

СЛУЧАЙ ИЗ ПРАКТИКИ

Н.Л. Павлова, А.В. Захарова, Л.В. Готовцева, О.Г. Сидорова,
М.Н. Корякина, И.П. Говорова, А.З. Шведова

СИНДРОМ ОТСУТСТВИЯ КЛАПАНА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ. I ВАРИАНТ

УДК 616.126.56-008.65:612.64(571.56)

Представлен случай ультразвуковой диагностики врожденного порока сердца – I варианта синдрома отсутствия клапана легочной артерии (ЛА) в сроке 23 недели беременности: при ЭхоКГ выявлены значительное расширение ствола и ветвей легочной артерии, клапаны ЛА в виде рудиментарных структур, высокий дефект межжелудочковой перегородки, дэкстрапозиция аорты. Других пороков развития выявлено не было. После пренатального консультирования в условиях медико-генетической консультации РБ№1-НЦМ семья приняла решение о прерывании беременности. При патологоанатомическом исследовании пренатальный ультразвуковой диагноз подтвержден.

Ключевые слова: синдром отсутствия клапана легочной артерии I вариант, расширение ствола и ветвей легочной артерии, высокий дефект межжелудочковой перегородки, дэкстрапозиция аорты.

The case of ultrasonic diagnostics of congenital heart disease – a syndrome of the lack of a pulmonary artery valve I option in term of pregnancy 23 weeks is presented. By ultrasonic research of heart and the main vessels a substantial pulmonary trunk and arteries distension is revealed, pulmonary valves are visualized in the form of rudimentary structures, high ventricular septal defect, and dextraposition of aorta were found. Other developmental anomalies weren't revealed. After prenatal consultation in the conditions of medical genetic consultations the family made the decision on pregnancy interruption. By pathoanatomical research the prenatal ultrasonic diagnosis was confirmed.

Keywords: absent pulmonary valve syndrome (I variant), pulmonary trunk and arteries distension, high ventricular septal defect, dextraposition of aorta.

Введение. Синдром отсутствия клапана легочной артерии (СОКЛА) возникает в результате аномального развития створок. При СОКЛА створки легочного клапана отсутствуют, вместо них имеется кольцо из узловатой студенистой ткани, представляющей собой рудиментарную клапанную ткань. Легочное кольцо может быть сужено, расширено или гипоплазировано, ствол легочной артерии может быть аневризматически расширен [3]. Порок редко изолирован, обычно сочетается со стенозом инфундибулярного отдела правого желудочка, с дефектом МЖП, при этом ультразвуковая картина напоминает тетраду Фалло. Также при СОКЛА могут наблюдаться отхождение аорты и легочной артерии из правого желудочка и общий атриовентрикулярный канал.

Синдром отсутствия клапана легочной артерии встречается редко – 0,2% от всех ВПС у живорожденных.

Выделяют два основных пренатальных варианта этого порока сердца. I вариант СОКЛА, наиболее часто встречающийся, характеризуется отсутствием клапана, выраженным расширением легочного ствола и его ветвей в сочетании с высоким дефектом МЖП и смещением корня аорты, а также агенезией артериального протока. Этот вариант СОКЛА ранее рассматривали как вариант тетрады Фалло. Основным диагностическим критерием этого варианта ВПС является расширение легочной артерии в срезе через три сосуда и выходной тракт правого желудочка, в режиме цветового доплеровского картирования - через выносящий тракт правого желудочка. При этом в систолу регистрируется антеградный поток крови, а в диастолу определяется выраженный реверсный поток через измененное клапанное кольцо [2].

При II варианте СОКЛА, более редком, наблюдаются меньшая степень выраженности расширения легочной артерии, интактная межжелудочковая перегородка и функционирующий артериальный проток.

СОКЛА необходимо дифференцировать от тетрады Фалло, стеноза легочной артерии. При дифференцировке учитываются эхографические особенности данного ВПС: корень аорты не расширен, легочная артерия не гипоплазирована, а значительно расширена с равномерным расширением ее ветвей; основным критерием является отсутствие визуализации движений створок клапана [2].

Риск хромосомных дефектов и сочетанных аномалий при СОКЛА зависит от его варианта. При I варианте порока риск хромосомных аномалий достаточно высокий. В 20-25% обнаруживается микроделеция 22q11, описаны случаи трисомии 13 и 18, триплоидии. Частота сочетанных сердечных аномалий 24%, экстракардиальных – 42%. При II варианте хромосомные и экстракардиальные аномалии регистрируются редко [2].

Прогноз для плода и новорожденного зависит от степени недостаточности клапана и степени перегрузки правого желудочка. Редкое выявление порока, по-видимому, связано с тем, что при классической форме этого ВПС происходит гибель плода еще в I триместре беременности в связи с прогрессирующей правожелудочковой недостаточностью [1]. Риск повторения СОКЛА крайне низкий, но описаны случаи повторения порока в одной семье [2].

Материалы и методы. Беременная 30 лет, настоящая беременность третья, наступила самопроизвольно, родов – 2, дети здоровы. Брак неродственный. Женщина и ее супруг соматически здоровы, профессиональных вредностей не имеют. Оба супруга курят. Беременность протекала без осложнений.

