

ФГБОУ ДПО «ИНСТИТУТ ПОВЫШЕНИЯ КВАЛИФИКАЦИИ  
ФЕДЕРАЛЬНОГО МЕДИКО-БИОЛОГИЧЕСКОГО АГЕНТСТВА»

На правах рукописи

Шатоха  
Юлия Владимировна

**ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ  
ПРЕНАТАЛЬНОЙ ЭХОКАРДИОГРАФИИ  
ПРИ ПРАВОЙ И ДВОЙНОЙ ДУГЕ АОРТЫ**

14.01.13 – лучевая диагностика, лучевая терапия

Диссертация на соискание ученой степени  
кандидата медицинских наук

Научный руководитель:  
д.м.н., доцент Н.А. Алтынник

Москва – 2014 год

## ОГЛАВЛЕНИЕ

ВВЕДЕНИЕ.....	4
---------------	---

### ГЛАВА 1.

ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ, ЭМБРИОГЕНЕЗ, КЛАССИФИКАЦИЯ, ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА И ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ИСХОДЫ ПРИ АНОМАЛИЯХ ДУГИ АОРТЫ (Обзор литературы).....	9
--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---

1.1. Частота встречаемости, эмбриогенез и современная классификация аномалий дуги аорты.....	9
----------------------------------------------------------------------------------------------	---

1.2. Возможности пренатальной эхографии в дородовой диагностике правой и двойной дуги аорты.....	21
--------------------------------------------------------------------------------------------------	----

1.3. Перинатальные исходы при правой и двойной дуге аорты ..	33
--------------------------------------------------------------	----

### ГЛАВА 2.

КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ОБСЛЕДОВАННЫХ БЕРЕМЕННЫХ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ.....	37
--------------------------------------------------------------------------------	----

2.1. Клиническая характеристика обследованных беременных.....	37
---------------------------------------------------------------	----

2.2. Методы исследования.....	42
-------------------------------	----

### ГЛАВА 3.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ПРЕНАТАЛЬНОЙ ЭХОГРАФИИ ПЛОДА ПРИ ПРАВОЙ ДУГЕ АОРТЫ.....	52
-------------------------------------------------------------------------------------	----

### ГЛАВА 4.

ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ПРЕНАТАЛЬНОЙ ЭХОГРАФИИ ПЛОДА ПРИ ДВОЙНОЙ ДУГЕ АОРТЫ.....	70
--------------------------------------------------------------------------------------	----

ГЛАВА 5.	
ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ОБЪЕМНОЙ ЭХОГРАФИИ У ПЛОДА ПРИ АНОМАЛИЯХ ДУГИ АОРТЫ.....	81
ГЛАВА 6.	
ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ.....	87
ВЫВОДЫ.....	93
ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ .....	94
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ .....	95

## **ВВЕДЕНИЕ**

В настоящее время врожденные пороки сердца продолжают оставаться одной из наиболее актуальных медико-социальных проблем, являясь одной из основных причин младенческой смертности.

Частота аномалий дуги аорты составляет около 1% от всех врожденных пороков сердечно-сосудистой системы. К аномалиям дуги аорты относятся: двойная дуга аорты, различные типы правой дуги аорты, а также атипичные варианты отхождения брахиоцефальных артерий при левой дуге аорты. Часто правая и двойная дуга аорты не имеет клинических проявлений в первые годы жизни, хирургическое лечение при этих аномалиях показано при наличии симптомов, снижающих качество жизни или являющихся жизнеугрожающими (Л.А. Бокерия и соавт., 2012; Я.Г. Колесников, В.С. Аракелян, 2013). Поэтому диагностика аномалий дуги аорты должна быть как можно более ранней и предпочтительнее еще в пренатальном периоде.

Среди скринирующих методов пренатальной диагностики в настоящее время наибольшее распространение получило ультразвуковое исследование в виду своей высокой информативности, безопасности и возможности обеспечения динамического наблюдения за развитием плода с самых ранних сроков беременности.

В последние годы отечественными и зарубежными специалистами были достигнуты существенные успехи в пренатальной ультразвуковой диагностике широкого спектра врожденных пороков сердца (М.В. Медведев, Ф. Жанги, 2013). В тоже время пренатальная диагностика аномалий дуги аорты остается малоэффективной.

Невысокая эффективность пренатальной эхографии при аномалиях дуги аорты обусловлена не только их невысокой частотой и отсутствием необходимо опыта, но и тем, что многие отечественные специалисты проводят оценку только четырехкамерного среза сердца при скрининговом ультразвуковом исследовании плода во втором и третьем

триместрах беременности, применяя дополнительно изучение главных артерий только в случаях аномального изображения камер сердца плода. Кроме этого остаются малоизученными диагностические критерии аномалий дуги аорты в пренатальном периоде. Поэтому для повышения эффективности дородовой ультразвуковой диагностики правой и двойной дуги аорты необходимо решение многих методических вопросов, что явилось целью нашего исследования.

## **ЦЕЛЬ И ЗАДАЧИ ИССЛЕДОВАНИЯ**

Целью настоящего исследования явилась разработка диагностических критериев и единых методических подходов при скрининговом ультразвуковом исследовании во втором и третьем триместрах беременности для повышения эффективности пренатальной диагностики аномалий дуги аорты у плода.

Для достижения поставленной цели в ходе исследования решались следующие задачи:

1. Изучить диагностические возможности пренатальной эхографии при аномалиях дуги аорты у плода в ходе скрининговых ультразвуковых исследований во втором и третьем триместрах беременности.
2. Провести сравнительный анализ диагностической ценности изучения четырехкамерного среза сердца и среза через три сосуда и трахею у плода при правой и двойной дуге аорты.
3. Определить наиболее значимые пренатальные ультразвуковые критерии аномалий дуги аорты у плода в зависимости от нозологической формы порока.
4. Изучить диагностические возможности объемной эхографии в пренатальной диагностике правой и двойной дуги аорты.

### **Научная новизна**

В работе впервые на достаточном клиническом материале изучены диагностические возможности пренатального ультразвукового исследования сердечно-сосудистой системы плода при наиболее частых аномалиях дуги аорты во втором и третьем триместрах беременности. Разработаны наиболее значимые эхографические диагностические критерии правой и двойной дуги аорты у плода при скрининговых ультразвуковых исследованиях во второй половине беременности. Впервые на большом клиническом материале проведен сравнительный анализ диагностической ценности четырехкамерного среза сердца и среза через три сосуда и трахею у плода в зависимости от вида аномалии аорты. Определены диагностические возможности объемной эхографии в пренатальном периоде для установления окончательного диагноза правой и двойной дуги аорты у плода. Впервые показана высокая информативность комплексной эхографической оценки сердечно-сосудистой системы плода при скрининговых ультразвуковых исследованиях для обеспечения пренатальной диагностики аномалий дуги аорты.

### **Практическая значимость**

Практическая значимость работы состоит в реализации стандартизованного усовершенствованного подхода к оценке сердечно-сосудистой системы плода при скрининговых ультразвуковых исследованиях во втором и третьем триместрах беременности для повышения эффективности пренатальной диагностики правой и двойной дуги аорты. На основании полученных результатов предложены диагностические критерии аномалий дуги аорты у плода в зависимости от нозологической формы порока. В работе доказана высокая диагностическая ценность новых ультразвуковых технологий на базе объемной эхографии в пренатальной идентификации правой и двойной дуги аорты. На

основании полученных результатов предложен новый усовершенствованный протокол скринингового ультразвукового исследования сердечно-сосудистой системы плода во втором и третьем триместрах беременности.

### **Основные положения, выносимые на защиту:**

1. Оценка четырехкамерного среза сердца плода, используемого в качестве основного сечения при скрининговых ультразвуковых исследованиях во второй половине беременности, не является эффективным методом для идентификации аномалий дуги аорты у плода.
2. Срез через три сосуда и трахею является наиболее информативным для пренатальной диагностики правой и двойной дуги аорты у плода при скрининговом ультразвуковом исследовании во втором и третьем триместрах беременности.
3. Объемная эхография позволяет установить окончательный диагноз правой и двойной дуги аорты у плода в случаях, когда возникают затруднения при обычном ультразвуковом исследовании.

### **Внедрение результатов работы**

Результаты исследования внедрены в практику работы отделения ультразвуковой диагностики №2 МБУЗ «Родильный дом №4» г. Красноярска, медико-генетической консультации ГБУЗ «Волгоградский областной клинический перинатальный центр №2», отделения функциональной диагностики и ультразвуковой томографии ГБУЗ «Самарская областная клиническая больница», «Центра пренатальной диагностики» г. Москвы. Результаты работы используются при обучении курсантов на кафедре ультразвуковой и пренатальной диагностики ФГБОУ ДПО

«Институт повышения квалификации Федерального медико-биологического агентства».

### **Апробация работы**

Основные положения диссертации доложены и обсуждены на Международном семинаре по объемной эхографии в акушерстве и гинекологии (Новосибирск, 2013), Международном семинаре по новым ультразвуковым технологиям в пренатальной диагностике (Алматы, 2013) и XIII (Москва, 2014) съезде Российской ассоциации врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии.

**Публикации** – по теме диссертации опубликовано 8 работ, в том числе в изданиях, рекомендованных ВАК России.

### **Объем и структура диссертации**

Диссертация изложена на 105 страницах машинописного текста, состоит из титульного листа, оглавления, введения, четырех глав собственных исследований, обсуждения полученных результатов, выводов и практических рекомендаций. Список литературы состоит из 21 отечественного и 78 иностранных источников. Иллюстративный материал представлен 12 таблицами и 39 рисунками.

Работа выполнена на базе кафедры ультразвуковой и пренатальной диагностики ФГБОУ ПДО «Институт повышения квалификации Федерального медико-биологического агентства».



## **ГЛАВА 1.**

### **ЧАСТОТА ВСТРЕЧАЕМОСТИ, ЭМБРИОГЕНЕЗ, КЛАССИФИКАЦИЯ, ПРЕНАТАЛЬНАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА И ПЕРИНАТАЛЬНЫЕ ИСХОДЫ ПРИ АНОМАЛИЯХ ДУГИ АОРТЫ (Обзор литературы)**

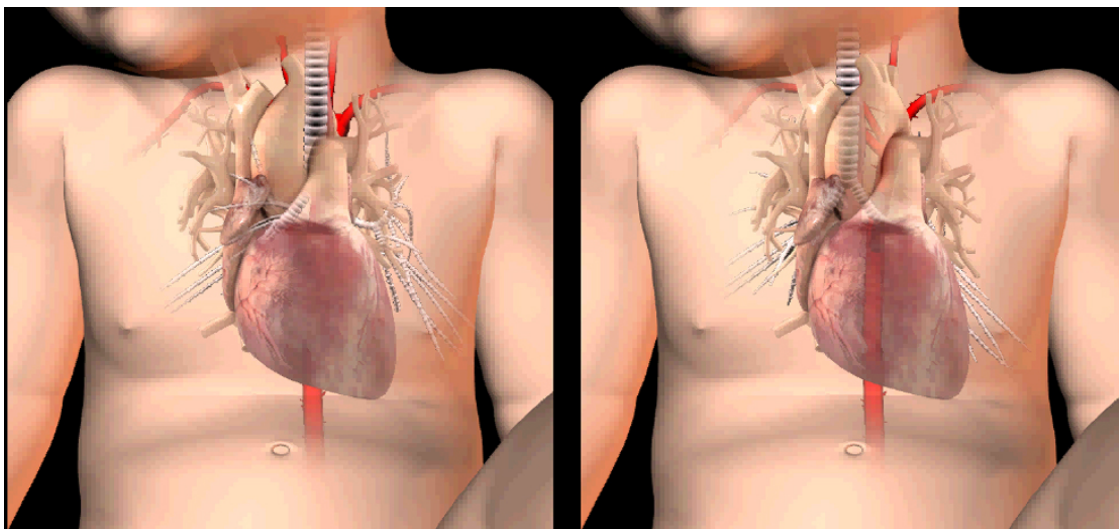
#### **1.1. Частота встречаемости, эмбриогенез и современная классификация аномалий дуги аорты**

Частота аномалий дуги аорты составляет от 1 до 3,8% от всех врожденных пороков сердечно-сосудистой системы [53]. К аномалиям дуги аорты относятся: двойная дуга аорты, различные типы правой дуги аорты, а также атипичные варианты отхождения брахиоцефальных артерий при левой дуге аорты. Среди них наиболее часто встречается аберрантная правая подключичная артерия, которая регистрируется у 0,5% взрослых [75]. При этой аномалии правая подключичная артерия становится последней, четвертой ветвью дуги. Артерия идет вправо позади пищевода и создает неполное сосудистое кольцо вокруг трахеи и пищевода.

Правая дуга аорты – редкий вариант врожденной аномалии аорты, при котором дуга аорты располагается справа от трахеи. При этой аномалии дуга аорты огибает правый главный бронх сверху и, изменяя направление вниз, проходит с правой стороны позвоночника, располагаясь справа от трахеи и пищевода (рис. 1).

У большей части пациентов изолированная правая дуга аорты и правосторонняя нисходящая грудная аорта не вызывают клинических симптомов в течение всей жизни. Поэтому истинная частота встречаемости правой дуги аорты точно установить не представляется возможным. Клинические проявления аномалий дуги аорты возникают в случае сочетания с другими врожденными пороками сердца и внутренних органов, а также при развитии осложнений со стороны трахеи и пище-

вода.



**Рис. 1.** Схематические изображения правой дуги аорты (слева) в сравнении с нормой (справа) [19].

Согласно опубликованным данным, частота правой дуги аорты в общей популяции взрослых людей составляет около 0,1% и колеблется от 0,05% до 0,1% в рентгенологических сериях и от 0,04% до 0,1% в сериях патологоанатомических исследований [23, 55, 56].

Правая дуга аорты составляет менее 1% от всех пороков сердца и крупных сосудов, устраняемых с помощью хирургического вмешательства [64]. В Научном центре сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева, где ежегодно проводятся сотни операций при врожденных пороках сердца, за 20-летний период (1991–2012 гг.) было проведено хирургическое лечение только у 60 пациентов с правой дугой аорты в возрасте от 3 до 62 лет [4].

Впервые правая дуга аорты была описана 250 лет назад G. Fioratti и F. Aglietti в 1763 г. Клинически значимую компрессию пищевода при правой дуге аорты описал D. Bayford в 1794 г. В 1818 г. Corvisarttr представил описание правой дуги аорты в сочетании с тетрадой Фалло.

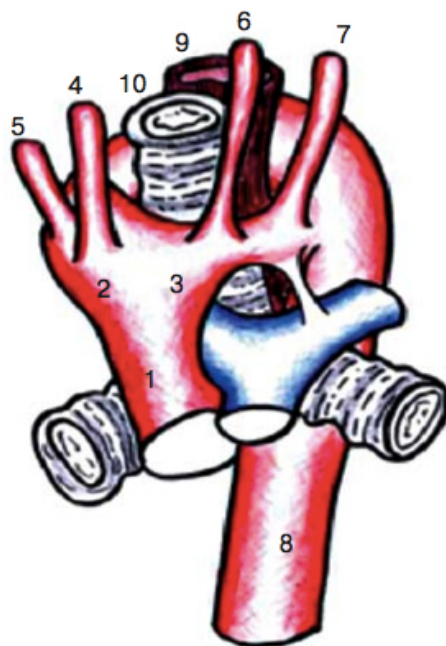
Первая прижизненная диагностика правой дуги аорты была проведена в 1924 г. H. Assmann. Учитывая, что правая дуга аорты может

приводить к образованию сосудистых колец вокруг пищевода и трахеи, клинически в части случаев эта аномалия проявляется симптомами сдавления этих органов, т.е. дисфагией и дисфонией. Впервые объяснение этой загадочной дисфагии было дано только в 1936 г. рентгенологом В. Kommerell. В. Kommerell обратил внимание на пульсирующее образование в области дуги аорты, которое вызывало компрессию пищевода у 65-летнего мужчины, направленного на исследование с подозрением на рак желудка. Этим образованием был дивертикул аорты (остаток правой аортальной дуги, сформированной из 4-й правой аортальной дуги, подвергшейся регрессии), от которого отходила правая аберрантная подключичная артерия. В 1945 г. R. Gross впервые предложил термин “сосудистое кольцо” и описал два классических варианта сосудистого кольца и доложил об успешном хирургическом устранении симптомов компрессии трахеи.

При двойной дуге аорты восходящая аорта переходит в две дуги – правую и левую. При этом правая дуга аорты располагается справа от трахеи и пищевода и перекидывается через правую легочную артерию и правый главный бронх. Левая дуга аорты, расположенная слева от пищевода и трахеи, проделывает аналогичный путь, перебрасываясь через левую легочную артерию и левый бронх. Правая дуга аорты обычно шире и располагается выше левой. Сосудистое кольцо, часто малого диаметра, с возрастом уменьшается и вызывает компрессию трахеи сразу после рождения. Позади пищевода обе дуги сливаются, образуя нисходящую грудную аорту, которая может располагаться как справа, так и слева от позвоночника. Двойная дуга аорты впервые была описана W. Hommel в 1773 г.

Брахиоцефальные сосуды при двойной дуге аорты отходят отдельными четырьмя стволами: правые общая сонная и подключичная артерия – от правой дуги, левые – от левой (рис. 2). Возможны также и другие варианты отхождения брахиоцефальных сосудов при двойной

дуге аорты.



**Рис. 2.** Схематическое изображение сосудистого кольца, образованного двойной дугой аорты с меньшей по диаметру левой дугой аорты: 1 – восходящая аорта; 2 – правая дуга аорты; 3 – левая дуга аорты; 4 – правая общая сонная артерия; 5 – правая подключичная артерия; 6 – левая общая сонная артерия; 7 – левая подключичная артерия; 8 – нисходящая грудная аорта; 9 – пищевод; 10 – трахея [4].

При двойной дуге аорты формируется анатомически полное сосудистое кольцо – трахея и пищевод оказываются окруженными сосудистыми структурами со всех сторон [6]. Двойная дуга аорты обычно существует как изолированная аномалия, но может сочетаться с тетрадой Фалло, правосторонней нисходящей аортой, дефектами межпредсердной и межжелудочковой перегородок, коарктацией аорты и транспозицией магистральных сосудов.

Основными клиническими проявлениями двойной дуги аорты являются: одышка, стридорозное дыхание, кашель, приступы удушья, рецидивирующая бронхопневмония, срыгивания и рвота, дисфагия и отставание в массе тела. Стридорозное дыхание – самый частый и достоверный признак этой аномалии. Дети принимают вынужденное положение на боку, с запрокинутой назад головой. В таком положении за

счет натяжения трахеи увеличивается ее противодействие окаймляющим сосудам, улучшаются каркасность и проходимость трахеи. Дыхательная недостаточность от нарушенной проходимости трахеи усугубляется затруднением эвакуации бронхиального секрета, накапливающегося на фоне гиповентиляционной гиперкапнии. Тяжесть состояния детей усугубляется частым присоединением респираторной инфекции и бронхопневмонии [4, 6, 21].

В первые месяцы жизни ребенка отставание в прибавке массы тела обусловлено преимущественно дыхательной недостаточностью, затрудняющей сосание. С возрастом увеличивается степень компрессии трахеи и пищевода. По мере расширения питания и добавления плотной пищи частичная непроходимость пищевода становится более выраженной. Вслед за ней увеличивается частота развития приступов удушья и бронхопневмоний от повторной рвоты и аспирации пищи. Дыхательная недостаточность прогрессирует и становится угрожающей для жизни ребенка [21].

Эмбриогенез сердца и сосудов позволяет четко представить происходящие изменения у плода при формировании аномалий дуги аорты. У трехнедельного эмбриона артериальный ствол, выходя из сердца, дает начало двум артериальным стволам, называемым вентральными аортами (правой и левой). Аорты идут в восходящем направлении, затем поворачивают назад на спину зародыша, проходят по бокам от хорды в нисходящем направлении и называются дорсальными аортами. Дорсальные аорты, постепенно сближаясь в среднем отделе тела зародыша, сливаются в одну непарную нисходящую аорту. По мере развития жаберных дуг, отделяющих следующие друг за другом жаберные щели, в каждой из них образуется артериальный ствол, так называемая жаберная аортальная дуга, соединяющая вентральный и дорсальный стволы аорты. Таких дуг образуется 6 пар. Жаберные аортальные дуги частично редуцируются, частично используются при образовании сосу-

дов. Первые две пары аортальных дуг превращаются в челюстные, лицевые, височные артерии, артерии языка и глотки; передние концы вентральных стволов аорты, продолжаясь в голову, становятся наружными сонными артериями. Третья пара жаберных дуг и передний конец спинной аорты, утрачивающий связь с задним ее отделом, становятся внутренними сонными артериями. Четвертая пара аортальных дуг развивается несимметрично: левая становится дугой аорты и, переходя на дорсальную сторону, продолжается в спинную аорту. Правая четвертая дуга превращается в плечеголовный ствол и правую подключичную артерию, от нее отходит правая общая сонная артерия. Левая сонная артерия, являясь, как и правая, частью вентрального ствола аорты, начинается от ее дуги. Пятая пара жаберных дуг аорты полностью редуцируется, а шестая частично дает начало легочным артериям. При этом правая шестая дуга почти полностью исчезает, а левая становится артериальным протоком. Левая подключичная артерия вырастает из левой дорсальной аорты каудальнее последней аортальной дуги [12, 69].

В развитии сосудов имеют значение процессы как дифференцировки тканей, так и развивающейся гемодинамики. Сосудистая архитектура дуги зависит от того, какие части артериальных дуг остаются персистировать, а какие редуцируются [40, 42].

Наиболее наглядно эмбриогенез аномалий дуги аорты на более поздней стадии развития, когда аортальный мешок разделен на восходящую аорту, легочной артериальный ствол и нисходящую аорту, объясняется теорией J. Edwards [44, 45], согласно которой первоначально закладываются двойная дуга аорты и два артериальных протока (по одному с каждой стороны). От каждой дуги отходит общая сонная артерия и подключичная артерия. Формирование дуги зависит от того, где произойдет перерыв этой двойной дуги [83]. Нормальная дуга формируется при редукции дорсального сегмента правой дуги между правой

подключичной артерией и нисходящей аортой с редукцией правого артериального протока.

Большинство аномалий дуги аорты происходит в результате неправильного сохранения части или частей, которые должны регрессировать и/или ненормальной регрессии части или частей, которые должны сохраняться. При недоразвитии (гипоплазия, атрезия, перерыв) проксимального отдела левой 4-й жаберной дуги не претерпевают обратного развития дистальные отделы правой 4-й жаберной дуги, которые впоследствии дадут начало правой дуге аорты и нисходящей грудной аорте. Изменения, происходящие в левой дуге, с течением времени доводят окклюзирующий процесс до полного анатомического перерыва на любом ее участке с формированием: 1) левого брахиоцефального ствола – правой дуги аорты с зеркальным отхождением сосудов; 2) aberrантной левой подключичной артерии от грудной аорты, или деривата левой дуги аорты (аортального дивертикула), если тот не регрессировал; 3) редчайшего aberrантного ретроэзофагеального левого брахиоцефального ствола. Aberrантная левая подключичная артерия также может быть связана с системой легочной артерии через артериальный проток или артериальную связку [13, 14].

Ход aberrантной левой подключичной артерии может быть различен: она может проходить позади пищевода, между пищеводом и трахеей или же кпереди от трахеи. В случае перерыва левой дуги аорты в двух участках (проксимальнее левой общей сонной артерии и дистальнее левой подключичной артерии или левого артериального протока) возможно формирование изолированного левого брахиоцефального ствола, аналогичным способом связанного с легочной артерией через открытый артериальный проток или артериальную связку [13].

Были сделаны многочисленные попытки, чтобы классифицировать аномалии дуги аорты. Они могут проявляться как двойной, так и одиночной дугой с вариациями в отношении стороны и модели ветвле-

ния [50, 65, 69]. Н. Harley [54] разработал сложные системы классификации, которая включает около 34 возможностей, 16 из которых носят гипотетический характер и о них никогда не сообщалось в практике.

J. Edwards [44, 45] предложил выделить следующие варианты формирования дуги аорты: 1) правая дуга аорты с зеркальным расположением сосудов; 2) правая дуга аорты с левой аберрантной подключичной артерией; 3) левая дуга аорты с правой аберрантной подключичной артерией; 4) двойная дуга аорты; 5) дуга аорты, огибающая пищевод.

J. Stewart и соавт. [85] выделяют три типа формирования правой дуги аорты: 1) с левой аберрантной подключичной артерией; 2) с зеркальным расположением главных сосудов; 3) с изолированной, отходящей от дуги левой подключичной артерией.

Правая дуга аорты с зеркальным расположением сосудов является наиболее распространенной аномалией, которая формируется при редукции левой дуги аорты дистальнее отхождения левой подключичной артерии, между нисходящей аортой и левой подключичной артерией. При этом формируется правая дуга аорты с зеркальным расположением ветвей, от которой отходят левый плечеголовный ствол, правая общая сонная артерия и правая подключичная артерия последовательно. Проксимальная часть левой дуги аорты формирует левый плечеголовный ствол. В большинстве случаев редукция левой дуги аорты происходит между нисходящей аортой и левым артериальным протоком, в результате чего артериальный проток связывает левую подключичную артерию и левую ветвь легочной артерии. Нисходящая аорта располагается спереди и справа от трахеи и пищевода. Ретроэзофагеального сосудистого компонента нет, следовательно, нет компрессии пищевода и трахеи. Если редукция левой дуги аорты происходит между левым артериальным протоком и левой подключичной артерией, то левая легочная артерия соединяется с нисходящей аортой. Такие случаи встреча-



ются очень редко. При этом возможны различные варианты формирования артериального протока [65]. Чаще при этом типе артериальный проток остается левый [73, 91]. Если нисходящая аорта и открытый артериальный проток находятся справа, то сосудистого кольца или петли вокруг трахеи и пищевода не формируется, за исключением редких изменений с левым артериальным протоком [81].

Правая дуга аорты с aberrантной левой подключичной артерией формируется в результате редукции сегмента левой дуги между началом левой общей сонной артерией и левой подключичной артерией. В результате этого проксимальная часть эмбриологической левой дуги аорты формирует левую общую сонную артерию, которая в этом случае является первой ветвью дуги аорты, затем отходят правая общая сонная артерия, правая и левая подключичные артерии последовательно. Aberrантная левая подключичная артерия отходит от нисходящей аорты и идет слева направо позади трахеи и пищевода. При данном типе возможны различные варианты формирования артериального протока [65]. В большинстве случаев артериальный проток остается слева между aberrантной артерией и левой легочной артерией. В этом случае восходящая аорта, правая дуга аорты, правая aberrантная подключичная артерия, левый артериальный проток и легочной ствол формируют «U»-образную форму сосудистой петли вокруг трахеи и пищевода [22, 23]. При закрытии артериального протока после рождения дистальная часть левой дуги аорты может персистировать в виде выпячивания, так называемого дивертикула Коммерелля, от которого отходит левая aberrантная подключичная артерия.

