсердных ушек. Из 7 наблюдений тотального аномального дренажа легочных вен было 1 прерывание беременности, 4 летальных исхода в неонатальном периоде и в грудном возрасте. Выжили только 2 ребенка. Однако 2 летальных исхода из 4 были вызваны экстракардиальными проблемами, а не ВПС. Эта группа наблюдений слишком маленькая, чтобы можно было делать выводы относительно исходов.

В настоящее время, особенно если легочные вены дренируются выше диафрагмы, можно с осторожностью предположить, что состояние удастся успешно скорректировать хирургически за один этап и функциональный результат будет хорошим, но крайней мере до начала взрослой жизни (того возраста, по достижении которого мы информации уже не имеем).

Стеноз митрального клапана

Этот ВПС редко встречается в изолированном виде и его трудно диагностировать пренатально. Характерным признаком стеноза митрального клапана является ограничение подвижности створок митрального клапана, что достаточно часто сочетается с аномалией папиллярных мышц. Снижение кровотока через митральный клапан приводит к уменьшению левого желудочка.

Исследование потока с помощью импульсно-волновой доплерэхокардиографии диагно-

стике не поможет, но значительное шунтирование потока слева направо через овальное окно рассматривается как неблагоприятный признак.

Стеноз митрального клапана часто сочетается со стенозом аортального клапана или атрезией аорты, а также наблюдается при коарктации аорты и обструкции выводного тракта левого желудочка, например при синдроме Шона, однако в этом случае его трудно диагностировать.

Когда врожденный стеноз митрального клапана проявляется клинически, выполняют баллонную дилатацию либо пластику или замену клапана. Если необходимость в оперативном вмешательстве появляется в детском возрасте, это влечет за собой репротезирование по мере роста ребенка и долгосрочный прием антикоагулянтов, что у детей ассоциируется со значительным риском.

Если стеноз аортального клапана или коарктация аорты сопровождается аномалией митрального клапана, то левый желудочек можно считать неподходящим для двухжелудочковой коррекции, поэтому приходится выполнять операцию Фонтена, как при единственном желудочке. Тяжесть врожденных пороков митрального клапана в сочетании с другими аномалиями левых отделов сердца может у плода не проявляться до рождения, что приводит к более тяжелому течению заболевания в постнатальном периоде.

Отдаленные результаты

Изолированный стеноз митрального клапана был диагностирован между 18-й и 29-й неделями гестации всего в 5 случаях, причем в 1 наблюдении он сочетался с ДМЖП. В 3 случаях беременность была прервана, 1 младенец умер после рождения. Выжил 1 ребенок с легкой дисплазией створок митрального клапана. И снова данных слишком мало, чтобы делать выводы, но одно можно утверждать с уверенностью: при выраженных изменениях митрального клапана с гипоплазией левого желудочка и значительно измененных папиллярных мышцах прогноз неутешительный. При неблагоприятном функциональном состоянии могут понадобиться повторные оперативные вмешательства, пока не будет проведена замена клапана на протез достаточно большого размера. Из-за осложнений,

связанных с антикоагулянтной терапией, протезирование клапана является последним средством спасения таких детей.

Атрезия митрального клапана

Это состояние, при котором отсутствует кровоток через митральный клапан. Патология может сочетаться с атрезией аорты при СГЛС (часто), двойным отхождением сосудов от правого желудочка (редко) или с конкордантной аортой и ДМЖП (очень редко). Во всех случаях единственным методом лечения является операция Фонтена.

Отдаленные результаты

Данные об исходах относятся только к атрезии митрального клапана с двойным отхождением сосудов от правого желудочка и конкордантной аорте с ДМЖП. Проанализированы в общей сложности 139 случаев атрезии митрального клапана (3,6% всех ВПС), диагностированной в период между 11-й и 31-й неделями гестации. В большинстве случаев (103) атрезия митрального клапана сочеталась с двойным отхождением сосудов от правого желудочка, в 11 случаях тип отхождения магистральных сосудов не был указан, в 19 случаях была конкордантная аорта с ДМЖП. Частота аномалий кариотипа варьировала в диапазоне от 11 до 35%. Аномальным кариотипом в основном была трисомия 18, наблюдали лишь несколько случаев трисомии 13. Прерывание беременности произошло в 100 наблюдениях, внутриутробная гибель плода — в 8, смерть в неонатальном периоде — в 17, смерть в грудном возрасте — в 3 случаях. 8 детей выжили в неонатальном периоде, 3 ребенка для дальнейшего наблюдения были потеряны.

Дисплазия створок митрального клапана

Данная патология встречается редко, не считая случаев сочетания с дисплазией створок других клапанов сердца при трисомии 18.

Митральная регургитация

Изолированная митральная регургитация имеет различную значимость для плода в гестационном возрасте 12 недель и плода на более

поздних сроках гестации (см. главу 6). Митральную регургитацию можно диагностировать с помощью импульсно-волновой доплероэхокардиографии или при ЦДК кровотока в четырехкамерной позиции.

Митральная регургитация редко приводит к увеличению левого предсердия, за исключением случаев, когда шунтирование через овальное окно ограничено (например, при сочетании митральной регургитации со стенозом аортального клапана). У плода на поздних сроках гестации митральная регургитация имеет, как правило, доброкачественный и преходящий характер, но необходимо длительное наблюдение ребенка после рождения.

Должны быть полностью исключены другие заболевания левых отделов сердца, в частности патология аортального клапана, т.к. митральная регургитация нередко сочетается со стенозом аортального клапана.

Митральная регургитация и трикуспидальная регургитация могут быть функциональным ответом на тахикардию, кардиомиопатию и анемию, а также в случае синдрома фето-фетальной трансфузии.

Отдаленные результаты

Если исключить случаи вторичной митральной регургитации, например при кардиомиопатии, синдроме фето-фетальной трансфузии, анемии и т.д., остается лишь 13 наблюдений митральной регургитации: 1 плод с синдромом карликовости (как и у беременной женщины), 4 — с трисомией 21, 2 — с трисомией 18 и 1 — с трисомией 13. Остальные 6 плодов чувствовали себя хорошо. Однако было еще 2 случая, когда в дальнейшем (на поздних сроках гестации) к митральной регургитации присоединился стеноз аортального клапана.

Стеноз трикуспидального клапана

Этот порок сердца у плода диагностировать в изолированном виде трудно. Клапан может выглядеть аномальным с ограничением подвижности, а правый желудочек — маленьким. Стеноз трикуспидального клапана часто сочетается с атрезией легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой. Если стеноз трикуспидального клапана незначительный, он луч-

ше переносится ребенком после рождения, чем внутриутробно. При значительном стенозе может понадобиться операция Фонтена.

Отдаленные результаты

Диагноз «стеноз трикуспидального клапана» был поставлен проспективно только в 1 случае и ретроспективно — в нескольких. Прогноз зависит от тяжести стеноза и размера правого желудочка. В случае, когда диагноз был поставлен проспективно, ребенок выжил, а один из детей, кому диагноз поставили ретроспективно, умер.

Атрезия трикуспидального клапана

Это хорошо изученная аномалия, при которой отсутствует кровоток через трикуспидальный клапан. Атрезия трикуспидального клапана наблюдается в сочетании с гипоплазией правого желудочка и ДМЖП. Хромосомные аномалии с этим пороком ассоциируются редко. Единственное хирургическое вмешательство — операция Фонтена. В данном случае это один из самых благоприятных методов коррекции, т.к. единственной насосной полостью будет левый желудочек. Несмотря на это, результаты к началу взрослой жизни все еще далеки от идеальных. Примерно в 20% случаев атрезия трикуспидального клапана сочетается с ТМС, что усложняет хирургическое вмешательство.

Отдаленные результаты

За время наблюдения было зарегистрировано 115 случаев атрезии трикуспидального клапана (3% всех ВПС), диагностированных в период между 12-й и 37-й неделями гестации. Из них 36 сочетались с ТМС (31%), у 4 плодов был стеноз или атрезия легочной артерии, у 3 — коарктация аорты. 2 плода имели аномальный кариотип: XXУ и трисомию 18. В 79 случаях беременность была прервана, в 3 — произошла внутриутробная гибель плода, в 3 — смерть наступила в неонатальном периоде, в 4 — ребенок умер в младенчестве. К моменту последнего катамнестического осмотра умерли еще 4 пациента. Итак, из 115 плодов осталось в живых 26 детей, т.е. летальность составила 27% в краткосрочном периоде при сохранении беременности.

Дисплазия створок трикуспидального клапана

Дисплазия створок трикуспидального клапана может быть изолированной аномалией. При дисплазии трикуспидальный клапан утолщен и деформирован, отмечается регургитация различной степени, что может приводить к дилатации правого предсердия и вторичному функциональному или анатомическому стенозу либо атрезии легочной артерии.

Очень тяжелые изменения могут спровоцировать водянку плода и его внутриутробную гибель.

Кроме того, длительно существующая кардиомегалия может привести к вторичной гипоплазии легких и ранней смерти в неонатальном периоде.

При менее тяжелых формах дисплазии створок трикуспидального клапана после рождения, когда давление в легочном стволе падает, трикуспидальная регургитация может снизиться.

Изолированная дисплазия створок трикуспидального клапана редко ассоциируется с хромосомными аномалиями, но в сочетании с дисплазией створок других клапанов сердца может быть признаком трисомии 18.

Отдаленные результаты

За время наблюдения было зарегистрировано 70 случаев дисплазии створок трикуспидального клапана, которую диагностировали в период между 12-й и 41-й неделями гестации. Из них в 36 случаях дисплазия створок трикуспидального клапана сочеталась с другими ВПС: в 25 — с атрезией легочной артерии, в 6 — со стенозом легочной артерии, в 3 — с ДМЖП, в 1 — с коарктацией аорты и еще в 1 — со стенозом митрального клапана.

При сочетании с экстракардиальными пороками развития проводили кариотипирование и было выявлено 2 случая трисомии 21, по одному — триплоидии, трисомии 13, трисомии 18 и несбалансированной транслокации. Прерывание беременности произошло в 32 случаях, внутриутробная гибель — в 11, смерть в неонатальном периоде — в 14.

При оценке катамнеза на ранних этапах исследования 11 детей были живы, 2 случая для дальнейшего наблюдения были потеряны.

Аномалия Эбштейна

Это хорошо изученная аномалия, которая значительно варьирует по степени тяжести. В норме деламинация (отделение септальной створки трикуспидального клапана от межжелудочковой перегородки) в эмбриогенезе заканчивается примерно на 10–11-й неделе гестации. Однако в результате нарушения деламинации септальная створка остается прикрепленной к поверхности межжелудочковой перегородки, а зона смыкания створок трикуспидального клапана смещается в полость правого желудочка. Клапан обычно диспластичен, выявляется трикуспидальная регургитация, правое предсердие расширено.

Аномалия Эбштейна может сочетаться со стенозом либо, реже, с атрезией легочной артерии, которые могут носить функциональный или анатомический характер. Дефекты хромосом при аномалии Эбштейна обычно не встречаются. Прогноз зависит от степени анатомических изменений. Если у плода тяжелая кардио-мегалия наблюдается на ранних сроках гестации, то, как правило, причиной ранней младенческой смерти становится неадекватное развитие легких (аналогично тому, что происходит на ранних сроках гестации в случае тяжелой диафрагмальной грыжи). Если у новорожденного из-за сопутствующей обструкции выводного тракта правого желудочка или тяжелой трикуспидальной регургитации в первые дни и недели жизни отмечается значительно выраженный цианоз, то прогноз неблагоприятен. Однако если в неонатальном периоде ребенку обеспечены адекватная вентиляция легких и стабилизация состояния, тогда, как правило, есть тенденция к улучшению состояния, поскольку легочное сопротивление после рождения падает. В детстве симптомы варьируют от легкого цианоза при физической нагрузке до ограничения физической активности в связи с аритмиями и прочими осложнениями.

Аномалия Эбштейна, диагностированная у плода, как правило, имеет тяжелую степень, в результате отмечается высокая частота прерывания беременности или ранней смерти после рождения. Хирургическое лечение может улучшить качество жизни, но обычно рекомендуется отложить операцию до тех пор, пока не за-

вершится рост сердца, а в том случае, если коррекция невозможна, нужна замена клапана на протез.

Отдаленные результаты

За все время наблюдения был зарегистрирован 71 случай аномалии Эбштейна (1,8% всех ВПС), диагностированной на сроке гестации между 12-й и 38-й неделями. В 12 случаях аномалии Эбштейна сопутствовала атрезия легочной артерии, в 14 — стеноз легочной артерии, в 5 — ДМЖП, в 1 — атрезия аорты, еще в 1 — правосторонняя дуга аорты.

Трисомию 21 как сопутствующее заболевание диагностировали в 3 случаях. Кариотип плода был нормальным в тех случаях, когда кариотипирование проводили, однако при отсутствии экстракардиальных пороков развития его проводили не часто, поскольку, как известно, аномалия Эбштейна редко сочетается с нарушением кариотипа. Прерывание беременности произошло в 33 случаях, в 6 — плод погиб внутриутробно, в неонатальном периоде было 9 летальных исходов, в грудном возрасте умерли 2 детей. В краткосрочном наблюдении 20 детей были живы, а 1 ребенок для дальнейшего наблюдения был потерян.

Атриовентрикулярный канал

Атриовентрикулярный канал существует в эмбриональном периоде, когда атриовентрикулярные клапаны имеют общие створки. *Полная форма атриовентрикулярного канала* характеризуется наличием двух дефектов: межпредсердной перегородки и межжелудочковой перегородки.

Атриовентрикулярный канал с дефектом только межпредсердной перегородки — нечастая и хорошо распознаваемая аномалия, которую также называют *неполной формой атриовентрикулярного канала*, или дефектом *ostium primum*. Атриовентрикулярный канал с дефектом только межжелудочковой перегородки регистрируют редко.

Атриовентрикулярный канал может наблюдаться как при нормальном, так и при патологическом расположении предсердий. Вариант с нормальным расположением предсердий наиболее распространен (60% общего количества

случаев, диагностированных в период внутриутробного развития). В пределах этой группы в большинстве случаев (> 80%) обнаруживается трисомия 21, хотя атриовентрикулярный канал сопутствует и другим хромосомным аномалиям. У остальных пациентов с нормальным расположением предсердий и нормальным набором хромосом наблюдается высокая частота сопутствующей аномалий левых отделов сердца, например коарктация аорты.

Хирургическая коррекция атриовентрикулярного канала в настоящее время выполняют между 3-м и 9-м месяцами жизни. Прогноз после эффективной коррекции у детей с синдромом Дауна благоприятный, интраоперационная летальность низкая (< 5%), хотя смертность от сопутствующей патологии в этой группе, как ни странно, высока. Дети с нормальным набором хромосом и пороками левых отделов сердца, как правило, переносят хирургическую коррекцию не так хорошо. У этих детей отмечается склонность к остаточному стенозу или митральной регургитации. При атриовентрикулярном канале сопутствующие пороки сердца встречаются довольно часто и ухудшают прогноз. С другой стороны, неосложненный атриовентрикулярный канал у здорового в остальном ребенка можно скорректировать в возрасте 2–4 лет с хорошими результатами.

Когда атриовентрикулярный канал сочетается с аномальным расположением внутренних органов, то отмечается либо правый, либо левый изомеризм предсердных ушек (левый изомеризм предсердных ушек наблюдается чаще, чем правый, возможно, из-за нарушений сердечного ритма у плода). Дефекты хромосом с аномальным расположением внутренних органов сочетаются очень редко.

Атриовентрикулярный канал обычно наблюдается при левом изомеризме предсердных ушек, но при сочетании с полной атриовентрикулярной блокадой прогноз весьма неблагоприятный, несмотря на лечение, — внутриутробная гибель плода или смерть ребенка в раннем неонатальном периоде. В 1 наблюдении левого изомеризма предсердных ушек сердце плода посчитали нормально сформированным, но после рождения у ребенка был выявлен тотальный аномальный дренаж легочных вен в правое предсердие. Аномально впадающие вены при левом изо-

ризме предсердных ушек наблюдаются нечасто (в отличие от правого изомеризма предсердных ушек), а непосредственное впадение вен в правое предсердие — очень редко. Несмотря на успешное хирургическое лечение, новорожденный умер из-за билиарной атрезии, которая, как известно, сопутствует левому изомеризму предсердных ушек.

Атриовентрикулярный канал почти всегда обнаруживают при правом изомеризме предсердных ушек. Атриовентрикулярный канал почти всегда ассоциируется с двойным отхождением сосудов от правого желудочка, стенозом или атрезией легочной артерии и тотальным аномальным дренажем легочных вен. При отсутствии левого предсердия дренаж легочных вен всегда будет аномальным, однако примерно в 50% случаев коллектор легочных вен впадает непосредственно в предсердный сегмент, что не вызывает проблем. С другой стороны, если дренаж вен аномальный (супра- или инфракардиальный), сосуды почти всегда подвержены обструкции, что служит причиной высокой смертности новорожденных детей даже после срочного хирургического вмешательства.

Плод с правым изомеризмом предсердных ушек, как правило, внутриутробно выживает, но в таком случае после рождения возможна только операция Фонтена.

Несмотря на хирургическое лечение, смертность новорожденных детей в грудном возрасте остается высокой.

Отдаленные результаты

За время наблюдения было зарегистрировано 614 случаев атриовентрикулярного канала (16% общего количества плодов), поэтому его можно считать одним из наиболее распространенных ВПС, диагностируемых во внутриутробном периоде. Диагноз был поставлен в период между 11-й и 39-й неделями гестации (на среднем сроке гестации 22,4 недели в I серии наблюдений и 18,6 недели — во II серии наблюдений). В 141 случае (23%) отмечалась гетеротаксия, хотя расположение предсердий в I серии наблюдений не всегда документировали.

Левый изомеризм предсердных ушек наблюдали в 87 случаях, из них в 48 — с полной атриовентрикулярной блокадой. Правый изомеризм

предсердных ушек наблюдали в 54 случаях, причем в большинстве из них двойное отхождение сосудов от правого желудочка сочеталось со стенозом или атрезией легочной артерии. В остальных случаях с нормальным расположением предсердий у 49 плодов была отмечена коарктация аорты, у 36 — двойное отхождение сосудов от правого желудочка, у 10 — тетрада Фалло, у 9 — атрезия аорты, 3 плода имели общий артериальный ствол и 7 — леворасположенную верхнюю полую вену.

Кроме того, в 15 случаях отмечались изменения желудочков: у 9 — гипоплазия левого желудочка, у 6 — гипоплазия правого желудочка. Если атриовентрикулярный канал диагностировали раньше 14-й недели гестации, часто отмечалась регургитация на общем атриовентрикулярном клапане, особенно в группе с трисомией 21, на более поздних сроках регургитация встречалась редко.

В I серии наблюдений из 375 случаев кариотип был определен только у 150 плодов, из них у 87 была трисомия 21, у 10 — трисомия 18, у 3 — трисомия 13, у 6 — другие хромосомные аномалии. 44 плода имели нормальный кариотип.

Во II серии наблюдений из 239 случаев кариотип был определен у 206 плодов, из них у 116 была трисомия 21, у 18 — трисомия 18, у 6 — трисомия 13, у 9 были другие хромосомные аномалии. 57 плодов имели нормальный кариотип. Тем не менее даже при отсутствии хромосомных аномалий часто встречались экстракардиальные пороки развития, например диафрагмальная грыжа или омфалоцеле.

В обеих сериях наблюдений прерывание беременности произошло в 375 случаях, в 45 случаях — внутриутробная гибель плода, в 41 случае наступил летальный исход в неонатальном периоде, и 14 смертей было зарегистрировано в младенческом возрасте или в детстве. По результатам краткосрочного наблюдения живыми оставались 126 детей. 12 пациентов для дальнейшего наблюдения были потеряны.

Таким образом, в случае сохранения беременности летальность среди новорожденных детей составила 55%, что подчеркивает тяжесть исхода при изомеризме предсердных ушек в сочетании с хромосомными аномалиями. Во II серии наблюдений отмечалась более высокая

частота прерывания беременности из-за хромосомных аномалий, но уровень летальности среди новорожденных был более низкий.

Дискордантные предсердно-желудочковые соединения

Это тяжелая аномалия, при которой морфологически левое предсердие соединяется с морфологически правым желудочком, а морфологически правое предсердие соединяется с морфологически левым желудочком. При таком ВПС всегда отмечаются дискордантные предсердно-желудочковые соединения, что «исправляет» направление движения крови. При отсутствии сопутствующих пороков сердца симптомов может не быть вплоть до достижения пациентом среднего возраста, когда начинает развиваться правожелудочковая недостаточность (правый желудочек при этом пороке играет роль системного).