В аналитическом обзоре Я.Г. Колесникова и В.С. Аракеляна [13] были проанализированы 56 публикаций с описанием 178 случаев правой дуги аорты. Возрастные категории – от внутриутробного периода развития до 86 лет (30 пациентов старше 18 лет). Распределение по полу было следующим: 61% – мужчины и 39% – женщины. При сочета-

нии с пороками развития различных органов и систем симптоматика, связанная с правой дугой аорты, редко определяла клиническую картину заболевания и показания к лечению.

Сочетанные аномалии при правой дуге аорты могут быть различными и не укладываться в конкретные синдромы. Такими аномалиями могут быть дефекты неба, аномалии гортани и трахеи, нарушения речи и слуха, различные лицевые дизморфии, гипокальциемия, дефекты Т-клеточного иммунитета, неврологическая патология, VACTERL- и CHARGE-ассоциации. Одним из наиболее важных экстракардиальных аномалий является атрезия пищевода.

Правая дуга аорты в ассоциации с тетрадой Фалло называется болезнью Корвисарта. Наиболее часто при тетраде Фалло встречается правая дуга аорты с зеркальным ветвлением сосудов, и частота колеблется от 13 до 35% [49, 55, 56, 96], а по данным С. Berg и соавт. [28] – до 45%.

Неслучайно поэтому большинство аномалий дуги аорты было зарегистрировано в сочетании с врожденными пороками сердца (по данным статей в радиологических журналах – в 50% случаев [58, 63].

Правая дуга аорты с зеркальным отображением сосудов почти всегда ассоциирована с врожденными пороками сердца. Частота врожденных пороков сердца при правой дуге аорты с зеркальным изображением ветвей составляет до 90% [88]. Зеркальное изображение ветвей встречается примерно в 47% случаев аномалии дуги аорты. Самая распространенная ассоциация является тетрада Фалло (57%) [91]. Часто встречаются и другие врожденные пороки сердца, такие, как атрезия легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки, общий артериальный ствол – 27%, а также микроделеция 22q11 – 20% [42]. При правой дуге аорты с aberrантной левой подключичной артерией, частота пороков сердца составляет всего 10%. Тем не менее при этом типе может отмечаться более высокая частота сосудистой компрессии

[88]. Левая дуга аорты с aberrантной правой подключичной артерией часто ассоциируется с врожденными пороками сердца и с синдромом Дауна [37, 73].

Описаны также случаи сочетания правой дуги аорты с отсутствием клапана и атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и общим артериальным стволом [5, 30, 49, 56].

C. Verg и соавт. [29] провели анализ 78 случаев пренатально диагностированных гетеротаксических синдромов, из которых в 21 случае была правая дуга аорты. В 19 наблюдениях сосудистого кольца не было и предполагалась правая дуга аорты с зеркальным ветвлением, а 2 случая были ассоциированы с левопредсердным изомеризмом. В одном случае правая дуга аорты была с aberrантной левой подключичной артерией и сосудистым кольцом, а в другом случае – с зеркальным отражением сосудов и аплазией артериального протока.

Лечение компрессии органов средостения, а также осложнений со стороны аорты, трахеи и пищевода только хирургическое. Оперативное вмешательство направлено на устранение симптомов компрессии и про-филактику возможных осложнений. После мобилизации всех элементов сосудистого кольца, трахеи и пищевода с предохранением от повреж-дения нервных и лимфатических структур необходимо рассечь артериальный проток/связку, иссечь аортальный дивертикул при его диа-метре, превышающем 30 мм, или 1,5 диаметра соответствующей подклю-чичной артерии и реимплантировать значимые aberrантные сосуды [4, 13]. В редких случаях операция дополняется асцендопексией синтетичес-кой тесьмой к скелету передней грудной стенки для дополнительной декомпрессии трахеи. Кроме того асцендопексия увеличивает угол между восходящим и нисходящим отделами грудной аорты, что может умень-шить риск расслоения аорты за счет снижения гемодина-мической нагрузки диспластичной аортальной стенки.

При расслоении или разрыве аорты альтернативой классическому

вмешательству являются эндоваскулярное вмешательство, одномоментные «гибридные» процедуры или этапные операции (открытый этап, а затем эндоваскулярный).

Риск осложнений после операций при сосудистых кольцах не превышает 7%. Основные осложнения: длительный кашель, диспноэ, пневмонии, ателектазы, интраторакальное повреждение нервных стволов, возможна лимфоррея. Постторакотомный болевой синдром зачастую продолжителен и затрудняет дыхательную реабилитацию. Количество и частота осложнений растут пропорционально объему оперативного вмешательства. В большинстве случаев с осложнениями удается справиться консервативными методами лечения.

В отделении артериальной патологии НЦССХ имени А.Н. Бакулева РАМН за период с 2003 по 2013 гг. были прооперированы 11 пациентов с правой дугой аорты в возрасте от 7 до 60 лет [13]. У всех пациентов был неосложненный послеоперационный период. Симптомы компрессии трахеи и пищевода исчезли или значительно уменьшились у всех пациентов за исключением одного пациента 60 лет. Сопутствующие обструктивные поражения грудной аорты и ее ветвей успешно разрешились также во всех случаях (выполнялись: протезирование грудной аорты, брахиоцефального ствола и экстраанатомическое аортоаортальное шунтирование от восходящего отдела аорты к нисходящему).

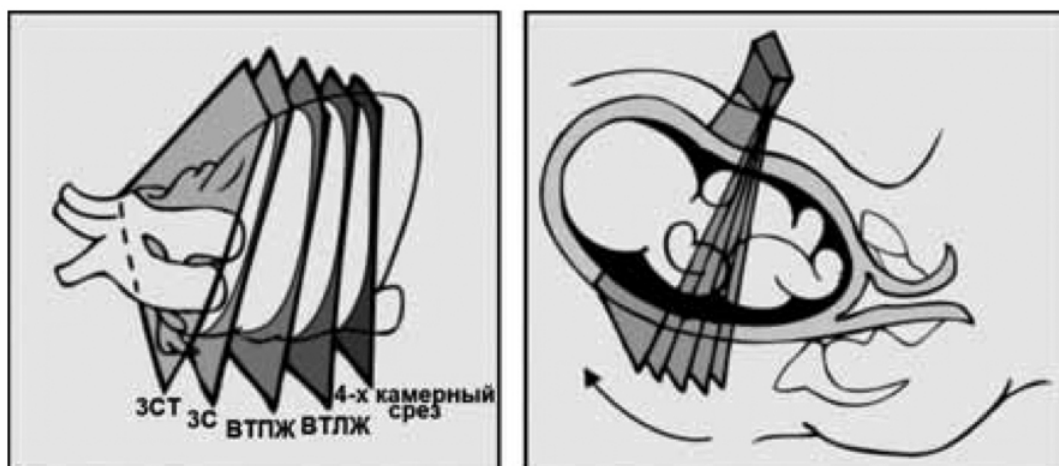
Таким образом правая дуга аорты является редким вариантом развития аорты, который часто не имеет клинических проявлений в течение всей жизни пациента. Хирургическое лечение правой дуги аорты показано при наличии симптомов, снижающих качество жизни или являющихся жизнеугрожающими. Поэтому диагностика правой дуги аорты должна быть как можно более ранней и предпочтительнее еще в пренатальном периоде.

## **1.2. Возможности пренатальной эхографии в дородовой диагностике правой и двойной дуги аорты**

Еще 10 лет назад в обязательный протокол скринингового ультразвукового исследования II триместра беременности для обеспечения пренатальной диагностики врожденных пороков сердца входила только оценка его четырехкамерного среза [24, 25, 34]. Изучение главных артерий носило только рекомендательный характер. Поэтому пренатальная диагностика аномалий дуги аорты было больше случайным, нежели закономерным. В последующем протокол был дополнен оценкой главных артерий для осуществления дородовой диагностики аномалий их развития. В 2013 г. ISUOG (Международное Общество Ультразвука в Акушерстве и Гинекологии) опубликовало обновленные практические рекомендации по скрининговому ультразвуковому исследованию сердца плода, в которых было указано на необходимость обязательного дополнительного изучения выходных трактов желудочков [35] и включение этого подхода к ранее предложенному протоколу скринингового ультразвукового исследования во втором триместре беременности [79].

Соблюдение такого методического подхода к оценке сердца и главных артерий плода позволяет провести комплексное эхокардиографическое исследование и диагностировать до 80–90% всех клинически значимых врожденных пороков сердца.

При изучении ультразвуковой анатомии сердца и главных сосудов плода наибольшее распространение получила методика получения попеременных последовательных параллельных сечений четырехкамерного среза сердца, срезов через выходные тракты желудочков и среза через три сосуда (рис. 3) [16, 35].



**Рис. 3.** Схематическое изображение методики скринингового ультразвукового исследования сердца и главных сосудов плода при поперечном сканировании по рекомендациям ISUOG (2013) [35]. ВТЛЖ – срез через выходной тракт левого желудочка; ВТПЖ – срез через выходной тракт правого желудочка; 3С – срез через три сосуда; 3СТ – срез через три сосуда и трахею.

Необходимо отметить, что в Великобритании как составной компонент национального протокола скринингового ультразвукового исследования эта схема была предложена в 2010 г. [76], а в нашей стране – в 2012 г. [18].

Эта схема обследования сердечно-сосудистой системы плода в скрининговом режиме включает оценку среза через три сосуда, который является наиболее информативным в пренатальной диагностике аномалий дуги аорты.

Впервые использовать срез через три сосуда для одновременной оценки главных артерий и верхней полой вены предложили S-J. Yoo и соавт. в 1997 г. [97]. В последующие годы этот срез стали называть срезом через три сосуда и трахею [90, 92]. Это было вызвано тем обстоятельством, что оценка расположения трахеи позволяет более точно устанавливать пороки дуги аорты (правая и двойная дуга). Фактически только с этого момента начинают публиковаться клинические наблюдения пренатальной ультразвуковой диагностики правой и двойной ду-

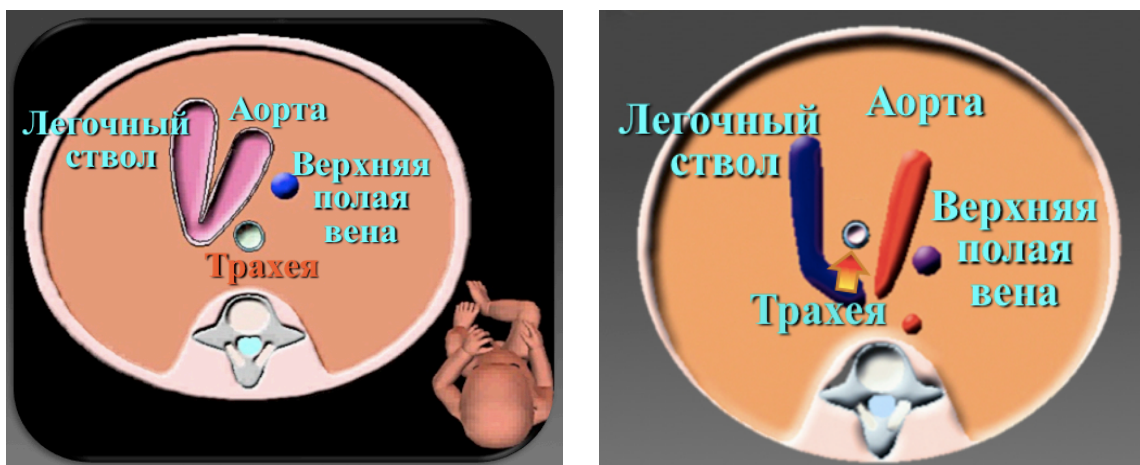
ги аорты. В нашей стране первые наблюдения пренатальной ультразвуковой диагностики правой и двойной дуги аорты были опубликованы М.В. Медведевым в 2009 г. [17].

Основными изучаемыми сосудами при оценке среза через три сосуда являются основной ствол легочной артерии, восходящая аорта и верхняя полая вен, но полная оценка этого среза достигается только в том случае, когда трансдюсер наклоняется дальше в сторону головы плода до появления изображения слияния аорты и артериального протока, являющегося продолжением легочной артерии. Именно в этом сечении, по мнению М.В. Медведева и Ф. Жанти [19], необходимо оценивать взаиморасположение главных артерий и трахеи для установления правой и двойной дуги аорты, а также идентификации правой аберрантной подключичной артерии.

Для разработки этого положения потребовались годы. И, по-видимому, этим можно объяснить, что в докторских диссертациях М.В. Медведева [15] и Е.Д. Беспаловой [1], а также кандидатских диссертациях Н.Н. Смирнова [20] и С.Г. Ионовой [11], посвященных комплексной оценке сердца и главных артерий плода для диагностики их врожденных пороков и защищенных в 2001–2005 гг. на большом фактическом материале нет ни одного случая пренатальной диагностики правой и двойной дуги аорты.

Основным пренатальным диагностическим признаком правой дуги аорты является «U»-образное слияние артериального протока и аорты в отличие от нормального «V»-слияния при изучении среза через три сосуда и трахею [8, 22, 90, 98] (рис. 4).

Левая или правая дуги аорты определяются по расположению дуги аорты относительно трахеи и не соотносятся с расположением нисходящей аорты относительно средней линии. Левый или правый проток также определяется его положением относительно трахеи [91].



**Рис. 4.** Схематическое изображение среза через три сосуда и трахею в норме (слева) и при правой дуге аорты (справа).

Как показали в своих исследованиях S. Yoo и соавт. [96] и R. Achiron и соавт. [23], оценка расположения дуги аорты по отношению к трахее возможна потому, что у плода дыхательные пути, как правило, заполнены амниотической жидкостью, что позволяет их визуализировать при ультразвуковом исследовании. Лучше всего это достигается получением ортогональных поперечных сечений на уровне верхнего средостения. После проведения исследования дуги аорты в срезе через три сосуда [97], где видны восходящая, нисходящая аорта и ствол легочной артерий, датчик смещается краниально вдоль вертикальной оси грудной клетки плода до «V»- или «U»-образной формы слияния дуги аорты и артериального протока. S. Yagel и соавт. [92] обозначили это сечение как срез через три сосуда и трахею. При этом у нормального плода определяется левая дуга аорты, демонстрируя V-образную форму слияния магистральных сосудов. Левый сосуд в «V»-образном слиянии представляет собой основной ствол легочной артерии и ее левую ветвь с продолжением в артериальный проток, а правая ветвь представлена дугой аорты. Трахея в этом срезе в норме располагается справа и сзади от слияния сосудов. В этом срезе нисходящая аорта расположена спереди и слева от позвоночника и нет пересечения сосудистых структур по средней линии за трахеей. Любая ветвь, идущая позади трахеи,



должна быть рассмотрена как аномальная аберрантная ветвь. Аномальная дуга аорты определяется, когда проток и дуга аорты формируют «U»-образную конфигурацию, и трахея расположена между этими двумя сосудами [23]. Анатомическое разграничение дуги аорты, ее ветвей и протоков дуги визуализируется лучше с помощью цветового и энергетического доплеровского картирования [38].

Положение дуги аорты относительно трахеи также можно оценить в коронарной плоскости, проходящей через бифуркацию трахеи. В этой плоскости поперечного сечения дуги аорты трахею видно на левой стороне выше левого главного бронха. К средней линии от левой легочной артерии или протока латеральнее и несколько ниже видна дуга аорты.

При исследовании дуги аорты важно получить косой сагиттальный срез дуги аорты, чтобы подтвердить, что от него отходят сосуды к голове и шее. Визуализация в косом сагиттальном срезе дуги аорты и дуги протока может быть получена из среза через 3 сосуда [98].

Для среза через дугу аорты восходящая и нисходящая аорта совмещаются с осью ультразвукового луча в срезе через три сосуда. Датчик поворачивается на 90 градусов и дуга аорты видна как продолговатая структура в центре средостения между правым и левым предсердиями с идущими от нее сосудами к голове и шее. Срез через дугу протока получается при повороте датчика на 90 градусов из среза через три сосуда, когда ствол легочной артерии и нисходящая аорта располагаются в одной плоскости, и дуга протока определяется в виде структуры, похожей на хоккейную клюшку, возникающей в переднем средостении непосредственно за передней грудной стенкой [19].

В норме формируется левая дуга аорты, при этом аорта поднимается из левого желудочка в правую сторону, пересекает левый главный бронх на уровне грудного позвонка (Т5), и спускается слева от средней линии диафрагмы. В норме от аорты первой ветвью отходит правый

брахиоцефальный ствол, который, в свою очередь разветвляется на правую общую сонную и правую подключичную артерию. Затем от дуги аорты отходят левая общая сонная артерия и левая подключичная артерия. Открытый артериальный проток соединяет левую легочную артерию с аортой, дистальнее левой подключичной артерии. Это нормальное ветвление может быть визуализировано при эхокардиографии плода с 14 недель беременности [23].

При ультразвуковом исследовании плода, с учетом частоты выявления различных вариантов правой дуги аорты, целесообразно использовать классификацию, предложенную J. Edwards [44, 45]. Она основана на трех типах дуги (т.е. левая, правая и двойная), каждая из которых разделена в зависимости от нисходящей аорты, расположенной слева или справа, и левый или правый артериальный проток является открытым. Клиническое значение этой классификации заключается в степени сдавления дыхательных путей сосудистыми кольцами и ассоциации с врожденными пороками сердца. Выделяют следующие формы:

1. Правая дуга аорты с правым венозным протоком формирует правый «V»-образный признак; аорта и легочная артерия, объединяясь, формируют V-образную фигуру справа от трахеи; при этом артериальное кольцо не формируется. Это напоминает нормальное взаимоотношение аорты и легочной артерии, только сосуды расположены справа от трахеи. Большинство таких случаев сочетается с другими аномалиями, прежде всего конотрункальными. Отхождение брахиоцефальных сосудов в обратном (зеркальном) порядке.

2. Правая дуга аорты с левым артериальным протоком. Аорта расположена справа от трахеи, легочной ствол и артериальный проток слева. Эти сосуды формируют вокруг трахеи «U»-образную структуру (незамкнутое артериальное кольцо). Такое состояние редко сопровождается другими пороками развития. Эту форму правой дуги аорты необходимо дифференцировать с удвоением дуги аорты.

На поперечном срезе сосудистого кольца двойной дуги аорты можно увидеть окруженную анэхогенную трахею. Когда одна дуга значительно выше, чем другая, необходимо наклонять датчик с одной стороны на другую, чтобы визуализировать обе дуги. Сосудистое кольцо и проток могут быть видны в одной плоскости, это является результатом появления фигуры в виде цифр «6» или «9». Когда одна из двух дуг атрезирована, почти невозможно отличить это от односторонней дуги с аномальными ветвями. В коронарном срезе через трахею и бронхи, поперечное сечение дуги аорты видно по обе стороны от трахеи. Тем не менее, в коронарном срезе двойная дуга аорты неотличима от правой или левой дуги аорты с aberrантной артерией и открытым протоком на стороне aberrантной артерии.

В большинстве случаев встречается правая дуга аорты с aberrантной левой подключичной артерией. При этом теоретически может быть правый или левый артериальный проток или оба вместе [67], однако на практике встречается в основном правая дуга аорты с левым артериальным протоком.

Использование трансвагинальной эхографии позволяет диагностировать у плода сосудистые кольца при правой дуге аорты уже в сроки от 14 до 16 недель беременности [32].

Эхокардиография у новорожденных не является надежной диагностической методикой для постановки диагноза правой дуги аорты [26], и это, вероятно, связано с тенью от воздуха из бронхов. Практически сторона расположения дуги аорты определяется постнатально косвенно при ангиографии или эхокардиографии для определения модели ветвления и отхождения брахиоцефальных сосудов [91]. Для определения модели ветвления брахиоцефальных сосудов и диагностики расположения дуги аорты после рождения используют спиральную компьютерную томографию и магнитно-резонансную томографию [63, 64]. В сравнении с этим во время внутриутробной жизни гипоехогенная тра-

хей, содержащая околоплодные воды, может служить точным и надежным анатомическим ориентиром для определения стороны расположения дуги аорты.

По данным С. Berg и соавт. [28], в серии их пренатальных исследований наиболее часто встречалась правая дуга аорты с абберрантной левой подключичной артерией – 37%, в 32% случаев правая дуга аорты с зеркальным отражением ветвей и двойная дуга аорты встретилась только в 3% случаев. Средний возраст беременных при постановке пренатального диагноза правой дуги аорты составил  $32,9 \pm 6,6$  лет и гестационный срок при обнаружении аномалий аорты –  $25,6 \pm 6,2$  недель. Три случая правой дуги аорты были выявлены у плода в конце первого триместра беременности. У 6 из 26 плодов с правой дугой аорты и абберрантной левой подключичной артерией были обнаружены следующие сочетанные аномалии: экстракардиальные мальформации в сочетании с микроделецией 22q11, дефекты межжелудочковой перегородки и левопредсердный изомеризм без порока сердца. Все 23 случая правой дуги аорты с зеркальным ветвлением были ассоциированы с сердечными аномалиями, наиболее часто с тетрадой Фалло, атрезией легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и общим артериальным стволом. Один плод был с левопредсердным изомеризмом, 5 – с экстракардиальными аномалиями, один с микроделецией 22q11 и 2 – с трисомией 13. 19 плодов с неопределенным типом ветвления правой дуги аорты были выявлены при гетеротаксических синдромах. Два случая двойной дуги аорты были изолированной находкой и имели нормальный кариотип.

В исследованиях R. Achiron и соавт. [23] все случаи правой или двойной дуги аорты были с аномальными аксиальными срезами верхнего средостения с «U»-образно расположенной трахеей. Средний возраст пациенток составил 29 лет (диапазон – 17–47 лет) и средний гестационный срок на момент установления диагноза – 15 недель (диапазон

– 14–23 недели). Ни у одного из 19 плодов не было структурных аномалий или больших сердечно-сосудистых дефектов. В этом исследовании было установлено, что левосторонний проток и левая нисходящая аорта были у всех 19 плодов. Один плод был с двойной дугой аорты с обеими ветвями равного диаметра. В одном случае было выявлено расширение дорзальной аорты в дивертикул Коммерелля с aberrантной левой подключичной артерией. Все новорожденные с атипичной «U»-образной конфигурацией при внутриутробном ультразвуковом исследовании были рассмотрены постнатально на рентгене грудной клетки и эхокардиографии, и диагноз был подтвержден у каждого. Был обнаружен один дефект межжелудочковой перегородки и у одного ребенка были клинические симптомы сдавления трахеи в возрасте 6 месяцев. У одного новорожденного с двойной дугой аорты возник стридор в возрасте 3-х месяцев, и на спиральной компьютерной томографии подтвердили диагноз истинного сосудистого кольца. Ему была выполнена успешная хирургическая коррекция для ослабления сосудистого кольца.

V. Zidere и соавт. [99] представили анализ 75 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты. Срок беременности на момент постановки пренатального диагноза правой дуги аорты варьировал от 11 до 40 недель и в среднем составил 21 неделю. В данном исследовании пренатальный диагноз правой дуги аорты в 25 случаях был изолированным с нормальной анатомией сердца, из которых в 4 случаях была двойная дуга аорты, и в 50 случаях правая дуга аорты сочеталась с врожденными пороками сердца. Аномальный кариотип был обнаружен у 8% изолированных случаев правой дуги аорты, оба имели микроделецию 22q11 и имели расширение воротникового пространства в 11–14 недель беременности, в отличие от 46% плодов с аномальным кариотипом в группе с врожденными пороками сердца. В этой последней группе микроделеция 22q11 составила 24% , а также

трисомия 18 – 6%, трисомия 21 – 8%, синдром Тернера – 2%, трисомия 13 – 2%.

В исследованиях D. McElhinney и соавт. [70] также было показано, что микроделеция 22q11 в случаях изолированной правой дуги аорты составила 25%, но это было выявлено в результате послеродового обследования. Вероятно, что есть много бессимптомных пациентов с правой дугой аорты, которые никогда не проходили исследование сердца, и уровень делеции гораздо ниже при этой аномалии.

К. Hsu и соавт. [59] опубликовали 3 случая пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты с левой аберрантной подключичной артерией. Срок установления пренатального диагноза варьировал от 20 до 24 недель. У всех плодов в срезе через три сосуда и трахею было обнаружено «U»-образное слияние аорты и артериального протока. Плоды не имели сочетанных пороков и хромосомных аномалий. Диагноз был подтвержден после родов. У двух детей с правой дугой аорты постнатальный период протекал бессимптомно, у одного ребенка были отмечены признаки сдавления трахеи и пищевода сосудистым кольцом.

М. Nakata и соавт. [74] опубликовали клиническое наблюдение пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты с зеркальным ветвлением в 32 недели беременности. Плод не имел структурных и хромосомных аномалий. Диагноз подтвержден после родов.

J. Miranda и соавт. [72] проанализировали 98 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты. Из них 27 плодов были с нормальной анатомией сердца и 71 – ассоциированы с врожденными пороками сердца. Абберрантная левая подключичная артерия была диагностирована в 18,4% случаев, двойная дуга аорты – в 6,1%, и в 12,2% наблюдений сосудистое кольцо было обнаружено после рождения. Экстракардиальные аномалии присутствовали в 31,6% случаев и хромосомные аномалии в 15,3% наблюдений, представленные в основном микроделецией 22q11.

J. Sancho-Saucó и соавт. [80] провели ретроспективный анализ 18 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты. В 5 случаях беременность была прервана из-за сочетанных аномалий, имеющих неблагоприятный прогноз. В 13 наблюдениях правая дуга аорты была изолированной и имела благоприятный прогноз.

M. Lee и соавт. [66] провели анализ спектра пренатально диагностированных врожденных пороков сердца с синдромом микроделеции 22q11.2 у 53 плодов. Из них микроделеция 22q11.2 наиболее часто выявлена в сочетании с тетрадой Фалло, перерывом дуги аорты, дефектом межжелудочковой перегородки, двойным выходом артерий из правого желудочка, коарктацией аорты. Другие сердечные аномалии редко сочетались с делецией 22q11.2, и у двух плодов с нормальной внутрисердечной анатомией была изолированная правая дуга аорты.

A. Galindo и соавт. [48] ретроспективно проанализировали 48 случаев пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты. Из них 18 плодов имели сосудистое кольцо: 15 – с aberrантной левой подключичной артерией и 3 – с двойной дугой аорты. В этих случаях была отмечена нормальная анатомия сердца плода и отсутствие микроделеции 22q11. У 30 плодов без сосудистого кольца были обнаружены врожденные пороки сердца и 5 из них имели хромосомные аномалии, включая микроделецию 22q11.

В исследовании H. Seo и соавт. [82] были пренатально диагностированы 3 случая двойной дуги аорты. Пренатальный диагноз был установлен в 22–24 недели беременности. У двух плодов было зарегистрировано сочетание двойной дуги аорты с дефектом межжелудочковой перегородки. Двум новорожденным была проведена успешная хирургическая коррекция двойной дуги аорты.

P. Budziszewska и соавт. [33] описали один случай двойной дуги аорты. В срезе через три сосуда и трахею визуализировался «U»-признак, образованный двумя дугами аорты и протоком, с трахеей

между ними. Нисходящая аорта располагалась по средней линии от позвоночника, четырехкамерный срез сердца плода изменен не был.

S. Li и соавт. [67] провели анализ 81 случая пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты. 44 плода имели полное сосудистое кольцо, и 37 – неполное сосудистое кольцо. Наиболее часто при формировании сосудистого кольца отмечалась правая дуга аорты с левой аберрантной подключичной артерией и левая дуга аорты с правой аберрантной подключичной артерией. Пренатальное кариотипирование было осуществлено у 46 беременных и в 5 случаях выявлены анеуплоидии.

В нашей стране к сегодняшнему дню было опубликовано только несколько случаев пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты. Так, А.В. Макогон и соавт. [14] представили 2 случая пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты. В первом наблюдении при изучении четырехкамерного среза сердца плода было обнаружено положение нисходящей аорты справа от средней линии. Срез через 3 сосуда и трахею отличался от нормального: дуга аорты и артериальный проток располагались справа от трахеи, формируя «V»-подобную фигуру. Во втором наблюдении четырехкамерный срез сердца плода выглядел нормальным, однако при изучении среза через 3 сосуда и трахею выявлены особенности: трахея расположена между дугой аорты и артериальным протоком и их слияние имело «U»-образную форму. Других аномалий развития выявлено не было. Неонатальный период в обоих случаях протекал без осложнений.

А.Ю. Жерешты [10] за 6 лет в период 2005–2011 гг. было выявлено 5 случаев правой дуги аорты. Срок беременности, в котором был установлен пренатальный диагноз варьировал от 22 до 34 недель беременности. Во всех наблюдениях было зарегистрировано «U»-образное соединение аорты с артериальным протоком с расположением трахеи между ними. Случаев с «V»-образным соединением аорты и артериаль-



ного протока с трахеей, расположенной слева от них, не было. В 3 из 5 случаев имела место абберрантная левая подключичная артерия, в одном случае наблюдалось зеркальное расположение брахиоцефальных сосудов и в одном наблюдении характер их отхождения установлен не был. Также в 3 из 5 наблюдений пренатально были диагностированы врожденные пороки сердца, в одном случае имело место сочетание персистирующей левой верхней полой вены и экстракардиальной патологии (мультикистозная дисплазия почки).

Таким образом, для обеспечения пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты необходимо использовать изучение среза через три сосуда и трахею в поперечном срезе как при скрининговых исследованиях во втором триместре беременности, так и при обнаружении у плода врожденных пороков сердца. При выявлении правой дуги аорты следует исключить сочетанные как врожденные пороки, так и экстракардиальные аномалии. Вопрос о необходимости проведения пренатального кариотипирования остается нерешенным. Его следует изучить, в первую очередь, в зависимости от типа правой дуги аорты. Остаются также малоизученными вопросы применения объемной реконструкции главных артерий с использованием технологии STIC при правой и двойной дуге аорты.

### **1.3. Перинатальные исходы при правой и двойной дуге аорты**

Наряду с изучением диагностических возможностей пренатальной эхокардиографии при аномалиях дуги аорты важным также представляется оценка перинатальных исходов при правой и двойной дуге аорты. Однако опубликованных серий явно недостаточно для окончательных выводов по этому вопросу (табл. 1), тем более носящих противоречивый характер.

**Таблица 1.** Перинатальные исходы в случаях пренатальной ультразвуковой диагностики правой и двойной дуги аорты

Авторы	Неблагоприятные исходы
С. Berg и соавт., 2006 [28]	38,1%
А. Galindo и соавт., 2009 [48]	31%
Н. Seo и соавт., 2010 [82]	0%
К. Hsu и соавт., 2011 [59]	0%
S. Li и соавт., 2011 [67]	9,8%
J. Sancho-Saucó и соавт., 2013 [80]	27,8%
J. Miranda и соавт., 2014 [72]	10,3%

В представленных данных в таблице 1 отчетливо видна тенденция к снижению неблагоприятных исходов (прерывание беременности по медицинским показаниям в связи выявленными сочетанными пороками и хромосомными аномалиями, смерть в неонатальном периоде и в младенческом возрасте). По-видимому, это может быть обусловлено тем, что в первых исследованиях правая дуга аорты чаще диагностировалась при консультативных обследованиях после обнаружения других крупных пороков сердца и экстракардиальных аномалий, тогда как в последних исследованиях правая дуга аорты чаще выявлялась как изолированный порок при скрининговых ультразвуковых исследованиях.

В серии 71 случая пренатальной диагностики правой дуги аорты, представленной С. Berg и соавт. [28], выжили только 61,9% детей. В 22,5% наблюдений было произведено прерывание беременности в связи с наличием сочетанных пороков и хромосомных аномалий, в 7% – произошла внутриутробная гибель плода и у 8,5% детей смерть наступила в неонатальном и младенческом возрасте. Анализ перинатальных исходов в зависимости от типа правой дуги аорты показал, что в группе с правой дугой аорты с левой аберрантной подключичной артерией

выжили 80,7% детей, в группе правой дуги аорты с зеркальным отражением ветвей – 65,2%, а в группе с неустановленным типом правой дуги аорты – только 30%. В последней группе большинство у большинства плодов отмечены гетеротаксические синдромы. Два случая изолированной правой дуги аорты имели благоприятный исход.

Согласно данным J. Miranda и соавт. [72], сочетанные аномалии (преимущественно конотрункальные) в случаях пренатальной диагностики правой дуги аорты были зарегистрированы в 72,4% наблюдений, левая аберрантная подключичная артерия была диагностирована у 18,4% плодов. Экстракардиальные пороки обнаружены в 31,6% случаев и хромосомные аномалии – в 15,3% наблюдений, причем в половине случаев выявлена микроделеция 22q11.2. Экстракардиальные и хромосомные аномалии чаще сочетались со структурными изменениями сердца – 39,4% и 19,7%, в сравнении со случаями правой дуги аорты с нормальной ультразвуковой анатомией сердца плода – 11,1% и 3,7% ( $p < 0,05$ ). Поэтому младенческая смертность в этой серии наблюдений составила 10,3% и во всех случаях была обусловлена сочетанными пороками сердца.

В исследовании J. Sancho-Saucó и соавт. [80] из 18 случаев пренатальной диагностики правой дуги аорты в 5 наблюдениях беременность была прервана в связи с сочетанием правой дуги аорты с другими врожденными пороками. В оставшихся 13 случаях был отмечен благоприятный исход беременности. Хромосомных аномалий в этой серии наблюдений зарегистрировано не было.

По данным A. Galindo и соавт. [48], из 45 случаев пренатальной диагностики правой дуги аорты в 89% случаев была зарегистрирована нормальная анатомия сердца без сочетанных внутрисердечных аномалий, аномальный кариотип был обнаружен в 17% наблюдений, включая микроделецию 22q11. Младенческая смертность была достаточно вы-

сокой, составив 31%, и была обусловлена преимущественно сочетанными пороками и хромосомными аномалиями.

Таким образом, проведенный анализ опубликованных данных убедительно продемонстрировал, что пренатальная ультразвуковая диагностика аномалий дуги аорты возможна с конца первого триместра беременности, но у большинства плодов была осуществлена во втором триместре беременности. Однако, для окончательных выводов о возможностях дородового определения анатомического варианта правой дуги аорты, возможностях использования для этого объемной реконструкции главных артерий с использованием технологии STIC, частоте сочетанных пороков и хромосомных аномалий, акушерской тактике необходимы дополнительные исследования, что стало целью нашей работы.

## ГЛАВА 2.

### КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ОБСЛЕДОВАННЫХ БЕРЕМЕННЫХ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

#### 2.1. Клиническая характеристика обследованных беременных

Основную группу составили 46 пациенток, у которых в ходе пренатального ультразвукового исследования у плода была диагностирована правая (n=40) или двойная (n=6) дуга аорты.

У всех беременных проводился сбор соматического и акушерско-гинекологического анамнеза. Возраст пациенток, у которых была обнаружена правая или двойная дуга аорты у плода, варьировал от 20 до 42 лет и в среднем составил 27,4 года. У 89,1% женщин возраст был до 35 лет, у 10,9% – 35 лет и более (табл. 2).

**Таблица 2.** Распределение обследованных пациенток основной группы с учетом их возраста.

Возраст, годы	До 20 лет	21–25	26–29	30–34	35–39	40 лет и более	Всего
n	1	18	13	9	4	1	46
%	2,2	39,1	28,3	19,5	8,7	2,2	100

Срок беременности определяли от первого дня последней менструации, так как у всех пациенток был регулярный менструальный цикл. Первородящих женщин было 29 (63%), повторнородящих – 17 (37%). Анализ акушерского анамнеза показал, что среди обследованных пациенток основной группы 41,3% были первобеременными, 25% – повторнобеременными, но первородящими; 37% – повторнородящими (табл. 3).

**Таблица 3.** Данные о предыдущих беременностях и родах пациенток основной группы.

Паритет	n	%
Первобеременные	25	54,3
Повторнобеременные первородящие	4	8,7
Повторнородящие	17	37
Всего	46	100

Таким образом, основную долю пациенток с выявленными пренатально правой и двойной дугой аорты у плода составили первобеременные женщины в возрасте до 35 лет.

Во всех случаях были собраны данные об исходах беременности. Перинатальные исходы в анализируемой группе были представлены следующим образом (табл. 4).

**Таблица 4.** Исходы беременностей у пациенток с пренатально диагностированными правой и двойной дугой аорты у плода.

Исходы беременностей	n	%
Живорожденные	43	93,4
Прерывание по медицинским показаниям	1	2,2
Аntenатальная гибель	1	2,2
Смерть в неонатальном пе- риоде	1	2,2
Всего	46	100

Срочные роды с благоприятным исходом были отмечены в 42

(91,3%) наблюдениях. Неблагоприятные исходы зафиксированы только в 4 случаях правой дуги аорты: 1) антенатальная гибель плода в 25 недель беременности с комбинированным врожденным пороком сердца и неиммунной водянкой; 2) прерывание беременности по медицинским показаниям в 24 недели беременности (комбинированный врожденный порок сердца с левопредсердной изомерией); 3) преждевременные роды в 30 недель и смерть в неонатальном периоде в случае *spina bifida* и кистозной гигромы у плода; 4) прерывание непланируемой беременности по желанию повторнородящей пациентки в 21 неделю.

Кроме этого в 2 случаях было проведено успешное оперативное лечение – мультикистозная дисплазия почки, тетрада Фалло. Случаев хромосомных аномалий в наших исследованиях зафиксировано не было.

Таким образом, неблагоприятные перинатальные исходы были отмечены только в 8,7% случаев при правой и двойной дуге аорты преимущественно при наличии сочетанных пороков, что позволяет отнести эти аномалии без сочетания с другими пороками к прогностически благоприятным аномалиям.

Распределение по полу в случаях правой и двойной дуги аорты было представлено следующим образом: мальчики – 21, девочки – 25, соотношение (Ж:М) составило 1,19:1.

Масса 42 новорожденных, родившихся в доношенном сроке беременности, варьировала от 2500 до 4640 г, составив в среднем 3420,5 г, что соответствует современным популяционным данным.

В 2 случаях у плодов была зарегистрирована задержка внутриутробного роста – новорожденные в доношенном сроке родились массой 2500 и 2600 г. Однако вряд ли можно отнести правую и двойную дугу аорты к факторам риска задержки роста поскольку подавляющее большинство детей родились с нормальной массой тела и в 2 случаях зафиксирована масса новорожденных более 4 кг (табл. 5, 6).

**Таблица 5.** Суммарные данные результатов обследования и перинатальных исходов в случаях пренатальной диагностики правой дуги аорты у плода.

№	Возраст, лет	Паритет (первородящая (перво-), повторнородящая (повторно-))	Сочетанные пороки у плода	Исходы беременности (масса/рост, пол)
1	Л., 27	Перво-	нет	3400/52, м
2	К., 23	Перво-	нет	3250/51, м
3	Б., 30	Повторно-	нет	3400/54, д
4	Е., 24	Перво-	Персистирующая левая верхняя полая вена	3500/56, м
5	С., 21	Перво-	От дуги аорты отходят 2 плечеголовных ствола	3340/54, м
6	Н., 20	Перво-	нет	3230/51, д
7	А., 23	Перво-	нет	3400/55, д
8	А., 20	Перво-	нет	3600/51, м
9	Г., 34	Перво-	нет	2930/50, д
10	Т., 30	Повторно-	нет	4580/55, м
11	А., 24	Перво-	нет	3520/56, д
12	Д., 27	Перво-	нет	3460/51, д
13	П., 23	Перво-	Задержка внутриутробного роста	2600/50, м
14	Ш., 28	Перво-	Левопредсердный изомеризм в сочетании с комбинированным пороком сердца	Прерывание беременности, д
15	М., 27	Повторно-	нет	3200/52, д
16	М., 32	Перво-	нет	2980/50, д
17	А., 35	Повторно-	нет	3300/52, д
18	Т., 25	Перво-	нет	3250/51, д
19	П., 37	Повторно-	Дефект межжелудочковой перегородки	3450/50, м

**Таблица 5** (продолжение).

№	Возраст, лет	Паритет (первородящая (перво-), повторнородящая (повторно-))	Сочетанные пороки у плода	Исходы беременности
---	--------------	--------------------------------------------------------------	---------------------------	---------------------



		повторнородящая (повторно-)		(масса/рост, пол)
20	Ш., 22	Перво-	нет	3300/51, д
21	К., 29	Повторно-	нет	3450/52, м
22	Б., 30	Повторно-	нет	3350/51, д
23	Н., 27	Перво-	Аневризма межпредсердной перегородки	3250/51, д
24	М., 24	Повторно-	Spina bifida, кистозная гигрома шеи	Роды в 30 недель, 1550 г, д, смерть на 3 сутки
25	В., 25	Перво-	нет	3520/53, м
26	Т., 42	Перво-	Единственная артерия пуповины, тазовая дистопия почки	2500/48, д
27	П., 32	Повторно-	нет	3420/52, д
28	И., 26	Перво-	Placenta circumvallata	2840/49, м
29	К., 23	Перво-	нет	3250/51, м
30	Т., 24	Повторно-	нет	4640/53, д
31	Л., 22	Перво-	нет	3750/52, м
32	А., 22	Перво-	нет	3400/52, д
33	К., 25	Перво-	нет	3750/54, д
34	К., 26	Перво-	нет	3350/52, м
35	Г., 22	Повторно-	Персистирующая левая верхняя полая вена, мультикистозная дисплазия левой почки	3540/53, м
36	Н., 32	Повторно-	Тетрада Фалло	3600/54, м
37	Ж., 24	Перво-	нет	3450/52, д
38	Б., 27	Повторно-	Дивертикул левого желудочка, транспозиция главных артерий, стеноз легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки, гидроторакс, многоводие	Аntenатальная гибель в 25 недель, м
39	Ш., 28	Повторно-	нет	Прерывание непланируемой беременности в 21 неделю, д
40	В., 37	Повторно-	нет	3430/53, д

**Таблица 6.** Суммарные данные результатов обследования и перинатальных исходов в случаях пренатальной диагностики двойной дуги аорты у плода.

№	Возраст, лет	Паритет (первородящая (перво-), повторнородящая (повторно-))	Сочетанные пороки у плода	Исходы беременности (масса/рост, пол)
1	К., 33	Повторно-	нет	3350/52, м
2	Л., 25	Перво-	нет	3290/53, м
3	М., 28	Перво-	нет	3400/53, д
4	Б., 30	Повторно-	Единственная артерия пуповины	3100/52, д
5	С., 28	Повторно-	нет	3200/52, д
6	К., 22	Перво-	нет	3340/52, м

## 2.2. Методы исследования

Комплексное обследование, включающее тщательный сбор соматического и акушерско-гинекологического анамнеза, общее клиническое обследование и ультразвуковое исследование, проводилось у всех беременных. За всеми пациентками осуществлялось динамическое наблюдение. Были собраны данные об исходах родов, особенностях течения неонатального периода или патологоанатомического исследования.

Эхографические исследования проводились преимущественно на ультразвуковых аппаратах Voluson 730 Expert, Voluson E6, Voluson E8 (GE) с использованием трансабдоминальных датчиков.

Итогом ультразвукового исследования во втором и третьем триместрах беременности являлся протокол, включающий в себя описание положения плода, его фетометрических параметров и их соответствия менструальному сроку беременности, а также оценку количества око-

лоплодных вод, структуры, степени зрелости и расположение плаценты.

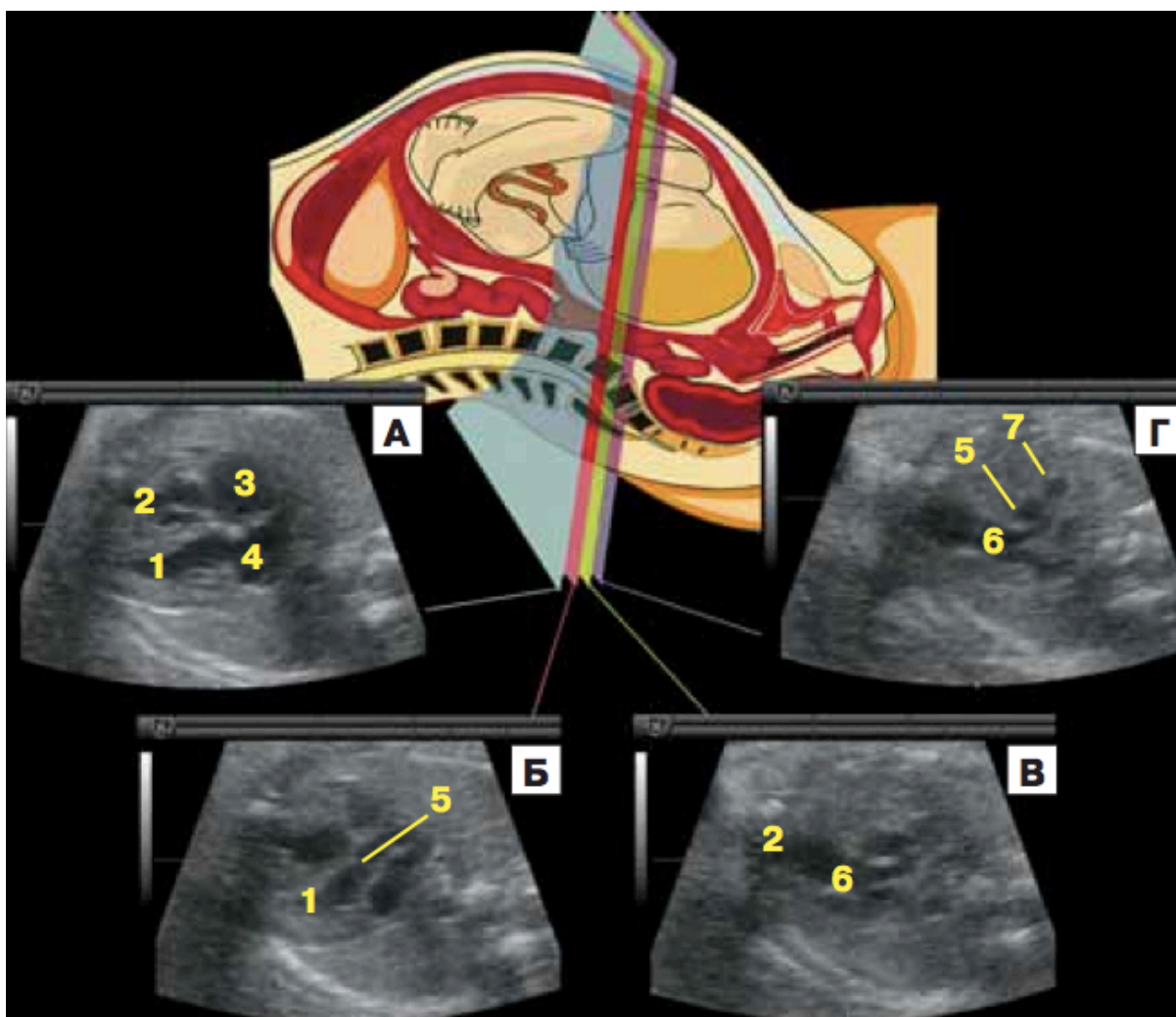
Полученные данные фетометрии во втором триместре беременности сравнивались с нормативными значениями, разработанными под руководством М.В. Медведева [2].

Изучение ультразвуковой анатомии плода во втором триместре беременности проводилось по модифицированному протоколу [18], разработанному Российской ассоциацией врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии и утвержденному приказом МЗ и СР РФ №457 от 28.12.2000.

Согласно последним рекомендациям Российской ассоциацией врачей ультразвуковой диагностики в перинатологии и гинекологии [18] и Международного общества ультразвука в акушерстве и гинекологии (ISUOG) [35] в ходе каждого исследования проводилось комплексное изучение сердца и главных сосудов, используя методику получения поперечных последовательных параллельных сечений четырехкамерного среза сердца, срезов через выходные тракты желудочков и среза через три сосуда и трахею (рис. 5). Получение изображения этих срезов достигалось при поперечном сканировании грудной клетки плода на разных уровнях. Заключительным, пятым срезом, который мы использовали, являлся срез через дугу аорты, который получали при сагиттальном сканировании.

Изучение четырехкамерного среза сердца плода проводили по схеме, предложенной М.В. Медведевым [15], последовательно отвечая на следующие вопросы: 1) занимает ли сердце плода нормальное расположение? 2) нормальные ли размеры сердца? 3) как располагается ось сердца? 4) одинаковые ли размеры предсердий и желудочков? 5) нет ли дефектов межжелудочковой перегородки? 6) занимают ли атриоventрикулярные клапаны нормальное положение? 7) нет ли изменений эндокарда, миокарда и перикарда? 8) располагается ли нисходящая аор-

та слева от позвоночника и нет ли изображения расширенной непарной вены справа от нисходящей аорты?

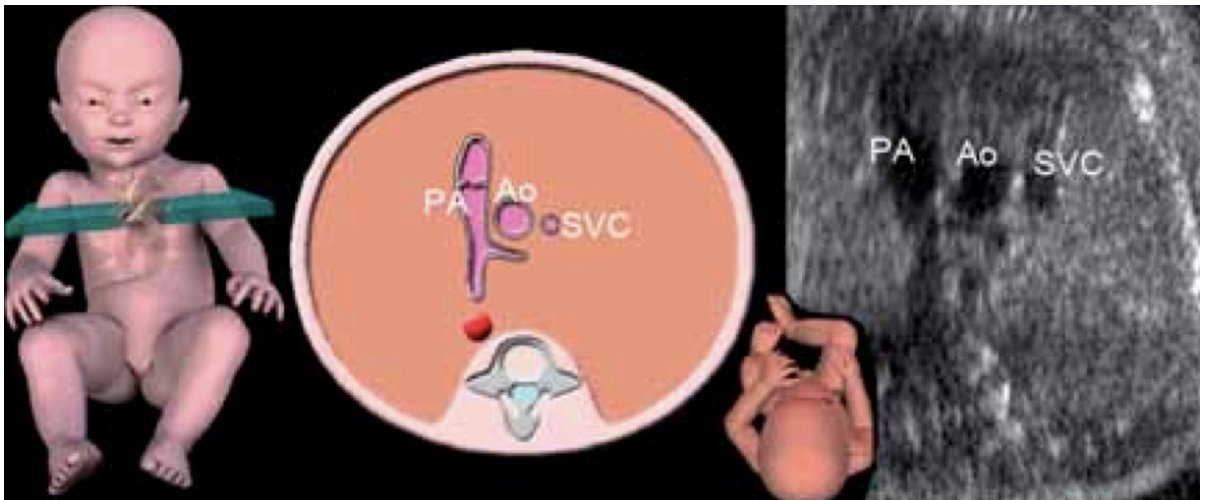


**Рис. 5.** Схематическое изображение и эхограммы эхокардиографического исследования нормального сердца плода. А – четырехкамерный срез сердца. Б – срез через выходной тракт левого желудочка. В – срез через выходной тракт правого желудочка. Г – срез через три сосуда. 1 – левый желудочек; 2 – правый желудочек; 3 – правое предсердие; 4 – левое предсердие; 5 – аорта; 6 – легочная артерия; 7 – верхняя полая вена.

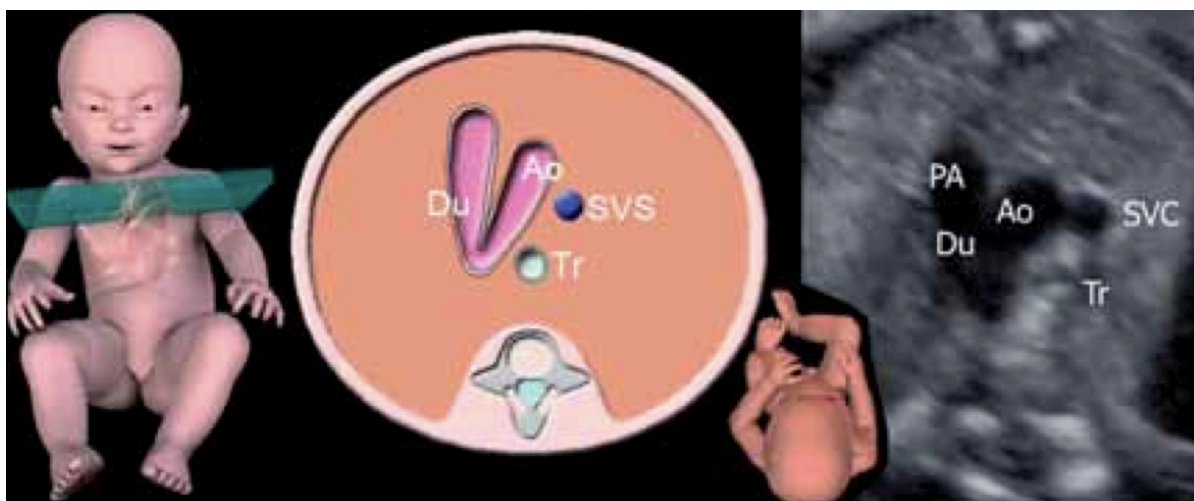
Оценку расположения оси сердца плода проводили по отношению к сагиттальной плоскости при изучении четырехкамерного среза сердца. Нормативными значениями угла между осью сердца плода, проходящей через межжелудочковую перегородку, и сагиттальным

направлением во второй половине беременности считали от 30 до 60° (в среднем 45°) [15]. Оценку расположения грудного отдела нисходящей аорты плода также проводили при изучении четырехкамерного среза сердца. В норме поперечное сечение грудного отдела аорты плода располагается слева от сагиттальной плоскости [8, 15, 22].