Нередкое осложнение — полная атриовентрикулярная блокада, которая проявляется с возрастом. Этому осложнению могут сопутствовать различные патологии сердца, например ДМЖП, аномалия Эбштейна и стеноз легочной артерии, при которых может потребоваться хирургическое вмешательство в детском возрасте. При такой комбинации пороков хромосомные аномалии, насколько нам известно, еще не описаны. Если дискордантные предсердно-желудочковые соединения сопровождаются атрезией трикуспидального клапана, единственным вариантом лечения является операция Фонтена, хотя она сопровождается дополнительными осложнениями, например обструкцией выводного тракта системного желудочка при ДМЖП и полной атриовентрикулярной блокадой.

Отдаленные результаты

За время наблюдения было зарегистрировано 26 случаев дискордантных предсердно-желудочковых соединений: 5 — с отсутствием левого предсердно-желудочкового соединения (в основном атрезия леворасположенного трикуспидального клапана), 5 — с аномалией Эбштейна, 5 — с ДМЖП и стенозом или атрезией легочной артерии, 2 — с атрезией аорты и 7 случаев — с изолированным ДМЖП. 1 плод имел делецию хромосомы 22q11. Экстракардиальные пороки

развития при дискордантных предсердно-желудочковых соединениях встречаются редко. Произошло 12 прерываний беременности, 2 случая внутриутробной гибели плода, 12 детей родились живыми.

Единственный желудочек

При данной патологии оба атриовентрикулярных клапана соединены с доминантным желудочком. Единственный левый желудочек наблюдается гораздо чаще, чем единственный правый желудочек. Хромосомные аномалии единственному желудочку сопутствуют редко. При единственном левом желудочке почти всегда наблюдается ТМС и возможно сочетание со стенозом или атрезией легочной артерии либо с коарктацией аорты.

Единственный правый желудочек ассоциируется с двойным отхождением сосудов от правого желудочка. Довольно редко удается провести двухжелудочковую коррекцию (хирургическим путем разделить потоки в желудочке), обычно выполняют операцию Фонтена. Наличие сопутствующих аномалий приводит к дополнительным осложнениям. Единственный левый желудочек (системный) — наилучший вариант.

Отдаленные результаты

Наблюдали 54 случая единственного желудочка: из них в 42 случаях был единственный левый желудочек, в 6 — единственный желудочек неопределенного типа и в 6 — единственный правый желудочек. Диагноз был поставлен в период между 14-й и 31-й неделями гестации. В 15 случаях единственный желудочек сочетался со стенозом или атрезией легочной артерии, в 7 — с коарктацией аорты. Соединения с магистральными сосудами были дискордантными. Во всех случаях, кроме одного, когда отмечались конкордантные желудочково-артериальные соединения, правый желудочек имел двойное отхождение сосудов. В 1 случае зарегистрирована трисомия 21, в 1 случае — делеция хромосомы 22q11. При единственном желудочке экстракардиальные пороки развития редки. В 33 наблюдениях беременность была прервана, в 1 — произошла внутриутробная гибель плода, в 2 — смерть в неонатальном периоде. 19 детей

при краткосрочном катамнезе оставались живыми.

Дефект межжелудочковой перегородки

ДМЖП — наиболее распространенный порок сердца, выявляемый при тщательном скрининге с помощью ЦДК кровотока почти у 20% здоровых в остальном новорожденных. Типичным естественным течением ДМЖП является его спонтанное закрытие, особенно если дефект находится в мышечной части перегородки и имеет маленький размер, поэтому большинство ДМЖП не обнаруживают. Выявляемые во внутриутробном периоде ДМЖП, как правило, большие и могут локализоваться в любой части межжелудочковой перегородки. Установлена высокая частота сочетания ДМЖП с хромосомными аномалиями и экстракардиальными пороками развития. Коновентрикулярный ДМЖП (или ДМЖП при отклоненной конусной перегородке, или ДМЖП типа "malalignment"), локализованный в отточном отделе этой перегородки и без стеноза легочной артерии, — характерная находка при трисомии 18, особенно в случае сопутствующей дисплазии створок нескольких клапанов. При этом типе ДМЖП, диагностированном внутриутробно, нередко нужно хирургическое вмешательство, которое обычно выполняют между 2-м и 8-м месяцами жизни ребенка. Перимембранозный дефект в приточном отделе или выводном тракте, как правило, удается скорректировать хирургически с низкой летальностью и хорошими результатами. Большой верхушечный мышечный дефект сложно устранить хирургическим путем, однако в настоящее время разработаны эндоваскулярные методы. Тем не менее для исхода важнее не сам ДМЖП, а наличие сопутствующих экстракардиальных пороков развития.

Отдаленные результаты

За все время наблюдения отмечено 344 случая ДМЖП, диагностированных между 12-й и 40-й неделями гестации, и 28 случаев подозрения на ДМЖП. В 26 случаях из 344 был коновентрикулярный ДМЖП. В 33 случаях он сочетался с коарктацией аорты, в 6 — с правосторонней дугой аорты, в 2 — со стенозом легочной артерии, в 6 — с левым изомеризмом предсердных

ушек. Хромосомные аномалии были обнаружены в 129 случаях (37%). Наиболее распространенной аномалией кариотипа была трисомия 18 (75 плодов), у 28 плодов выявили трисомию 21, у 12 — трисомию 13, а у 14 плодов обнаружили другие хромосомные аномалии. В группе с подозрением на ДМЖП аномалии кариотипа были в 7 случаях из 28. Беременность была прервана в 132 случаях. Зарегистрировано 30 случаев спонтанной внутриутробной гибели плода, 35 летальных исходов среди новорожденных детей и 2 случая смерти в младенчестве. При краткосрочном катамнезе 136 детей оставались живыми, 9 детей были потеряны для дальнейшего наблюдения. Из 28 случаев с подозрением на ДМЖП в 12 произошло прерывание беременности, в 1 — внутриутробная гибель плода. 4 ребенка были потеряны для последующего наблюдения, остальные оставались живыми. Диагностика изолированного ДМЖП не была показанием к искусственному прерыванию беременности.

В ходе планового скрининга с помощью нового оборудования, улучшающего качество визуализации, все чаще диагностируют небольшой мышечный ДМЖП, который, вероятнее всего, спонтанно закроется внутриутробно или вскоре после рождения. Выявление такого дефекта у плода всегда вызывает подозрение на хромосомную аномалию, но, по нашему опыту, небольшой изолированный мышечный ДМЖП не следует рассматривать как маркер хромосомной аномалии или как показание к амниоцентезу, если нет экстракардиальных пороков развития или каких-либо других признаков высокого риска.

Левая верхняя полая вена

Этот частый вариант нормы (1 : 300) не имеет функционального значения с точки зрения венозного возврата к сердцу, т.к. персистирующая левая верхняя полая вена (ЛВПВ) впадает в правое предсердие через коронарный синус. Однако возможны сопутствующие аномалии сердца и трисомия 13. ЛВПВ рассматривают в качестве маркера СГЛС и коарктации аорты, поскольку расширенный коронарный синус, как предполагают, приводит к частичной обструкции кровотока через митральный клапан, но это

только гипотеза. Вероятнее всего, коарктация аорты — просто сопутствующая патология. В случае ЛВПВ при отсутствии порока сердца и экстракардиальных пороков развития хирургического вмешательства или последующего наблюдения не нужно.

Отдаленные результаты

ЛВПВ часто встречается при других ВПС, особенно при коарктации аорты. Во II серии наблюдений ЛВПВ диагностировали в 21 случае как изолированную находку, хотя в этой группе было 2 случая хромосомных аномалий (трисомия 13 и сложная делеция).

Сеть Хиари

Сеть Хиари — редкая патология, обнаруживаемая в правом предсердии нормально сформированного сердца. Сеть Хиари — перфорированное питчатое рудиментарное продолжение евстахиевой заслонки (клапана нижней полой вены) в коронарный синус, совершающее хаотические движения в период сердечного цикла. При сети Хиари редко нужно какое-либо вмешательство. Однако если избыточная ткань сети Хиари приводит к обструкции трикуспидального клапана с клиническими симптомами, то может возникнуть необходимость ее хирургического удаления. За последние 30 лет мы наблюдали 5 случаев сети Хиари, и ни в одном из них вмешательство не понадобилось.

Опухоли сердца

Наиболее распространенной опухолью сердца у плода является рабдомиома, обычно множественная. Рабдомиома часто сочетается с туберозным склерозом, который может сопровождаться судорогами и выраженной задержкой развития. Туберозный склероз обнаруживают у 95% пациентов с множественной рабдомиомой и примерно в 50% случаев при одиночной опухоли.

Рабдомиома может поражать и другие органы. Магнитно-резонансная томография головного мозга плода в третьем триместре беременности может помочь родителям принять решение о прерывании беременности на поздних сроках, поскольку множественные внутримозговые опухоли у плода являются предиктором

значительного отставания в умственном развитии будущего ребенка. Если опухоль сердца не приводит к обструктивным нарушениям гемодинамики, лечение новорожденному не нужно, поскольку естественное течение этого заболевания ассоциируется со спонтанной инволюцией опухоли после рождения. Опухоли, приводящие к обструкции, иногда удаляют хирургически или с помощью радиочастотной абляции.

Фибромы и тератомы встречаются гораздо реже, но могут привести к водянке и внутриутробной гибели плода. Если плод доживает до рождения, обычно опухоль удаляют хирургически. Несмотря на то что новообразования гистологически являются доброкачественными и не связаны с экстракардиальными пороками развития, прогноз хирургического лечения неблагоприятный, причем при большой фиброме он хуже, чем при тератоме.

Отдаленные результаты

За время наблюдения было зарегистрировано 42 опухоли сердца, из них 35 рабдомиом, 7 тератом. Все рабдомиомы, кроме 1 случая, были множественными. В 1 случае одиночная опухоль не ассоциировалась с туберозным склерозом. Отмечено 4 случая внутриутробной гибели плода, 13 прерываний беременности и 1 смерть в неонатальном периоде. У всех 17 выживших детей диагностирован туберозный склероз различной степени. В группе с диагнозом «тератома» было 3 случая внутриутробной гибели плода, 1 летальный исход в неонатальном периоде и 2 прерывания беременности из-за роста опухоли и водянки плода на ранних сроках гестации. Один оставшийся в живых ребенок не имел пороков развития, и у него во внутриутробном периоде состояние не ухудшилось, несмотря на большой размер опухоли (см. главу 2). У этого ребенка опухоль была успешно удалена после рождения.

Эхогенный очаг

Эхогенный очаг в сердце плода отличается от опухоли характерной яркостью при ультразвуковом исследовании, типичной локализацией (папиллярная мышца митрального клапана), тенденцией к уменьшению размеров по мере роста плода и обычно не оказывает влияния на

сердечную функцию (пока функция обоих желудочков не нарушена, достаточно динамического наблюдения). Эхогенный очаг, даже если он большой, располагается не в типичном месте (в межжелудочковой перегородке) или множественный, не имеет прямой связи с какой-либо патологией сердца. Эхогенный очаг является «мягким» маркером хромосомных аномалий, поэтому следует искать другие патологии и при необходимости исследовать кариотип.

В тех случаях, когда беременность была прервана по другим причинам, эхогенные очаги гистологически представляли собой отложения кальция в миокарде, однако кальцификация при эхогенных очагах отличается от линейной кальцификации папиллярных мышц митрального или трикуспидального клапана, которая возникает при атрезии аорты или легочной артерии.

Эктопия сердца

При данной патологии все сердце плода лежит вне его грудной клетки. Диагноз поставить легко уже при определении толщины воротникового пространства. Исход хирургического вмешательства в случае сохранения беременности чрезвычайно неблагоприятен, т.к. на фоне этой патологии полость грудной клетки новорожденного слишком мала, чтобы вместить его сердце. Для защиты сердца необходимо создать каркас за пределами грудной клетки.

Отдаленные результаты

За время наблюдения было 3 случая полной эктопии сердца: 1 случай диагностировали на 14-й неделе гестации при определении толщины воротникового пространства, 2 случая сопровождалась тетрадой Фалло. Во всех случаях беременность была прервана. Кроме того, зарегистрировано 5 случаев пентады Кантрелла — менее радикальной формы эктопии сердца, при которой верхушка сердца частично располагается вне грудной клетки (по крайней мере на ранних сроках гестации) и которая сочетается с омфалоцеле, дефектом грудины и диафрагмы. Из этих 5 плодов у 2 была тетрада Фалло, у 1 — ДМЖП. Одна беременность была прервана. В 4 случаях дети выжили, каждый из них подвергся нескольким хирургическим операциям, все дети долго имели группу инвалидности.

Аневризма желудочка

Это чрезвычайно редкая патология (за 30 лет мы наблюдали только 3 случая). Из 3 наблюдений лишь в 1 случае понадобились пренатальное дренирование экссудата из полости перикарда и хирургическая коррекция дефекта после рождения. В литературе есть описания нескольких случаев хирургического лечения с хорошим результатом в краткосрочной перспективе.

Сердце criss-cross с различными предсердно-желудочковыми соединениями

Это редкие и сложные формы внутрисердечных аномалий. Хирургическое лечение должно быть адаптировано под каждый конкретный случай, но часто ограничиваются операцией Фонтена. Мы наблюдали 4 случая: 2 беременности были прерваны, 1 ребенок в возрасте 3 лет умер во время хирургического вмешательства, а 1 — выжил после операции Фонтена.

«Верхом сидящий» атриовентрикулярный клапан

Данная патология сопутствует ВПС и наблюдается в четырехкамерной позиции при ТМС с ДМЖП или двойном отхождении сосудов от правого желудочка. «Верхом сидящий» атриовентрикулярный клапан при хирургическом лечении затрудняет или делает невозможным выполнение двухжелудочковой коррекции. Мы наблюдали 2 случая, в обоих понадобилась операция Фонтена.

Кардиомиопатия

Этот термин объединяет различные состояния, при которых обнаруживают снижение сократительной функции сердца, что, как правило, затрагивает оба желудочка в равной степени и вызывает водянку плода. Кардиомиопатия может развиваться вследствие: (1) инфекции, вызванной вирусом (например, парвовирусом или вирусом Коксаки); (2) синдрома фето-фетальной трансфузии; (3) генетических заболеваний, например митохондриальной болезни, болезни накопления; (4) других редких заболеваний. В 66 наблюдениях отмечалась высокая частота

внутриутробной гибели плода, прерываний беременности и смертности новорожденных. Только небольшое количество детей оставались живыми в краткосрочной перспективе. Доказательств того, что внутриутробная терапия дигоксином дает положительный эффект, не существует. Было диагностировано еще 9 случаев дисфункции только правого желудочка. У 1 из 5 пациентов данной группы, выживших после рождения, развилась дисфункция левого желудочка, однако трансплантация сердца была недоступна, и ребенок умер.

Атрезия аорты

Атрезия аорты (полная обструкция аортального клапана) обычно сочетается со стенозом или атрезией митрального клапана при СГЛС, хотя изредка атрезия аорты может встречаться в сочетании с ДМЖП и нормальными размерами обоих желудочков. Хромосомные аномалии встречаются у 2–4% пациентов с СГЛС, но примерно в 10% случаев есть экстракардиальные пороки развития, которые повышают риск хирургического лечения. Хирургическое лечение СГЛС проводят в первые годы жизни в три этапа. Цель вмешательства — обеспечить одножелудочковую гемодинамику, при которой насосную функцию будет выполнять правый желудочек. Уровень интраоперационной летальности весьма высок (более 30%), шансы на выживание пациента после 20–30 лет очень небольшие. Кроме того, у перенесших хирургическое вмешательство отмечается повышенное количество неврологических расстройств.

Отдаленные результаты

За время наблюдения было зарегистрировано 460 случаев атрезии аорты, 2 из них — с ДМЖП и нормальными размерами левого желудочка, остальные — с типичным СГЛС. Атрезия аорты представляет собой один из самых распространенных пороков сердца, диагностируемых у плода (12% всех ВПС).

В I серии наблюдений гестационный возраст на момент постановки диагноза был от 15 до 42 недель, во II серии наблюдений 30% случаев диагностировали в возрасте 14 недель или ранее. Поскольку для большинства детей из I серии наблюдений не было возможности осуще-

ствить хирургическое вмешательство, кариотип исследовали не у всех плодов. После исследования кариотипа у 10 пациентов из 351 диагностировали трисомию 18 и моносомию по X-хромосоме.

Во II серии наблюдений кариотип определяли в 76 случаях из 109: в 48 случаях он был нормальным, в 3 — выявили трисомию 13, в 3 — трисомию 18, в 1 — триплоидию, еще в 1 — кариотип ХУУ, в 20 случаях — моносомию по X-хромосоме. К прерыванию беременности прибегли в 286 из 460 случаев, в 24 случаях произошла внутриутробная гибель плода, 81 наблюдение закончилось смертью новорожденных. В более позднем детском возрасте было зарегистрировано 9 летальных исходов, а 54 новорожденных на момент последнего наблюдения оставались живыми. 6 случаев для дальнейшего наблюдения были потеряны.

Стеноз аортального клапана

Стеноз аортального клапана — это частичная обструкция аортального клапана, которая по тяжести варьирует от легкой степени до критической. Стеноз аортального клапана зачастую сочетается со стенозом митрального клапана и/или митральной регургитацией. Хромосомные аномалии и экстракардиальные пороки развития редки.

Легкую и умеренную степени стеноза аортального клапана можно скорректировать путем мини-инвазивного вмешательства — баллонной вальвулопластики или операцией Росса, при которой аортальный клапан заменяют нативным клапаном легочной артерии, а его, в свою очередь, заменяют аллотрансплантатом. Замена аортального клапана по возможности избегают до тех пор, пока ребенок не вырастет. Тогда можно заменить пораженный клапан искусственным, хотя это обрекает пациента на пожизненную терапию антикоагулянтами.

Наиболее тяжелый случай стеноза аортального клапана, особенно с рестриктивным межпредсердным сообщением, может привести к внутриутробной гибели плода или смерти ребенка вскоре после рождения. Младенцам, родившимся с тяжелым стенозом аортального клапана, возможно, понадобится лечение как при СГЛС, если левый желудочек гипоплазирован

или отмечается его дисфункция. В этом случае хирургическую коррекцию гемодинамики проводят в несколько этапов.

Отдаленные результаты

Было зарегистрировано 85 случаев, диагностированных между 14-й и 40-й неделями гестации. Задokumentировано 2 случая хромосомных аномалий: трисомия 18 и изодицентрическая 9-я хромосома. 2 плода из 5 выжили после внутриутробной баллонной вальвулопластики. В 4 случаях произошла внутриутробная гибель плода, в 41 случае беременность была прервана, 21 ребенок умер в неонатальном периоде, 1 — в младенчестве, 15 детей оставались живыми на момент последнего обследования, 3 случая для дальнейшего наблюдения были потеряны.

Дисплазия створок аортального клапана

Эта патология встречается главным образом в случае дисплазии створок нескольких клапанов при трисомии 18.

Аортолевожелудочковый туннель

При этой патологии наблюдается соединение между аортой и левым желудочком в обход створок аортального клапана, что приводит к тяжелой аортальной регургитации и дилатации левого желудочка. Данный порок можно успешно скорректировать хирургически, но поскольку аортальный клапан часто стенозирован, а функции левого желудочка нарушены, результаты вмешательства неоднозначны.

Отдаленные результаты

В I серии наблюдений зарегистрировано 5 случаев, в дальнейшем мы не наблюдали ни одного. Выжил только 1 ребенок, 1 умер в младенчестве, в 3 случаях беременность была прервана.

Атрезия легочной артерии

Атрезией легочной артерии называют полную обструкцию легочной артерии. Атрезия легочной артерии может наблюдаться при интактной межжелудочковой перегородке или ДМЖП. Последнее состояние считают крайней формой тетрады Фалло. Атрезия легочной артерии мо-

жет быть компонентом более сложного порока сердца, например двойного отхождения сосудов от правого желудочка. Когда атрезия легочной артерии сочетается с интактной межжелудочковой перегородкой, то правый желудочек, как правило, гипоплазирован и возможен стеноз трикуспидального клапана. В наиболее тяжелых случаях выявляют коронаро-правожелудочковые фистулы, вследствие которых происходит «обкрадывание» коронарного кровотока.

Если правый желудочек имеет достаточный размер (что наблюдают примерно в 30% случаев), радиочастотная пункция клапана легочной артерии и последующая баллонная вальвулопластика, выполненные *in utero*, обеспечат возможность проведения двухжелудочковой коррекции после рождения. Однако чаще возможна только операция Фонтена с наложением системно-легочного анастомоза на первом этапе. При очень малом размере желудочков и наличии фистул отмечается высокая смертность в раннем детстве, тогда как те дети, кому выполнили двухжелудочковую коррекцию, чувствуют себя достаточно хорошо (по крайней мере до начала взрослой жизни). Внутриутробная баллонная вальвулопластика в случае атрезии легочной артерии увеличивает количество новорожденных с показаниями к двухжелудочковой коррекции. Тетрада Фалло и двойное отхождение сосудов от правого желудочка с атрезией легочной артерии обсуждены в соответствующих разделах.

Отдаленные результаты

За время наблюдения было зарегистрировано 103 случая, диагностированных между 12-й и 37-й неделями гестации. Задokumentировано 2 случая трисомии 18 и 2 случая несбалансированной транслокации. В 61 случае беременность была прервана, в 7 — плод погиб, в 8 случаях дети умерли в неонатальном периоде, в 2 случаях — в младенческом возрасте. На момент последнего наблюдения живыми оставались 23 пациента, 2 пациента для дальнейшего наблюдения были потеряны.

Стеноз легочной артерии

Легкий и умеренный стеноз легочной артерии довольно часто наблюдается в постнатальный

период, однако редко является изолированной патологией у плода. Единственный признак стеноза легочной артерии у плода — легкое или умеренное ускорение кровотока в выводном тракте правого желудочка, нередко в сочетании с легкой гипоплазией легочной артерии. Данное состояние успешно лечат после рождения с помощью баллонной вальвулопластики. Стеноз легочной артерии обычно является компонентом сложных врожденных пороков сердца. Характерным признаком стеноза легочной артерии служит уменьшение диаметра легочного ствола (он меньше, чем диаметр аорты).

Отдаленные результаты

Зарегистрировано 35 случаев изолированного стеноза легочной артерии, диагностированного между 16-й и 33-й неделями гестации. Наблюдался 1 случай триплоидии и 1 — несбалансированной транслокации, 8 случаев были связаны с синдромом фето-фетальной трансфузии, 1 — с синдромом Нунан. В 10 случаях произошло прерывание беременности, в 1 случае — внутриутробная гибель плода, 20 детей родились живыми, 2 детей умерли в неонатальном периоде.

Агенезия клапана легочной артерии²

Данная патология может сочетаться с тетрадой Фалло и дисплазией створок других клапанов сердца при трисомии 18. Агенезия клапана легочной артерии, как правило, имеет неблагоприятный прогноз, особенно если диагноз ставят во внутриутробном периоде, поскольку *in utero* возможно диагностировать только тяжелые случаи со значительно расширенным легочным стволом.

Отдаленные результаты

Мы наблюдали 26 случаев агенезии клапана легочной артерии, диагностированной между 17-й и 40-й неделями гестации. 21 случай сочетался с тетрадой Фалло, 5 — с ДМЖП в другом месте (не в выводном тракте, как при тетра-

² Синонимом является термин «синдром отсутствия клапана легочной артерии». В англоязычной литературе эту патологию называют дисплазией створок клапана легочной артерии. — *Прим. науч. ред. перев.*

де Фалло). В I серии наблюдений встретился 1 случай трисомии 18 (кариотип определяли не у всех плодов). Во II серии наблюдений из 6 случаев было 2 наблюдения делеции хромосомы 22q11. Прерывание беременности произошло в 12 случаях, внутриутробная гибель плода — в 4, смерть в неонатальном периоде — в 4, смерть в младенчестве — в 2 случаях и 3 детей на момент последнего обследования были живы. 1 случай для дальнейшего наблюдения был потерян.

Тетрада Фалло со стенозом или атрезией легочной артерии

Тетрада Фалло, входящая в группу аномалий развития сердца «Смещение артериального клапана», является частым пороком в постнатальном периоде (примерно 6–10% основных пороков сердца у детей). У плода тетрада Фалло нередко сочетается с экстракардиальными пороками развития и хромосомными аномалиями. В случае экстракардиальных пороков развития плода беременную женщину часто направляют к фетальному кардиологу, который и ставит диагноз «врожденный порок сердца». Сопутствующими хромосомными аномалиями могут быть трисомия 21, трисомия 18 или трисомия 13, сложные транслокации/делеции или делеция хромосомы 22q11. Наиболее частыми сопутствующими экстракардиальными пороками развития являются омфалоцеле и диафрагмальная грыжа, но возможны и аномалии нервной системы и почек.

Классическая тетрада Фалло, при которой наблюдаются нормальные размеры легочного ствола и его ветвей и отсутствуют экстракардиальные пороки развития, имеет благоприятный прогноз после хирургической коррекции и невысокий риск интраоперационной летальности (< 2%). Операцию обычно проводят ребенку между 3-м и 9-м месяцами жизни с хорошими долгосрочными результатами. Однако в случае атрезии легочной артерии или гипоплазии ее ветвей результаты операции могут быть чрезвычайно неблагоприятными (иногда операция невозможна даже технически). В некоторых случаях необходимы шунтирование или ранняя радикальная коррекция в младенческом возрасте, которые, как правило, завершаются благопо-

лучно, однако имеют более сложное течение при повторном вмешательстве. Таким образом, важно выявить у плода как сердечные, так и экстракардиальные анатомические особенности, т.к. они имеют большое значение для прогноза.

Отдаленные результаты

Зарегистрирован 231 случай тетрады Фалло, не считая агенезии клапана легочной артерии. Диагноз был поставлен в гестационном возрасте от 12 до 36 недель включительно. В 71 случае была выявлена атрезия легочной артерии, в 14 — тетрада Фалло с атриовентрикулярным каналом. Во II серии наблюдений из 121 случая в 10 отмечалась правосторонняя дуга аорты, в 4 — левая верхняя полая вена. Хромосомные аномалии и смешанные экстракардиальные пороки развития, например синдром VACTERL и омфалоцеле, наблюдались достаточно часто во II серии наблюдений. Зарегистрировано 7 случаев трисомии 13, 17 — трисомии 18, 26 — трисомии 21 (в т.ч. 11 из 14 случаев атриовентрикулярного канала), 17 — делеции хромосомы 22q11 и 6 — других хромосомных аномалий.

Таким образом, частота хромосомных аномалий в I и II сериях наблюдений достигла 24%, что, безусловно, оказывает огромное влияние на исход заболевания, которое кардиологи и хирурги, имеющие дело только с постнатальной диагностикой, обычно недооценивают. Беременность была прервана в 96 случаях, отмечено 16 случаев внутриутробной гибели плода, 17 смертей в неонатальном периоде, 9 смертей в младенчестве или детстве. 87 детей при краткосрочном наблюдении оставались живыми, 6 пациентов для дальнейшего наблюдения были потеряны.

Общий артериальный ствол

Общий артериальный ствол входит в группу аномалий развития сердца «Смещение артериального клапана» и является относительно редкой патологией. Он может сочетаться с экстракардиальными пороками развития и хромосомными аномалиями, в частности с делецией хромосомы 22q11, однако реже, чем при тетраде Фалло. Если функция клапана общего артериального ствола (трункального клапана) не нарушена, т.е. нет ни стеноза, ни регургитации,

хирургическое вмешательство можно выполнить в первые недели жизни (риск интраоперационной летальности — примерно 10%), используя для соединения правого желудочка с легочным стволом аллотрансплантат. Аллотрансплантат нужно менять по мере роста ребенка (как правило, дважды), а повторные вмешательства сами по себе имеют существенный риск.

С другой стороны, если трупальный клапан значительно стенозирован или присутствует выраженная регургитация, это увеличивает риск первичной коррекции и, возможно, понадобится повторная пластика или даже протезирование. Замена клапана не является идеальным выбором для ребенка, поскольку подвергает его осложнениям пожизненной антикоагулянтной терапии.

Отдаленные результаты

Был зарегистрирован 41 случай, диагностированный между 13-й и 33-й неделями гестации. Выявлено 8 хромосомных аномалий. Отмечено 3 случая делеции хромосомы 22q11, 2 — трисомии 21, 1 — трисомии 18, 1 — трисомии 13 и 1 — трисомии 9. 19 беременностей было прервано, 8 детей умерли в неонатальном периоде, 5 — в более позднем детстве, а 9 детей оставались живыми при краткосрочном наблюдении.

Смещение легочного ствола при двойном отхождении сосудов от правого желудочка или транспозиции магистральных сосудов

Это состояние, входящее в группу аномалий развития сердца «Смещение артериального клапана», является либо компонентом двойного отхождения сосудов от правого желудочка, когда легочный ствол отходит главным образом (> 50%) от правого желудочка, либо компонентом ТМС, когда легочный ствол отходит главным образом (> 50%) от левого желудочка. Эти ВПС рассмотрены в соответствующих разделах.

Транспозиция магистральных сосудов с конкордантными предсердно-желудочковыми соединениями

Это относительно распространенная патология в детской кардиологии. Такую аномалию имеют

почти 10% детей с ВПС, но *in utero* она диагностируется реже. Объясняется это тем, что ТМС, как правило, возможно диагностировать только в проекции крупных сосудов, и ТМС не ассоциируется с экстракардиальными пороками развития. Сочетание ТМС с хромосомными аномалиями отмечается редко, но иногда она может сочетаться с ДМЖП, стенозом легочной артерии и коарктацией аорты. В сочетании с атрезией трикуспидального клапана ТМС встречается в 20% случаев, а также в большинстве случаев единственного желудочка.

ТМС может быть с успехом скорректирована в первую же неделю жизни ребенка с помощью операции артериального переключения. Результаты вмешательства хорошие, интраоперационная летальность низкая (< 5%), даже если есть сопутствующие ВПС, например ДМЖП или коарктация аорты, которые также необходимо корректировать. Самым трудным этапом операции является перемещение коронарных артерий, особенно если они отходят от аорты необычным образом (это может увеличить госпитальную летальность).

От 10 до 20% случаев ТМС являются критическими в течение нескольких часов после рождения из-за недостаточного смешивания крови в предсердиях (в случае ТМС это имеет важное значение для выживания). В связи с этим для ребенка с ТМС очень важно пренатальное диагностирование, чтобы организовать родоразрешение в таких условиях, где ему может быть оказана неотложная помощь.

Для стабилизации состояния новорожденного, пока не будет выполнена анатомическая коррекция, может понадобиться баллонная предсердная септостомия (т.е. разрыв межпредсердной перегородки) с целью увеличения сообщения между предсердиями. Данную процедуру можно выполнить в отделении интенсивной терапии под контролем эхокардиографии, но для этого нужны хорошие навыки и поддержка хирурга из кардиоцентра. Есть сообщения, что пациенты после операции имеют хорошие показатели до периода взросления, долгосрочные результаты пока еще не известны.

ТМС, осложненная стенозом легочной артерии с ДМЖП, составляет 10–20% всех ТМС и непригодна для анатомической коррекции. В этом случае нужна более сложная операция

Растелли, в ходе которой аорту присоединяют к левому желудочку и закрывают ДМЖП заплатой, а между правым желудочком и легочным стволом создают кондуит. В подобных случаях обычно нет необходимости в срочном лечении, потому что происходит достаточное смешивание крови через ДМЖП.

Операцию можно отложить до исполнения ребенку 6 месяцев (и даже 1 года), т.е. дождаться, пока сердце немного вырастет. Интраоперационная летальность находится в пределах 5–10%, но повторные вмешательства с целью замены кондуита по мере роста ребенка ее увеличивают.

Отдаленные результаты

Было зарегистрировано 95 случаев, диагностированных между 12-й и 35-й неделями гестации.

Следует обратить внимание, что тетрада Фалло у плода встречается чаще ТМС (более чем в 2 раза). Это происходит потому, что тетрада Фалло нередко сопровождается экстракардиальными пороками развития, которые заставляют изучать состояние плода более тщательно.

Отмечен 31 случай ТМС с ДМЖП, 6 — со стенозом легочной артерии, 5 — с коарктацией аорты, 1 — с левой верхней полой веной, 1 — с левым изомеризмом предсердных ушек и 1 — с «верхом сидящим» митральным клапаном. Хромосомных аномалий обнаружено не было. В I серии наблюдений, когда прогноз хирургического лечения не был таким благоприятным, как в наши дни, в 20 случаях беременность прервали.

Отмечено 5 смертей в неонатальном периоде, 3 летальных исхода в младенчестве, 66 пациентов выжили. Примечательно, что, несмотря на пренатальную диагностику и оптимальное пренатальное ведение, летальность в неосложненных случаях ТМС при сохранении беременности во II серии наблюдений составила 8%. Этот процент превышает показатели интраоперационной летальности в случае выполнения операции артериального переключения.

При «верхом сидящем» митральном клапане провели операцию Фонтена, во всех 6 случаях ТМС со стенозом легочной артерии понадобилась операция Растелли.

Врожденная корригированная транспозиция магистральных сосудов с дискордантными предсердно-желудочковыми соединениями

Врожденную корригированную ТМС — сравнительно редкое состояние — не следует путать с простой ТМС, т.к. врожденная корригированная ТМС влечет за собой совершенно иные последствия. Она очень редко ассоциируется с экстракардиальными пороками развития или хромосомными аномалиями.

Изолированная врожденная корригированная ТМС может быть полностью бессимптомной, и вмешательство не понадобится до достижения пациентом среднего возраста. Если врожденная корригированная ТМС сочетается с другими пороками сердца (ДМЖП, стенозом легочной артерии или аномалией Эбштейна), необходимость в операции может возникнуть уже в детстве. Частым осложнением является полная атриовентрикулярная блокада. Риск блокады увеличивается с возрастом или после хирургического вмешательства. Обычно этим пациентам нужна установка кардиостимулятора, что чревато сопутствующими осложнениями.

Отдаленные результаты

См. раздел «Дискордантные предсердно-желудочковые соединения».

Двойное отхождение сосудов от правого желудочка

Двойное отхождение сосудов (аорты и легочного ствола) от правого желудочка наблюдается относительно редко, но диагностируют его преимущественно внутриутробно из-за высокой частоты сопутствующих экстракардиальных пороков развития. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка всегда сочетается с ДМЖП.

Расположение дефекта относительно магистральных сосудов определяет сложность хирургического вмешательства. Если анатомия двойного отхождения сосудов от правого желудочка похожа на тетраду Фалло, т.е. с подаортальным ДМЖП, хирургическая коррекция схожа с коррекцией тетрады Фалло, имеет низкую летальность (< 5%) и благоприятный отдаленный результат. Если анатомия двойного

отхождения сосудов от правого желудочка похожа на ТМС с подлегочным ДМЖП, выполняют операцию Растелли (имеет немного более высокий уровень летальности). В тех редких случаях, когда ДМЖП не прилежит ни к одному из магистральных сосудов, двухжелудочковая коррекция может оказаться невозможной, тогда выполняют операцию Фонтена с еще более высоким уровнем летальности и менее благоприятной долгосрочной перспективой.

Отдаленные результаты

Зарегистрировано 114 случаев, диагностированных между 12-й и 35-й неделями гестации. Двойное отхождение сосудов от правого желудочка часто сочетается с другими ВПС: стенозом легочной артерии (28 случаев), атрезией легочной артерии (14), стенозом митрального клапана (2), коарктацией аорты (3), перерывом дуги аорты (1), полной атриовентрикулярной блокадой (2), изомеризмом предсердных ушек (4), левой верхней полой веной (3), правосторонней дугой аорты (1), СГЛС (6), дэкстрокардией (4 случая). Из-за высокой частоты экстракардиальных пороков развития кариотипирование выполнили в большинстве из 52 случаев во II серии наблюдений. Хромосомные аномалии в этой группе встречались в 35% случаев. В I и II сериях наблюдений было 10 случаев трисомии 18, 5 — трисомии 13, 1 — трисомии 21 и 6 других хромосомных аномалий. В 67 случаях беременность была прервана, в 8 случаях произошла внутриутробная гибель плода. Отмечено 7 случаев смерти в неонатальном периоде и 3 летальных исхода в более позднем грудном возрасте. При краткосрочном наблюдении 28 детей оставались живыми, 1 пациент был потерян для дальнейшего наблюдения.

Коарктация аорты

Это распространенное у новорожденных состояние, которое выявляется более чем у 10% детей с ВПС. Если пренатальный скрининг находится на хорошем уровне, наиболее тяжелые формы коарктации аорты выявляют во время планового обследования, и беременных направляют к фетальному кардиологу, однако легкие формы коарктации аорты могут остаться незамеченными. Коарктация аорты довольно часто сопут-

ствуют экстракардиальные пороки развития и дефекты хромосом.

Сочетание с синдромом Дауна отмечается не часто, однако нередки моносомия по X-хромосому и трисомия 18. При сочетании моносомии по X-хромосоме и коарктации аорты, которое в 11–14 недель гестации косвенно проявляется заметным увеличением толщины воротникового пространства, наблюдается высокая частота спонтанной внутриутробной гибели плода.

Если коарктация аорты носит изолированный характер, коррекцию порока можно выполнить в неонатальном периоде с низкой интраоперационной летальностью и благоприятным прогнозом (по крайней мере в среднесрочной перспективе). Однако нередко происходит рекоарктация, которую в настоящее время успешно лечат с помощью баллонной дилатации или стентированием. ДМЖП, часто сопутствующий коарктации аорты, усложняет коррекцию и немного увеличивает риск неблагоприятного исхода.

Иногда коарктация аорты сопутствует obstructивной аномалии левых отделов сердца — синдрому Шона, при котором субаортальный стеноз или стеноз аортального клапана сочетается со стенозом митрального клапана. В этом случае часто необходимо повторное хирургическое вмешательство с высокой летальностью и неблагоприятным прогнозом после операции. Иногда по мере увеличения срока гестации у плода отмечается гипоплазия левого желудочка, в этом случае необходима терапия как при СГЛС (первый этап коррекции в неонатальном периоде — операция Норвуда).

Коарктация аорты — это одно из состояний, которые внутриутробно иногда диагностируют ошибочно. Диагноз «коарктация аорты» у плода часто условен и после рождения должен быть подтвержден или опровергнут. Новорожденному необходимо провести серийные эхокардиографические исследования с тщательным исследованием симптомов и признаков коарктации аорты, пока не закроется артериальный проток. Последующее наблюдение имеет большое значение, поскольку в некоторых случаях, когда коарктацию аорты подозревали внутриутробно, но с уверенностью исключили в неонатальном периоде, ее обнаружили у детей через несколько недель или месяцев.

Отдаленные результаты

Был зарегистрирован 471 случай коарктации аорты (12% всех ВПС). Таким образом, этот порок развития является наиболее часто диагностируемым или подозреваемым у плода. Тем не менее следует отметить, что значительное количество наблюдений коарктации аорты (до 30%) были сомнительными и не были подтверждены после рождения. В некоторых случаях подозрения возникали уже на 11-й неделе гестации. Сопутствующий ДМЖП был зафиксирован в 54 наблюдениях, стеноз митрального клапана — в 2, стеноз аортального клапана или субаортальный стеноз — в 5. Довольно распространенным сопутствующим пороком была левая верхняя полая вена, но этот порок до недавнего времени не документировали. Трикуспидальная регургитация часто сопутствовала случаям, диагностированным при определении толщины воротничкового пространства.

Было зарегистрировано 66 случаев моносоми по X-хромосоме, 21 — трисомии 13, 31 — трисомии 18, 22 — трисомии 21, 3 — делеции хромосомы 22q11 и 14 других хромосомных аномалий. В 227 наблюдениях из 281 во II серии наблюдений проводили кариотипирование, и в 50% случаев выявили хромосомные аномалии.

Зарегистрировано 29 случаев внутриутробной гибели плода, 214 — прерывания беременности, 34 — смерти в неонатальном периоде, 7 смертей в младенчестве или позднем детстве. 181 ребенок был жив при краткосрочном наблюдении, 6 пациентов были потеряны для дальнейшего наблюдения.

Перерыв дуги аорты

Наиболее распространенным типом перерыва дуги аорты является тип В, когда перерыв наблюдается между левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией. Тип В часто сочетается с делецией хромосомы 22q11. При редком типе А дуга аорты прерывается дистальнее левой подключичной артерии. Этот тип редко ассоциируется с делецией хромосомы 22q11. Тип В относительно легко диагностировать, поскольку аорта гипоплазирована, а ее дуга отсутствует, в то время как тип А на ультразвуковом изображении похож на коарктацию аорты, и отличить одно от другого трудно. Хирургиче-

ское лечение проводят в неонатальном периоде. Вмешательство в случае перерыва дуги аорты технически сложнее, чем при коарктации аорты. Нужно мобилизовать и реконструировать дугу аорты и закрыть обычно сопутствующий большой ДМЖП. В 30% случаев сопутствует или развивается позже субаортальный стеноз.