Особое внимание в нашей работе уделяли оценке среза через три сосуда и трахею. Основными изучаемыми сосудами при оценке среза через три сосуда являются основной ствол легочной артерии, восходящая аорта и верхняя полая вен (рис. 6), но полная оценка этого среза достигается только в том случае, когда трансдюсер наклоняется дальше в сторону головы плода до появления изображения слияния аорты и артериального протока, являющегося продолжением легочной артерии (рис. 7).



**Рис. 6.** Срез через три сосуда. PA – легочная артерия; Ao – аорта; SVC – верхняя полая вена.



**Рис. 7.** Срез через три сосуда и трахею. PA – легочная артерия; Du – артериальный проток; Ao – аорта; SVC – верхняя полая вена; Tr – трахея.

Именно в этом сечении нами проводилась оценка взаиморасположения главных артерий и трахеи для исключения или установления правой и двойной дуги аорты, а также идентификации правой aberrантной подключичной артерии.

Оценку среза через три сосуда и трахею при каждом скрининговом ультразвуковом исследовании проводили по схеме, предложенной М.В. Медведевым [16], последовательно отвечая на 4 основных вопроса: 1) видны ли все три сосуда? 2) располагаются ли сосуды в одну линию? 3) нормальные ли размеры сосудов? 4) нормальное ли расположение трахеи?

**1. Видны ли все три сосуда?** В норме отчетливое изображение трех сосудов удается получить достаточно легко. При этом они всегда располагаются в следующем порядке. Центральное расположение занимает основной ствол легочной артерии, справа от него – восходящая аорта, а правее нее – верхняя полая вена.

При оценке трех сосудов не следует забывать и об аномалиях расположения верхней полой вены. В случаях, когда верхняя полая вена не будет визуализироваться в обычном месте (справа от аорты) или будет иметь маленькие размеры, необходимо внимательно осмотреть

область левее легочной артерии, что позволит пренатально обнаружить персистирующую левую верхнюю полую вену.

**2. Располагаются ли сосуды в одну линию?** При ответе на этот, казалось бы, весьма банальный вопрос, следует помнить, что он имеет решающее значение для эффективной пренатальной диагностики транспозиции главных артерий. В норме основание легочной артерии, восходящей аорты и поперечный срез верхней полых вен располагаются в одну линию, а при транспозиции главных артерий расположение сосудов изменяется за счет смещения аорты вперед.

**3. Нормальные ли размеры сосудов?** В норме легочная артерия всегда несколько больше аорты, которая всегда больше верхней полых вен. Однако это превалирование должно быть не более чем в 1,5 раза. Обнаружение диспропорции диаметров главных артерий (диаметр легочной артерии существенно больше аорты или диаметр аорты больше легочной артерии) является важным диагностическим критерием различных аномалий.

**4. Нормальное ли расположение трахеи?** При нормальном развитии аорты трахея располагается назад и несколько правее поперечного сечения восходящей аорты. В случаях правой дуги и двойной дуги аорты трахея, а нередко и пищевод, оказываются между легочной артерией и аортой. При двойной дуге аорты ее восходящая часть разделяется на две дуги. Передняя дуга проходит влево и вперед от трахеи и пищевода; задняя дуга – за пищеводом; обе дуги сливаются и образуют нисходящую аорту. Поэтому трахея и пищевод оказываются в «сосудистом кольце», что регистрируется в срезе через три сосуда и трахею.

Дополнительно к обычному ультразвуковому исследованию в нашей работе для идентификации аномалий дуги аорты была использована технология изучения сердца плода с помощью режимов объемной эхографии, получившая название STIC (spatio-temporal image correlation).

Технология STIC позволяет синхронизировать пространственное и временное разрешение, т.е. объемное изображение движущихся структур сердца плода в забираемом объеме. В результате сложной компьютерной обработки формируется один полный сердечный цикл. STIC представляет собой не технологию сканирования, а методику постобработки данных, полученных в режиме 3D. Сбор данных при этом осуществляется с помощью специального датчика в течение 7,5–12,5 секунд. Полученные изображения проходят затем постобработку, в результате которой формируется кинопетля объемных изображений. При заборе данных в течение 7,5 секунд объемное изображение включает 1126 двумерных срезов.

Превосходство этой технологии над обычным исследованием сердца плода путем получения серии его сечений и главных артерий в различных плоскостях не требует обсуждения, поскольку впервые у специалистов пренатальной диагностики появилась возможность анализировать структуры сердца и главные артерии в любой плоскости сканирования в пределах забранного объема в режиме реального времени.

Для получения оптимальных объемов в режиме STIC придерживались правил, разработанных М.В. Медведевым [17].

**1. Оптимизация двумерного изображения.** Для обеспечения адекватного забора объемной информации с использованием режима STIC первоначально следует оптимизировать двумерное изображение сердца плода. Чаще всего это достигается переключением ультразвукового аппарата в специализированный режим оценки сердца плода. Дополнительно следует придерживаться двух принципов. Во-первых, необходимо использовать максимальную частоту кадров, а, во-вторых, увеличить контрастное разрешение. При дополнительном применении режимов цветового и энергетического доплеровского картирования (ЦДК, ЭДК) нужно также провести их оптимизацию до того как начи-



нать забор объемной информации в режиме STIC.

**2. Плоскость зоны интереса.** Если основной интерес заключается в последовательной тщательной оценке четырехкамерного среза, среза через три сосуда и среза через три сосуда и трахею, то забираемый объем следует располагать в поперечной плоскости сканирования грудной клетки плода. Соответственно если проводить анализ дуги аорты, артериального протока или вен сердца, то необходимо забираемый объем располагать по сагиттальной плоскости грудной клетки плода. При этом идеальным положением плода является то, при котором поперечное сечение его позвоночника располагается от 5 до 7 часов.

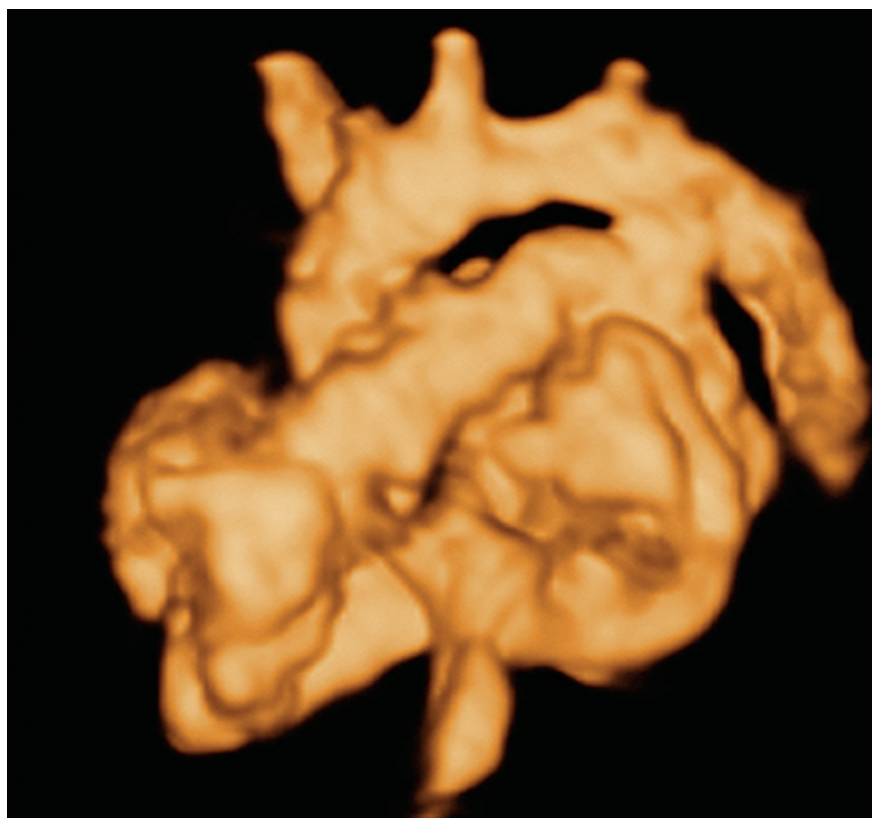
**3. Размеры зоны интереса.** Размеры зоны интереса определяются изменением ширины и высоты забираемого объема (оси X и Y). Следует отметить, что при выборе больших размеров объема возможна оценка не только всех структур сердца плода, но и смежных органов. Правда, при этом частота кадров будет низкой, что несомненно негативно скажется на качестве анализируемых изображений. При небольшой зоне опроса частота кадров будет максимальной, что позволит добиваться высокого временного разрешения, но при этом анализ будет ограничен только основными структурами сердца.

**4. Угол зоны интереса.** Угол зоны интереса определяет забираемый объем по оси Z. При исследовании во II триместре беременности угол в пределах  $25^\circ$  обычно позволяет одновременно успешно включать в анализируемый объем не только сердце и главные сосуды, но и желудок плода. Если исследование осуществляется в III триместре беременности, то обычно рекомендуется выбирать угол зоны интереса в пределах  $35^\circ$ .

**5. Время забора объема.** Время забора объема варьирует от 7,5 до 15 с. Оно определяет скорость, с которой осуществляется забор информации. Следует отметить, что чем больше время забора объема, тем

выше пространственное разрешение. Поэтому идеальным считается максимальное время забора объема. Однако продолжительный период забора объема может сопровождаться возникновением артефактов, связанных с движениями плода. В связи с этим в случаях двигательной активности плода нет другой альтернативы как использовать минимальное время забора объема с ущербом для оптимального пространственного разрешения. Оптимальное время – 10 с.

При анализе объемных реконструкций особое внимание уделяли использованию режима *inversion*. Суть этого метода содержится в его названии – *inverse* (обратный, противоположный, перевернутый), так как он позволяет трансформировать анэхогенные структуры в эхогенные воксели. Поэтому такие структуры как камеры сердца, крупные сосуды, желудок и мочевой пузырь при использовании режима *inversion* приобретают эхогенность, а структуры, первоначально эхогенные, становятся анэхогенными (рис. 8).



**Рис. 8.** Объемная реконструкция сердца и главных артерий плода

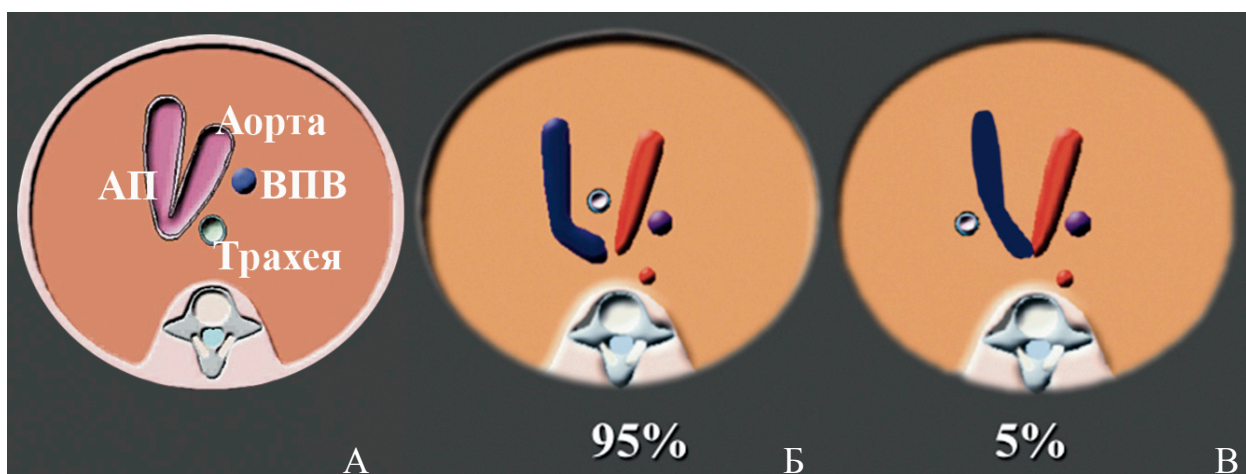
в режиме inversion.

Все расчеты, статистический анализ, редакция таблиц, диаграмм, графиков и иллюстраций проведены на персональном компьютере. Для обработки полученных данных использовались электронные таблицы программы Excell Microsoft Windows с оценкой всех основных статистических показателей. Сравнение результатов проводилось методом вариационной статистики для малых выборок с учетом критерия Стьюдента для расчета 95 и 99% достоверности (соответственно, при  $p < 0,05$  и  $p < 0,01$ ) [7].

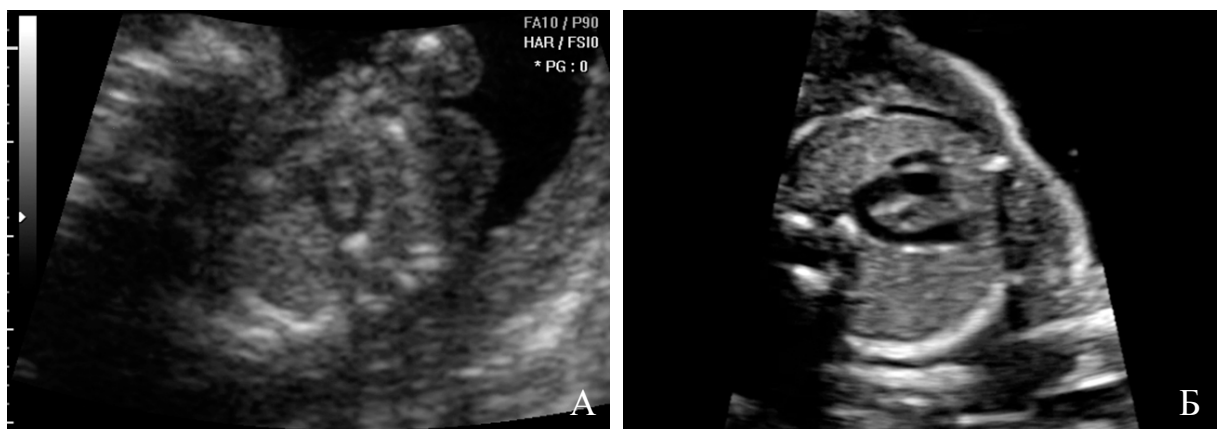
### ГЛАВА 3.

## ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ПРЕНАТАЛЬНОЙ ЭХОГРАФИИ ПЛОДА ПРИ ПРАВОЙ ДУГЕ АОРТЫ

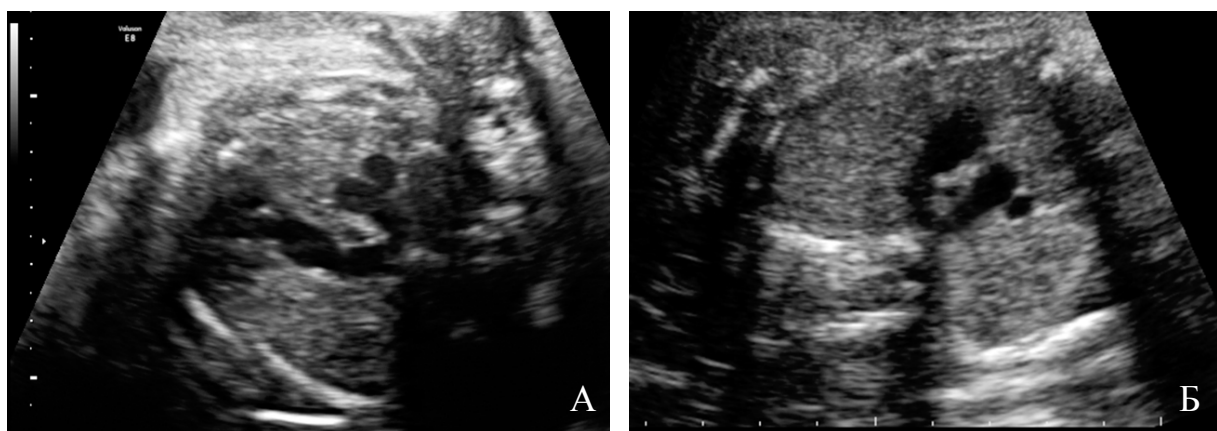
При анализе данных основной группы, которую составили 40 плодов, у которых была диагностирована правая дуга аорты, нами было установлено, что у подавляющего числа плодов (38/40, 95%) с правой дугой аорты в ходе ультразвукового обследования было выявлено характерное «U»-образное слияние артериального протока с нисходящей аортой при изучении среза через три сосуда и трахеи. При этом трахея располагалась между этими сосудами (рис. 9, 10, 11). Наиболее отчетливо это регистрировалось при использовании режима цветового доплеровского картирования (рис. 12, 13). Только в 2 случаях было зарегистрировано расположение трахеи слева от легочной артерии. В этих случаях отмечалось «V»-образное слияние артериального протока с нисходящей аортой в срезе через три сосуда и трахею.



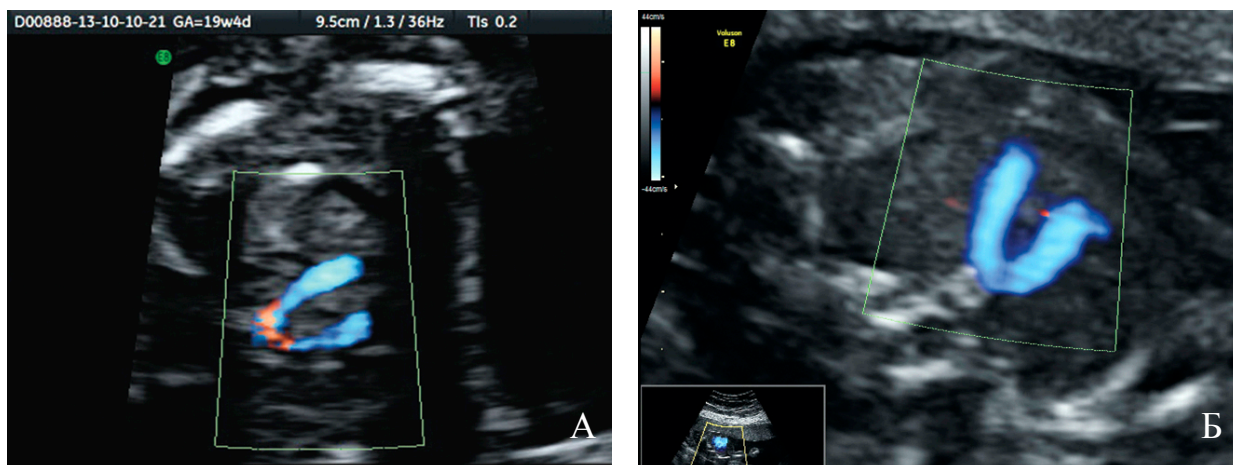
**Рис. 9.** Схематическое изображение среза через три сосуда и трахею в норме (А) и правой дуге аорты (Б, В): доминирующее (95%) «U»-образное и более редкое «V»-образное слияние артериального протока с аортой. При «U»-образном слиянии трахея располагалась между этими сосудами, а при «V»-образном слиянии трахея локализуется слева от артериального протока.



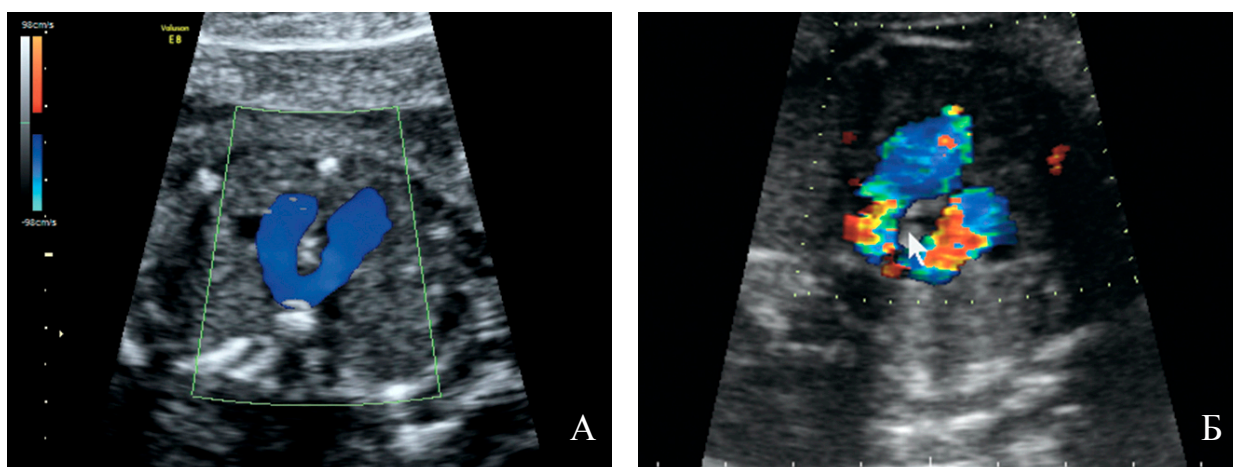
**Рис. 10.** Эхограммы среза через три сосуда и трахею у плодов с правой дугой аорты в 16 (А) и 20 (Б) недель беременности: характерное «U»-образное слияние артериального протока с нисходящей аортой, трахея располагается между этими сосудами.



**Рис. 11.** Эхограммы среза через три сосуда и трахею у плодов с правой дугой аорты в 24 (А) и 33 (Б) недели беременности: характерное «U»-образное слияние артериального протока с нисходящей аортой, трахея располагается между этими сосудами.



**Рис. 12.** Эхограммы среза через три сосуда и трахею у плодов с правой дугой аорты при использовании режима цветового доплеровского картирования в 19 (А) и 21 (Б) неделю беременности: характерное «U»-образное слияние артериального протока с нисходящей аортой, трахея располагается между этими сосудами.



**Рис. 13.** Эхограммы среза через три сосуда и трахею у плодов с правой дугой аорты при использовании режима цветового доплеровского картирования в 24 (А) и 33 (Б) недели беременности: характерное «U»-образное слияние артериального протока с нисходящей аортой, трахея располагается между этими сосудами.

Таким образом, основным пренатальным диагностическим критерием правой дуги аорты при ультразвуковом исследовании плода в наших исследованиях являлось характерное «U»-образное слияние артериального протока с нисходящей аортой при изучении среза через три сосуда и трахеи.

В 23 (57,5%) случаях диагноз правой дуги аорты был установлен до 22 недель беременности и в 17 (42,5%) наблюдениях – после 22 недель беременности (таблица 7). Срок обнаружения правой дуги аорты у плода в нашем исследовании в среднем составил 21,3 недели.

**Таблица 7.** Распределение обследованных плодов с правой дугой аорты в зависимости от срока установления пренатального диагноза.

Срок беременности, недели	до 20	20–22	23–25	26 и более	Всего
n	4	19	11	6	40
%	10,0	47,5	27,5	15,0	100

Полученные результаты убедительно свидетельствуют о высокой информативности среза через три сосуда и трахею в пренатальной ультразвуковой диагностике правой дуги аорты во время скринингового ультразвукового исследования во втором триместре беременности. Согласно нашим данным, пренатальный ультразвуковой диагноз правой дуги аорты был установлен до 25 недель беременности в 85% наблюдений, из них до 22 недель беременности – в 57,5% случаев.

Следует отметить, что в 4 случаях установления пренатального эхографического диагноза правой дуги аорты у плода при скрининговом ультразвуковом исследовании в третьем триместре беременности (32–34 недели) эта аномалия не была правильно идентифицирована при скрининговом ультразвуковом обследовании плода во втором триместре (18–21 неделя) беременности (таблица 8).

**Таблица 8.** Суммарные данные результатов пренатального ультразвукового обследования плодов с правой дугой аорты.

№	Возраст, лет	Срок диагностики, недели	Форма правой дуги аорты (V, U)	Расположение оси сердца (угол), градусы	Расположение грудного отдела аорта
1	Л., 27	22	U	40	справа
2	К., 23	21	U	42	справа
3	Б., 30	33/6 (пропуск в 18)	U	45	справа
4	Е., 24	23	U	49	справа
5	С., 21	24	U	40	центр
6	Н., 20	24	U	44	справа
7	А., 23	20	U	30	справа
8	А., 20	22	U	42	центр
9	Г., 34	20	U	48	центр
10	Т., 30	21	U	51	центр
11	А., 24	20	U	55	слева
12	Д., 27	20	U	50	справа
13	П., 23	23	U	42	центр
14	Ш., 28	23	U	45	справа
15	М., 27	21	U	42	центр
16	М., 32	19	U	40	справа
17	А., 35	32 (пропуск в 20)	U	44	справа
18	Т., 25	21	U	39	справа
19	П., 37	34 (пропуск в 19)	U	45	центр
20	Ш., 22	23	U	45	справа
21	К., 29	24	U	42	справа
22	Б., 30	22	U	50	справа
23	Н., 27	34	U	45	центр
24	М., 24	23	U	39	справа
25	В., 25	30	U	45	центр
26	Т., 42	19	U	47	справа
27	П., 32	30	U	35	центр
28	И., 26	16	U	45	центр
29	К., 23	17	U	45	справа
30	Т., 24	20	U	45	справа
31	Л., 22	21	U	40	справа
32	А., 22	20	V, трахея слева	50	справа



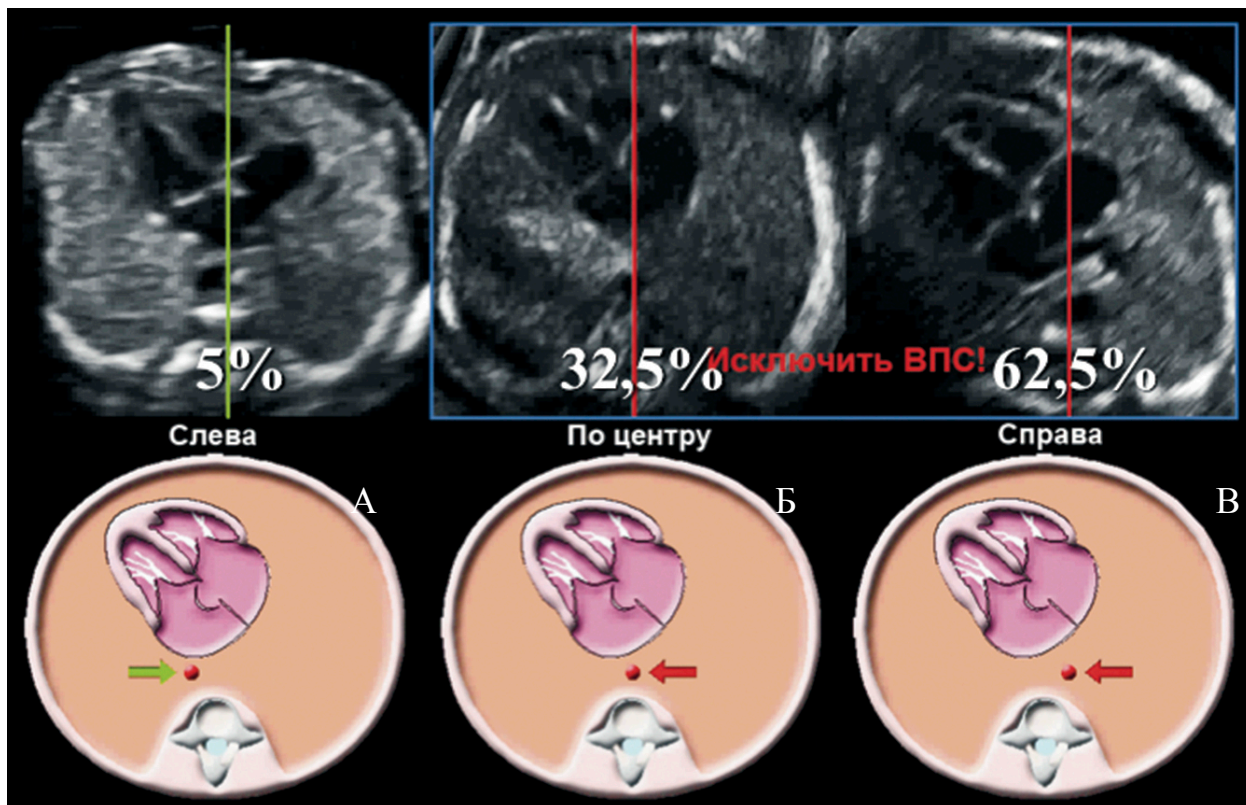
**Таблица 8** (продолжение).