Отдаленные результаты

Наблюдала 12 случаев перерыва дуги аорты типа В. Они были диагностированы в 20 недель гестации или позднее, хотя есть все основания полагать, что такой диагноз можно поставить и раньше. 1 случай был связан с трисомией 18. Вероятно, в I серии наблюдений не было возможности исследовать плод современными методами и выявить делецию хромосомы 22q11, но, что удивительно, не было делеции хромосомы 22q11 и в 6 случаях из II серии наблюдений. В этой серии зарегистрировано 3 прерывания беременности, 1 внутриутробная гибель плода, 4 летальных исхода в неонатальном периоде и 4 успешные хирургические коррекции.

Правосторонняя дуга аорты

Правосторонняя дуга аорты может быть как изолированной аномалией, так и сопутствовать другим порокам сердца, особенно тетраде Фалло (около 30%) и общему артериальному стволу (около 10%). Все чаще выявляют изолированную правостороннюю дугу аорты во время планового обследования, т.к. улучшается техника ультразвуковой диагностики. Скорее всего, эта патология имеет большую распространенность в популяции, чем считали ранее. Правосторонняя дуга аорты может ассоциироваться с хромосомными аномалиями или экстракардиальными пороками развития, особенно если есть сопутствующие ВПС. Наиболее частым дефектом хромосом является делеция хромосомы 22q11, но могут быть и другие дефекты хромосом, например трисомия 21 или трисомия 18. Изолированная правосторонняя дуга аорты не имеет симптомов, поэтому лечение не нужно. Важно отличить правостороннюю дугу аорты от правой дуги аорты при двойной дуге аорты, но это бывает трудно даже после рождения. Для уточнения анатомии дуги аорты может понадобиться МРТ, хотя при отсутствии симптомов МРТ,

как правило, не проводят, т.к. ребенку будет нужен общий наркоз.

Отдаленные результаты

Правосторонняя дуга аорты была диагностирована только во II серии наблюдений. Патология сопутствовала другим формам ВПС, в частности тетраде Фалло (эти случаи были перечислены в соответствующих разделах).

Зарегистрировано 28 случаев изолированной правосторонней дуги аорты, 2 случая из них диагностировали при определении толщины воротникового пространства. В 2 случаях была подтверждена делеция хромосомы 22q11, в 1 — сложная транслокация. 2 беременности были прерваны, в 2 случаях произошла внутриутробная гибель плода, 22 ребенка родились живыми. 2 случая были потеряны для дальнейшего наблюдения.

Двойная дуга аорты

Двойная дуга аорты наблюдается в случае персистенции обеих эмбриональных дуг. При эхокардиографии данную аномалию трудно отличить от правосторонней дуги аорты. Двойную дугу аорты можно легко корригировать хирургическим путем без особого риска, за исключением немногих случаев повреждения трахеи. Долгосрочный результат благоприятный. Во II серии наблюдений зарегистрировали 2 случая двойной дуги аорты, оба ребенка были успешно прооперированы.

Аберрантная правая подключичная артерия

Аберрантная правая подключичная артерия представляет собой аномалию, когда правая подключичная артерия является наиболее дистальной (четвертой) ветвью дуги аорты, идет за трахеей и достигает правой руки. После рождения у ребенка никаких симптомов нет. Это состояние может быть изолированным или сочетаться с ВПС.

Отдаленные результаты

Аберрантная правая подключичная артерия выявляется примерно в 1,5% случаев у здоровых в остальном плодов, однако у плодов с синдро-

мом Дауна частота достигает 20%. Мы наблюдали 11 случаев, когда аберрантная правая подключичная артерия была изолированной аномалией, в 1 случае диагностировали трисомию 21. В 1 случае (кариотип был неизвестен) без всякой видимой причины произошла внутриутробная гибель плода.

Дефект аортолегочной перегородки

Этот редкий порок у плода диагностировать очень трудно. Мы пренатально диагностировали только 1 случай (проведена успешная хирургическая коррекция). Суть аномалии заключается в том, что в перегородке между аортой и легочным стволом есть сообщение, расположенное сразу над фиброзными кольцами аортального клапана и клапана легочной артерии. Это, как правило, изолированный порок, однако он может сочетаться с аномалиями дуги аорты и тетрадой Фалло. Смертность высока при сочетании с другими пороками, но изолированный дефект аортолегочной перегородки можно легко скорригировать хирургически с низким интраоперационным риском.

В течение 1-го или 2-го месяца после рождения у ребенка обычно появляются симптомы, свидетельствующие о большом ДМЖП, однако при эхокардиографическом исследовании находят интактную межжелудочковую перегородку. Это обстоятельство должно направить на поиски шунтирования крови в другом месте.

Аномалии артериального протока

Маленький или полностью закрытый артериальный проток, по-видимому, хорошо переносится плодом в конце гестации, хотя есть несколько сообщений о развитии правожелудочковой недостаточности, которая исчезает после рождения. На поздних сроках гестации у плода нередко наблюдается извитый или изогнутый артериальный проток, что не приводит к существенным нарушениям кровообращения. Размер артериального протока важен при ТМС, когда его малый размер может стать причиной раннего тяжелого цианоза, если эта патология сочетается с рестриктивным межпредсердным сообщением. Небольшой артериальный проток также ассоциируется с плохо развитой сосудистой сетью легких при тетраде Фалло.

Констрикция артериального протока проявляется ускорением кровотока через него. Констрикция обычно происходит в результате приема беременной нестероидных противовоспалительных средств. Наиболее вероятна такая реакция после 30–32-й недели гестации, что может привести к трикуспидальной регургитации у плода. Эти нарушения обычно обратимы после отмены препарата, хотя теоретически после рождения возможно развитие осложнения — легочной гипертензии. В I и II сериях наблюдений ни одного случая констрикции артериального протока не зарегистрировано. Отсутствие артериального протока было описано как случайная находка, но изолированное отсутствие артериального протока обнаруживается очень редко. Аневризма артериального протока в конце срока гестации обычно выглядит как незначительная дилатация, реже — как выраженная. Мы наблюдали 3 таких случая. Аневризма артериального протока в лечении не нуждается.

Аритмия

Во II серии наблюдений было зарегистрировано 5 случаев полной атриовентрикулярной блокады, в 1 случае была атриовентрикулярная блокада II степени с проведением в соотношении 2 : 1, у 1 плода был удлиненный интервал PR (атриовентрикулярная блокада I степени). Клинические признаки появились в диапазоне от 16-й (атриовентрикулярная блокада II степени с проведением в соотношении 2 : 1) до 31-й недели гестации. 1 плод получал лечение сальбутамолом внутриутробно. 6 детей родились живыми, 1 случай был потерян для последующего наблюдения. Кардиостимулятор понадобился в 2 случаях из 6. Ребенок, у которого внутриутробно диагностировали атриовентрикулярную блокаду I степени (у беременной женщины была системная красная волчанка), в шестимесячном возрасте чувствовал себя хорошо

и не имел клинических симптомов, хотя и не получал лечения.

Было зарегистрировано 27 случаев тахикардии, 6 — трепетания предсердий и 21 — наджелудочковой тахикардии. Гестационный возраст на момент появления аритмии колебался от 21 до 40 недель, а водянка плода диагностирована в 8 случаях из 27. В 3 случаях лечение внутриутробно не проводили: в 2 случаях — из-за того, что аритмия развилась к моменту рождения, а в 1 случае — из-за того, что тахикардия была непостоянной. 14 случаев аритмии были успешно излечены монотерапией дигоксином, который в 13 случаях вводили трансплацентарно, а в 1 случае — через пупочную вену. В 3 случаях проводили монотерапию флекаинидом, в 1 — соталолом. В 4 случаях комбинировали дигоксин и флекаинид, в 2 — дигоксин и соталол. Во всех случаях, за исключением одного, преобразование трепетания предсердий в синусовый ритм было достигнуто внутриутробно.

4 случая для дальнейшего наблюдения были потеряны, остальные дети родились живыми. Все чувствовали себя хорошо при дальнейшем наблюдении, причем большинство из них не получали антиаритмических препаратов.

Заключение

Мы проанализировали результаты лечения пороков сердца, которые были диагностированы пренатально. По целому ряду причин наши данные несколько отличаются от результатов лечения этих пороков в постнатальном периоде. Прогноз для многих детей значительно улучшился, но качество жизни, исходя из группы инвалидности, степени неврологических нарушений и отдаленного результата, должно быть объектом постоянного пристального внимания, чтобы будущие родители могли получить консультацию, основанную на реальном состоянии дел.

Библиография

Основная литература

- Allan LD, Chita SK, Anderson RH, Fagg N, Crawford DC, Tynan MJ. Coarctation of the aorta in prenatal life: an echocardiographic, anatomical, and functional study. *Br Heart J* 1988; **59**: 356.
- Allan LD, Crawford DC, Chita SK, Tynan MJ. Prenatal screening for congenital heart disease. *Br Med J* 1986; **292**: 1717–1719.
- Allan LD, Crawford DC, Tynan M. Evolution of coarctation of the aorta in intrauterine life. *Br Heart J* 1984; **52**: 471–473.
- Allan LD, Crawford DC, Tynan MJ. Pulmonary atresia in prenatal life. *J Am Coll Cardiol* 1986; **8**: 1131–1136.
- Allan LD, Joseph MD, Boyd EGCA, Campbell S, Tynan MJ. M-Mode echocardiography in the developing human fetus. *Br Heart J* 1982; **47**: 573–584.
- Allan LD, Sharland GK. The echocardiographic diagnosis of totally anomalous pulmonary venous connection in the fetus. *Heart* 2001; **85**: 433–437.
- Allan LD, Sharland GK, Milburn A *et al*. Prospective diagnosis of 1006 consecutive cases of congenital heart disease in the fetus. *J Am Coll Cardiol* 1994; **23**: 1452–1458.
- Allan LD, Tynan M, Campbell S, Wilkinson JL, Andersen RH. Echocardiographic and anatomical correlates in the fetus. *Br Heart J* 1980; **44**: 444–451.
- Axt-Fleidner R, Schwarze A, Smrcek J, Germer U, Krapp M, Gembruch U. Isolated ventricular septal defects detected by color Doppler imaging: evolution during fetal and first year of postnatal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **27**: 266–273.
- Berg C, Bender F, Soukup M *et al*. Right aortic arch detected in fetal life. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **28**: 882–889.
- Berg C, Geipel A, Smrcek J *et al*. Prenatal diagnosis of cardiopulmonary syndromes: a 10-year experience. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **22**: 451–459.
- Berg C, Kremer C, Geipel A, Kohl T, Germer U, Gembruch U. Ductus venosus blood flow alterations in fetuses with obstructive lesions of the right heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **28**: 137–142.
- Chaoui R, Heling KS, Kalache KD. Caliber of the coronary sinus in fetuses with cardiac defects with and without left persistent superior vena cava and in growth-restricted fetuses with heart-sparing effect. *Prenat Diagn* 2003; **23**: 552–557.
- Chaoui R, Heling KS, Sarioglu N, Schwabe M, Dankof A, Bollmann R. Aberrant right subclavian artery as a new cardiac sign in second- and third-trimester fetuses with Down syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2005; **192**: 257–263.
- Chaoui R, Hoffmann J, Heling KS. Three-dimensional (3D) and 4D color Doppler fetal echocardiography using spatio-temporal image correlation (STIC). *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; **23**: 535–545.
- Chaoui R, Kalache KD, Heling KS, Tennstedt C, Bommer C, Körner H. Absent or hypoplastic thymus on ultrasound: a marker for deletion 22q11.2 in fetal cardiac defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; **20**: 546–552.
- Chaoui R, McEwing R. Three cross-sectional planes for fetal color Doppler echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **21**: 81–93. Review.

- Contratti G, Banzi C, Ghi T, Perolo A, Pilu G, Visentin A. Absence of the ductus venosus: report of 10 new cases and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **18**: 605–609.
- Cook AC, Fagg NL, Ho SY *et al.* Echocardiographic-anatomical correlations in aorto-left ventricular tunnel. *Br Heart J* 1995; **74**: 443–448.
- Cordes TM, O'Leary PW, Seward JB, Hagler DJ. Distinguishing right from left: a standardized technique for fetal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 1994; **7**: 47–53.
- DeVore GR, Falkensammer P, Sklansky MS, Platt LD. Spatio-temporal image correlation (STIC): new technology for evaluation of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **22**: 380–387.
- Dyamenahalli U, Smallhorn JF, Geva T *et al.* Isolated ductus arteriosus aneurysm in the fetus and infant: a multi-institutional experience. *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 262–269.
- Espinoza J, Gonçalves LF, Lee W, Mazor M, Romero R. A novel method to improve prenatal diagnosis of abnormal systemic venous connections using three- and four-dimensional ultrasonography and “inversion mode”. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; **25**: 428–434.
- Ettedgui JA, Sharland GK, Chita SK, Cook A, Fagg N, Allan LD. Absent pulmonary valve syndrome with ventricular septal defect: role of the arterial duct. *Am J Cardiol* 1990; **66**: 233–234.
- Ferencz C, Boughman JA, Neill CA, Brenner JJ, Perry LW. Congenital cardiovascular malformations: questions on inheritance. *J Am Coll Cardiol* 1989; **14**: 756–763.
- Ferencz C, Rubin JD, Loffredo CA, Magee CA. Perspectives in Pediatric Cardiology, vol. 4. *Congenital Heart Disease – The Baltimore Washington Infant Study 1981–1989*. New York: Futura, 1993.
- Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ *et al.* Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore–Washington Infant Study. *Am J Epidemiol* 1985; **121**: 31–36.
- Fishman NH, Hof RB, Rudolph AM, Heymann MA. Models of congenital heart disease in fetal lambs. *Circulation* 1978; **58**: 354–364.
- Fouron JC, Skoll A, Sonesson SE, Pfizenmaier M, Jaeggi E, Lessard M. Relationship between flow through the fetal aortic isthmus and cerebral oxygenation during acute placental circulatory insufficiency in ovine fetuses. *Am J Obstet Gynecol* 1999; **181**: 1102–1107.
- Fyler DC, Buckley LP, Hellenbrand WE, Cohn HE. Report of the New England Regional Infant Cardiac Care Program. *Pediatrics* 1980; **65** (suppl): 376–461.
- Garne E, Stoll C, Clementi M; Euroscan Group. Evaluation of prenatal diagnosis of congenital heart diseases by ultrasound: experience from 20 European registries. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **17**: 386–391.
- Gembruch U, Smrcek JM. The prevalence and clinical significance of tricuspid valve regurgitation in normally grown fetuses and those with intrauterine growth retardation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **9**: 374–382.
- Gill HK, Splitt M, Sharland GK, Simpson JM. Patterns of recurrence of congenital heart disease: an analysis of 6,640 consecutive pregnancies evaluated by detailed fetal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 2003; **42**: 923–929.
- Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE *et al.* Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *J Am Coll Cardiol* 1998; **32**: 499–501.
- Gonçalves LF, Espinoza J, Romero R *et al.* Four-dimensional ultrasonography of the fetal heart using a novel Tomographic Ultrasound Imaging display. *J Perinatal Med* 2006; **34**: 39–55.
- Gonçalves LF, Lee W, Chaiworapongsa T *et al.* Four-dimensional ultrasonography of the fetal heart with spatiotemporal image correlation. *Am J Obstet Gynecol* 2003; **189**: 1792–1802.
- Hornberger LK, Sanders SP, Rein AJ, Spevak PJ, Parness IA, Colan SD. Left heart obstructive lesions and left ventricular growth in the midtrimester fetus. A longitudinal study. *Circulation* 1995; **92**: 1531–1538.
- Hornberger LK, Sanders SP, Sahn DJ *et al.* In utero pulmonary artery and aortic growth and potential for progression of pulmonary outflow tract obstruction in tetralogy of Fallot. *J Am Coll Cardiol* 1995; **25**: 739–745.

- Humpl T, Huggan P, Hornberger LK, McCrindle BW. Presentation and outcomes of ectopia cordis. *Can J Cardiol* 1999; **15**: 1353–1357.
- Karatza AA, Wolfenden JL, Taylor MJ, Wee L, Fisk NM, Gardiner HM. Influence of twin-twin transfusion syndrome on fetal cardiovascular structure and function: prospective case-control study of 136 monochorionic twin pregnancies. *Heart* 2002; **88**: 271–277.
- Kiserud T, Rasmussen S. Ultrasound assessment of the fetal foramen ovale. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **17**: 119–124.
- Kleinman CS, Hobbins JC, Jaffee CC, Lynch DC, Talner NS. Echocardiographic studies of the human fetus: prenatal diagnosis of congenital heart disease and cardiac dysrhythmias. *Pediatrics* 1980; **65**: 1059–1067.
- Lang D, Oberhoffer R, Cook A *et al.* The pathologic spectrum of malformations of the tricuspid valve in prenatal and neonatal life. *J Am Coll Cardiol* 1991; **17**: 1161–1167.
- Lange LW, Sahn DJ, Allen HD, Goldberg SJ, Anderson C, Giles H. Qualitative real-time cross-sectional echocardiographic imaging of the unborn human fetus during the second half of pregnancy. *Circulation* 1980; **62**: 799–806.
- Lougheed J, Sinclair BG, Fung Kee Fung K *et al.* Acquired right ventricular outflow tract obstruction in the recipient twin in twin-twin transfusion syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2001; **38**: 1533–1538.
- Luchese S, Mânica JL, Zielinsky P. Intrauterine ductus arteriosus constriction: analysis of a historic cohort of 20 cases. *Arq Bras Cardiol* 2003; **81**: 405–10, 399–404.
- Machado MV, Crawford DC, Anderson RH, Allan LD. Atrioventricular septal defect in prenatal life. *Br Heart J* 1988; **59**: 352–355.
- Maeno YV, Boutin C, Hornberger LK *et al.* Prenatal diagnosis of right ventricular outflow tract obstruction with intact ventricular septum, and detection of ventriculocoronary connections. *Heart* 1999; **81**: 661–668.
- Maeno YV, Kamenir SA, Sinclair B, van der Velde ME, Smallhorn JF, Hornberger LK. Prenatal features of ductus arteriosus constriction and restrictive foramen ovale in d-transposition of the great arteries. *Circulation* 1999; **99**: 1209–1214.
- Mäkikallio K, McElhinney DB, Levine JC *et al.* Fetal aortic valve stenosis and the evolution of hypoplastic left heart syndrome: patient selection for fetal intervention. *Circulation* 2006; **113**: 1401–1405.
- Mäkikallio K, Vuolteenaho O, Jouppila P, Räsänen J. Ultrasonographic and biochemical markers of human fetal cardiac dysfunction in placental insufficiency. *Circulation* 2002; **105**: 2058–2063.
- Makrydimas G, Sotiriadis A, Huggon IC *et al.* Nuchal translucency and fetal cardiac defects: a pooled analysis of major fetal echocardiography centers. *Am J Obstet Gynecol* 2005; **192**: 89–95.
- Marino B, Digilio MC, Toscano A *et al.* Anatomic patterns of conotruncal defects associated with deletion 22q11. *Genet Med* 2001; **3**: 45–48.
- Marshall AC, van der Velde ME, Tworetzky W *et al.* Creation of an atrial septal defect in utero for fetuses with hypoplastic left heart syndrome and intact or highly restrictive atrial septum. *Circulation* 2004; **110**: 253–258.
- Mavrides E, Cobian-Sanchez F, Tekay A, Moscoso G, Campbell S, Thilaganathan B, Carvalho JS. Limitations of using first-trimester nuchal translucency measurement in routine screening for major congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **17**: 106–110.
- Maxwell D, Allan LD, Tynan MJ. Balloon dilatation of the aortic valve in the fetus: a report of two cases. *Br Heart J* 1991; **65**: 256–258.
- McEwing RL, Chaoui R. Congenitally corrected transposition of the great arteries: clues for prenatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; **23**: 68–72.
- Michailidis GD, Economides DL. Nuchal translucency measurement and pregnancy outcome in karyotypically normal fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **17**: 102–105.
- Michailidis GD, Simpson JM, Tulloh RM, Economides DL. Retrospective prenatal diagnosis of scimitar syndrome aided by three-dimensional power Doppler imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **17**: 449–452.
- Michelfelder E, Gomez C, Border W, Gottliebson W, Franklin C. Predictive value of fetal