№	Возраст, лет	Срок диагностики, недели	Форма правой дуги аорты (V, U)	Расположение оси сердца (угол), градусы	Расположение грудного отдела аорта
33	К., 25	20	U	45	слева
34	К., 26	22	U	65	справа
35	Г., 22	34 (пропуск в 21)	U	50	справа
36	Н., 32	22	U	80	справа
37	Ж., 24	22	U	89	центр
38	Б., 27	24	V, трахея слева	15	справа
39	Ш., 28	20	U	55	центр
40	В., 37	24	U	50	справа

При изучении расположения грудного отдела нисходящей аорты и оси сердца при изучении четырехкамерного среза сердца плода, которые согласно результатам ранее проведенных исследований нередко изменяются при конотрункальных аномалиях, включая правую дугу аорты, были получены следующие результаты.

При оценке расположения грудного отдела нисходящей аорты на уровне четырехкамерного среза сердца плода было установлено, что нормальное расположение грудного отдела аорты (слева от сагиттальной плоскости сканирования) при оценке четырехкамерного среза сердца в случаях ее правой дуги зарегистрировано только у 2 (5%) из 40 плодов. В 38 (95%) случаях было выявлено аномальное расположение поперечного сечения грудного отдела аорты: в 13 (32,5%) наблюдениях по средней линии и у 27 (62,5%) плодов – справа от средней линии (рис. 14).

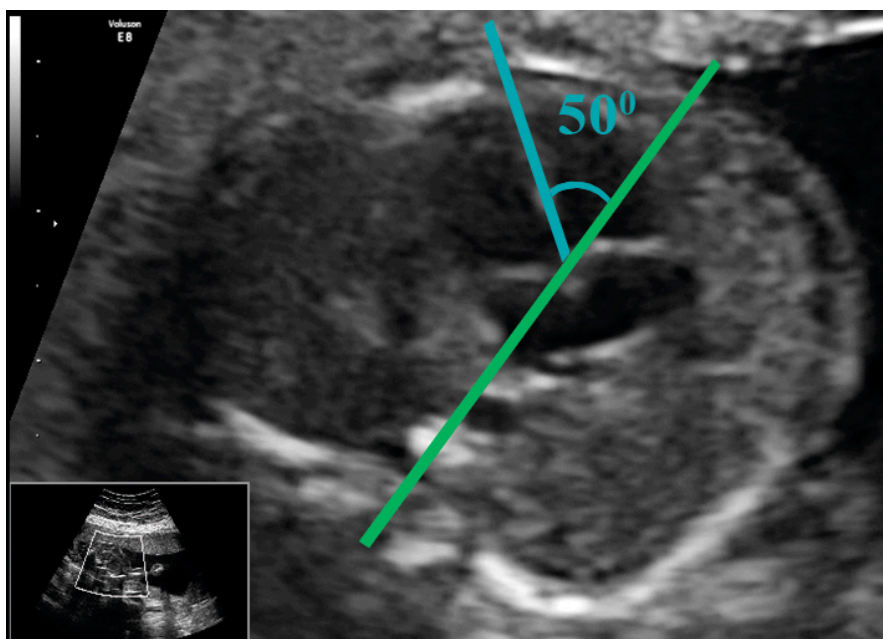
Таким образом, оценка расположения поперечного сечения грудного отдела аорты при скрининговом ультразвуковом изучении четырехкамерного среза сердца плода является действенным маркером в идентификации правой дуги аорты поскольку аномальное расположение аорты регистрируется в 95% случаев этой аномалии.



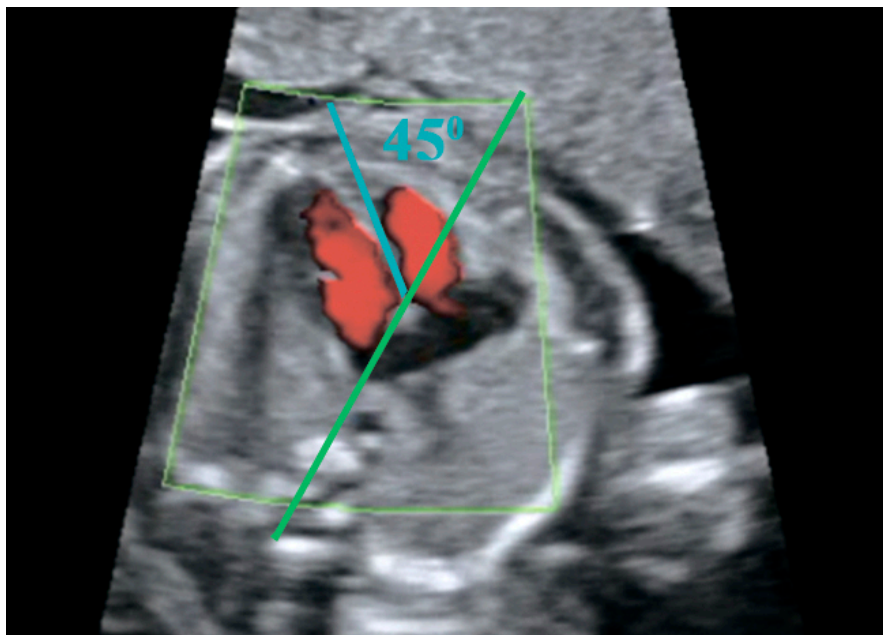
**Рис. 14.** Схематические изображения и эхограммы расположения аорты по отношению к сагиттальной плоскости при оценке четырехкамерного среза сердца плода при правой дуге аорты. А – нормальное левостороннее расположение (5%), Б – по центру (32,5%) и В – справа (62,5%).

При изучении расположение оси сердца в случаях правой дуги аорты при оценке четырехкамерного среза сердца варьировало в достаточно большом диапазоне – от  $15^{\circ}$  до  $89^{\circ}$ , но при этом аномальные значения расположения оси сердца были зарегистрированы только у 4 (10%) из 40 плодов.

В 3 из этих случаев были диагностированы сочетанные пороки сердца (тетрада Фалло и левая аберрантная подключичная артерия – 1; левая аберрантная подключичная артерия – 1; дивертикул левого желудочка, корригированная транспозиция главных артерий, стеноз легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки – 1). В 90% случаев ПДА ось сердца при оценке его четырехкамерного среза находилась в пределах нормативных значений – от  $30^{\circ}$  до  $60^{\circ}$  (рис. 15, 16).



**Рис. 15.** Четырехкамерный срез сердца у плода с правой дугой аорты в 20 недель беременности: нормальное расположение оси сердца ( $50^{\circ}$ ) и правостороннее расположение аорты по отношению к сагиттальной плоскости.



**Рис. 16.** Четырехкамерный срез сердца у плода с правой дугой аорты в 21 неделю беременности: нормальное расположение оси сердца ( $45^{\circ}$ ) и правостороннее расположение аорты по отношению к сагиттальной плоскости.

Таким образом, скрининговое ультразвуковое исследование во втором и третьем триместрах беременности с изучением четырехкамерного среза сердца и среза через три сосуда и трахею является высоко информативным для идентификации плодов с правой дугой аорты. Важное дополнительное значение для идентификации плодов с правой дугой аорты имеет оценка расположения поперечного сечения грудного отдела нисходящей аорты. Изучение положения оси сердца не является действенной в пренатальной идентификации правой дуги аорты, поскольку изменение оси сердца регистрируется только в каждом десятом случае этого порока.

Изолированная правая дуга аорты была зарегистрирована в 28 (70%) случаях, у 12 (31,6%) плодов были зарегистрированы различные сочетанные аномалии и пороки: левая абберрантная подключичная артерия – 1, левая абберрантная подключичная артерия и тетрада Фалло – 1, персистирующая левая верхняя полая вена – 1, персистирующая левая верхняя полая вена и мультикистозная дисплазия левой почки – 1, дуга аорты с 2 сосудами – 1, комбинированные пороки сердца – 2, дефект межжелудочковой перегородки – 1, аневризма межпредсердной перегородки – 1, spina bifida, кистозная гигрома – 1, тазовая дистопия почки и единственная артерия пуповины – 1, placenta circumvallata – 1.

В качестве примера для более наглядного представления приводим следующие клинические наблюдения.

**Наблюдение 1.** Беременная Ш., 28 лет обратилась для проведения скринингового ультразвукового исследования в 22–23 недели беременности. Первый скрининг женщина прошла в женской консультации – в протоколе исследования записано об отсутствии маркеров хромосомной патологии и пороков развития. Настоящая беременность первая. Гинекологические заболевания: эрозия шейки матки. Соматических заболеваний нет. Муж здоров.

При ультразвуковом исследовании плода было выявлено аномальное изображение его четырехкамерного среза сердца: декстрокардия, дефект межпредсердной перегородки, единый желудочек (правый желудочек был представлен рудиментарной камерой с атрезией трикуспидального клапана)

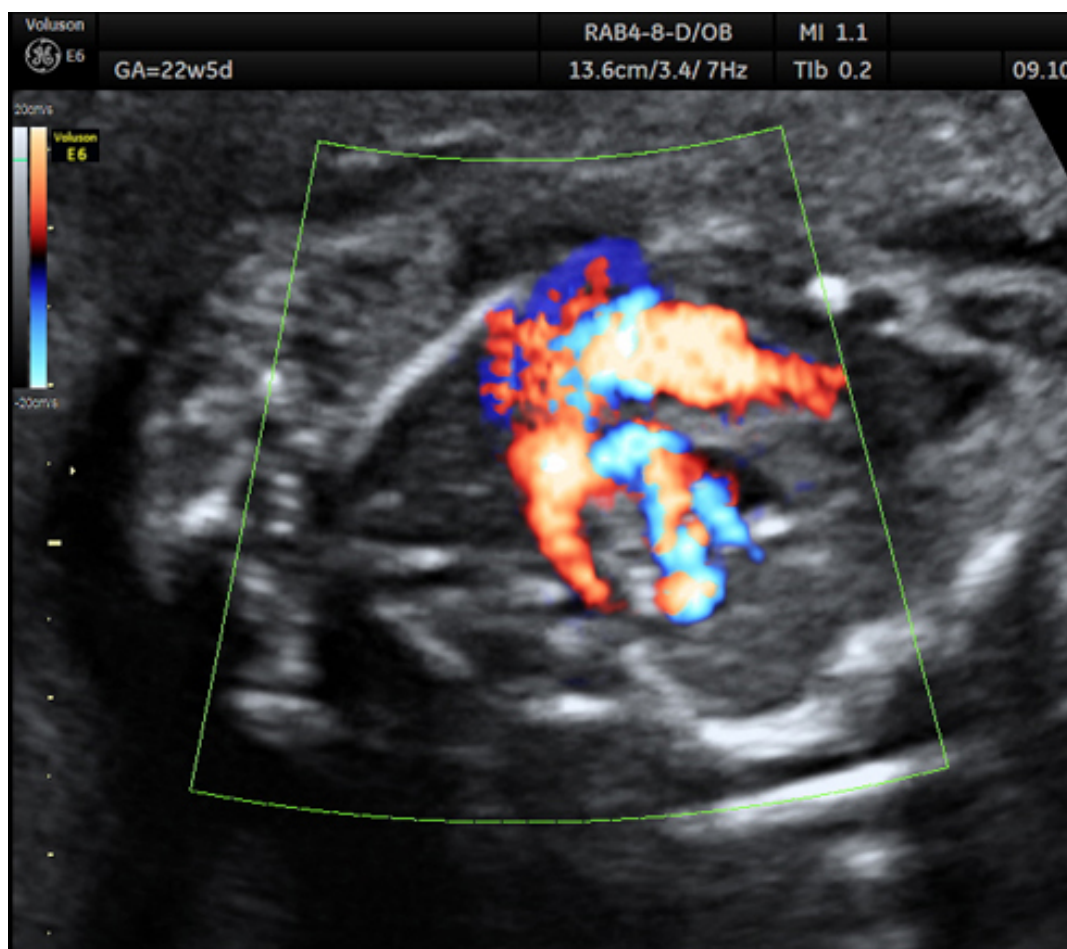
и перикардиальный выпот. Ось сердца составляла  $45^{\circ}$ , грудной отдел аорты располагался справа от позвоночника. Отчетливо регистрировалась «Л»-образная форма ушка не только левого, но и правого предсердия (рис. 17).



**Рис. 17.** Четырехкамерный срез сердца у плода с правой дугой аорты в 22–23 недели беременности: декстрокардия, дефект межпредсердной перегородки, единый желудочек, перикардиальный выпот, «Л»-образная форма ушек предсердий.

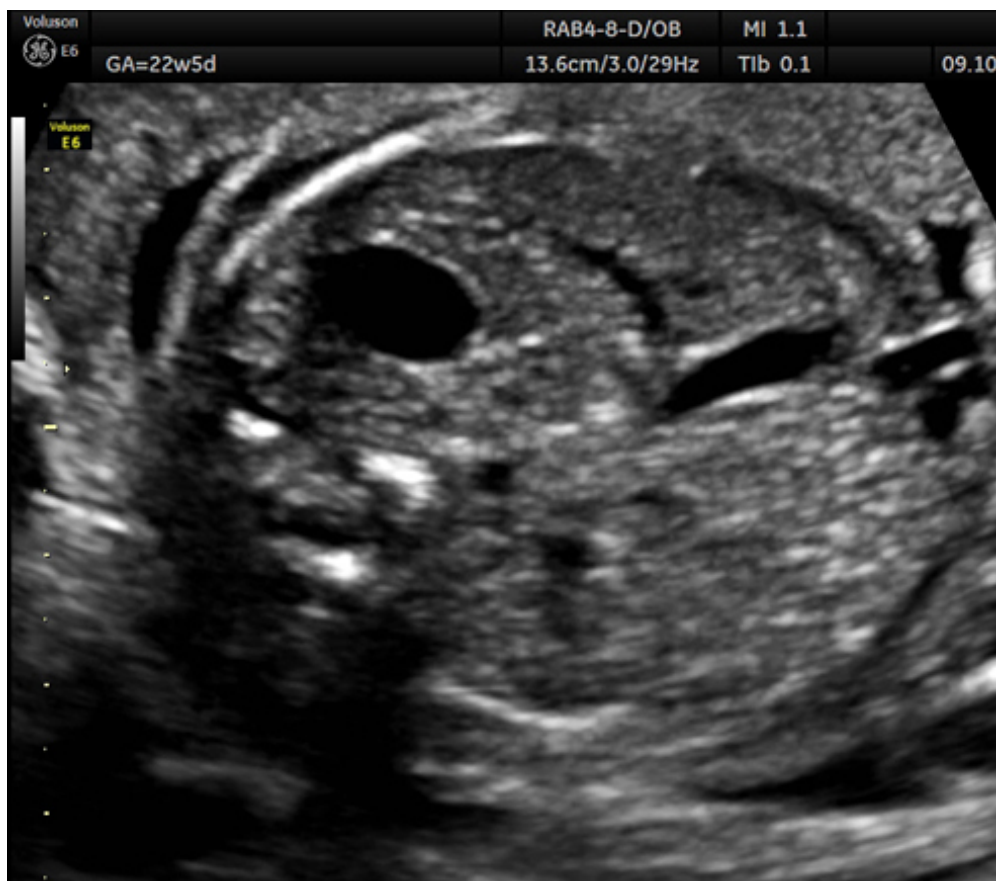
Выявленные изменения сердца укладывались в картину левопредсердной изомерии, относящейся к гетеротаксическим синдромам, которые обнаруживаются у 2,2–4% новорожденных с врожденными пороками сердца. Левопредсердный изомеризм сопровождается («удвоением») леворасположенных структур с аномальным развитием или отсутствием расположенных справа структур.

Применение режима цветового доплеровского картирования позволило четко идентифицировать реверсный поток крови в легочной артерии, свидетельствующий об атрезии ее клапана. В аорте плода регистрировался антеградный усиленный кровоток. Поток крови через трикуспидальный клапан в рудиментарную полость правого желудочка не идентифицировался (рис. 18)



**Рис. 18.** Оценка среза через три сосуда и трахею у плода с правой дугой аорты в 22–23 недели беременности с использованием режима цветового доплеровского картирования: «U»-образное слияние атрезированной легочной артерии (ретроградный поток крови – красный цвет) и аорты (антеградный поток крови – синий цвет).

При изучении органов брюшной полости плода было выявлено обычное левостороннее расположение желудка, центральное расположение печени и желчного пузыря плода, агенезия печеночного сегмента нижней полой вены с расширением непарной вены (рис. 19).



**Рис. 19.** Поперечное сечение брюшной полости плода на уровне желудка в 22–23 недели беременности: левостороннее расположение желудка, центральное расположение печени и желчного пузыря плода, агенезия печеночного сегмента нижней полой вены с расширением непарной вены.

На основании полученных данных был выставлен пренатальный диагноз левопредсердной изомерии с комбинированным пороком сердца, включая правую дугу аорты и проведено медико-генетическое консультирование, после которого пациентка приняла решение в пользу прерывания беременно-

сти по медицинским показаниям. При патологоанатомическом исследовании пренатальный диагноз был полностью подтвержден. Дополнительно были выявлены полиспления и двудольное строение правого легкого.

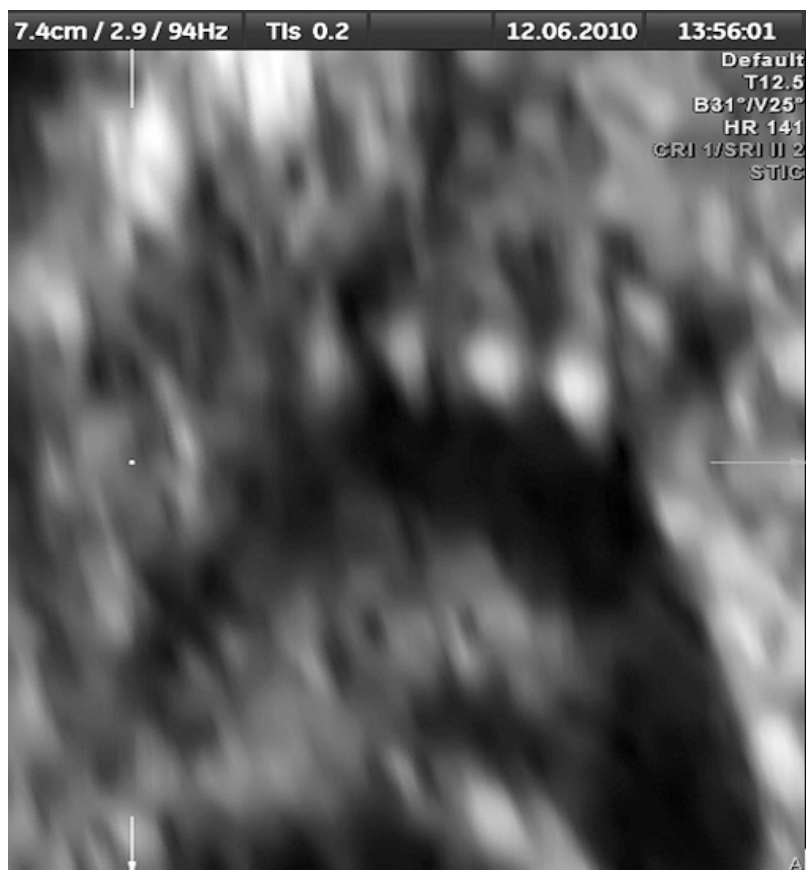
**Наблюдение 2.** Первобеременная пациентка Ж., 24 лет, обратилась на ультразвуковое обследование в 22 недели беременности. В ходе исследования был обнаружен один живой плод женского пола в головном предлежании. Фетометрические параметры соответствовали сроку беременности, Индекс амниотической жидкости – 180 мм.

При изучении сердца плода было обнаружено: ось сердца –  $89^\circ$ , нисходящая аорта визуализировалась перед позвоночником по средней линии. Срез через три сосуда: увеличение расстояния между легочной артерией и аортой, нисходящая аорта располагалась справа от позвоночника, U-образное соединение артериального протока и аорты, трахея располагалась между ними (рис. 20).



**Рис. 20.** Срез через три сосуда и трахею: U-образное соединение аорты и артериального протока, между ними видна трахея.





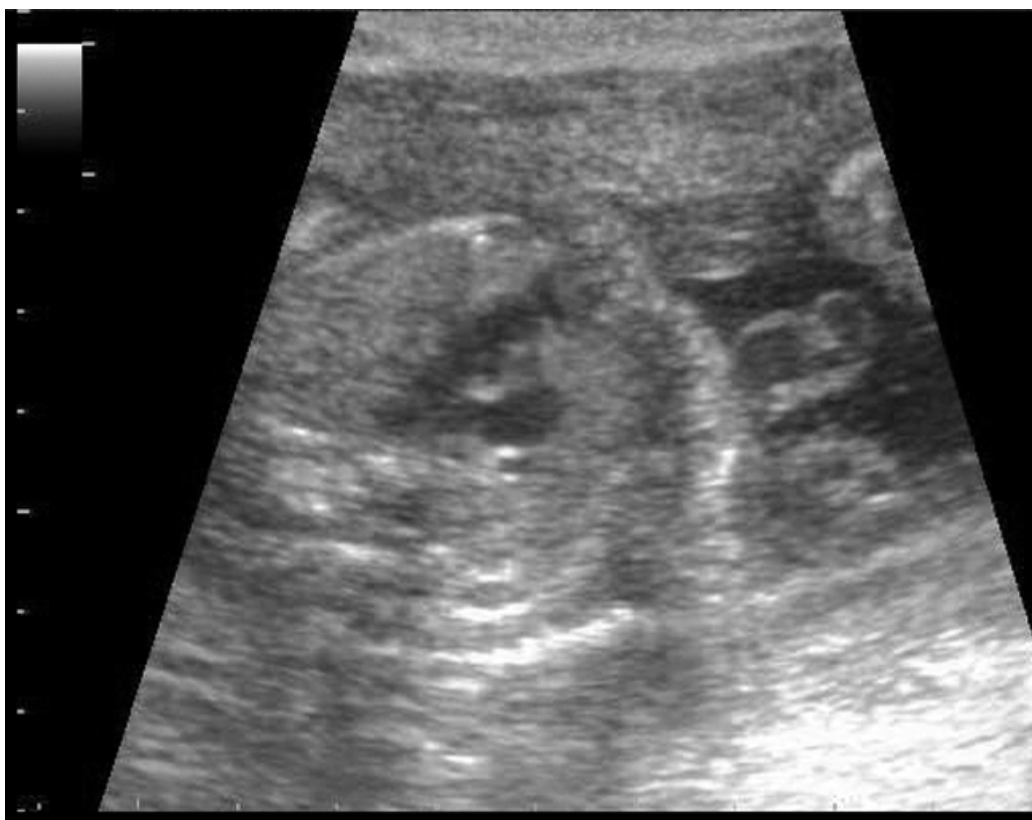
**Рис. 21.** Эхограмма правой дуги аорты плода с четырьмя отходящими сосудами.

В срезе через дугу аорты было обнаружено четыре плечеголовных сосуда (рис. 21), т.е. в данном случае также имела место правая дуга аорты с левой аберрантной подключичной артерией.

**Наблюдение 3.** Пациентка Н., 32 лет, настоящая беременность четвертая, трое здоровых детей, аборт и выкидышей не было, обратилась на ультразвуковое исследование в 22 недели.

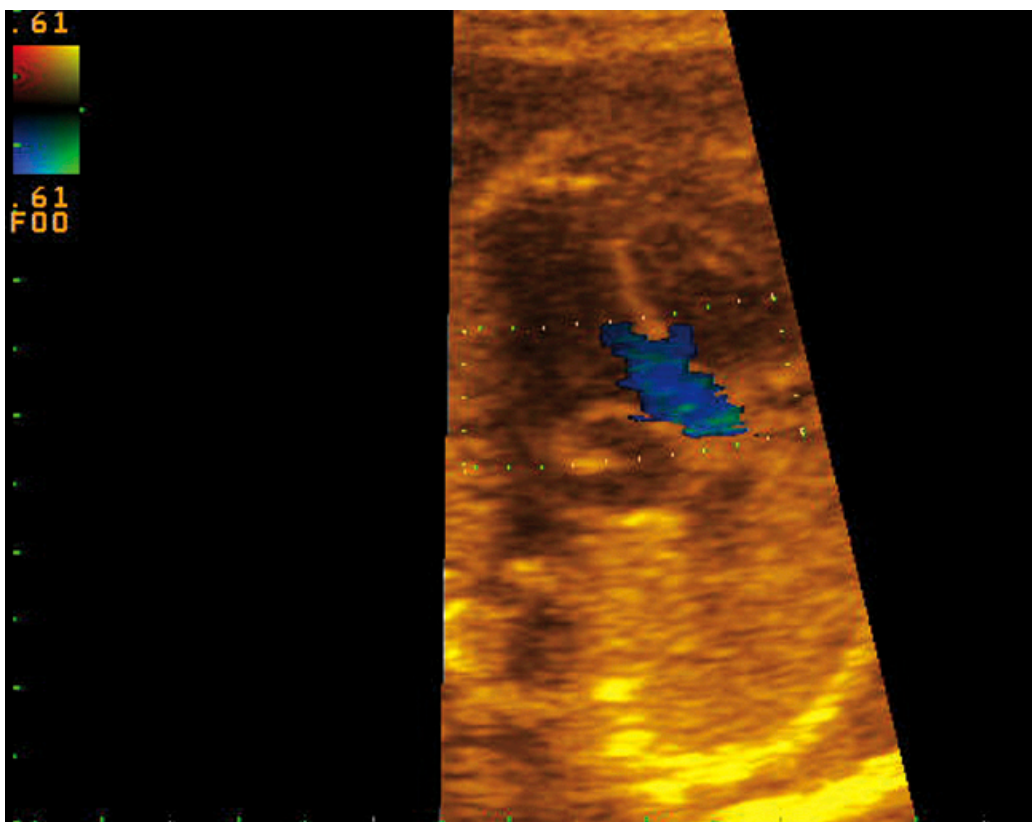
В ходе ультразвукового исследования был обнаружен один живой плод мужского пола в головном предлежании. Фетометрические параметры соответствовали гестационному сроку, индекс амниотической жидкости – 217 мм, отмечалось умеренное укорочение бедренных костей, соотношение ожидаемой величины к измеренной составило 0,90, длина носовой кости – 7,1 мм. Экстракардиальных аномалий обнаружено не было.