- pulmonary venous flow patterns in identifying the need for atrial septoplasty in the newborn with hypoplastic left ventricle. *Circulation* 2005; **112**: 2974.
- Mielke G, Benda N. Reference ranges for two-dimensional echocardiographic examination of the fetal ductus arteriosus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000; **15**: 219–225.
- Nikkilä A, Björkhem G, Källén B. Prenatal diagnosis of congenital heart defects – a population based study. *Acta Paediatr* 2007; **96**: 49–52.
- Park JK, Taylor DK, Skeels M, Towner DR. Dilated coronary sinus in the fetus: misinterpretation as an atrioventricular canal defect. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **10**: 126–129.
- Pasquini L, Mellander M, Seale A *et al.* Z-scores of the fetal aortic isthmus and duct: an aid to assessing arch hypoplasia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **29**: 628–633.
- Pepas LP, Savis A, Jones A, Sharland GK, Tulloh RM, Simpson JM. An echocardiographic study of tetralogy of Fallot in the fetus and infant. *Cardiol Young* 2003; **13**: 240–247.
- Phillipos EZ, Robertson MA, Still KD. The echocardiographic assessment of the human fetal foramen ovale. *J Am Soc Echocardiogr* 1994; **7**: 257–263.
- Pitkänen OM, Hornberger LK, Miner SE *et al.* Borderline left ventricles in prenatally diagnosed atrioventricular septal defect or double outlet right ventricle: echocardiographic predictors of biventricular repair. *Am Heart J* 2006; **152**: 163–167.
- Raboisson MJ, Fouron JC, Lamoureux J *et al.* Early intertwin differences in myocardial performance during the twin-to-twin transfusion syndrome. *Circulation* 2004; **110**: 3043–3048.
- Respondek M, Kammermeier M, Ludomirsky A, Weil SR, Huhta JC. The prevalence and clinical significance of fetal tricuspid valve regurgitation with normal heart anatomy. *Am J Obstet Gynecol* 1994; **171**: 1265–1270.
- Rudolph AM. Distribution and regulation of blood flow in the fetal and neonatal lamb. *Circ Res* 1985; **57**: 811–820.
- Sahn DJ, Lange LW, Allen HD *et al.* Quantitative real-time cross-sectional echocardiography in the development of normal human fetus and newborn. *Circulation* 1980; **62**: 588–595.
- Sandor GG, Cook AC, Sharland GK, Ho SY, Potts JE, Anderson RH. Coronary arterial abnormalities in pulmonary atresia with intact ventricular septum diagnosed during fetal life. *Cardiol Young* 2002; **12**: 436–444.
- Sau A, Sharland G, Simpson J. Agenesis of the ductus venosus associated with direct umbilical venous return into the heart – case series and review of literature. *Prenat Diagn* 2004; **24**: 418–423.
- Schneider C, McCrindle BW, Carvalho JS, Hornberger LK, McCarthy KP, Daubeney PL. Development of Z-scores for fetal cardiac dimensions from echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; **26**: 599–605.
- Sharland GK, Allan LD. Normal fetal cardiac measurements derived by cross-sectional echocardiography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1992; **2**: 175–181.
- Sharland GK, Allan LD. Screening for congenital heart disease prenatally. Results of a 2 1/2 year study in the South East Thames Region. *Br J Obstet Gynaecol* 1992; **99**: 220–225.
- Sharland GK, Chan K-Y, Allan LD. Coarctation of the aorta: difficulties in prenatal diagnosis. *Br Heart J* 1994; **71**: 70–75.
- Sharland GK, Chita SK, Allan LD. The use of colour Doppler in fetal echocardiography. *Int J Cardiol* 1990; **28**: 229–236.
- Sharland GK, Chita SK, Allan LD. Tricuspid valve dysplasia or displacement in intrauterine life. *J Am Coll Cardiol* 1991; **17**: 944–949.
- Shipp TD, Bromley B, Hornberger LK, Nadel A, Benacerraf BR. Levorotation of the fetal cardiac axis: a clue for the presence of congenital heart disease. *Obstet Gynecol* 1995; **85**: 97–102.
- Simpson JM, Cook A. Repeatability of echocardiographic measurements in the human fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; **20**: 332–339.
- Smith RS, Comstock CH, Kirk JS, Lee W. Ultrasonographic left cardiac axis deviation: a marker for fetal anomalies. *Obstet Gynecol* 1995; **85**: 187–191.
- Smrcek JM, Germer U, Gembruch U. Functional pulmonary valve regurgitation in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; **12**: 254–259.

- Taketazu M, Loughheed J, Yoo SJ, Lim JS, Hornberger LK. Spectrum of cardiovascular disease, accuracy of diagnosis, and outcome in fetal heterotaxy syndrome. *Am J Cardiol* 2006; **97**: 720–724.
- Tan J, Silverman NH, Hoffman JIE, Villegas M, Schmidt KG. Cardiac dimensions determined by cross-sectional echocardiography in the normal human fetus from 18 weeks to term. *Am J Cardiol* 1992; **70**: 1459–1467.
- Tegnander E, Eik-Nes SH, Johansen OJ, Linker DT. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995; **5**: 372–380.
- Tegnander E, Williams W, Johansen OJ, Blaas HG, Eik-Nes SH. Prenatal detection of heart defects in a nonselected population of 30,149 fetuses – detection rates and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **27**: 252–265.
- Tometzki AJ, Suda K, Kohl T, Kovalchin JP, Silverman NH. Accuracy of prenatal echocardiographic diagnosis and prognosis of fetuses with conotruncal anomalies. *J Am Coll Cardiol* 1999; **33**: 1696–1701.
- Tulzer G, Arzt W, Franklin RC, Loughna PV, Mair R, Gardiner HM. Fetal pulmonary valvuloplasty for critical pulmonary stenosis or atresia with intact septum. *Lancet* 2002; **360**: 1567–1568.
- Tworetzky W, McElhinney DB, Margossian R *et al.* Association between cardiac tumors and tuberous sclerosis in the fetus and neonate. *Am J Cardiol* 2003; **92**: 487–489.
- Tworetzky W, Wilkins-Haug L, Jennings RW *et al.* Balloon dilation 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**: 2125–2131.
- Valsangiacomo ER, Hornberger LK, Barrea C, Smallhorn JE, Yoo SJ. Partial and total anomalous pulmonary venous connection in the fetus: two-dimensional and Doppler echocardiographic findings. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **22**: 257–263.
- Vicals F, Poblete P, Giuliano A. Spatio-temporal image correlation (STIC): a new tool for the prenatal screening of congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **22**: 388–394.
- Wladimiroff JW, McGhie JS. M-mode ultrasonic assessment of fetal cardiovascular dynamics. *Br J Obstet Gynaecol* 1981; **88**: 1241–1245.
- Yagel S, Arbel R, Anteby EY, Raveh D, Achiron R. The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; **20**: 340–345.
- Yagel S, Benachi A, Bonnet D *et al.* Rendering in fetal cardiac scanning: the intracardiac septa and the coronal atrioventricular valve planes. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **28**: 266–274.
- Yeager SB, Parness IA, Spevak PJ, Hornberger LK, Sanders SP. Prenatal echocardiographic diagnosis of pulmonary and systemic venous anomalies. *Am Heart J* 1994; **128**: 397–405.
- Yoo SJ, Lee YH, Kim ES *et al.* Three-vessel view of the fetal upper mediastinum: an easy means of detecting abnormalities of the ventricular outflow tracts and great arteries during obstetric screening. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **9**: 173–182.
- Yoo SJ, Min JY, Lee YH. Normal pericardial fluid in the fetus: color and spectral Doppler analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **18**: 248–52.
- Zidere V, Tsapakis EG, Huggon IC, Allan LD. Right aortic arch in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **28**: 876–881.
- Zosmer N, Bajoria R, Weiner E, Rigby M, Vaughan J, Fisk NM. Clinical and echographic features of in utero cardiac dysfunction in the recipient twin in twin-twin transfusion syndrome. *Br Heart J* 1994; **72**: 74–79.

Допплерэхокардиография

- Al-Ghazali W, Chapman MG, Allan LD. Doppler assessment of the cardiac and uteroplacental circulations in normal and abnormal fetuses. *Br J Obstet Gynaecol* 1988; **95**: 575–580.
- Allan LD, Chita SK, Al-Ghazali W, Crawford DC, Tynan MJ. Doppler echocardiographic evaluation of the normal human fetal heart. *Br Heart J* 1987; **57**: 528–533.
- Axt-Flidner R, Wiegank U, Fetsch C *et al.* Reference values of fetal ductus venosus, inferior vena cava and hepatic vein blood flow velocities and waveform indices during

- the second and third trimester of pregnancy. *Arch Gynecol Obstet* 2004; **270**: 46–55.
- Berg C, Kremer C, Geipel A, Kohl T, Germer U, Gembruch U. Ductus venosus blood flow alterations in fetuses with obstructive lesions of the right heart. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **28**: 137–142.
- Better DJ, Apfel HD, Zidere V, Allan LD. Pattern of pulmonary venous blood flow in the hypoplastic left heart syndrome in the fetus. *Heart* 1999; **81**: 646–649.
- Better DJ, Kaufman S, Allan LD. The normal pattern of pulmonary venous flow on pulsed Doppler examination of the human fetus. *J Am Soc Echocardiogr* 1996; **9**: 281–285.
- Carceller-Blanchard A, Fouron JC. Determinants of the Doppler flow velocity profile through the mitral valve of the human fetus. *Br Heart J* 1995; **70**: 457–460.
- Chaoui R, Taddei F, Rizzo G, Bast C, Lenz F, Bollman R. Doppler echocardiography of the main stems of the pulmonary arteries in the normal human fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; **11**: 167–172.
- Chiba Y, Kanzaki T, Kobayashi H, Murakami M, Yutani C. Evaluation of fetal structural heart disease using color flow mapping. *Ultrasound Med Biol* 1990; **16**: 221–229.
- Chintala K, Tian Z, Du W, Donaghue D, Rychik J. Fetal Pulmonary venous Doppler patterns in hypoplastic left heart syndrome: relationship to atrial septal restriction. *Heart* Oct 8 2007 (Epub).
- Crowe DA, Allan LD. Patterns of pulmonary venous flow in the fetus with disease of the left heart. *Cardiol Young* 2000; **11**: 369–374.
- De Smedt MCH, Visser GHA, Meijboom EJ. Fetal cardiac output estimated by Doppler echocardiography during mid- and late gestation. *Am J Cardiol* 1987; **60**: 338–342.
- DeVore GR, Horenstein J, Siassi B, Platt LD. Fetal echocardiography, VII. Doppler color flow mapping: a new technique for the diagnosis of congenital heart disease. *Am J Obstet Gynecol* 1987; **156**: 1054–1064.
- Feller Printz B, Allan LD. Abnormal pulmonary venous return diagnosed prenatally by pulsed Doppler flow imaging. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **9**: 347–349.
- Fouron JC, Gosselin J, Amiel-Tison C *et al.* Correlation between prenatal velocity waveforms in the aortic isthmus and neurodevelopmental outcome between the ages of 2 and 4 years. *Am J Obstet Gynecol* 2001; **184**: 630–636.
- Fouron JC, Zarelli M, Drblik SP, Lessard M. Normal flow velocity profile of the fetal aortic isthmus through normal gestation. *Am J Cardiol* 1994; **74**: 483–486.
- Friedman D, Buyon J, Kim M, Glickstein JS. Fetal cardiac function assessed by Doppler myocardial performance index (Tei Index). *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003; **21**: 33–36.
- Gembbruch U, Chatterjee MS, Bald R, Redel DA, Hansmann M. Color Doppler flow mapping of fetal heart. *J Perinatal Med* 1991; **19**: 27–32.
- Gembbruch U, Hansmann M, Redel DA, Bald R. Fetal two-dimensional Doppler echocardiography (colour flow mapping) and its place in prenatal diagnosis. *Prenat Diagn* 1989; **9**: 535–547.
- Gudmundsson S, Tulzer G, Hutha JC, Marsal K. Venous Doppler in the fetus with absent end diastolic flow in umbilical artery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1996; **7**: 262–267.
- Hecher K, Ville Y, Nicolaides KH. Fetal arterial Doppler studies in twin-twin transfusion syndrome. *J Ultrasound Med* 1995; **14**: 101–110.
- Huhta JC, Moise KJ, Fisher DJ *et al.* Detection and quantitation of constriction of the fetal ductus arteriosus by Doppler echocardiography. *Circulation* 1987; **75**: 406–412.
- Johnson P, Maxwell DJ, Tynan MJ, Allan LD. Intracardiac pressures in the human fetus. *Heart* 2000; **84**: 59–63.
- Kenny JF, Plappert T, Doubilet P *et al.* Changes in intracardiac blood flow velocities and right and left ventricular stroke volumes with gestational age in the normal human fetus; a prospective Doppler echocardiographic study. *Circulation* 1986; **74**: 1208–1216.
- Kessler J, Rasmussen S, Hanson M, Kiserud T. Longitudinal reference ranges for ductus venosus flow velocities and waveform indices. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **28**: 890–898.
- Kiserud T, Eik-Nes SH, Hellevik LR, Blaas HG. Ductus venosus – a longitudinal Doppler velocimetric study of the human fetus. *J Matern Fetal Invest* 1992; **2**: 5–11.

- Kiserud T, Rasmussen S, Skulstad S. Blood flow and the degree of shunting through the ductus venosus in the human fetus. *Am J Obstet Gynecol* 2000; **182**: 147–153.
- Koyanagi T, Hara K, Satoh S, Yoshizato T, Nakano H. Relationship between heart rate and rhythm and cardiac performance assessed in the human fetus in utero. *Int J Cardiol* 1990; **28**: 163–171.
- Laudy JAM, Huisman TWA, De Ridder MAJ, Wladimirroff JW. Normal fetal pulmonary blood flow velocity. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1995; **6**: 277–281.
- Machado MVL, Chita SK, Allan LD. Acceleration time in the aorta and pulmonary artery measured by Doppler echocardiography in the mid-trimester normal fetus. *Br Heart J* 1987; **58**: 15–18.
- Maulik D, Nanda NC, Hsiung MC, Youngblood JP. Doppler color flow mapping of the fetal heart. *Angiology* 1986; **37**: 628–632.
- Mielke G, Benda N. Cardiac output and central distribution of blood flow in the human fetus. *Circulation* 2001; **103**: 1662–1668.
- Mitchell JM, Roberts AB, Lee A. Doppler waveforms from the pulmonary arterial system in normal fetuses and those with pulmonary hypoplasia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; **11**: 167–172.
- Mori Y, Rice MJ, McDonald RW *et al.* Evaluation of systolic and diastolic ventricular performance of the right ventricle in fetuses with ductal constriction using the Doppler Tei index. *Am J Cardiol* 2001; **88**: 1173–1178.
- Paladini D, Palmieri S, Celentano E *et al.* Pulmonary venous blood flow in the human fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **10**: 27–31.
- Prefumo F, Rizzo D, Venturini PL, De Biasio P. Reference values for ductus venosus Doppler flow measurements at 10–14 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002; **20**: 42–46.
- Rasänen J, Huhta JC, Weiner S, Wood DC, Ludomirski A. Fetal branch pulmonary arterial vascular impedance during the second half of pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1996; **174**: 1441–1449.
- Rasänen J, Wood DC, Weiner S, Ludomirski A, Huhta JC. Role of the pulmonary circulation in the distribution of human fetal cardiac output during the second half of pregnancy. *Circulation* 1996; **94**: 1068–1073.
- Reed KL, Meijboom EJ, Sahn DJ *et al.* Cardiac Doppler flow velocities in human fetuses. *Circulation* 1986; **73**: 41–56.
- Reed KL, Sahn DJ, Scagnelli S, Anderson CF, Shenker L. Doppler echocardiographic studies of diastolic function in the human fetal heart: changes during gestation. *J Am Coll Cardiol* 1986; **8**: 391–395.
- Schmidt KG, Di Tommaso M, Silverman NH, Rudolph AM. Doppler echocardiographic assessment of fetal descending aortic and umbilical blood flows. Validation studies in lambs. *Circulation* 1991; **83**: 1731–1737.
- Schmidt KG, Silverman NH, Rudolph AM. Assessment of flow events at the ductus venosus–inferior vena cava junction and at the foramen ovale in fetal sheep by use of multimodal ultrasound. *Circulation* 1996; **93**: 826–833.
- Sharland GK, Chita SK, Allan LD. The use of colour Doppler in fetal echocardiography. *Int J Cardiol* 1990; **28**: 229–236.
- Sonesson SE, Fouron JC. Doppler velocimetry of the aortic isthmus in human fetuses with abnormal velocity waveforms in the umbilical artery. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **10**: 107–111.
- St John Sutton MG, Gewitz MH, Shah B *et al.* Quantitative assessment of growth and function of the cardiac chambers in the normal human fetus: a prospective longitudinal echocardiographic study. *Circulation* 1984; **69**: 645–654.
- St John Sutton M, Gill T, Plappert T, Saltzman DH, Doubilet P. Assessment of right and left ventricular function in terms of force development with gestational age in the normal human fetus. *Br Heart J* 1991; **66**: 285–289.
- St John Sutton M, Groves A, MacNeil A, Sharland G, Allan L. Assessment of changes in blood flow through the lungs and foramen ovale in the normal human fetus with gestational age: a prospective Doppler echocardiographic study. *Br Heart J* 1994; **71**: 232–237.

- van der Mooren K, Barendregt LG, Wladimiroff JW. Fetal atrioventricular and outflow tract flow velocity waveforms during normal second half of pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1991; **165**: 668–674.
- van der Mooren K, Barendregt LG, Wladimiroff JW. Flow velocity wave forms in the human fetal ductus arteriosus during the normal second half of pregnancy. *Pediatr Res* 1991; **30**: 387–490.
- van der Mooren K, Wladimiroff JW, Stunen T. Effect of fetal breathing movements on fetal cardiac hemodynamics. *Ultrasound Med Biol* 1991; **17**: 787–790.
- van Eyck T, Stewart PA, Wladimiroff JW. Human fetal foramen ovale flow velocity waveforms relative to behavioral states in normal term pregnancy. *Am J Obstet Gynecol* 1990; **163**: 1239–1242.
- Wladimiroff JW, McGhie JS. M-mode ultrasonic assessment of fetal cardiovascular dynamics. *Br J Obstet Gynaecol* 1981; **88**: 1241–1245.
- Wladimiroff JW, Stewart PA, Burghouwt MT, Stijnen T. Normal fetal cardiac flow velocity waveforms between 11 and 16 weeks of gestation. *Am J Obstet Gynecol* 1992; **167**: 736–773.
- Huggon IC, Turan O, Allan LD. Doppler assessment of cardiac function at 11–14 weeks' gestation in fetuses with normal and increased nuchal translucency. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; **24**: 390–398.
- Hyett J, Moscoso G, Pappanagiotou G, Perdu M, Nicolaides KH. Abnormalities of the heart and great arteries in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency thickness at 11–13 weeks gestation. *Ultrasound* 1996; **7**: 245–250.
- Hyett JA, Perdu M, Sharland GK, Snijders RS, Nicolaides KH. Increased nuchal translucency at 10–14 weeks of gestation as a marker for major cardiac defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1997; **10**: 242–246.
- Lombardi CM, Bellotti M, Fesslova V, Cappellini A. Fetal echocardiography at the time of the nuchal translucency scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **29**: 249–257.
- Mäkikallio K, Jouppila P, Räsänen J. Human fetal cardiac function during the first trimester of pregnancy. *Heart* 2005; **91**: 334–338.
- Nicolaides KH, Azar G, Burn D, Mansur C, Marks K. Fetal nuchal translucency; ultrasound screening for chromosomal defects in the first trimester of pregnancy. *Br Med J* 1992; **304**: 867–869.
- Simpson JM, Jones A, Callaghan N, Sharland GK. Accuracy and limitations of transabdominal fetal echocardiography at 12–15 weeks of gestation in a population at high risk for congenital heart disease. *Br J Obstet Gynaecol* 2000; **107**: 1492–1497.
- Souka AP, Snijders RJM, Novakov A, Soares W, Nicolaides KH. Defects and syndromes in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency thickness at 10–14 weeks gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; **11**: 391–401.

Ранние сроки гестации

- Achiron R, Weissman A, Rotstein Z *et al.* Transvaginal echocardiographic examination of the fetal heart between 13 and 15 weeks' gestation in a low-risk population. *J Ultrasound Med* 1994; **13**: 783.
- Allan LD, Santos R, Pexieder T. Anatomical and echocardiographic correlates of normal cardiac morphology in the late first trimester fetus. *Heart* 1997; **77**: 68–72.
- Borenstein M, Cavoretto P, Allan L, Huggon I, Nicolaides KH. Aberrant right subclavian artery at 11 + 0 to 13 + 6 weeks of gestation in chromosomally normal and abnormal fetuses. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008; **31**: 20–24.
- Bronshtein M, Zimmer EZ. Sonographic diagnosis of fetal coarctation of the aorta at 14–16 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998; **11**: 254–257.
- Allan LD, Anderson RH, Sullivan ID, Campbell S, Holt DW, Tynan MJ. Evaluation of fetal arrhythmias by echocardiography. *Br Heart J* 1983; **50**: 240–245.
- Allan LD, Chita SK, Sharland GK, Maxwell D, Priestley K. Flecainide in the treatment of fetal tachycardias. *Br Heart J* 1991; **65**: 46–48.

- Azancot-Benisty A, Jacqz-Aigrain E, Guirgis NM, Decrepy A, Oury JF, Blot P. Clinical and pharmacologic study of fetal supraventricular tachyarrhythmias. *J Pediatr* 1992; **121**: 608–613.
- Beinder E, Grancay T, Menéndez T, Singer H, Hofbeck M. Fetal sinus bradycardia and the long QT syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 2001; **185**: 743–747.
- Berg C, Geipel A, Kohl T *et al.* Atrioventricular block detected in fetal life: associated anomalies and potential prognostic markers. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; **26**: 4–15.
- Breur JM, Gooskens RH, Kapusta L *et al.* Neurological outcome in isolated congenital heart block and hydrops fetalis. *Fetal Diagn Ther* 2007; **22**: 457–461.
- Buyon JP, Heibert R, Copel J *et al.* Autoimmune-associated congenital heart block: demographics, mortality, morbidity and recurrence rates obtained from a national neonatal lupus registry. *J Am Coll Cardiol* 1998; **31**: 1658–1666.
- Buyon JP, Waltuck J, Kleinman C, Copel J. In utero identification and therapy of congenital heart block. *Lupus* 1995; **4**: 116–121.
- Fouron JC, Proulx F, Miry J, Gosselin J. Doppler and M-mode ultrasonography to time fetal atrial and ventricular contractions. *Obstet Gynecol* 2000; **96**: 732–736.
- Friedman DM, Kim MY, Copel JA *et al.* for the PRIDE Investigators. Utility of cardiac monitoring in fetuses at risk for congenital heart block. The PR Interval and Dexamethasone Evaluation (PRIDE) Prospective Study. *Circulation* 2008; **117**: 485–493.
- Gardiner HM, Belmar C, Pasquini L *et al.* Fetal ECG: a novel predictor of atrioventricular block in anti-Ro positive pregnancies. *Heart* 2007; **93**: 1454–1460.
- Groves AM, Allan LD, Rosenthal E. Outcome of isolated congenital complete heart block diagnosed in utero. *Heart* 1996; **75**: 190–194.
- Groves AM, Allan LD, Rosenthal E. Therapeutic trial of sympathomimetics in three cases of complete heart block in the fetus. *Circulation* 1995; **92**: 3394–3396.
- Hofbeck M, Ulmer H, Beinder E, Sieber E, Singer H. Prenatal findings in patients with prolonged QT interval in the neonatal period. *Heart* 1997; **77**: 198–204.
- Jaeggi E, Fouron JC, Fournier A *et al.* Ventriculoatrial time interval measured on M-mode echocardiography: a determining element in diagnosis treatment and prognosis of fetal supraventricular tachycardia. *Heart* 1998; **79**: 582–587.
- Jaeggi ET, Fouron JC, Silverman ED, Ryan G, Smallhorn J, Hornberger LK. Transplacental fetal treatment improves the outcome of prenatally diagnosed complete atrioventricular block without structural heart disease. *Circulation* 2004; **110**: 1542–1548.
- Jaeggi ET, Hamilton RM, Silverman ED, Zamora SA, Hornberger LK. Outcome of children with fetal, neonatal or childhood diagnosis of isolated congenital atrioventricular block. A single institution's experience of 30 years. *J Am Coll Cardiol* 2002; **39**: 130–137.
- Jaeggi ET, Hornberger LK, Smallhorn JF, Fouron JC. Prenatal diagnosis of complete atrioventricular block associated with structural heart disease: combined experience of two tertiary care centers and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; **26**: 16–21.
- Kleinman C, Donnerstein R, Jaffe C, DeVore G *et al.* Fetal echocardiography. A tool for evaluation of in utero cardiac arrhythmias and monitoring of in utero therapy: analysis of 71 patients. *Am J Cardiol* 1983; **51**: 237–243.
- Krapp M, Kohl T, Simpson JM, Sharland GK, Katalinic A, Gembruch U. Review of diagnosis, treatment, and outcome of fetal atrial flutter compared with supraventricular tachycardia. *Heart* 2003; **89**: 913–917.
- Machado MLV, Tynan MJ, Curry PVL, Allan LD. Fetal complete heart block. *Br Heart J* 1988; **60**: 512–515.
- Maxwell D, Crawford D, Curry P, Tynan M, Allan L. Obstetric importance, diagnosis, and management of fetal tachycardias. *Br Med J* 1988; **297**: 107–110.
- Naheed ZJ, Strasburger JF, Deal BJ, Woodrow Benson Jr DW, Gidding SS. Fetal tachycardias: mechanisms and predictors of hydrops fetalis. *J Am Coll Cardiol* 1996; **27**: 1736–1740.
- Nield LE, Silverman ED, Taylor GP *et al.* Maternal anti-Ro and anti-La antibody-associated endocardial fibroelastosis. *Circulation* 2002; **105**: 843–848.

- Rein AJ, O'Donnell C, Geva T *et al.* Use of tissue velocity imaging in the diagnosis of fetal cardiac arrhythmias. *Circulation* 2002; **106**: 1827–1833.
- Robinson BV, Eteddgui JA, Sherman FS. Use of terbutaline in the treatment of complete heart block in the fetus. *Cardiol Young* 2001; **11**: 683–686.
- Schmidt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA. Perinatal outcome of fetal complete atrioventricular block: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol* 1991; **91**: 1360–1366.
- Simpson JM, Sharland GK. Fetal tachycardias: management and outcome of 127 consecutive cases. *Heart* 1998; **79**: 576–581.
- Simpson JM, Yates RW, Sharland GK. Irregular heart rate in the fetus – not always benign. *Cardiol Young* 1996; **6**: 28–31.
- Sonnesson ES, Fouron JC, Wesslen-Eriksson E, Jaeggi E, Winberg P. Fetal supraventricular tachycardia treated with sotalol. *Acta Paediatr* 1998; **87**: 584–587.
- Sonesson SE, Salomonsson S, Jacobsson LA, Bremme K, Wahren-Herlenius M. Signs of first-degree heart block occur in one-third of fetuses of pregnant women with anti-SSA/Ro 52-kd antibodies. *Arthritis Rheum* 2004; **50**: 1253–1261.
- Strasburger JF, Huhta JC, Carpenter RJ, Garson Jr A, McNamara DG. Doppler echocardiography in the diagnosis and management of persistent fetal arrhythmias. *J Am Coll Cardiol* 1986; **7**: 1386–1391.
- Van Engelen AD, Weijtens O, Brenner JI *et al.* Management, outcome and follow-up of fetal tachycardia. *J Am Coll Cardiol* 1994; **24**: 1371–1375.
- Ward RM. Pharmacological treatment of the fetus. *Clin Pharmacokinet* 1995; **28**: 343–350.
- Zhao H, Cuneo BF, Strasburger JF, Huhta JC, Gotteiner NL, Wakai RT. Electrophysiological characteristics of fetal atrioventricular block. *J Am Coll Cardiol* 2008; **51**: 77–84.
- Allan LD, Sharland G. Prognosis in fetal tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 1992; **13**: 1–4.
- Allan LD, Sharland G, Tynan MJ. The natural history of the hypoplastic left heart syndrome. *Int J Cardiol* 1989; **25**: 341–343.
- Andrews RE, Simpson JM, Sharland GK, Sullivan ID, Yates RW. Outcome after preterm delivery of infants antenatally diagnosed with congenital heart disease. *J Pediatr* 2006; **148**: 213–216.
- Berg C, Kamil D, Geipel A *et al.* Absence of ductus venosus – importance of umbilical venous drainage site. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006; **28**: 275–281.
- Bernasconi A, Azancot A, Simpson JM, Jones A, Sharland GK. Fetal dextrocardia: diagnosis and outcome in two tertiary centres. *Heart* 2005; **91**: 1590–1594.
- Bonnet D, Coltri A, Butera G *et al.* Detection of transposition of the great arteries in fetuses reduces neonatal morbidity and mortality. *Circulation* 1999; **99**: 916–918.
- Brenner JI. Prevalence and outcome of congenital heart disease in infancy: a 10 year population based experience. In: *Progress in Obstetric and Gynecological Sonography Series. Ultrasound and the Fetal Heart*. Eds. Wladimiroff JW and Pilu G. New York, London: Parthenon Press, 1996: 107–115.
- Celermajer DS, Bull C, Till JA *et al.* Ebstein's anomaly: presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol* 1994; **23**: 170–176.
- Chang AC, Huhta JC, Yoon GY *et al.* Diagnosis, transport and outcome in fetuses with left ventricular outflow obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; **102**: 841–846.
- Chiappa E, Micheletti A, Sciarrone A, Botta G, Abbruzzese P. The prenatal diagnosis of, and short-term outcome for, patients with congenitally corrected transposition. *Cardiol Young* 2004; **14**: 265–276.
- Daubeny PE, Sharland GK, Cook AC, Keeton BR, Anderson RH, Webber SA. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact of fetal echocardiography on incidence at birth and postnatal outcome. *Circulation* 1998; **98**: 562–566.

Отдаленные результаты

- Allan LD, Apfel HD, Printz BF. Outcome after prenatal diagnosis of the hypoplastic left heart syndrome. *Heart* 1998; **79**: 371–374.

- Duke C, Sharland GK, Jones AM, Simpson JM. Echocardiographic features and outcome of truncus arteriosus diagnosed during fetal life. *Am J Cardiol* 2001; **88**: 1379–1384.
- Fuchs IB, Müller H, Abdul-Khaliq H, Harder T, Dudenhausen JW, Henrich W. Immediate and long-term outcomes in children with prenatal diagnosis of selected isolated congenital heart defects. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007; **29**: 38–43.
- Gardiner HM, Belmar C, Tulzer G *et al.* Morphologic and functional predictors of eventual circulation in the fetus with pulmonary atresia or critical pulmonary stenosis with intact septum. *J Am Coll Cardiol* 2008; **51**: 1299–1308.
- Groves AM, Fagg NLK, Cook AC, Allan LD. Cardiac tumours in intrauterine life. *Arch Dis Child* 1992; **67**: 1189–1192.
- Head CE, Jowett VC, Sharland GK, Simpson JM. Timing of presentation and postnatal outcome of infants suspected of having coarctation of the aorta during fetal life. *Heart* 2005; **91**: 1070–1074.
- Holley DG, Martin GR, Brenner JI *et al.* Diagnosis and management of fetal cardiac tumors: a multicenter experience and review of published reports. *J Am Coll Cardiol* 1995; **26**: 516–520.
- Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman CS, Copel JA, Reed KL. Tricuspid valve disease with significant tricuspid insufficiency in the fetus: diagnosis and outcome. *J Am Coll Cardiol* 1991; **17**: 167–173.
- Hornberger LK, Sahn DJ, Kleinman C, Copel J, Silverman N. Antenatal diagnosis of coarctation of the aorta. A multicenter experience. *J Am Coll Cardiol* 1994; **23**: 417–423.
- Huggon IC, Cook AC, Smeeton NC, Magee AG, Sharland GK. Atrioventricular septal defects diagnosed in fetal life: associated cardiac and extra-cardiac abnormalities and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2000; **36**: 593–601.
- Jaeggi ET, Fournon JC, Hornberger LK *et al.* A genesis of the ductus venosus that is associated with extrahepatic umbilical vein drainage: prenatal features and clinical outcome. *Am J Obstet Gynecol* 2002; **187**: 1031–1037.
- Jaeggi ET, Sholler GF, Jones OD, Cooper SG. Comparative analysis of pattern, management and outcome of pre-versus postnatally diagnosed major congenital heart disease: a population-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; **17**: 380–385.
- Jouannic JM, Gavard L, Fermont L *et al.* Sensitivity and specificity of prenatal features of physiological shunts to predict neonatal clinical status in transposition of the great arteries. *Circulation* 2004; **110**: 1743–1746.
- McElhinney DB, Salvin JW, Colan SD *et al.* Improving outcomes in fetuses and neonates with congenital displacement (Ebstein's malformation) or dysplasia of the tricuspid valve. *Am J Cardiol* 2005; **96**: 582–586.
- Menon SC, O'Leary PW, Wright GB, Rios R, MacLellan-Tobert SG, Cabalka AK. Fetal and neonatal presentation of noncompacted ventricular myocardium: expanding the clinical spectrum. *J Am Soc Echocardiogr* 2007; **20**: 1344–1350.
- Moon-Grady AJ, Tacy TA, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. Value of clinical and echocardiographic features in predicting outcome in the fetus, infant, and child with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve complex. *Am J Cardiol* 2002; **89**: 1280–1285.
- Pascal CJ, Huggon I, Sharland GK, Simpson JM. An echocardiographic study of diagnostic accuracy, prediction of surgical approach, and outcome for fetuses diagnosed with discordant ventriculo-arterial connections. *Cardiol Young* 2007; **17**: 528–534.
- Pedra SR, Smallhorn JF, Ryan G *et al.* Fetal cardiomyopathies: pathogenic mechanisms, hemodynamic findings, and clinical outcome. *Circulation* 2002; **106**: 585–591.
- Roman KS, Fournon JC, Nii M, Smallhorn JF, Chaturvedi R, Jaeggi ET. Determinants of outcome in fetal pulmonary valve stenosis or atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol* 2007; **99**: 699–703.
- Salvin JW, McElhinney DB, Colan SD *et al.* Fetal tricuspid valve size and growth as predictors of outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatrics* 2006; **118**: 415–420.
- Simpson JM, Sharland GK. Natural history and outcome of aortic stenosis diagnosed prenatally. *Heart* 1997; **77**: 205–210.

- Sivasankaran S, Sharland GK, Simpson JM. Dilated cardiomyopathy presenting during fetal life. *Cardiol Young* 2005; **15**: 409–416.
- Taketazu M, Loughheed J, Yoo SJ, Lim JS, Hornberger LK. Spectrum of cardiovascular disease, accuracy of diagnosis, and outcome in fetal heterotaxy syndrome. *Am J Cardiol* 2006; **97**: 720–724.
- Tworetzky W, McElhinney DB, Reddy VM, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation* 2001; **103**: 1269–1273.
- Vesel S, Rollings S, Jones A, Callaghan N, Simpson J, Sharland GK. Prenatally diagnosed pulmonary atresia with ventricular septal defect: echocardiography, genetics, associated anomalies and outcome. *Heart* 2006; **92**: 1501–1505.
- Vida VL, Bacha EA, Larrazabal A *et al*. Hypoplastic left heart syndrome with intact or highly restrictive atrial septum: surgical experience from a single center. *Ann Thorac Surg* 2007; **84**: 581–585.
- Wald RM, Tham EB, McCrindle BW *et al*. Outcome after prenatal diagnosis of tricuspid atresia: a multicenter experience. *Am Heart J* 2007; **153**: 772–778.
- Yagel S, Weissman A, Rotstein Z *et al*. Congenital heart defects. Natural course and in utero development. *Circulation* 1997; **96**: 550–555.

Предметный указатель

Aliasing-эффект, цветное доплеровское картирование кровотока, 194
Т-признак, дефект межжелудочковой перегородки, 67

А

Аберрантная правая подключичная артерия
см. Правая подключичная артерия аберрантная

Агенезия клапана легочной артерии
диаметр легочного ствола больше нормы, 106

дисплазия створок клапана легочной артерии, 124

увеличение правого желудочка, 47

Амиодарон, трансплацентарная антиаритмическая терапия, 266

Анатомические препараты сердца, 14

Аневризматичное выпячивание заслонки клапана овального окна, 73

Аневризмы

артериального протока, 137

изменение угла наклона датчика, 3, 5

четырёхкамерная позиция, 83

Анемия, кардиомегалия, 35

Аномалия Эбштейна

отдаленные результаты, 288

увеличение правого предсердия, 44

уровни прикрепления створок

атриовентрикулярных клапанов

выраженное смещение, 63

обратное расположение, 63

Аномально маленькая грудная клетка,

изменения в четырехкамерной позиции, 34

Антитела

анти-La, 270

анти-Ro, 270

Аорта, 14

атрезия *см.* Атрезия, аорты
диаметр

больше нормы, 104

меньше нормы, 97, 98

дуга *см.* Дуга аорты

коарктация *см.* Коарктация аорты

корень, 11, 12, 14, 16, 17, 19, 21, 100, 226, 230, 239, 246

нисходящий отдел, 32

нормальное изображение в одномерном режиме, 226

перерыв дуги, 101, 130–132

диаметр аорты, 97, 98

отдаленные результаты, 301

тип В, 180, 181

расположение в норме, 93

устье, 13, 89, 99, 110, 113, 139, 141, 165, 167, 169, 184, 186, 190, 194

Аортальный клапан

атрезия *см.* Атрезия, аорты

дисплазия створок *см.* Дисплазия створок, аортального клапана

импульсно-волновая

доплерэхокардиография, 210, 211, 220–222

регургитация, 221, 222

стеноз *см.* Стеноз, аортального клапана

цветное доплеровское картирование кровотока, 198

Аортолевожелудочковый туннель

диаметр аорты больше нормы, 104

дисплазия створок аортального клапана, 124

отдаленные результаты, 296

- увеличение левого желудочка, 47
- Аритмии, 253–273
 - методы оценки, 253–256
 - доплерэхокардиография, 254–256
 - неэхокардиографические, 256
 - эхокардиография
 - в одномерном режиме, 254
 - в поперечном сечении, 253
 - отдаленные результаты, 303
 - срез в поперечном сечении, 253
 - см. также определенные аритмии*
- Артериальные клапаны
 - атрезия, 137
 - в норме
 - структуры, 93
 - функция, 96, 97
 - недостаточность, 138
 - смещение, отдаленные результаты, 297
 - стеноз, 138
 - см. также определенные клапаны*
- Артериальный проток
 - аномалии
 - извитость, 137
 - констрикция, 136
 - отдаленные результаты, 302
 - отсутствие, 136
 - положения, 137
 - гипоплазия, 103, 104, 106
 - изображение в норме, 90–93, 97
 - импульсно-волновая
 - доплерэхокардиография, 211, 212, 224, 225
 - кровоток, 198, 202
 - отсутствие, 136
 - смещение магистральных сосудов, 109, 110
 - срез по длинной оси, 169–172
 - отклонения от нормы, 172 *см. также определенные болезни/нарушения*
 - ультразвуковая картина в норме, 169–172
- Артерия(и)
 - грудные внутренние, 180–184
 - идиопатическая кальцификация, 185–189
 - коллатеральные, срез по длинной оси дуги аорты, 180, 182
 - коронарные, цветовое доплеровское картирование кровотока, 199, 203, 204
 - подключичная правая aberrантная
 - см. Правая подключичная артерия aberrантная*
- Артериовенозная мальформация
 - диаметр магистральных сосудов, 106
 - кардиомегалия, 35
 - срез выше дуги аорты, 183, 184
 - четырёхкамерная позиция, 35
- Артефакт, 67
- Аспления, правый изомеризм предсердных ушек, 144
- Атрезия
 - аорты
 - диаметр, 97, 99, 100
 - дуга по длинной оси, 176, 178
 - неравномерное открытие
 - атриовентрикулярных клапанов, 58
 - отдаленные результаты, 294
 - четырёхкамерная позиция, 60
 - эхокардиография плода в первом триместре беременности, 241, 244, 252, 294
 - легочной артерии
 - артериальный проток меньше нормы, 101
 - диаметр легочного ствола, 98
 - небольшой правый желудочек, 52
 - неравномерное открытие
 - атриовентрикулярных клапанов, 58
 - отдаленные результаты, 296
 - с интактной межжелудочковой перегородкой, 47
 - с тетрадой Фалло, 296, 297
 - срез дуги аорты по длинной оси, 176, 179
 - эхокардиография плода в первом триместре беременности, 249–252
- трахеи, четырёхкамерная позиция, 34
- трикуспидального клапана
 - малый, сзади расположенный желудочек и морфологически левый желудочек, расположенный спереди, 53, 55
 - неравномерное открытие
 - атриовентрикулярных клапанов, 58
 - отдаленные результаты, 287
 - уменьшение правого желудочка, 47
 - уменьшение правого предсердия, 47, 48
 - см. определенные клапаны*
- Атриовентрикулярная блокада
 - I степени, 258
 - II степени, 258, 268, 269
- Атриовентрикулярный канал
 - небольшой правый желудочек, 52