При осмотре четырехкамерного среза сердца отмечено anomальное расположение оси сердца (80°). При изучении среза через три сосуда обращало на себя внимание превалирование диаметра аорты над легочной артерией, смещение аорты вправо и кпереди. Соединение аорты и легочной артерии, продолжающейся в артериальный ствол, имело «U»-образную форму, трахея четко визуализировалась между ними (рис. 22). Нисходящая аорта визуализировалась справа от позвоночника.



**Рис. 22.** Срез через три сосуда: U-образное слияние легочной артерии, продолжающейся в артериальный проток, и аорты. Между ними видна трахея, а нисходящая аорта расположена справа от позвоночника.

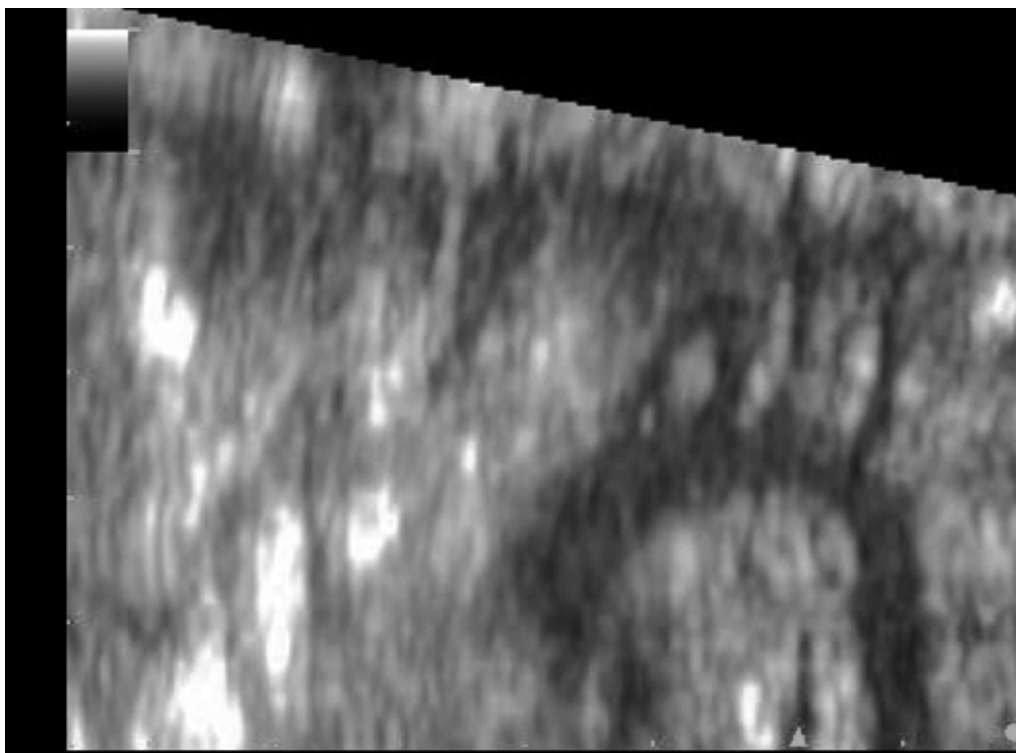
При осмотре выходных трактов обнаружено расположение корня аорты над дефектом межжелудочковой перегородки. В режиме цветового доплеровского картирования регистрировался поток крови из обоих желудочков в расширенный корень аорты (рис. 23).



**Рис. 23.** Срез через выходной тракт левого желудочка. Режим цветового доплеровского картирования: потоки крови из обоих желудочков направляются в расширенный корень аорты.

В ходе оценки дуги аорты плода было выявлено отхождение четырех брахицефальных сосудов (рис. 24), при этом первый отходящий от дуги аорты сосуд имел направление справа-налево, а при правой дуге аорты обычно самым первым сосудом является левая общая сонная артерия.

На основании полученных результатов было сделано следующее заключение: тетрада Фалло с правой дугой аорты и левой аберрантной подключичной артерией. Рекомендована консультация генетика и кариотипирование, от которых беременная отказалась. При родах в срок родился живой мальчик весом 3600 г, при постнатальном обследовании диагноз подтвердился. Проведено успешное оперативное лечение порока сердца.



**Рис. 24.** Срез через дугу аорты. От дуги аорты отходят четыре сосуда, первый из них отклоняется влево – левая общая сонная артерия.

В 2 случаях у плодов была зарегистрирована задержка внутриутробного роста – новорожденные в доношенном сроке родились массой 2500 и 2600 г. Однако вряд ли можно отнести правую дугу аорты к факторам риска задержки внутриутробного роста поскольку подавляющее большинство детей родились с нормальной массой тела и в 2 случаях зафиксирована масса новорожденных более 4 кг.

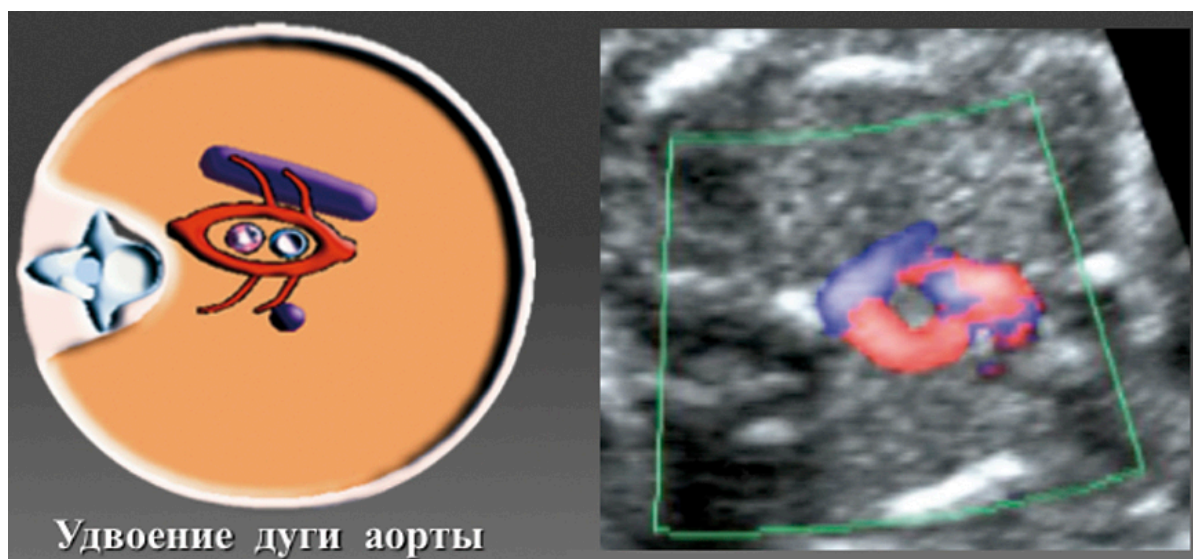
Перинатальные исходы в анализируемой группе были представлены следующим образом. Срочные роды с благоприятным исходом были отмечены в 36 (92,1%) наблюдениях. Неблагоприятные исходы зафиксированы только в 4 случаях: 1) антенатальная гибель плода в 25 нед беременности с комбинированным врожденным пороком сердца и неиммунной водянкой; 2) прерывание беременности по медицинским показаниям в 24 нед беременности (комбинированный врожденный порок сердца с левопредсердной изометрией); 3) преждевременные роды в 30 нед и смерть в неонатальном периоде в

случае *spina bifida* и кистозной гигромы у плода; 4) прерывание непланируемой беременности по желанию повторнородящей пациентки в 21 нед. Кроме этого в 2 случаях было проведено успешное оперативное лечение – мультикистозная дисплазия почки, тетрада Фалло. Случаев хромосомных аномалий в наших исследованиях зафиксировано не было.

## ГЛАВА 4.

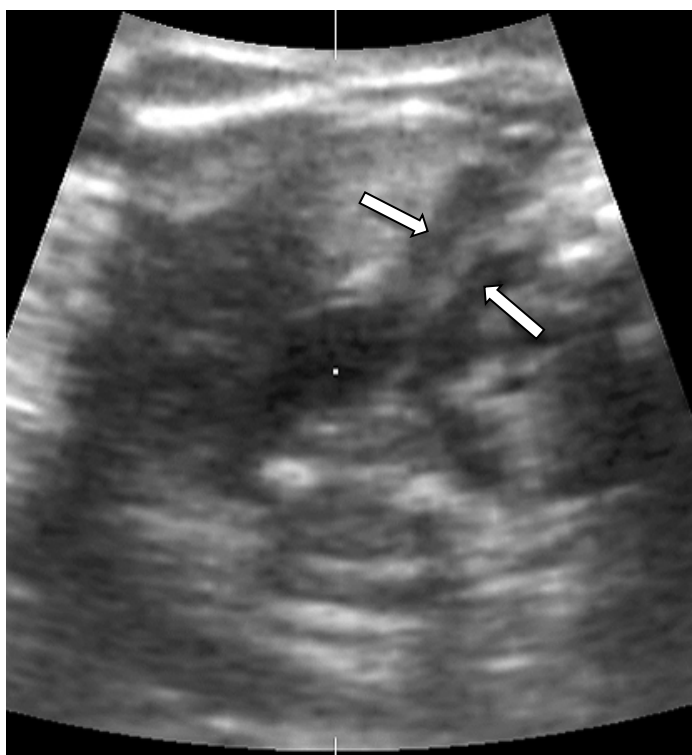
### ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ПРЕНАТАЛЬНОЙ ЭХОГРАФИИ ПЛОДА ПРИ ДВОЙНОЙ ДУГЕ АОРТЫ

При анализе данных группы, которую составили 6 плодов, у которых была диагностирована двойная дуга аорты, нами было установлено, что у большинства плодов (5/6, 83,3%) в ходе ультразвукового обследования в срезе через три сосуда было выявлено характерное сосудистое кольцо, образованное левой и правой дугами аорты. При этом правая дуга аорты располагалась справа от трахеи и перекидывалась через правую легочную артерию и правый главный бронх, а левая дуга аорты, расположенная слева от трахеи, проделывала аналогичный путь, перебрасываясь через левую легочную артерию и левый бронх. При этом трахея располагалась между этими сосудами. Наиболее отчетливо это регистрировалось при использовании режима цветового доплеровского картирования (рис. 25).



**Рис. 25.** Схематическое изображение и эхограмма среза через три сосуда и трахею у плода с удвоением дуги аорты в режиме цветового доплеровского картирования: трахея в «сосудистом кольце».

Только в 1 случае двойная дуга аорты характеризовалась наличием параллельного хода дуг, между которыми визуализировалась трахея, что первоначально вызвало затруднения в точной идентификации двойной дуги аорты при использовании традиционной серошкальной эхографии (рис. 26).



**Рис. 26.** Беременность 32 недели. Удвоение дуги аорты у плода: аномальное изображение сосудов, проходящих несколько выше среза через три сосуда. Отчетливо виден параллельный ход двух дуг аорты (стрелки).

Анализ пренатально диагностированных случаев двойной дуги аорты показал, что в 5 (83,3%) из 6 случаев правая дуга была доминирующей и имела больший диаметр в сравнении с левой дугой аорты. В этих случаях брахиоцефальные сосуды отходили от правой доминирующей дуги аорты. Только у одного плода дуги аорты были равноценными и от них отходило по два брахиоцефальных сосуда (таблица 9).

**Таблица 9.** Суммарные данные результатов пренатального ультразвукового обследования плодов с двойной дугой аорты.

№	Возраст, лет	Срок диагностики, недели	Доминирующая дуга аорты	Расположение оси сердца (угол), градусы	Расположение грудного отдела аорта
1	К., 33	24	Правая	45	слева
2	Л., 25	33	Правая	45	слева
3	М., 28	32	Правая	42	слева
4	Б., 30	20/4	Правая	95	центр
5	С., 28	24	Правая	48	центр
6	К., 22	23/4	Равноценные дуги	40	слева

Таким образом, основным пренатальным диагностическим критерием двойной дуги аорты при ультразвуковом исследовании плода в наших исследованиях являлось характерное сосудистое кольцо, образованное левой и правой дугами аорты, при изучении среза через три сосуда и трахеи.

В 4 (66,7%) случаях диагноз двойной дуги аорты был установлен во втором триместре беременности и в 2 (33,3%) наблюдениях – после 26 недель беременности (таблица 10).

Пренатальный диагноз двойной дуги аорты до 20 недель беременности не был установлен ни в одном наблюдении. Срок обнаружения двойной дуги аорты у плода в нашем исследовании в среднем составил 26,1 недели беременности, что отличается от результатов, полученных при обследовании плодов с правой дугой аорты (21,3 недели). По-видимому, это можно объяснить еще пока недостаточным опытом отечественных специалистов в пренатальной ультразвуковой диагностике двойной дуги аорты у плода.



**Таблица 10.** Распределение обследованных плодов с двойной дугой аорты в зависимости от срока установления пренатального диагноза.

Срок беременности, недели	до 20	20–22	23–25	26 и более	Всего
n	0	1	3	2	6
%	0	16,7	50,0	33,3	100

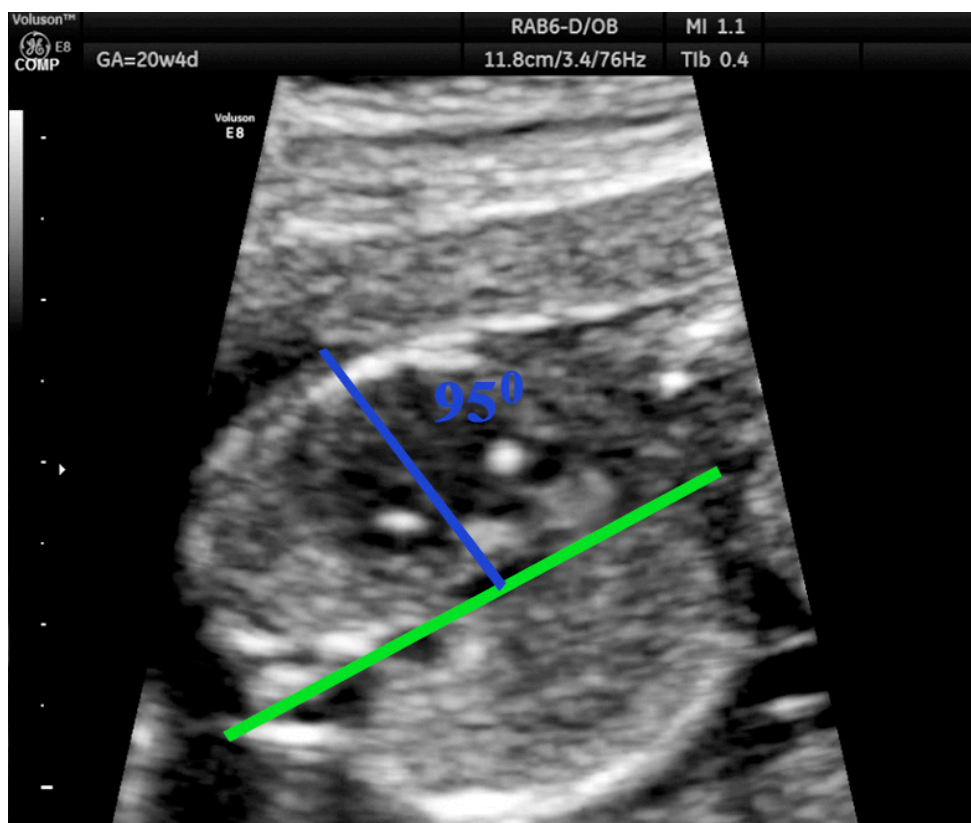
Полученные результаты убедительно свидетельствуют о достаточно высокой информативности среза через три сосуда и трахею в пренатальной ультразвуковой диагностике двойной дуги аорты во время скринингового ультразвукового исследования во второй половине беременности. Согласно нашим данным, пренатальный ультразвуковой диагноз двойной дуги аорты был установлен до 25 недель беременности в 66,7% наблюдений, из них до 22 недель беременности – в 16,7% случаев.

Следует отметить, что в 2 (33,3%) случаях установления пренатального эхографического диагноза двойной дуги аорты у плода при скрининговом ультразвукового исследования в третьем триместре беременности (32–33 недели) эта аномалия не была правильно идентифицирована при скрининговом ультразвуковом обследовании плода во втором триместре (18–21 неделя) беременности.

При изучении расположения грудного отдела нисходящей аорты и оси сердца при изучении четырехкамерного среза сердца плода, которые согласно результатам ранее проведенных исследований нередко изменяются при конотрункальных аномалиях, включая двойную дугу аорты, были получены следующие результаты.

При оценке расположения грудного отдела нисходящей аорты на уровне четырехкамерного среза сердца плода было установлено, что нормальное расположение грудного отдела аорты (слева от сагиттальной плоскости ска-

нирования) при оценке четырехкамерного среза сердца в случаях ее двойной дуги зарегистрировано у 4 (66,7%) из 6 плодов. Только в 2 (33,3%) случаях было выявлено аномальное (центральное) расположение поперечного сечения грудного отдела аорты (рис. 27).



**Рис. 27.** Беременность 20 недель 4 дня. Четырехкамерный срез сердца плода с двойной дугой аорты: гиперэхогенные фокусы в полостях желудочков, аномальное расположение оси сердца ( $95^{\circ}$ ) и центральное расположение грудного отдела аорты по отношению к сагиттальной плоскости.

Расположение оси сердца в случаях двойной дуги аорты при оценке четырехкамерного среза сердца варьировало в достаточно большом диапазоне – от  $40^{\circ}$  до  $95^{\circ}$ , но при этом аномальные значения расположения оси сердца были зарегистрированы только у 1 (16,7%) из 6 плодов.

Таким образом, скрининговое ультразвуковое исследование во втором и третьем триместрах беременности с изучением среза через три сосуда и трахею является высоко информативным для идентификации плодов с двойной дугой аорты. Оценка четырехкамерного среза сердца не является действенной для идентификации плодов с двойной дугой аорты, поскольку аномальное расположения поперечного сечения грудного отдела нисходящей аорты и аномальное положение оси сердца зарегистрированы нами в 33,3% и 16,7% случаев соответственно.

Изолированная двойная дуга аорты была отмечена в 5 (83,3%) из 6 случаев. Только в одном наблюдении была дополнительно зарегистрирована единственная артерия пуповины.

В качестве примера для более наглядного представления приводим следующие клинические наблюдения.

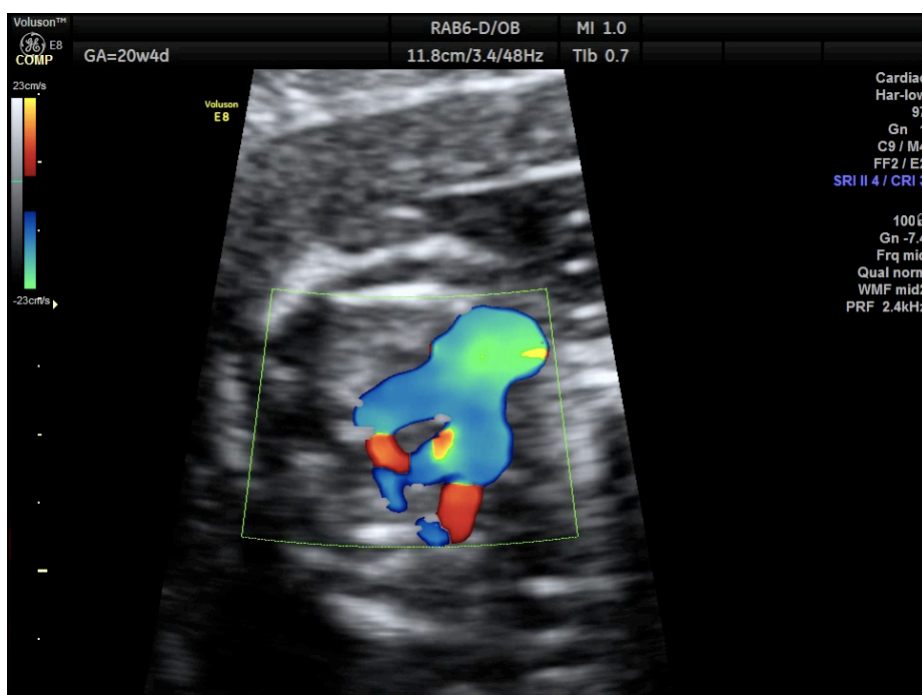
**Наблюдение 1.** Беременная Б., 30 лет обратилась для проведения скринингового ультразвукового исследования в 20 недель 4 дня беременности. Первый скрининг женщина прошла в женской консультации – в протоколе исследования записано об отсутствии маркеров хромосомной патологии и пороков развития. Настоящая беременность вторая, первая беременность закончилась 4 года назад рождением здорового ребенка. Гинекологические заболевания: эрозия шейки матки. Соматических заболеваний нет. Муж здоров.

При ультразвуковом исследовании плода было выявлено аномальное изображение четырехкамерного среза сердца: гиперэхогенные фокусы в полостях желудочков диаметром 1,5 мм, аномальное расположение оси сердца ( $95^{\circ}$ ) и центральное расположение грудного отдела аорты по отношению к сагиттальной плоскости.

При изучении среза через три сосуда было обнаружено аномальное изображение аорты, которая после выхода из сердца, раздваивалась и образовывала так называемое «сосудистое кольцо», образованное двумя дугами (рис. 28). Особенно отчетливо это регистрировалось в режиме цветового доплеровского картирования (рис. 29).

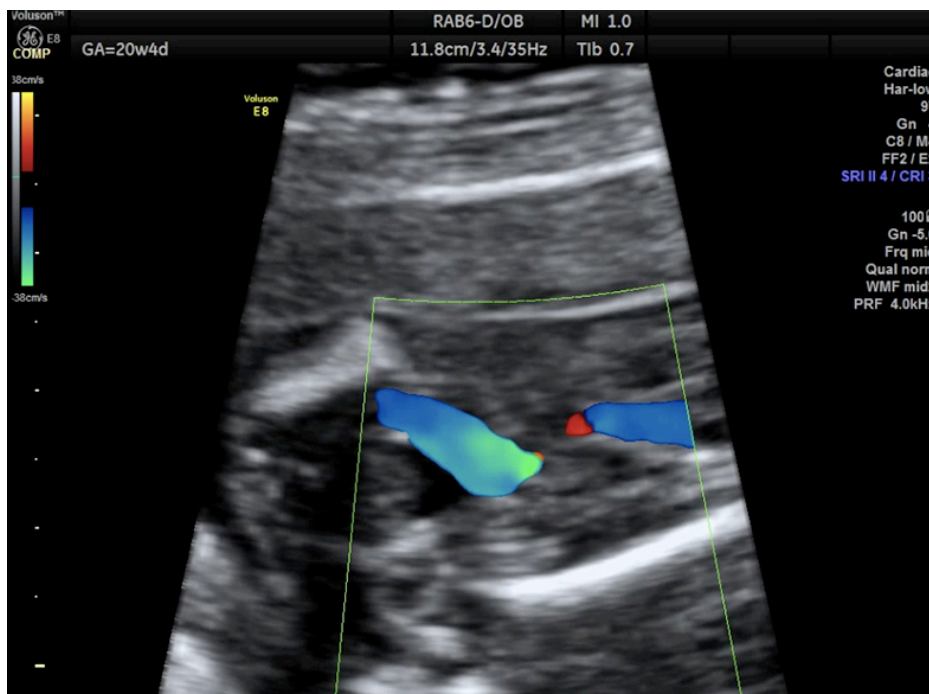


**Рис. 28.** Срез через три сосуда и трахею у плода с двойной дугой аорты: «сосудистое кольцо», образованное правой и левой дугами аорты.



**Рис. 29.** Режим цветового доплеровского картирования. Срез через три сосуда и трахею у плода с двойной дугой аорты: «сосудистое кольцо», образованное правой и левой дугами аорты.

Применение режима цветового доплеровского картирования также позволило четко идентифицировать сочетанное изменение – единственную артерию пуповины (рис. 30).



**Рис. 30.** Режим цветового доплеровского картирования. Единственная артерия пуповины: мочевого пузыря плода погибает только одна пупочная артерия.

На основании полученных данных был выставлен пренатальный диагноз двойной дуги аорты и единственной артерии пуповины и проведено пренатальное консультирование. За развитием плода осуществлялось динамическое эхографическое и доплерографическое наблюдение. Изменений состояния плода отмечено не было. В доношенном сроке беременности произошли спонтанные срочные роды. Родилась живая доношенная девочка массой 3100 г, рост – 52 см. Клинических симптомов «сосудистого кольца» зарегистрировано не было. За ребенком осуществляется динамическое наблюдения, клинические симптомы заболевания отсутствуют.

**Наблюдение 2.** Пациентка К., 33 лет, обратилась на скрининговое ультразвуковое исследование II триместра беременности. Настоящая беременность третья, в анамнезе одни срочные роды (ребенок здоров) и один искусственный аборт. Беременность протекала без осложнений. Мужу 38 лет. Брак неродственный, супруги здоровы, профессиональных вредностей не имеют. На момент осмотра срок беременности составил 24 недели 3 дня.

При ультразвуковом исследовании в матке обнаружен один живой плод мужского пола в тазовом предлежании. Количество околоплодных вод нормальное. Плацента располагалась по левому ребру матки, обычной эхоструктуры.

Фетометрические параметры соответствовали акушерскому сроку 24 недель беременности. Показатели маточно-плацентарно-плодового кровотока соответствовали на момент осмотра норме. Экстракардиальной патологии не отмечалось.

Четырехкамерный срез сердца плода без особенностей. В срезе через три сосуда обращало на себя внимание некоторое увеличение расстояния между легочной артерией и аортой (рис. 31). В срезе выше стандартного среза через три сосуда визуализировалось расхождение аорты выше клапанного кольца на две ветви, которые сливались у позвоночника, нисходящий отдел аорты локализовался слева от позвоночного столба. Между двумя дугами аорты визуализировался кровеносный сосуд в поперечном сечении, трахея локализовалась у развилки аорты (рис. 32). В несколько иной плоскости сканирования обнаружилось, что сосуд, расположенный между дугами аорты впадает в правую дугу, т.е. в данном случае имелся правый артериальный проток (рис. 33).

В доношенном сроке беременности произошли спонтанные срочные роды. Родился живой доношенный мальчик массой 3350 г, рост – 52 см. Клинических симптомов «сосудистого кольца» зарегистрировано не было. За ребенком осуществляется динамическое наблюдение, клинические симптомы заболевания отсутствуют.



**Рис. 31.** Срез через три сосуда: видно некоторое увеличение расстояния между легочной артерией и аортой.



**Рис. 32.** Срез выше среза через три сосуда. LV – левый желудочек, RAo – правая дуга аорты, LAo – левая дуга аорты.



**Рис. 33.** Беременность 24 недели 3 дня. Впадение артериального протока (DA) в правую дугу аорты (RAo).



## ГЛАВА 5.

### ДИАГНОСТИЧЕСКИЕ ВОЗМОЖНОСТИ ОБЪЕМНОЙ ЭХОГРАФИИ У ПЛОДА ПРИ АНОМАЛИЯХ ДУГИ АОРТЫ

Для оценки диагностических возможностей технологии STIC (Spatio-Temporal Image Correlation) нами проведено изучение главных сосудов у 3 плодов с двойной дугой аорты и у 9 плодов с правой дугой аорты. Этот метод исследования сердца плода создан на базе объемной эхографии и позволяет синхронизировать пространственное и временное разрешение, т.е. объемное изображение движущихся структур сердца плода в забираемом объеме.

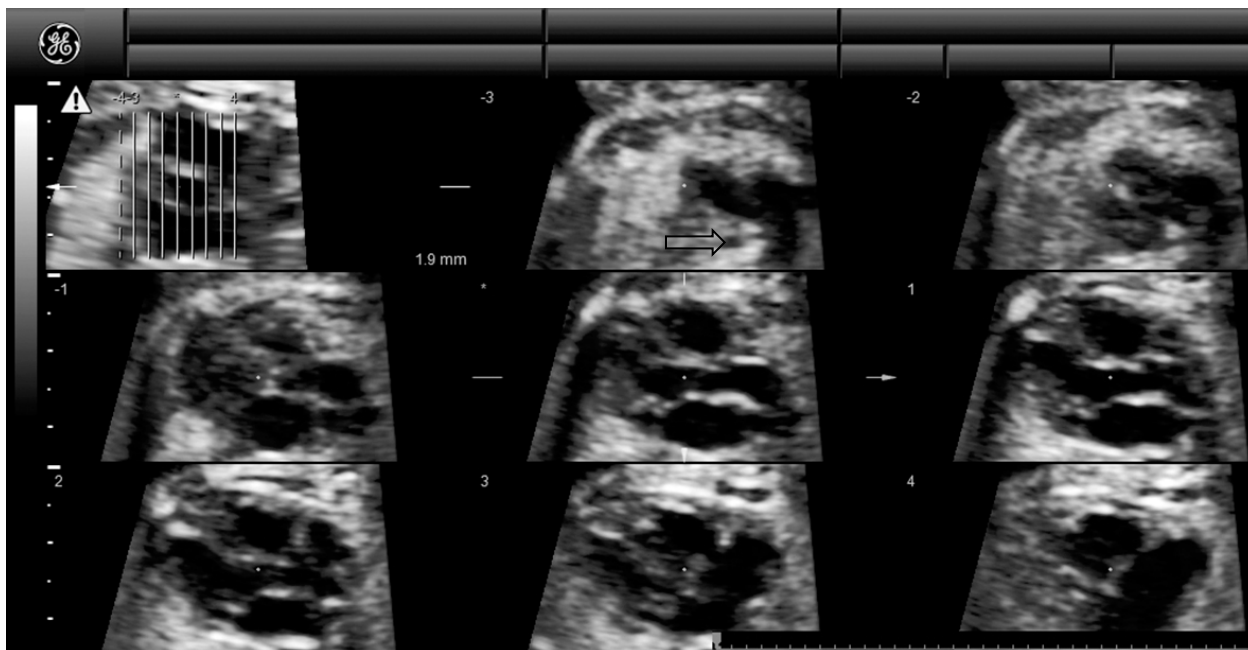
В результате сложной компьютерной обработки формируется один полный сердечный цикл. STIC представляет собой не технологию сканирования, а методику постобработки данных, полученных в режиме объемной эхографии.

В ходе проведенных нами исследований было установлено, что преимущества этой технологии над обычным исследованием сердца плода заключаются в получении серии его сечений и главных артерий в любой плоскости сканирования в пределах забранного объема в режиме реального времени, а также в режиме цветового доплеровского картирования, объемной реконструкции и inversion.

В качестве примера для более наглядного представления возможностей объемной эхографии приводим следующие клинические наблюдения сравнительного анализа технологии STIC и обычной серошкальной эхографии.

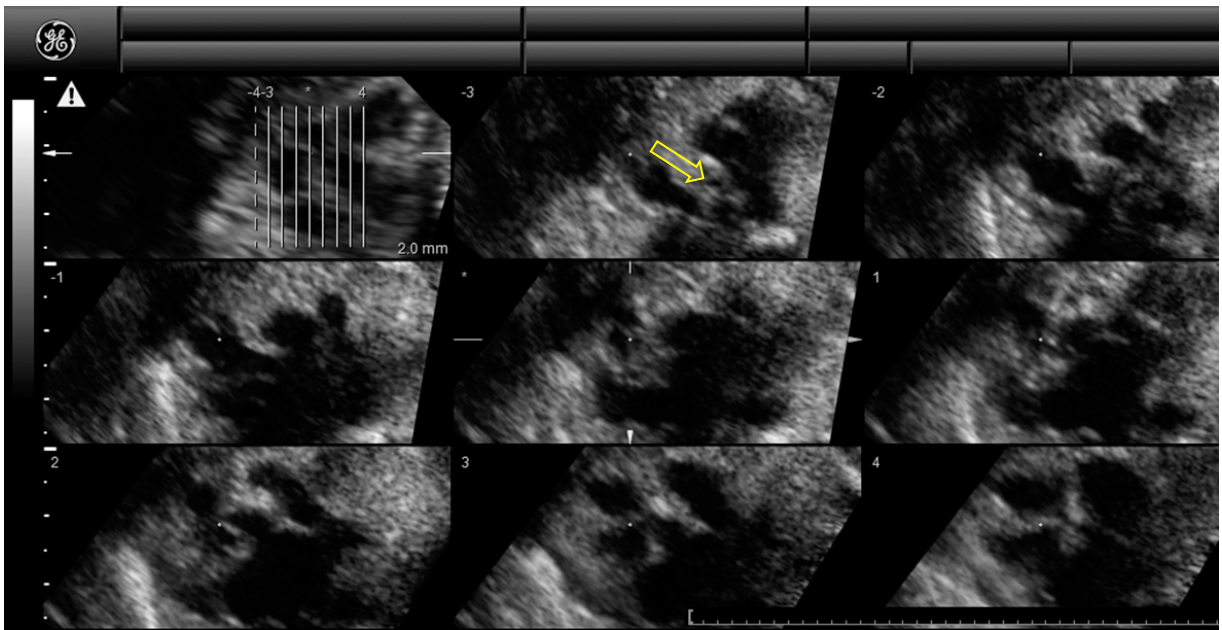
**Наблюдение 1.** Беременная А., 22 лет обратилась для проведения скринингового ультразвукового исследования в 20 недель беременности. В этом наблюдении правая дуга аорты была представлена редким вариантом расположения трахеи слева от «V»-образного слияния аорты и артериального протока, который был зарегистрирован в нашем исследовании только в 2 из 40 случаев этой аномалии. Поэтому оценка среза через три сосуда и трахею вызвала определенные затруднения как с выводением этого среза, так и с его

интерпретацией. В связи с этим дополнительно была использована объемная эхография с применением технологии STIC и томографического режима, при котором четко была идентифицирована эта аномалия (рис. 34).

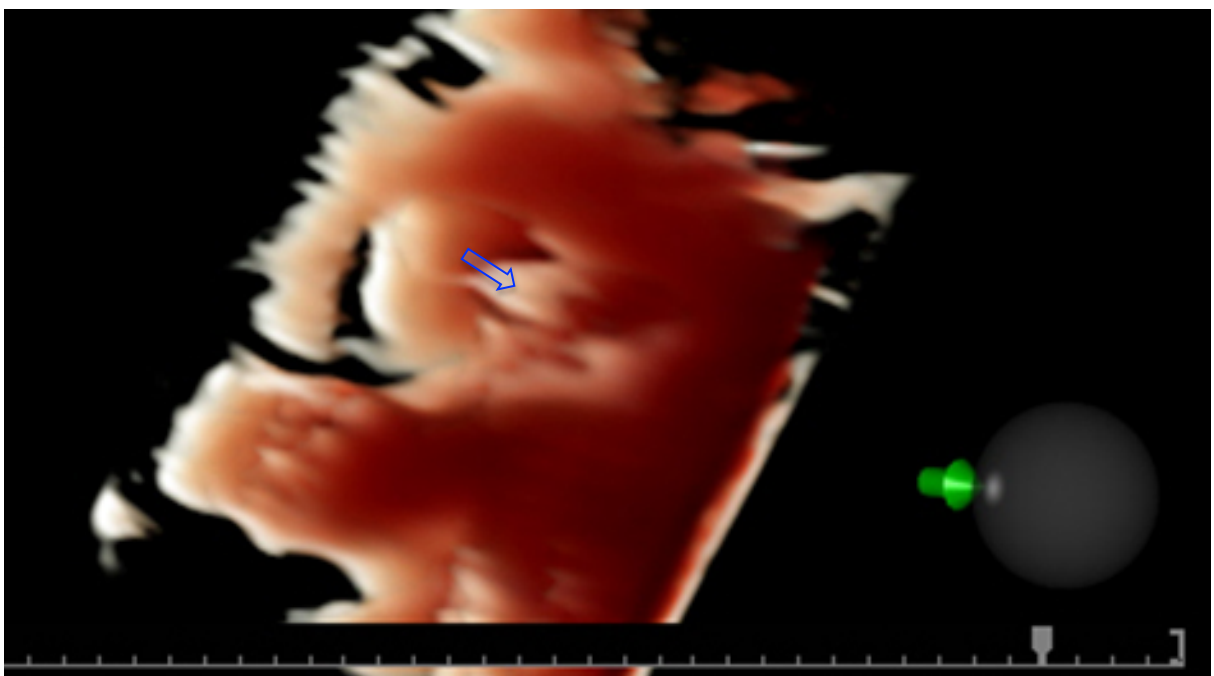


**Рис. 34.** Томографический режим у плода с правой дугой аорты в 20 недель беременности. «V»-образное слияние аорты и артериального протока с расположением трахеи (стрелка) слева от этого слияния.

**Наблюдение 2.** Беременная К., 25 лет, также проходила скрининговое ультразвуковое исследование в 20 недель беременности. В этом наблюдении также была использована объемная эхография с томографическим режимом для окончательного установления пренатального диагноза правой дуги аорты с обычным «U»-образным соединением аорты и артериального протока с расположением трахеи между (рис. 35). Также в этом наблюдении для более наглядного представления выявленных изменений была применена объемная реконструкция сосудов при правой дуге аорты (рис. 36). В этой реконструкции наибольший интерес вызывает полученное изображение трахеи, проходящей между правой дугой аорты и легочной артерией, продолжающейся в артериальный проток.



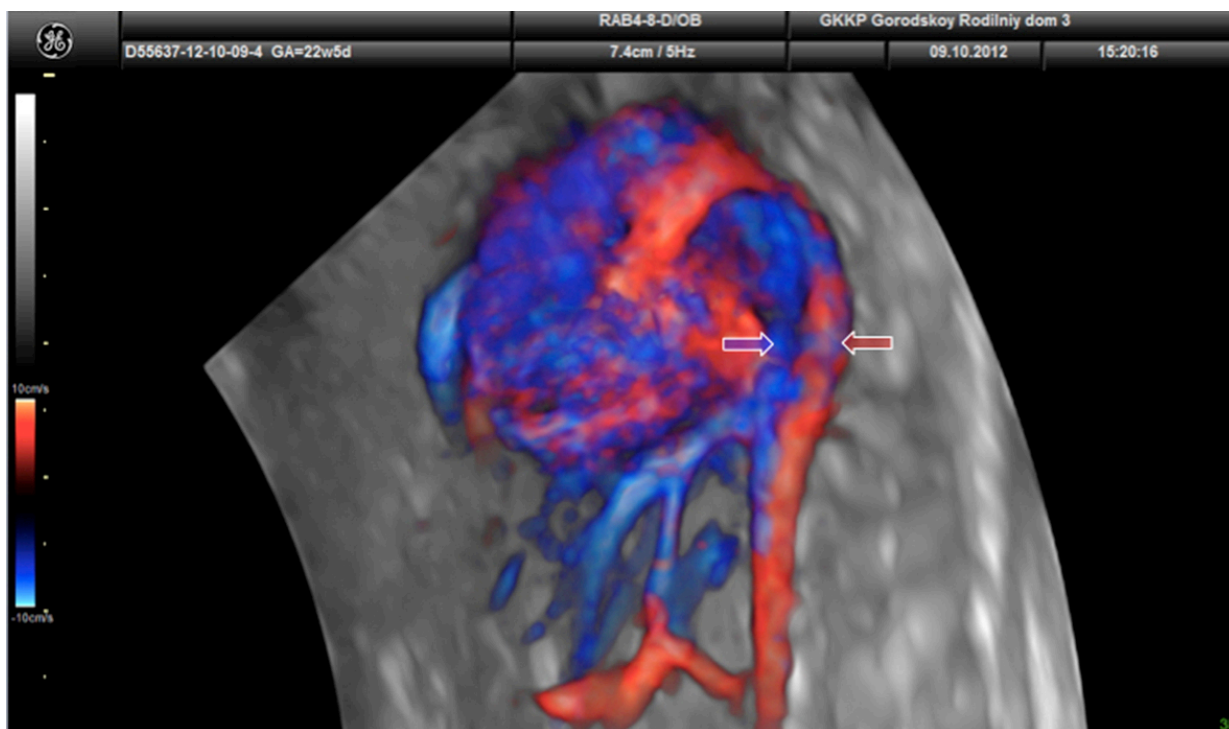
**Рис. 35.** Томографический режим у плода с правой дугой аорты в 20 недель беременности. «U»-образное слияние аорты и артериального протока с расположением трахеи (стрелка) между ними.



**Рис. 36.** Объемная реконструкция сосудов у плода с правой дугой аорты в 20 недель беременности. «U»-образное слияние аорты и артериального протока с расположением трахеи (стрелка) между ними.

Не менее важная диагностическая информация была получена нами при оценке сочетанных изменений сердечно-сосудистой системы плода при правой дуге аорты, чему свидетельство следующее клиническое наблюдение.

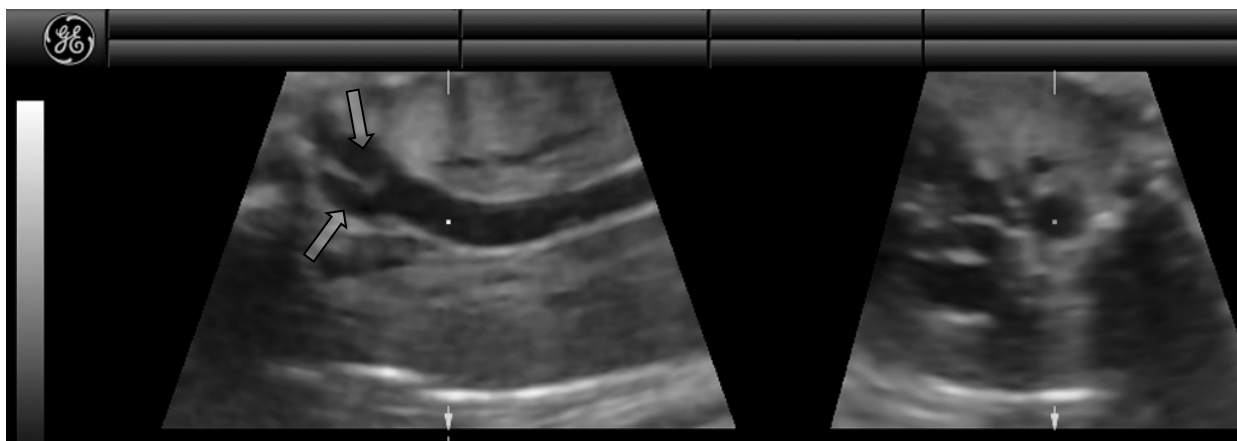
**Наблюдение 3.** Беременная Ш., 28 лет, обратилась для проведения скринингового ультразвукового исследования в 22–23 недели беременности. В ходе ультразвукового исследования у плода была выявлена левопредсердная изомерия со сложным комбинированным врожденным пороком сердца, включая правую дугу аорты. Левопредсердная изомерия часто сопровождается перерывом нижней полой вены с продолжением в непарную вену, что удалось нам четко идентифицировать при использовании объемной реконструкции с применением режима цветового доплеровского картирования (рис. 37).



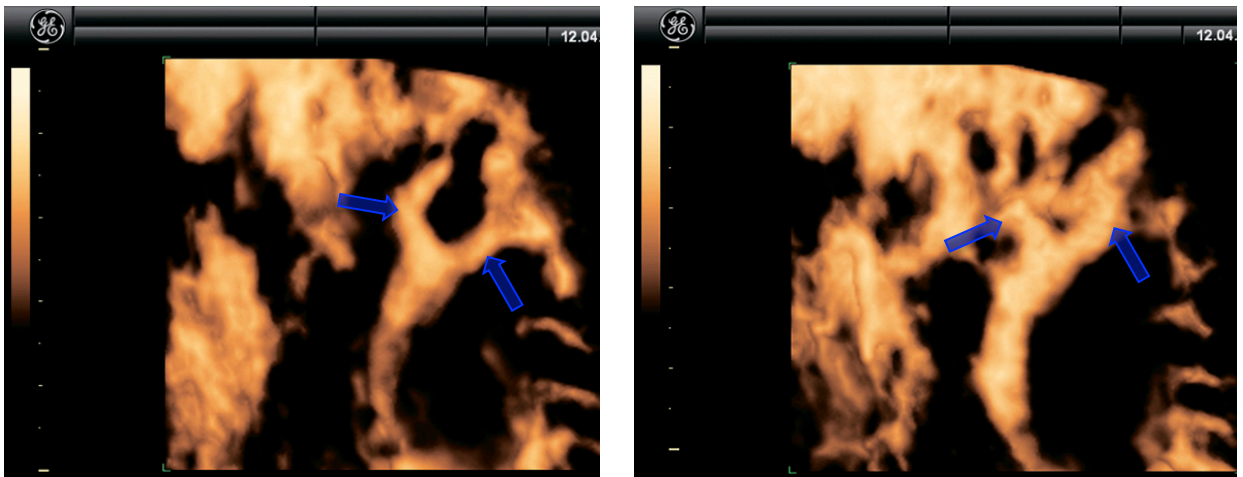
**Рис. 37.** Беременность 22–23 недели. Объемная реконструкция сосудов в режиме цветового доплеровского картирования у плода с комбинированным пороком сердца, левопредсердной изомерией и перерывом нижней полой вены с продолжением в непарную вену (синяя стрелка). Красной стрелкой указан грудной отдел нисходящей аорты плода.

Не менее интересные данные были получены у плодов с двойной дугой аорты, особенно в случае нетипичного параллельного хода дуг аорты, когда при обычном сканировании не удалось установить окончательный диагноз.

**Наблюдение 4.** У пациентки М., 28 лет, при скрининговом ультразвуковом исследовании в 32 недели беременности было выявлено аномальное изображение среза через три сосуда – создавалось впечатление, что аорта имеет две дуги, идущие параллельно близко друг к другу. Для исключения двойной дуги аорты у плода было необходимо получить срез через, одновременно проходящий по продольной оси обеих дуг, но это оказалось невозможным из-за неудобного положения плода. Поперечное сечение его позвоночника располагалось на 3 часах. Поэтому была дополнительно использована объемная эхография, с помощью которой удалось получить необходимый срез (рис. 38) и осуществить построение объемной реконструкции дуг аорты плода в режиме inversion (рис. 39).



**Рис. 38.** Беременность 32 недели. Мультипланарная реконструкция аорты плода. На эхограмме слева отчетливо видно схождение обеих дуг аорты (стрелки) в одну нисходящую аорту.



**Рис. 39.** Эхограммы объемной реконструкции удвоенной дуги аорты плода в разных проекциях при использовании режима inversion. Стрелками указаны дуги аорты.

Сравнительный анализ применения объемной эхографии в сравнении с обычным серошкальным режимом показал, что из 12 случаев ее применения у плодов с аномалиями дуги аорты в 5 (41,6%) наблюдениях была получена важная дополнительная информация, позволившая установить окончательный пренатальный диагноз правой и двойной дуги аорты, а также сочетанных аномалий сердечно-сосудистой системы. Поэтому ее применение следует считать необходимым в случаях обнаружения у плода аномальных изображений среза через три сосуда и трахею.

## ГЛАВА 6.

### ОБСУЖДЕНИЕ ПОЛУЧЕННЫХ РЕЗУЛЬТАТОВ

На основании анализа результатов проведенных исследований нам представляется необходимым обсудить следующие основные положения:

- диагностические возможности среза через три сосуда и трахею в пренатальном обнаружении правой и двойной дуге аорты;
- сроки выявления аномалий дуги аорты у плода в зависимости от нозологической формы порока;
- диагностические возможности четырехкамерного среза сердца плода в пренатальном обнаружении правой и двойной дуге аорты;
- диагностические возможности объемной эхографии в пренатальном обнаружении аномалий дуги аорты плода.

Проведенные нами исследования убедительно продемонстрировали, что пренатальная диагностика правой и двойной дуги аорты может быть успешно осуществлена во втором и третьем триместрах беременности. В наших исследованиях пренатально было диагностировано 40 случаев правой дуги аорты и 6 наблюдений двойной дуги аорты. При этом основным срезом для установления пренатального диагноза аномалий дуги аорты является срез через три сосуда и трахею, который 10 лет назад был предложен М.В. Медведевым [16] в качестве обязательного компонента протокола скринингового ультразвукового исследования во втором триместре беременности для обеспечения пренатальной диагностики большинства врожденных пороков сердца. Аналогичные рекомендации в 2013 году были опубликованы ISUOG (Международное Общество Ультразвука в Акушерстве и Гинекологии) [35]. Соблюдение такого методического подхода к оценке сердца и главных артерий плода позволяет провести комплексное эхокардиографическое исследование и диагностировать до 80–90% всех клинически значимых врожденных пороков сердца.

Однако в нашей стране опубликованы только единичные наблюдения пренатальной ультразвуковой диагностики правой и двойной дуги аорты начиная с 2009 г. по настоящее время [10, 14, 17].

В наших исследованиях удалось установить, что пропуски случаев правой и двойной дуги аорты, по-видимому, могут быть обусловлены следующими причинами. Во-первых, отсутствием реального опыта пренатальной диагностики аномалий дуги аорты у многих отечественных специалистов, проводящих скрининговые ультразвуковые исследования во втором триместре беременности. Во-вторых, несоблюдением методики оценки среза через три сосуда и трахею, полное изучение которого достигается только в том случае, когда трансдюсер наклоняется дальше в сторону головы плода до появления изображения слияния аорты и артериального протока, являющегося продолжением легочной артерии. Именно в этом сечении, по мнению М.В. Медведева и Ф. Жанги [19], необходимо оценивать взаиморасположение главных артерий и трахеи для установления правой и двойной дуги аорты, а также идентификации правой аберрантной подключичной артерии.

Для разработки этого положения потребовались годы. И, по-видимому, этим можно объяснить, что в докторских диссертациях М.В. Медведева [15] и Е.Д. Беспаловой [1], а также кандидатских диссертациях Н.Н. Смирнова [20] и С.Г. Ионовой [11], посвященных комплексной оценке сердца и главных артерий плода для диагностики их врожденных пороков и защищенных в 2001–2005 гг. на большом фактическом материале нет ни одного случая пренатальной диагностики правой и двойной дуги аорты.

Основным пренатальным диагностическим признаком правой дуги аорты в наших исследованиях являлось обнаружение «U»-образное слияние артериального протока и аорты в отличие от нормального «V»-слияния при изучении среза через три сосуда и трахею, что полностью согласуется с результатами ранее проведенных исследований [8, 10, 14, 17, 22, 90, 98]. Со-



гласно полученным нами результатам, этот признак был зарегистрирован у 38 (95%) из 40 плодов. При этом трахея располагалась между этими сосудами. Только в 2 (5%) случаях было зарегистрировано расположение трахеи слева от легочной артерии. В этих случаях отмечалось «V»-образное слияние артериального протока с нисходящей аортой в срезе через три сосуда и трахею.

Основным диагностическим критерием двойной дуги аорты у плода в наших исследованиях, используя срез через три сосуда и трахею, являлось обнаружение характерного сосудистого кольца, которое было отмечено в 5 (83,3%) из 6 случаев. Только в 1 случае двойная дуга аорты характеризовалась наличием параллельного хода дуг, между которыми визуализировалась трахея, что первоначально вызвало затруднения в точной идентификации двойной дуги аорты при использовании традиционной серошкальной эхографии. Анализ пренатально диагностированных случаев двойной дуги аорты показал, что в 5 (83,3%) из 6 случаев правая дуга была доминирующей и имела больший диаметр в сравнении с левой дугой аорты, что также согласуется с ранее опубликованными данными.

Особый интерес представляют сроки выявления аномалий дуги аорты у плода. В наших исследованиях в 23 (57,5%) случаях пренатальный диагноз правой дуги аорты был установлен до 22 недель беременности и в 17 (42,5%) наблюдениях – после 22 недель беременности. Срок обнаружения правой дуги аорты у плода в нашем исследовании в среднем составил 21,3 недели, что полностью согласуется с ранее проведенными исследованиями (таблица 11).

Срок обнаружения двойной дуги аорты у плода в нашем исследовании в среднем составил 26,1 недели беременности, что отличается от результатов, полученных при обследовании плодов с правой дугой аорты, но при этом в 66,7% случаев пренатальный диагноз был установлен до 25 недель беременности. По-видимому, в недалеком будущем при широком использовании установленных нами диагностических подходов при двойной дуге аорты у

плода ее пренатальное обнаружение будет преимущественно осуществляться в более ранние сроки беременности.