отдаленные результаты, 289
 Атриовентрикулярный клапан
 билатеральная регургитация, 88
 «верхом сидящий»
 дефект межжелудочковой перегородки,
 68, 71
 отдаленные результаты, 294
 единое предсердие, 61, 63
 неравномерная экскурсия
 цветовой доплеровской картирование
 кровотока, 85
 четырехкамерная позиция, 85
 неравномерное открытие, 60
 антитела, полная атриовентрикулярная
 блокада, 270
 атрезия аортального клапана, 60
 стеноз аортального клапана, 60
 первичный дефект межпредсердной
 перегородки (*ostium primum*), 61
 четырехкамерная позиция, 27, 88

Б

Безымянная вена, расширение, 181
 Беременность(и)
 будущие, 276
 последующая, 278
 сохранение, 280, 281
 Бигеминия, экстрасистолы, 258
 Билатеральная регургитация
 на атриовентрикулярных клапанах,
 четырехкамерная позиция, 88
 Блокада сердца атриовентрикулярная полная
 I степени, 258
 II степени, 258, 268, 269
 Блокированные предсердные экстрасистолы
 см. Предсердные экстрасистолы
 блокированные
 Брадикардия, 267–273
 доброкачественная, 267
 причины, 267
 см. также *определенные болезни/нарушения*

В

Вена(ы)
 безымянная, расширение, 181
 легочные см. Легочные вены
 непарная расширенная, 77
 срез в поперечном сечении на уровне
 верхнего отдела живота, 151

полая см. Полая вена
 верхняя см. Верхняя полая вена
 левая см. Левая верхняя полая вена
 персистирующая
 см. Персистирующая левая
 верхняя
 нижняя см. Нижняя полая вена
 Венозный проток
 импульсно-волновая
 доплерэхокардиография, 206, 214
 отсутствие, 154
 диспропорция желудочков, 57
 дренаж легочных вен, 77
 увеличение предсердия
 левого, 46
 правого, 44
 патология правого желудочка, 215
 расширение, 215
 цветовой доплеровской картирование
 кровотока, 195
 Верхняя полая вена
 диаметр, 168, 171
 левая см. Левая верхняя полая вена
 персистирующая
 см. Персистирующая левая верхняя
 полая вена
 срез выше дуги аорты, 183
 цветовой доплеровской картирование
 кровотока, 195, 196
 Верхушка сердца
 леворасположенная, четырехкамерная
 позиция, 37–39
 праворасположенная, четырехкамерная
 позиция, 38
 срединнорасположенная, четырехкамерная
 позиция, 41
 Ветви легочного ствола, импульсно-волновая
 доплерэхокардиография, 212, 213, 224
 Внутренние грудные артерии, 180–184
 Внутренние органы, расположение
 нарушение, 145
 обратное см. Обратное расположение
 внутренних органов
 Вращение датчиком с изменением плоскости
 среза, 3, 5, 7
 Время
 изоволюмического расслабления, 214
 изоволюмического сокращения, 214
 постановки диагноза, влияние на прогноз,
 282

- Врожденная кистозная аденоматозная мальформация легкого
 левого, верхушка слева, 38
 правого, верхушка слева, 37
- Врожденные пороки сердца
 варианты терапии, 279–282
 позиция невмешательства, 282
 прерывание беременности, 280, 281
 спонтанное, 279
 сохранение беременности, 281
 хирургическое вмешательство, 280
 естественное течение, 279
 последствия для нервной системы ребенка, 279
 сочетание с экстракардиальными пороками развития, консультирование, 278
 эхокардиография плода в первом триместре беременности, 238, 240
- Вторичный дефект межпредсердной перегородки, 73
- Выводной тракт левого желудочка, 16, 89
- Выпот в полость перикарда, четырехкамерная позиция, 84, 85
- Г**
- Гестационный возраст, консультирование, 277, 278
- Гетеротаксия
 внутренних органов, срез в поперечном сечении на уровне верхнего отдела живота, 144
 с анатомически левыми внутренними органами
 леворасположенная верхушка сердца, 37, 38, 41
 срез в поперечном сечении на уровне верхнего отдела живота, 144
 с анатомически правыми внутренними органами
 аспления, 144
 праворасположенная верхушка сердца, 38, 40
 срез в поперечном сечении на уровне верхнего отдела живота, 143
- Гиперэхогенный очаг, 293
 четырехкамерная позиция, 79
- Гипоксия тяжелая, кардиомегалия, 35
- Гипоплазия
 артериального протока, 103, 104, 106
 правого легкого, срединнорасположенная верхушка сердца, 41, 42
- Грудная клетка, 12
 аномально маленькая, 34
 праворасположенная верхушка сердца, 38
 сеть Хиари, 79
- Грыжа диафрагмальная *см.* Диафрагмальная грыжа
- Д**
- Давление на датчик, изменение, 2, 4–6
- Движения датчиком, 2
 в каудальном направлении, 6, 7
 вращение, 6
 исходный срез, 6
 комбинированные, 5
 параллельные срезы, 6
см. также определенные движения
- Двойная дуга аорты, 134
 отдаленные результаты, 301
- Двойное отхождение сосудов от правого желудочка, 118–124
 дефект межжелудочковой перегородки, 119
 некоммутированный, 122
 магистральные сосуды, 165
 отдаленные результаты, 299
 расположенная кзади аорта, 122
 срез по длинной оси
 артериального протока, 172
 левого желудочка, 166, 167
- Двухмерный режим, 228–236
- Дефект
 аортолегочной перегородки, 136
 отдаленные результаты, 302
 венозного синуса, четырехкамерная позиция, 73
 межжелудочковой перегородки
 артефакт, 67
 импульсно-волновая
 доплерэхокардиография, 220
 некоммутированный, 122–124
 отдаленные результаты, 291, 292
 подаортальный со смещенной аортой, 109
 подлегочный и транспозиция магистральных сосудов, 119
 расположение магистральных сосудов, 107, 108
 срез по длинной оси левого желудочка, 166

- срез по короткой оси левого желудочка, 162, 163
- цветовое доплеровское картирование кровотока, 67
- четырёхкамерная позиция, 66, 67
- межпредсердной перегородки вторичный, 73
- предсердно-желудочковой перегородки
отсутствие смещения уровней
прикрепления створок
атриовентрикулярных клапанов, 61
- четырёхкамерная позиция, 61
- эхокардиография плода в первом триместре беременности, 241–243
- Диабет у беременной, 57, 58
- Диагностика патологии сердца
см. Консультирование, диагностика патологии сердца
- Диафрагмальная грыжа, 34, 39, 40, 43, 123, 224, 288, 290, 297
- диспропорция желудочков, 57
- левосторонняя, леворасположенная
верхушка сердца, 38, 41
- правосторонняя, леворасположенная
верхушка сердца, 37–39
- эхокардиография плода в первом триместре беременности, 241
- Дивертикул, четырёхкамерная позиция, 83
- Дигоксин, трансплацентарная
антиаритмическая терапия, 264, 265
- Дилатация
безымянная вена, 181
- венозный проток, 214–217
- непарная вена *см.* Непарная вена
расширенная
- нижняя полая вена, 167
- правого предсердного ушка
идиопатическая, 44
- правых отделов сердца, леворасположенная
верхушка сердца, 37, 38
- Дискордантные предсердно-желудочковые
соединения, 290, 291
- малый, расположенный кзади
морфологически правый желудочек
и морфологически левый желудочек,
расположенный спереди, 53, 55
- обратное расположение уровней
прикрепления створок
атриовентрикулярных клапанов, 63
- отдаленные результаты, 290, 291
- Дисплазия створок
аортального клапана, 124
- аортолевожелудочковый туннель, 124
- отдаленные результаты, 296
- стеноз, 124
- клапана легочной артерии, 124
- отдаленные результаты, 296
- нескольких клапанов, трикуспидальная
регургитация, 247
- трикуспидального клапана
отдаленные результаты, 287
- увеличение правого предсердия, 44
- Дисфункция синусового узла, 267
- Длинная ось, 18, 21, 22
- дуга аорты *см.* Дуга аорты, срез по длинной
оси
- левый желудочек *см.* Левый желудочек,
срез по длинной оси
- полая вена *см.* Полая вена, срез по длинной
оси
- персистирующая левая верхняя, 173–175
- протоковая дуга *см.* Протоковая дуга
сосуды брюшной полости *см.* Сосуды,
брюшной полости, срез по длинной оси
- Доброкачественная брадикардия, 267
- Дополнительные ультразвуковые срезы,
143–191 *см. также специфические
изображения*
- Допплеровское картирование кровотока
цветовое *см.* Цветовое доплеровское
картирование кровотока
- Допплерэхокардиография
аритмии, 254–256
- диапазон скоростей, эхокардиография
плода в первом триместре беременности,
240
- импульсно-волновая *см.* Импульсно-
волновая доплерэхокардиография
- энергетическая, 92, 145, 187, 193, 195, 197,
241
- Дренаж легочных вен
тотальный аномальный *см.* Тотальный
аномальный дренаж легочных вен
- четырёхкамерная позиция, 75, 77
- Дуга аорты
аномалии, 124–137 *см. также определенные
болезни/нарушения*
- в норме, 90, 94
- расположение, 93
- срез по длинной оси, 176

- двойная, 134
 отдаленные результаты, 301
 пологая и широкая, 176
 правосторонняя, 132–134
 диаметр меньше нормы, 99
 дренаж легочных вен, 77
 отдаленные результаты, 302
 сосуды, расположенные выше, 180–191
 отклонения от нормы, 181
 срез в поперечном сечении
 изображение в норме, 95–97
 кровоток, 198, 202
 срез по длинной оси, 176–180
 отклонения от нормы, 176–180
 см. также определенные болезни/нарушения
 ультразвуковая картина в норме, 176
 эхокардиография плода в первом триместре беременности, 238, 241
- Дуга артериального протока *см.* Протоковая дуга
- Дуктус-зависимые врожденные пороки сердца, сохранение беременности, 277
- Е**
- Единственный желудочек
 отдаленные результаты, 291
 отсутствие смещения уровней
 прикрепления створок
 атриовентрикулярных клапанов, 61
- Ж**
- Желудочек(ки)
 аневризма, 294
 диспропорция, 56–59
 единственный *см.* Единственный желудочек
 желудочковые экстрасистолы, сравнение
 с предсердными, 258
 левый *см.* Левый желудочек
 неравномерное сокращение, 86
 правый *см.* Правый желудочек
 снижение функции, эхокардиография
 в одномерном режиме, 228
 четырехкамерная позиция, 26, 27
- Желудочковая тахикардия, 263
- З**
- Задержка роста плода, диспропорция
 желудочков, 56, 57
- Заслонка клапана овального окна
 аневризматичное выпячивание, 73
 аномалии движения, дефект
 межпредсердной перегородки, 73
 однородный участок спектрограммы потока
 в сосуде, импульсно-волновая
 доплерэхокардиография, 205
- Зрелый возраст, шансы на здоровую жизнь, 227
- И**
- Идиопатическая дилатация правого
 предсердного ушка, 44
- Идиопатическая кальцификация артерий, 185–189
- Извитость, артериальный проток, 137
- Изменение давления на датчик, 2, 4–6
- Изомеризм предсердных ушек
 левый, 150, 279
 правый, 152, 284, 289
- Импульсно-волновая
 доплерэхокардиография, 201–213
 кровотока
 в легочных артериях, 212, 213
 направление, 204, 205
 расчет объемной скорости, 213, 214
 характеристика, 204, 205
 методика, 203–205
 однородный участок спектрограммы потока
 в сосуде, 205
 при нормальном развитии плода, 201
 клапан
 аортальный, 210, 211
 легочной артерии, 211
 митральный, 207–209
 трикуспидальный, 208–210
 легочные вены, 206, 207
 овальное окно, 207
 перешеек аорты, 213
 проток
 артериальный, 211, 212
 венозный, 205, 206
 при патологии плода, 214–225
 ветви легочного ствола, 224
 дефект межжелудочковой перегородки, 220
 клапан
 аортальный, 220–222
 легочной артерии, 222–224

- митральный, 219
 - трикуспидальный, 219
 - легочные вены, 215–218
 - общий артериальный ствол, 222, 223
 - овальное окно, 218
 - перешеек аорты, 213, 225
 - проток
 - артериальный, 224
 - венозный, 214, 215
 - трикуспидальная регургитация, 246–249
 - Индекс кардиоторакальный, отклонения в четырехкамерной позиции, 33
 - Инфундибулярный стеноз легочной артерии, 99
 - Искусственное прерывание беременности, 279, 280
 - Исходный срез, движение датчиком, 6
- К**
- Кальцификация артерий идиопатическая, 185–189
 - Канал атриовентрикулярный
 - см. Атриовентрикулярный канал
 - Кантрелла пентада, 42
 - Кардиомегалия
 - анемия, 35
 - артериовенозная мальформация, 35
 - кардиомиопатия, 35
 - неравномерное сокращение желудочков, 86
 - обструктивная гипертрофическая, различная толщина стенок желудочков, 57
 - отдаленные результаты, 293
 - полная атриовентрикулярная блокада, 270
 - четырёхкамерная позиция, 35
 - хориоаденома, 35
 - четырёхкамерная позиция, 35
 - Кардиомиопатия гипертрофическая обструктивная, 57, 58
 - Кардиоторакальный индекс, отклонения в четырехкамерной позиции, 33
 - Качество жизни при патологии сердца, 277
 - Клапан(ы)
 - аортальный см. Аортальный клапан
 - артериальные см. Артериальные клапаны
 - атриовентрикулярный
 - см. Атриовентрикулярный клапан
 - легочной артерии
 - атрезия см. Атрезия, легочной артерии
 - дисплазия створок см. Дисплазия створок, клапана легочной артерии
 - изображение в норме, 90
 - импульсно-волновая
 - доплерэхокардиография, 211, 222
 - недостаточность, импульсно-волновая
 - доплерэхокардиография, 224
 - стеноз см. Стеноз, легочной артерии
 - цветовое доплеровское картирование кровотока, 198, 201
 - митральный см. Митральный клапан
 - трикуспидальный см. Трикуспидальный клапан
 - Коарктация аорты, 124
 - аномальное овальное окно, импульсно-волновая доплерэхокардиография, 218
 - диаметр
 - аорты, 97
 - дуги аорты меньше нормы, 99
 - отдаленные результаты, 300
 - синдром Шона, 300
 - срез по длинной оси дуги аорты, 176–180
 - Коллатеральные артерии, 180, 182
 - Коллектор легочных вен, дренаж, 77, 78
 - Комбинирование препаратов, трансплацентарная антиаритмическая терапия, 266
 - Компрессия сердца, четырехкамерная позиция, 34
 - Консультирование, 275–304
 - гестационный возраст, 277, 278
 - диагностика патологии сердца, 276
 - будущие беременности, 276
 - зрелый возраст, шансы на здоровую жизнь, 277
 - интернет как источник информации, 276
 - качество жизни, 277
 - уровень понимания, 275
 - естественное течение заболевания, 275
 - принципы, 275
 - сочетание с экстракардиальными пороками развития, 278
 - точность диагностики, 277
 - Коронарные артерии, цветовое доплеровское картирование кровотока, 199, 203, 204
 - Крест сердца
 - аномалии, 61
 - четырёхкамерная позиция, 27, 61
 - Крестцово-копчиковая тератома, кардиомегалия, 35

- Критический стеноз аортального клапана, увеличение левого желудочка, 47
- Кровоток
 - вид спектрограммы импульсно-волновой доплерэхокардиографии, 205
 - коронарные артерии, 199, 203, 204
 - цветовое доплеровское картирование кровотока, 199, 203, 204
 - через атриовентрикулярные клапаны аномальный, эхокардиография плода в первом триместре беременности, 241

Л

- Латерализация
 - внутренние органы, нарушение расположения, 145
 - изомеризм, 150, 151
 - магистральные сосуды, 151–154
 - полная форма атриовентрикулярного канала, 288
 - левое предсердие
 - увеличение, 46
 - уменьшение, 47
 - срез в поперечном сечении на уровне верхнего отдела живота, 143
- Левая верхняя полая вена
 - отдаленные результаты, 292
 - персистирующая, 77, 79, 124
- Левосторонняя диафрагмальная грыжа, леворасположенная верхушка сердца, 38, 41
- Левый желудочек
 - выводной тракт, 16, 89
 - изображение, 14
 - ложные хорды, четырехкамерная позиция, 83, 84
 - срез по длинной оси, 165, 166
 - отклонения от нормы, 165, 166
 - см. также определенные болезни/нарушения*
 - ультразвуковая картина в норме, 165
 - срез по короткой оси, 157–165
 - отклонения от нормы, 157–165
 - см. также определенные болезни/нарушения*
 - ультразвуковая картина в норме, 157
 - увеличение *см.* Увеличение левого желудочка
 - уменьшение, четырехкамерная позиция, 53–55

- Легкое
 - левое, врожденная кистозная аденоматозная мальформация, 38–41
 - правое
 - врожденная кистозная аденоматозная мальформация, 37, 38
 - гипоплазия, 41
 - Легочные вены
 - впадение, цветовое доплеровское картирование кровотока, 195, 197
 - импульсно-волновая доплерэхокардиография, 206, 207, 219–221
 - цветовое доплеровское картирование кровотока, 194, 199
 - четырёхкамерная позиция, 32, 33
 - Легочный ствол, 15
 - больше нормы, 106
 - ветви, 212, 213, 224
 - изображение в норме, 90–93
 - меньше нормы, 98, 103
 - смещение
 - двойное отхождение сосудов от правого желудочка, 298
 - транспозиция магистральных сосудов, 298
 - транспозиция с конкордантными предсердно-желудочковыми соединениями, 111, 119, 120
- ## М
- Магистральные сосуды, 12, 89
 - изображения в норме, 90–97
 - диаметр, 93
 - расположение, 93
 - структуры, 93
 - функция, 96
 - леворасположенная верхушка сердца, 37
 - левый изомеризм предсердных ушек, 151, 152
 - отклонения от нормы, 97–142 *см. также определенные болезни/нарушения*
 - диаметр, 97
 - расположение, 107–124
 - параллельный ход, срез по длинной оси артериального протока, 172
 - срез по короткой оси *см.* Артериальный проток, срез по длинной оси *см. также определенные артерии*

- Мальформация
 - аденоматозная кистозная врожденная легкого *см.* Врожденная кистозная аденоматозная мальформация легкого
 - артериовенозная *см.* Артериовенозная мальформация
- Межпредсердная перегородка, 73–75, 85
- Методика, 1–24
 - импульсно-волновая доплерэхокардиография, 203–205
- Миокардит, кардиомегалия, 35
- Митральная регургитация
 - импульсно-волновая доплерэхокардиография, 219
 - отдаленные результаты, 286
 - увеличение левого предсердия, 46
 - четырёхкамерная позиция, 86
 - эхокардиография плода в первом триместре беременности, 241
- Митральный клапан
 - атрезия
 - неравномерное открытие атриовентрикулярных клапанов, 58
 - отдаленные результаты, 286
 - уменьшение левого желудочка, 53
 - дисплазия створок, отдаленные результаты, 286
 - изображение в норме, 90
 - импульсно-волновая доплерэхокардиография, 207, 219
 - регургитация *см.* Митральная регургитация
 - стеноз *см.* Стеноз, митрального клапана
 - четырёхкамерная позиция, 27, 31, 85
 - экскурсия створок, 85
- Моносомия по X-хромосоме, 249, 259, 279, 284, 295, 300

Н

- Наджелудочковые тахикардии *см.* Тахикардия
- Направление кровотока, импульсно-волновая доплерэхокардиография, 204, 205
- Недостаточность сердечная, четырёхкамерная позиция, 84
- Непарная вена расширенная, 77
 - срез в поперечном сечении на уровне верхнего отдела живота, 151
- Непрерывные движения датчиком, эхокардиография плода в первом триместре беременности, 238, 239

- Нижняя полая вена
 - перерыв, 155, 172
 - расширение, 167
 - цветовое доплеровское картирование кровотока, 195
- Нисходящий отдел аорты, четырёхкамерная позиция, 32

О

- Обратное расположение внутренних органов
 - леворасположенная верхушка сердца, 38, 41
 - срез в поперечном сечении на уровне верхнего отдела живота, 143, 147, 150
- Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия, 57, 58
- Общий артериальный ствол
 - диаметр аорты больше нормы, 104
 - импульсно-волновая доплерэхокардиография, 222, 223
 - магистральные сосуды, 109, 166
 - отдаленные результаты, 297
 - срез по длинной оси левого желудочка, 166
- Общий атриовентрикулярный клапан, первичный дефект межпредсердной перегородки (*ostium primum*), 61
- Объемное изображение сердца, 16
- Овальное окно
 - аневризматичное выпячивание заслонки клапана, 73
 - заслонка клапана *см.* Заслонка клапана овального окна
 - импульсно-волновая доплерэхокардиография, 207, 218
 - первичная рестрикция, 73, 218
 - срез по длинной оси артериального протока, 174, 175
 - четырёхкамерная позиция, 29, 73
- Опухоли
 - отдаленные результаты, 293
 - четырёхкамерная позиция, 25
 - см. также определенные опухоли*
- Органы внутренние *см.* Внутренние органы
- Ось датчика, 1
- Отсутствие смещения уровней прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов, четырёхкамерная позиция, 61–63

П

- Параллельные срезы, движения датчиком, 6

- Патологические изменения правых отделов сердца, срез по длинной оси артериального протока, 172, 174
- Пентада Кантрелла, четырехкамерная позиция, 42–44
- Первичный дефект межпредсердной перегородки (*ostium primum*), 73
- Перегородка
межжелудочковая, четырехкамерная позиция, 26, 27
межпредсердная *см.* Межпредсердная перегородка
первичная, четырехкамерная позиция, 29
- Перерыв
дуги аорты *см.* Аорта
нижняя полая вена, 155, 172
- Перешеек аорты, импульсно-волновая доплерэхокардиография, 213, 225
- Перикард, синдром отсутствия, 42
- Персистирующая левая верхняя полая вена, 124
четырёхкамерная позиция, 77, 79
- Печеночные вены, цветное доплеровское картирование кровотока, 195
- Пищевод расширенный, 77
- Плод, определение положения, срез в поперечном сечении, 10
- Подаортальный дефект межжелудочковой перегородки со смещенной аортой, 109, 165, 166
- Подключичная артерия правая aberrантная *см.* Правая подключичная артерия aberrантная
- Покачивание датчиком без изменения плоскости среза, 4
- Полая вена
верхняя *см.* Верхняя полая вена
нижняя *см.* Нижняя полая вена
перерыв, 150, 155
срез по длинной оси, 166–168
отклонения от нормы, 167 *см. также определенные болезни/нарушения*
ультразвуковая картина в норме, 166
цветное доплеровское картирование кровотока, 195, 196
- Полиспления, 144
- Полная атриовентрикулярная блокада, 269–272
антитела, 270
кардиомегалия, 271
четырёхкамерная позиция, 35
лечение, 271, 272
отдаленные результаты, 303
стероиды, 271
структурные аномалии сердца, 271
- Положение плода, определение, 6–23
движение датчиком в каудальном направлении, 6, 7
значимость, 6
не по положению внутренних органов, 8
срез в поперечном сечении живота плода, 10
туловища плода, 6, 8
эхокардиография плода в первом триместре беременности, 240
- Полость перикарда, четырехкамерная позиция, 32, 33
- Пороки сердца врожденные *см.* Врожденные пороки сердца
- Последовательное сканирование, цветное доплеровское картирование кровотока, 195
- Постоянная реципрокная тахикардия, 262
- Правая подключичная артерия aberrантная
отдаленные результаты, 302
синдром Дауна, 247–249
срез выше дуги аорты, 186
- Правое легкое *см.* Легкое, правое
- Правое предсердие
изомеризм
атриовентрикулярный канал, 288, 289
срез в поперечном сечении сосудов брюшной полости, 152, 155
предсердное ушко, идиопатическая дилатация, 44, 45
увеличение, 44
уменьшение, четырехкамерная позиция, 47, 48
- Праворасположенная верхушка сердца, 38, 41
- Правосторонняя диафрагмальная грыжа, леворасположенная верхушка сердца, 37–39
- Правосторонняя дуга аорты *см.* Дуга аорты, правосторонняя
- Правый желудочек
венозный проток, 215–217
верхушка, четырехкамерная позиция, 31, 32
двойное отхождение сосудов *см.* Двойное отхождение сосудов от правого желудочка

- измерение, 226
увеличение
агенезия клапана легочной артерии, 47
четырёхкамерная позиция, 47
уменьшение, четырёхкамерная позиция, 47–52
- Предсердие(я)
левое, уменьшение, 47
правое *см.* Правое предсердие
четырёхкамерная позиция, 26
- Предсердная тахикардия эктопическая, 262, 263
желудочковая, 258
- Предсердно-желудочковые соединения
верхне-нижние, 42
отдаленные результаты, 294
дискордантные, 290, 291
малый, расположенный кзади
морфологически правый желудочек
и морфологически левый желудочек,
расположенный спереди, 53, 55
обратное расположение уровней
прикрепления створок
атриовентрикулярных клапанов, 63
отдаленные результаты, 290, 291
единственный желудочек, 291
общие *см.* Атриовентрикулярный канал
- Предсердные экстрасистолы заблокированные, 268
бигеминия, 258
- Прерывание беременности спонтанное, 279
- Проводящая система, 253
- Прогноз и исходы различных врожденных пороков сердца, 282–303 *см. также определенные болезни/нарушения*
- Проток
артериальный *см.* Артериальный проток
венозный *см.* Венозный проток
- Протоковая дуга
расположение в норме, 93
ультразвуковая картина в норме, 90, 94
- Р**
- Рабдомиома, 80, 82, 83, 221, 292
отдаленные результаты, 293
четырёхкамерная позиция, 82
- Ранняя эхокардиография плода
см. Эхокардиография плода, в первом триместре беременности

- Регургитация
аортальная, 138
митральная *см.* Митральная регургитация
на атриовентрикулярных клапанах
билатеральная, четырёхкамерная
позиция, 88
трикуспидальная *см.* Трикуспидальная
регургитация
тункальная, 110, 116, 141, 222
- Реконструкция поверхностная трехмерная, 229–236
- Рестрикция в области овального окна
первичная, четырёхкамерная позиция, 73, 218
- Родоразрешение преждевременное, 282
- Рудиментарная ткань в области предсердия
избыточная, 79, 80

С

- Сердечная недостаточность, четырёхкамерная позиция, 84
- Сердечный ритм нормальный в одномерном режиме, 227
- Сердце
крисс-кросс
отдаленные результаты, 293
четырёхкамерная позиция, 42
ламинарный антеградный кровоток, 198
размеры
больше нормы, 35 *см. также*
Кардиомегалия
меньше нормы, 34, 35
увеличение полостей, 35 *см. также*
Кардиомегалия
- Сеть Хиари, 292
- Синдром
Вольфа–Паркинсона–Уайта,
наджелудочковая тахикардия, 261
гипоплазии левых отделов сердца
уменьшение левого желудочка, 53–55
уменьшение левого предсердия, 47
- Дауна
аберрантная правая подключичная
артерия, 247
трикуспидальная регургитация, 247, 249
- Нунан, дисплазия створок клапана
легочной артерии, 124
обратной артериальной перфузии
у близнецов, кардиомегалия, 35

- сцимитарный, срединнорасположенная верхушка сердца, 41, 42
- Тернера *см.* Моносомия по X-хромосоме, коарктация аорты
- удлиненного интервала QT, 272, 273
- фето-фетальной трансфузии
- кардиомегалия, 35
 - клапан легочной артерии, 224
 - патология магистральных сосудов, 143–191
 - уменьшение правого желудочка, 47, 48
 - функциональная атрезия легочной артерии, 224
- Шона, коарктация аорты, 300
- Систолическая функция в норме, одномерный режим, 226
- Склероз туберозный, 293
- Скольжение без изменения плоскости среза, движение датчиком, 2, 4, 5
- комбинированные движения, 4–7
- Скорость кровотока объемная, расчет, импульсно-волновая доплерэхокардиография, 213, 214
- Смещение уровней прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов
- выраженное, четырехкамерная позиция, 63
- Сократительная функция миокарда, снижение, кардиомегалия, 35
- Сокращение желудочков неравномерное, 86
- Сосуды
- брюшной полости, срез по длинной оси, 152–157
 - отклонение от нормы, 154–157
 - см. также определенные болезни/нарушения*
 - ультразвуковая картина в норме, 154
 - магистральные *см.* Магистральные сосуды
- Соталол, трансплацентарная антиаритмическая терапия, 266
- Сохранение беременности при врожденном пороке сердца у плода, 280, 281
- Спектрограмма, виды, импульсно-волновая доплерэхокардиография, 205
- Срединнорасположенная верхушка сердца, четырехкамерная позиция, 41
- Средостение заднее, 75–77
- Срез(ы)
- в поперечном сечении
 - на уровне верхнего отдела живота, 143–152
 - отклонения от нормы, 147–152
 - см. также определенные болезни/нарушения*
 - ультразвуковая картина в норме, 147
 - определение левой и правой сторон плода, 6, 7
 - в сагиттальной плоскости, 18, 23
 - определение, 5
 - параллельные, движения датчиком, 6
 - по короткой оси левого желудочка
 - см.* Левый желудочек, срез по короткой оси
 - ультразвуковые дополнительные, 143–191
 - см. также специфические изображения*
 - через три сосуда, 90, 138, 139
- Ствол
- артериальный общий *см.* Общий артериальный ствол
 - легочный *см.* Легочный ствол
- Стеноз
- аортального клапана
 - гипертрофия левого желудочка, 57
 - диаметр аорты, 97
 - дисплазия створок, 124
 - импульсно-волновая доплерэхокардиография, 220, 221
 - критический, увеличение левого желудочка, 47
 - неравномерное открытие атриовентрикулярных клапанов, 58
 - отдаленные результаты, 295
 - четырёхкамерная позиция, 57
 - артериального клапана, 138
 - легочной артерии
 - артериальный проток меньше нормы, 101
 - гипертрофия левого желудочка, 57
 - диаметр легочного ствола, 98, 103
 - дисплазия створок клапана легочной артерии, 124
 - импульсно-волновая доплерэхокардиография, 219, 223
 - инфундибулярный, 99
 - неравномерное открытие атриовентрикулярных клапанов, 58
 - отдаленные результаты, 296
 - с тетрадой Фалло, 296, 297
 - митрального клапана
 - изолированный, уменьшение левого желудочка, 53–55

- импульсно-волновая
 - доплерэхокардиография, 219
 - левый желудочек, срез по короткой оси, 163, 164
 - неравномерное открытие
 - атриовентрикулярных клапанов, 58
 - отдаленные результаты, 285
 - уменьшение левого желудочка, 53, 54
 - субаортальный, диаметр аорты, 98, 221, 300
 - трикуспидального клапана
 - дисплазия створок клапана легочной артерии, 124, 128
 - неравномерное открытие
 - атриовентрикулярных клапанов, 58
 - отдаленные результаты, 287
 - трисомия, 278
 - эхокардиография плода в первом триместре беременности, 241, 246
 - Стероиды, полная атриовентрикулярная блокада, 272
 - Стимуляция блуждающих нервов, брадикардия, 267
 - Стороны плода левая и правая, определение, 8
 - Структурные аномалии сердца
 - полная атриовентрикулярная блокада, 271
 - эхокардиография плода в первом триместре беременности, 244, 245
- Т**
- Тахикардия, 259–267
 - re-entry, 261
 - желудочковая, 263
 - наджелудочковая, 260
 - отдаленные результаты, 303
 - постоянная реципрокная, 262, 263
 - предсердная эктопическая, 262, 263
 - желудочковая, 258
 - с проведением в соотношении
 - 1 : 1, 261, 262
 - 2 : 1, 262, 263
 - терапия, 264–267
 - непосредственная плода, 264
 - трансплацентарная, 264, 265
 - Тени от плотных структур, 5
 - Тератома
 - крестцово-копчиковая, 35
 - четырёхкамерная позиция, 82
 - Тетрада Фалло
 - аортальная регургитация, 138–141
 - диаметр аорты больше нормы, 104, 108
 - импульсно-волновая
 - доплерэхокардиография, 220, 221
 - расположение магистральных сосудов, 109, 111
 - с атрезией легочной артерии, 297
 - со стенозом легочной артерии, 297
 - срез левого желудочка по длинной оси, 166
 - эхокардиография плода в первом триместре беременности, 245, 246
 - Толщина стенок желудочков, 57, 60
 - Томографические ультразвуковые срезы, 16–19
 - Тотальный аномальный дренаж легочных вен, 75, 77
 - диспропорция желудочков, 57–60
 - импульсно-волновая
 - доплерэхокардиография, 215, 216
 - инфракардиальный, 155
 - отдаленные результаты, 285
 - с обструкцией, 215
 - срез по длинной оси верхней/нижней поллой вены, 155, 167, 168
 - уменьшение левого предсердия, 47, 76
 - четырёхкамерная позиция, 44, 58–60, 76
 - Трансабдоминальный доступ, 238
 - Трансвагинальные датчики, 237
 - Транспозиция магистральных сосудов, 110
 - легочная артерия с конкордантными предсердно-желудочковыми соединениями, 116–121
 - отдаленные результаты, 299
 - с дискордантными предсердно-желудочковыми соединениями, 118
 - отдаленные результаты, 299
 - с конкордантными предсердно-желудочковыми соединениями, 111, 119–121
 - отдаленные результаты, 298
 - с подлегочным дефектом межжелудочковой перегородки, 119
 - срез по длинной оси
 - артериального протока, 172
 - левого желудочка, 165, 167, 168
 - эхокардиография плода в первом триместре беременности, 245–247
 - Трёхмерная поверхностная реконструкция, 229–236
 - Трикуспидальная регургитация
 - синдром Дауна, 247–249

увеличение правого предсердия, 44
 четырехкамерная позиция, 85, 86
 эхокардиография плода в первом триместре беременности, 244, 246–249
 Трикуспидально-легочный срез, 175
 отклонения от нормы, 176
 ультразвуковая картина в норме, 175
 Трикуспидальный клапан
 атрезия *см.* Атрезия, трикуспидального клапана
 дисплазия створок *см.* Дисплазия створок, трикуспидального клапана
 изображение в норме, 90, 93
 импульсно-волновая
 доплерэхокардиография, 208–210, 219
 обструкция, диаметр легочного ствола, 98
 регургитация *см.* Трикуспидальная регургитация
 стеноз *см.* Стеноз, трикуспидального клапана
 четырехкамерная позиция, 27, 31
 экскурсия створок, 85
 Туберозный склероз, отдаленные результаты, 293
 Туннель аортолевожелудочковый
см. Аортолевожелудочковый туннель
 Тяжелая гипоксия, кардиомегалия, 35

У

Увеличение левого желудочка, 47
 аортолевожелудочковый туннель, 47
 стеноз
 аортального клапана, 57, 60
 критический, 47
 легочной артерии, 57, 60
 четырехкамерная позиция, 47
 Уровни прикрепления створок
 атриовентрикулярных клапанов, обратное расположение, четырехкамерная позиция, 63–65

Ф

Факторы риска для беременной,
 трансплацентарная антиаритмическая терапия, 264, 265
 Фиброзное тело сердца центральное *см.* Крест сердца
 Фибромы, четырехкамерная позиция, 82
 Фистула коронарная, 199, 203

Флекаинид, трансплацентарная
 антиаритмическая терапия, 265, 266
 Функция левого желудочка сниженная,
 эхокардиография в одномерном режиме, 227, 228

Х

Хирургическое лечение врожденного порока сердца, 279
 Хориоаденома, кардиомегалия, 35
 Хромосомные аномалии, 282, 287

Ц

Цветовое доплеровское картирование кровотока, 193–199
 aliasing-эффект, 194
 атриовентрикулярные клапаны, 85
 использование, 193
 последовательное сканирование, 195
 при нормальном развитии плода, 194–199
 при патологии плода, 199, 201
 эхокардиография плода в первом триместре беременности, 241–243
 Центральное фиброзное тело сердца *см.* Крест сердца

Ч

Четырехкамерная позиция сердца, 25–88
 нормальная анатомия сердца, 26–33
 верхушка правого желудочка, 31
 желудочки, 26
 клапан
 атриовентрикулярный, 27
 митральный, 27
 трикуспидальный, 27
 крест сердца, 27
 легочные вены, 32
 нарушения функции сердца, 85
 нисходящий отдел аорты, 32
 открытое овальное окно, 29
 перегородка
 межжелудочковая, 29
 межпредсердная, 27
 первичная, 29, 31
 полость перикарда, 32
 предсердия, 26
 нормальная функция сердца, 33
 нормальное положение сердца, 25

- отклонения от нормы, 33–88
 - аномалии структур сердца, 44–85
 - в заднем средостении, 75
 - дефект перегородки
 - межжелудочковой *см.* Дефект, межжелудочковой перегородки
 - межпредсердной, 73
 - диспропорция желудочков, 56
 - дренажа легочных вен, 75
 - креста, 61
 - малый, сзади расположенный
 - желудочек и морфологически левый желудочек, расположенный спереди, 55
 - неравномерное открытие атриовентрикулярных клапанов, 58
 - различная толщина стенок желудочков, 57
 - уровни прикрепления створок атриовентрикулярных клапанов
 - выраженное смещение, 63
 - обратное расположение, 63
 - отсутствие смещения, 61
 - изменения размеров сердца, 33–36
 - см. также* Кардиомегалия
 - размеры сердца больше нормы, 35
 - размеры сердца меньше нормы, 34
 - увеличение
 - левого желудочка, 47
 - левого предсердия, 46
 - правого желудочка, 47
 - правого предсердия, 44
 - уменьшение
 - левого желудочка, 53
 - левого предсердия, 47
 - правого желудочка, 47
 - правого предсердия, 47
 - нарушения функции сердца, 85–88
 - положение верхушки сердца, 37–44
 - леворасположенная, 37
 - праворасположенная, 38
 - срединнорасположенная, 41
 - размеры сердца в норме, 25
 - срез в норме, 25–33
 - стандартная, 11
 - эхокардиография плода в первом триместре беременности, 238–242
- Ш**
- Шунтирование крови
 - цветовое доплеровское картирование кровотока, 197, 198
 - через атриовентрикулярные клапаны, 198, 199
- Э**
- Экстрасистолия, 256–259
 - бигеминия, 258
 - блокированная предсердная, 258, 268
 - время изгнания, измерение, 214
 - импульс
 - не проведенный к желудочкам, 257
 - проведенный к желудочкам, 257
 - сравнение желудочковых и предсердных экстрасистол, 258
 - Экстрасистолы предсердные блокированные, 268
 - бигеминия, 258
 - Эктопическая предсердная тахикардия, 262, 263
 - желудочковая, 258
 - Эктопия сердца, 293
 - аномалии положения сердца, 42
 - отдаленные результаты, 293
 - Электрокардиограмма, трансплацентарная антиаритмическая терапия, 264, 265
 - Эхокардиография плода
 - в одномерном режиме, 225
 - аритмии, 254
 - при нормальном развитии плода, 226
 - при патологии плода, 227 *см. также отдельные болезни/нарушения*
 - в первом триместре беременности, 237–252
 - методы, 238–241
 - ошибки, 249
 - показания, 238
 - трикуспидальная регургитация, 246, 248, 249
 - в трехмерном и четырехмерном режимах, 189, 190
 - в первом триместре беременности, 239
 - объемное изображение сердца, 16

Линдси Д. Аллан,
Эндрю С. Кук, Ян С. Хаггон

ЭХОКАРДИОГРАФИЯ ПЛОДА
практическое руководство

Научное издание

Научное редактирование перевода

Р.С. Батаева, Т.М. Домницкая

Перевод с английского

Я.Г. Колесников, И.Н. Попова

Редакторы

*Л.А. Агадулина, А.Д. Дудакова,
Е.В. Никенина, М.С. Фетисова,
Н.С. Щипкова*

Корректор

Е.М. Байкадамова

Верстка

А.А. Баранова

Издательство ООО «Логосфера»

127018, Москва, ул. Двинцев, д. 4

тел.: (495) 980-12-12

e-mail: mail@logobook.ru

www.logobook.ru

Подписано в печать 25.01.2018.

Формат 84 × 108/16. Бумага мелованная.

Печать офсетная. Усл. печ. л. 36,12.

Заказ № 7889



Отпечатано в ОАО «Можайский полиграфический комбинат»

143200, г. Можайск, ул. Мира, 93

www.oaompk.ru, www.oaompk.pф тел.: (495) 745-84-28, (49638) 20-685