**Таблица 11.** Сроки пренатальной ультразвуковой диагностики правой дуги аорты.

Авторы	Сроки диагностики, недели
C. Berg и соавт., 2006 [28]	25,6
V. Zidere и соавт., 2006 [99]	21
A. Galindo и соавт., 2009 [48]	23,4
H. Seo и соавт., 2010 [82]	23
K. Hsu и соавт., 2011 [59]	22,2
J. Sancho-Saucó и соавт., 2013 [80]	22
J. Miranda и соавт., 2014 [72]	22,1
Собственные данные, 2014	21,3

Таким образом, для обеспечения пренатальной ультразвуковой диагностики правой и двойной дуги аорты необходимо использовать изучение среза через три сосуда и трахею при скрининговых исследованиях во втором триместре беременности.

При изучении диагностической ценности скрининговой оценки четырехкамерного среза сердца плода при аномалиях дуги аорты нами были получены противоречивые результаты в зависимости от нозологической формы порока. Так, оценка расположения поперечного сечения грудного отдела аорты при скрининговом ультразвуковом изучении четырехкамерного среза сердца плода является действенным маркером в идентификации правой дуги аорты поскольку аномальное расположение аорты регистрируется в 95% случаев этой аномалии. В тоже время изучение положения оси сердца не является эффективным в пренатальной идентификации правой дуги аорты, по-

сколькx изменение оси сердца регистрируется только в каждом десятом случае этого порока.

В случаях двойной дуги аорты оценка четырехкамерного среза сердца не является действенной для идентификации плодов с двойной дугой аорты, поскольку аномальное расположения поперечного сечения грудного отдела нисходящей аорты и аномальное положение оси сердца были зарегистрированы нами только в 33,3% и 16,7% случаев соответственно.

Для оценки диагностических возможностей технологии STIC (Spatio-Temporal Image Correlation) нами проведено изучение главных сосудов у 3 плодов с двойной дугой аорты и у 9 плодов с правой дугой аорты.

В ходе проведенных нами исследований было установлено, что преимущества этой технологии над обычным исследованием сердца плода заключаются в получении серии его сечений и главных артерий в любой плоскости сканирования в пределах забранного объема в режиме реального времени, а также в режиме цветового доплеровского картирования, объемной реконструкции и inversion. При этом не менее важная диагностическая информация была получена нами при оценке сочетанных изменений сердечно-сосудистой системы плода при правой дуге аорты, особенно при перерыве нижней полой вены с продолжением кровотока по непарной вене.

Сравнительный анализ применения объемной эхографии в сравнении с обычным серошкальным режимом показал, что из 12 случаев ее применения у плодов с аномалиями дуги аорты в 5 (41,6%) наблюдениях была получена важная дополнительная информация, позволившая установить окончательный пренатальный диагноз правой и двойной дуги аорты, а также сочетанных аномалий сердечно-сосудистой системы. Поэтому ее применение следует считать необходимым в случаях обнаружения у плода аномальных изображений среза через три сосуда и трахею.

Обсуждая перинатальные исходы в случаях пренатальной ультразвуковой диагностики правой и двойной дуги аорты необходимо отметить, что в

наших исследованиях они были зафиксированы только в 8,7%, что сопоставимо с ранее полученными результатами (таблица 12).

**Таблица 12.** Перинатальные исходы в случаях пренатальной ультразвуковой диагностики правой и двойной дуги аорты

Авторы	Неблагоприятные исходы
С. Berg и соавт., 2006 [28]	38,1%
А. Galindo и соавт., 2009 [48]	31%
Н. Seo и соавт., 2010 [82]	0%
К. Hsu и соавт., 2011 [59]	0%
S. Li и соавт., 2011 [67]	9,8%
J. Sancho-Saucó и соавт., 2013 [80]	27,8%
J. Miranda и соавт., 2014 [72]	10,3%
Собственные данные, 2014	8,7%

В представленных данных в таблице 12 отчетливо видна тенденция к снижению неблагоприятных исходов (прерывание беременности по медицинским показаниям в связи выявленными сочетанными пороками и хромосомными аномалиями, смерть в неонатальном периоде и в младенческом возрасте). По-видимому, это может быть обусловлено тем, что в первых исследованиях правая дуга аорты чаще диагностировалась при консультативных обследованиях после обнаружения других крупных пороков сердца и экстракардиальных аномалий, тогда как в последних исследованиях правая дуга аорты чаще выявлялась как изолированный порок при скрининговых ультразвуковых исследованиях. В наших исследованиях перинатальные потери были преимущественно обусловлены сочетанными пороками развития, а не наличием правой или двойной дуги аорты.

## ВЫВОДЫ

1. Пренатальная эхокардиография с использованием мультиплоскостного анализа является высоко информативным методом идентификации всех основных типов правой и двойной дуги аорты у плода при скрининговом ультразвуковом исследовании во втором и третьем триместрах беременности.

2. Изолированное изучение четырехкамерного среза сердца плода, преимущественно используемого при скрининговых ультразвуковых исследованиях во второй половине беременности, имеет существенные ограничения в обнаружении аномалий дуги аорты, за исключением оценки расположения поперечного сечения грудного отдела нисходящей аорты, изменение которого регистрируется в 95% случаев правой дуги аорты.

3. Наибольшими диагностическими возможностями в пренатальной ультразвуковой диагностике аномалий дуги аорты является срез через три сосуда и трахею. При этом диагностическими критериями правой дуги аорты у плода являются характерное «U»-образное слияние артериального протока и нисходящей аорты с локализацией трахеи между этими сосудами (95%) и «V»-образное слияние артериального протока и нисходящей аорты с расположением трахеи слева от этого соединения (5%). Диагностическими критериями двойной дуги аорты у плода является идентификация характерного сосудистого кольца (83,3%), образованного левой и правой дугами аорты с расположением трахеи между этими сосудами, и параллельного хода дуг, между которыми визуализируется трахея (16,7%).

4. Объемная эхография с использованием технологии STIC имеет важное дополнительное значение у плодов с аномалиями дуги аорты и позволяет в случаях затрудненной интерпретации среза через три сосуда и трахею установить окончательный пренатальный диагноз как правой, так и двойной дуги аорты.

## ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Для обеспечения пренатальной диагностики аномалий дуги аорты необходимо в ходе скрининговых ультразвуковых исследований во втором и третьем триместрах беременности осуществлять комплексное изучение сердечно-сосудистой системы плода с использованием мультиплоскостного анализа, включая срез через три сосуда и трахею.

2. Пренатальными ультразвуковыми диагностическими критериями правой дуги аорты следует считать «U»-образное слияние артериального протока и нисходящей аорты с локализацией трахеи между этими сосудами и «V»-образное слияние артериального протока и нисходящей аорты с расположением трахеи слева от этого соединения, а двойной дуги аорты – наличие сосудистого кольца, образованного левой и правой дугами аорты с расположением трахеи между этими сосудами, и параллельного хода дуг, между которыми визуализируется трахея.

3. В случаях затрудненной интерпретации аномальных изображений среза через три сосуда и трахею для установления окончательного диагноза правой и двойной дуги аорты у плода следует использовать объемную эхографию с применением технологии STIC.

## СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Беспалова Е.Д. Пренатальная и ранняя постнатальная диагностика патологии сердечно-сосудистой системы: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 2003.
2. Блинов А.Ю., Медведев М.В. Основы ультразвуковой фетометрии. М.: Реал Тайм, 2012. 132 с.
3. Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Зайченко Н.М., Гудкова Р.Г. Врожденные аномалии (пороки развития) в Российской Федерации // Детская больница. 2003. № 1. С. 7–14.
4. Бокерия Л.А., Аракелян В.С., Гидаспов Н.А. Врожденные аномалии дуги аорты. Диагностика, тактика лечения // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2012. № 4. С. 14–19.
5. Бокерия Л.А., Махачев О.А., Хириев Т.Х., Нарсия Б.Е. Радикальная коррекция синдрома врожденного отсутствия клапана легочной артерии у больного с агенезией правой легочной артерии и правосторонней дугой аорты // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2013. № 3. С. 48–51.
6. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Врожденные пороки сердца // Сердечно-сосудистая хирургия / Под ред. Бураковского В.И., Бокерия Л.А. М.: Медицина, 1996. С. 768.
7. Гланц С. Медико-биологическая статистика. Пер. с англ. М., Практика, 1998. 459 с.
8. Дженти Ф., Шаои Р., Медведев М.В. Анатомические эскизы в эхокардиографии плода. М.: Реал Тайм, 2007. 40 с.
9. Джонс К.Л. Наследственные синдромы по Дэвиду Смиту. Атлас-справочник. М.: Практика, 2011. С. 10–15.
10. Жерешты А.Ю. Пренатальная диагностика правой дуги аорты // Пренат. Диагн. 2012. Т. 11(1). С. 83–91.

11. Ионова С.Г. Совершенствование пренатальной ультразвуковой диагностики врожденных пороков сердца с использованием комплексного подхода к эхокардиографии плода: Дисс. ... канд. мед. наук. М., 2005.
12. Кнорре А.Г. Краткий очерк эмбриологии человека с элементами сравнительной, экспериментальной и патологической эмбриологии. 2-е изд. Л.: Медицина, 1967. С. 202–209.
13. Колесников Я.Г., Аракелян В.С. Правая дуга аорты. Норма или патология? Аналитический обзор // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. 2013. № 2. С. 4–10.
14. Макогон А.В., Елисеенко И.Б., Каленицкая Л.В., Андриюшина И.В. Правая дуга аорты // Пренат. Диагн. 2011. Т. 10(4). С. 309–316.
15. Медведев М.В. Ультразвуковая пренатальная диагностика врожденных пороков сердца: Дисс. ... докт. мед. наук. М., 2001.
16. Медведев М.В. Сердце // Пренатальная эхография / Под ред. Медведева М.В. М.: Реальное Время, 2005. С. 371–430.
17. Медведев М.В. Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз. 2-е изд. М.: Реал Тайм, 2009. 384 с.
18. Медведев М.В. Основы ультразвукового скрининга в 18–21 неделю беременности: практическое пособие для врачей. 3-е изд. М.: Реал Тайм, 2013. 128 с.
19. Медведев М.В., Жанги Ф. Основы эхокардиографии плода: практическое пособие для врачей. 3-е изд. М.: Реал Тайм, 2013. 128 с.
20. Смирнов Н.Н. Срез через три сосуда плода: опыт диагностики аномалий магистральных артерий // Пренат. Диагн. 2002. Т. 1(1). С. 29–34.
21. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов. М.: Изд-во БИНОМ, 2009.



22. Abuhamad A., Chaoui R. A practical guide to fetal echocardiography: normal and abnormal hearts. 2<sup>nd</sup> ed. Lippincott Williams & Wilkins, 2010. P. 298–310.
23. Achiron R., Simand S., Hegesh J., Lipitz S., Zalel Y., Rotstein Z. Fetal aortic arch measurements between 14 and 38 weeks' gestation: in-utero ultrasonographic study // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2000. V. 15. P. 226–230.
24. American College of Obstetricians and Gynecologists. ACOG Practice Bulletin. Ultrasonography in pregnancy // *Obstet. Gynecol.* 2004. V. 104. P. 1449–1458.
25. American Institute of Ultrasound in Medicine. Guidelines for the performance of the antepartum obstetrical ultrasound examination // *J. Ultrasound Med.* 2003. V. 22. P. 1116–1125.
26. Babu R., Pierro A., Spitz L., Drake D.P., Kiely E.M. The management of esophageal atresia in neonates with right sided aortic arch // *J. Pediatr. Surg.* 2000. V. 35. P. 56–58.
27. Bedford D.E., Parkinson J. Right-sided aortic arch // *Brit. J. Radiol.* 1936. V. 9. P. 776.
28. Berg C., Bender F., Soukup M., Geipel A., Axt-Fliedner R., Breuer J., Herberg U., Gembruch U. Right aortic arch detected in fetal life // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2006. V. 28. P. 882–889.
29. Berg C., Geipel A., Kamil D., Knuppel M., Breuer J., Krapp M., Baschat A., Germer U., Hansmann M., Gembruch U. The syndrome of left isomerism: sonographic findings and outcome in prenatally diagnosed cases // *J. Ultrasound Med.* 2005. V. 24. P. 921–931.
30. Berg C., Geipel A., Kamil D., Krapp M., Breuer J., Baschat A.A., Knopfle G., Germer U., Hansmann M., Gembruch U. The syndrome of right isomerism – prenatal diagnosis and outcome // *Ultraschall Med.* 2006. V. 27. P. 225–233.

31. Boudjemline Y., Fermont L., Le Bidois J., Fraisse A., Kachaner J., Villain E., Sidi D., Bonnet D. Prenatal diagnosis of conotruncal heart diseases. Results in 337 cases // *Arch. Mal. Coeur Vaiss.* 2000. V. 93. P. 583–586.
32. Bronshtein M., Lorber A., Berant M., Auslander R., Zimmer EZ. Sonographic diagnosis of fetal vascular rings in early pregnancy // *Am. J. Cardiol.* 1998. V. 81. P. 101–103.
33. Budziszewska P., Kuka D., Sadowski M., Sadowski K., Jeanty P., Skrzypulec V. Double aortic arch: prenatal case report // *Ginekol. Pol.* 2009. V. 80(9). P. 712–715.
34. Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the ‘basic’ and ‘extended basic’ cardiac scan // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2006. V. 27. P. 107–113.
35. Carvalho J.S., Allan L.D., Chaoui R., Copel J.A., DeVore G.R., Hecher K., Lee W., Munoz H., Paladini D., Tutschek B., Yagel S. ISUOG practice guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2013. V. 41. P. 348–359.
36. Chaoui R. The four-chamber view: four reasons why it seems to fail in screening for cardiac abnormalities and suggestions to improve detection rate // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. P. 3–10.
37. 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. V. 192. P. 257–263.
38. Chaoui R., McEwing R. Three cross-sectional planes for fetal color Doppler echocardiography // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 21. P. 81–93.
39. Chaoui R., Schneider M.B.E., Kalache K.D. Right aortic arch with vascular ring and aberrant left subclavian artery: prenatal diagnosis assisted by three-dimensional power Doppler ultrasound // *Ultrasound Obstet. Gynecol.*

- col. 2003. V. 22. P. 661–663.
40. D'Cruz I.A., Cantez T., Namin E.P., Licata R., Hastreiter A.R. Right-sided Aorta // *Brit. Heart J.* 1966. V. 28. P. 722–739.
  41. DeVore G. The aortic and pulmonary outflow tract screening examination in the human fetus // *J. Ultrasound Med.* 1992. V. 11. P. 345–348.
  42. Diez J.A. Right aortic arch // [www.thefetus.net](http://www.thefetus.net)
  43. Donnelly L.F., Fleck R.J., Pacharn P., Ziegler M.A., Fricke B.L., Cotton RT. Aberrant subclavian arteries: cross-sectional imaging findings in infants and children referred for evaluation of extrinsic airway compression // *Am. J. Roentgenol.* 2002. V. 178. P. 1269–1274.
  44. Edwards J.E. “Vascular rings” related to anomalies of the aortic arches // *Mod. Concepts Cardiovasc. Dis.* 1948. V. 17. P. 19–20.
  45. Edwards J.E. Vascular rings and slings // *Fetal, Neonatal and Infant Cardiac Disease* / Eds. Moller J.H., Neal W.A. Norwalk, CT: Appleton & Lange: 1990. P. 745–754.
  46. Eggerstedt J.M. Vascular rings // [www.emedicine.com](http://www.emedicine.com)
  47. Eisen D., Taube H.N. Right-sided aortic arch // *Canad. Med. Ass. J.* 1941. V. 45. P. 402–406.
  48. Galindo A., Nieto O., Nieto M.T., Rodríguez-Martín M.O., Herraiz I., Escribano D., Granados M.A. Prenatal diagnosis of right aortic arch: associated findings, pregnancy outcome, and clinical significance of vascular rings // *Prenat. Diagn.* 2009. V. 29(10). P. 975–981.
  49. Glew D., Hartnell G.G. The right aortic arch revisited // *Clin. Radiol.* 1991. V. 43. P. 305–307.
  50. Goor D.A. *Congenital Malformations of the Heart. Embryology, Anatomy and Operative Considerations.* New York: Grune & Stratton, 1975.
  51. Grathwohl K.W., Afifi A.Y., Dillard T.A., Olson J.P., Heric B.R. Vascular rings of the thoracic aorta in adults // *Am. Surg.* 1999. V. 65(11). P. 1077–1083.

52. Greiner A., Perkmann R., Rieger M., Neuhauser B., Fraedrich G. Vascular ring causing tracheal compression in an adult patient // *Ann. Thorac. Surg.* 2003. V. 75(6). P. 1959–1960.
53. Gross R.E. Thoracic surgery for infants // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1964. V. 48. P. 229–309.
54. Harley H.R.S. The development and anomalies of the aortic arch and its branches // *Br. J. Surg.* 1959. V. 46. P. 561–573.
55. Hastreiter A.R., D’Cruz I.A., Cantez T. Right sided aorta. I. Occurrence of right aortic arch in various types of congenital heart disease // *Br. Heart J.* 1966. V. 28. P. 722–725.
56. Hastreiter A.R., D’Cruz I.A., Cantez T., Namin E.P., Licata R. Right-sided aorta. II. Right aortic arch, right descending aorta, and associated anomalies // *Br. Heart J.* 1966. V. 28. P. 726–739.
57. Ho S.Y., Cook A., Anderson R.H., Allan L.D., Fagg N. Isomerism of the atrial appendages in the fetus // *Pediatr. Pathol.* 1991. V. 11. P. 589–608.
58. Hopkins K.L., Patrick L.E., Simoneaux S.F., Bank E.R., Parks W.J., Smith S.S. Pediatric great vessel anomalies: initial clinical experience with spiral CT angiography // *Radiology.* 1996. V. 200. P. 811–815.
59. Hsu K.C., Tsung-Che Hsieh C., Chen M., Tsai H.D. Right aortic arch with aberrant left subclavian artery – prenatal diagnosis and evaluation of postnatal outcomes: report of three cases // *Taiwan J. Obstet. Gynecol.* 2011. V. 50(3). P. 353–358.
60. Humphrey C., Duncan K., Fletcher S. Decade of experience with vascular rings at a single institution // *Pediatrics.* 2006. V. 117(5). P. 903–908.
61. Jacques A.M. van Son J.A.M., Konstantinov I.E., Burckhard F. Kommerell and Kommerell’s Diverticulum // *Tex. Heart Inst. J.* 2002. V. 29. P. 109–112.
62. Jones T.K., Garabedian H., Grifka R.G. Right aortic arch with isolation of the left subclavian artery, moderate patent ductus arteriosus, and subclavi-

- an steal syndrome: a rare aortic arch anomaly treated with the Gianturco–Grifka vascular occlusion device // *Catheter Cardiovasc. Interv.* 1999. V. 47. P. 320–322.
63. Katz M., Konen E., Rozenman J., Szeinberg A., Itzhak Y. Spiral CT and 3D reconstruction of vascular rings and associated tracheobronchial anomalies // *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1995. V. 19. P. 564–568.
64. Kimura-Hayama E.T., Melendez G., Mendizabal A.L. et al. Uncommon congenital and acquired aortic diseases: role of multidetector CT angiography // *Radiographics.* 2010. V. 30(1). P. 79–98.
65. Knight L., Edwards JE. Right aortic arch. Types and associated anomalies // *Circulation.* 1974. V. 50. P. 1047–1051.
66. Lee M.Y., Won H.S., Baek J.W., Cho J.H., Shim J.Y., Lee P.R., Kim A. Variety of prenatally diagnosed congenital heart disease in 22q11.2 deletion syndrome // *Obstet. Gynecol. Sci.* 2014. V. 57(1). P. 11–16.
67. Li S., Luo G., Norwitz E.R., Wang C., Ouyang S., Yao Y., Chen C., Wen H., Chen X. Prenatal diagnosis of congenital vascular rings and slings: sonographic features and perinatal outcome in 81 consecutive cases // *Prenat. Diagn.* 2011. V. 31(4). P. 334–346.
68. Lunde R., Sanders E., Hoskam J.A. Right aortic arch symptomatic in adulthood // *Neth. J. Med.* 2002. V. 60. P. 212–215.
69. Marino T.A. Development of the cardiovascular system // [www.thefetus.net](http://www.thefetus.net)
70. McElhinney D.B., Clark B.J., Weinberg P.M., Kenton M.L., McDonald-McGinn D., Driscoll D.A., Zackai E.H., Goldmuntz E. Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching // *J. Am. Coll. Cardiol.* 2001. V. 37. P. 2114–2119.
71. Miller J.M., Miller K.S. A note on the historical aspects of dysphagia lusoria // *Am. Surg.* 1992. V. 58. P. 502–503.

72. Miranda J.O., Callaghan N., Miller O., Simpson J., Sharland G. Right aortic arch diagnosed antenatally: associations and outcome in 98 fetuses // *Heart*. 2014. V. 100(1). P. 54–59.
73. Moes C.A.F. Vascular rings and related conditions // *Congenital Heart Disease* / Eds. Freedom R.M., Mawson J.B., Yoo S.J., Benson L.N. N.Y.: Futura Publishing Co., 1997. P. 947–983.
74. Nakata M., Suzuki Y., Hotta N., Sunasaka T., Numa F. Prenatal diagnosis of right aortic arch with mirror-image branching without associated anomalies // *J. Obstet. Gynaecol.* 2013. V. 39(5). P. 1077–1080.
75. Nakatani T., Tanaka S., Mizukami S. Anomalous triad of a left-sided inferior vena cava, a retroesophageal right subclavian artery, a bilateral superficial brachial arteries in one individual // *Clin. Anat.* 1998. V. 11. P. 112–117.
76. National standards and guidance for England: 18+0 to 20+6 weeks fetal anomaly scan, 2010.
77. Rauch R., Rauch A., Koch A., Zink S., Kaulitz R., Girisch M., Singer H., Hofbeck M. Laterality of the aortic arch and anomalies of the subclavian artery – reliable indicators for 22q11.2 deletion syndromes? // *Eur. J. Pediatr.* 2004. V. 163. P. 642–645.
78. Raymond F.L., Simpson J.M., Mackie C.M., Sharland G.K. Prenatal diagnosis of 22q11 deletions: a series of five cases with congenital heart defects // *J. Med. Genet.* 1997. V. 34. P. 679–682.
79. Salomon L.J., Alfirevic Z., Berghella V., Bilardo C., Hernandez-Andrade E., Johnsen S.L., Kalache K., Leung K.-Y., Malinger G., Munoz H., Prefumo F., Toi A. and Lee W. on behalf of the ISUOG Clinical Standards Committee. Practice guidelines for performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2011. V. 37. P. 116–126.

80. Sancho-Saúco J., Martínez-Payo C., Savirón-Cornudella R., Marqués-Galán J. Prenatal diagnosis of right aortic arch. Types of presentation and postnatal evolution // *Ginecol. Obstet. Mex.* 2014. V. 82(3). P. 155–162.
81. Schlesinger A.E., Mendeloff E., Sharkey A.M., Spray T.L. MR of right aortic arch with mirror-image branching and a left ligamentum arteriosum: an unusual cause of a vascular ring // *Pediatr. Radiol.* 1995. V. 25. P. 455–457.
82. Seo H.K., Je H.G., Kang I.S., Lim K.A. Prenatal double aortic arch presenting with a right aortic arch and an anomalous artery arising from the ascending aorta // *Int. J. Cardiovasc. Imaging.* 2010. V. 26. P. 165–168.
83. Shuford W.H., Sybers R.G., Edwards F.K. The three types of right aortic arch // *Am. J. Roentgenol. Rad.* 1970. V. 109. P. 67–74.
84. Simpson L.L. Screening for congenital heart disease // *Obstet. Gynecol. Clin. North Am.* 2004. V. 31. P. 51–59.
85. Stewart J.R., Kincaid O.W., Titus J.L. Right aortic arch: plain film diagnosis and significance. *Am. J. Roentgenol. Radiol.* 1966. V. 97. P. 377–389.
86. Tegnander E., Eik-Nes S.H., Johansen O.J., Linker D.T. Prenatal detection of heart defects at the routine fetal examination at 18 weeks in a non-selected population // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 1995. V. 5. P. 372–380.
87. Tschirch E., Chaoui R., Wauer R.R., Schneider M., Rüdiger M. Perinatal management of right aortic arch with aberrant left subclavian artery associated with critical stenosis of the subclavian artery in a newborn // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2005. V. 25(3). P. 296–298.
88. Valletta EA., Pregarz M., Bergamo-Andreis I., Boner AL. Tracheoesophageal compression due to congenital vascular anomalies (vascular rings) // *Pediatr. Pulmonol.* 1997. V. 24. P. 93–105.
89. Van Praagh R., Van Praagh S., Vlad P., and Keith J.D. Anatomic types of

- congenital dextrocardia. Diagnostic and embryologic implications // *Am. J. Cardiol.* 1964. V. 13. P. 510.
90. Vinals F., Heredia F., Giuliano A. The role of the three vessels and trachea view (3VT) in the diagnosis of congenital heart defects // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V. 22. P. 358–367.
91. Weinberg P.M. *Aortic Arch Anomalies // Moss' Heart Diseases: Infants and Children and Adolescence.* 5th ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998.
92. 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. V. 20. P. 340–345.
93. Yagel S., Weissman A., Rotstein Z., Manor M., Hegesh J., Anteby E., Lipitz S., Achiron R. Congenital heart defects: natural course and in utero development // *Circulation.* 1997. V. 96. P. 550–556.
94. Yates R.W., Raymond FL., Cook A., Sharland G.K. Isomerism of the atrial appendages associated with 22q11 deletion in a fetus // *Heart.* 1996. V. 76. P. 548–549.
95. Yildirim A., Karabulut N., Dogan S., Herek D. Congenital thoracic arterial anomalies in adults: a CT overview // *Diagn. Interv. Radiol.* 2011. V. 17(4). P. 352–362.
96. Yoo S.J., Lee Y.H., Cho K.S., Kim D.Y. Sequential segmental approach to fetal congenital heart disease // *Cardiol. Young.* 1999. V. 9. P. 430–444.
97. Yoo S.J., Lee Y.H., Kim E.S., Ryu H.M., Kim M.Y., Choi H.K., Cho K.S., Kim A. 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. V. 9. P. 173–182.
98. Yoo S.J., Min J.Y., Lee H.J., Jaeggi E., Smallhorn J. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2003. V.



22. P. 535–546.

99. Zidere V., Tsapakis E.G., Huggon I.C., Allan L.D. Right aortic arch in the fetus // *Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2006. V. 28. P. 876–881.