Ультразвуковое исследование проводилось в кабинете ультразвуковой диагностики медико-генетической консультации и в кабинете пренатальной диагностики отделения УЗД, на диагностической ультразвуковой системе Toshiba Aplio SSA-660 и GE Voluson E8.

Результаты. При ультразвуковом исследовании в матке визуализиро-

РБ №1-НЦМ РС (Я): **ПАВЛОВА Нюргус-тана Лазаревна** – врач ультразвуковой диагностики Перинатального центра, н.с. ЯНЦ КМП СО РАМН, **ЗАХАРОВА Александра Вячеславовна** – врач ультразвуковой диагностики Клинико-диагностического центра, **ГОТОВЦЕВА Люция Васильевна** – к.м.н., врач акушер-гинеколог, врач ультразвуковой диагностики ПЦ, н.с. ЯНЦ КМП СО РАМН, **СИДОРОВА Оксана Гаврильевна** – врач ультразвуковой диагностики отделения медико-генетической консультации ПЦ, н.с. ЯНЦ КМП СО РАМН, **КОРЯКИНА Мария Николаевна** – врач ультразвуковой диагностики КДЦ, **ГОВОРОВА Изабелла Прокопьевна** – к.м.н., врач ультразвуковой диагностики КДЦ, **ШВЕДОВА Анна Захаровна** – гл. внештат. детский патологоанатом, зав. отделением КДЦ.



Рис.1. Срез через три сосуда: значительное расширение ствола и ветвей ЛА



Рис.2. Четырехкамерный срез сердца: высокий дефект МЖП

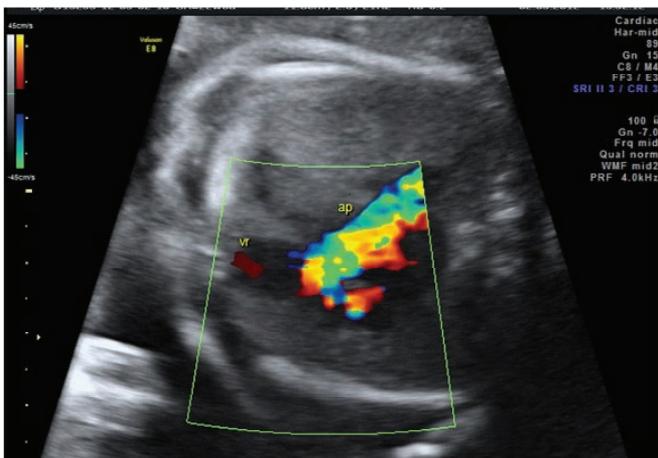


Рис.3. Ретроградный диастолический кровоток в легочной артерии



Рис.4. Значительное расширение ствола и ветвей ЛА, на уровне фиброзного кольца – эхогенная структура (рудиментарная ткань)

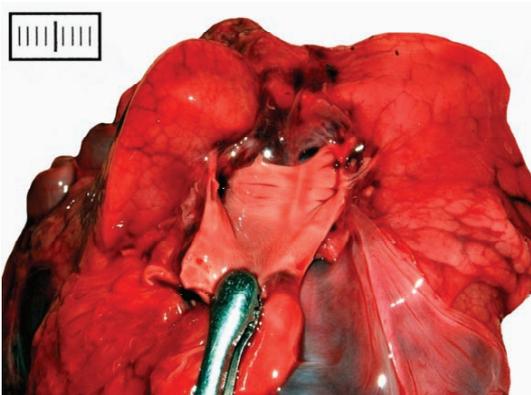


Рис.5. Макропрепарат: расширение ЛА, рудиментарная ткань в виде валика, замещающая клапаны ЛА

вался один живой плод, фетометрические показатели соответствовали 23 неделям гестации, что соответствовало ожидаемому сроку. При осмотре 4-камерного среза сердца плода выявлено незначительное превалирование правых отделов. При осмотре среза через три сосуда и выходные тракты желудочков определялось значи-

тельное расширение ствола и ветвей легочной артерии: ширина ствола 8 мм, ветви шириной 7 мм (рис.1), смещение корня аорты вправо, без расширения, высокий дефект межжелудочковой перегородки шириной 4 мм (рис.2). В режиме ЦДК шунт через ДМЖП четкий, также определялся ретроградный диастолический кровоток в легочной артерии (рис.3). Клапаны легочной артерии не определялись, на уровне фиброзного кольца визуализировалась неподвижная эхогенная структура (рудиментарная ткань) (рис.4). По остальным органам и системам аномалий выявлено не было. С семьей проведена беседа в условиях медико-генетической консультации. Беременность была прервана. При патологоанатомическом исследовании абортуса пренатальный ультразвуковой диагноз был подтвержден (рис. 5).

Литература

1. Жерешты А.Ю. Диагностика синдрома отсутствия клапана легочной артерии с дефектом аортолегочной перегородки и правой aberrантной подключичной артерии в 14-15 нед беременности у плода с неиммунной водянойкой / А.Ю. Жерешты // Пренатальная диагностика. -Т. 11(2). – С.146-150.
Zhereshty A.Ju. Diagnostics of absent pulmonary valve syndrome with defect of aortal-pulmonary partition and the right aberrant subclavial artery in 14-15 weeks of pregnancy in fetus with non immune hydropsy / A.Ju. Zhereshty // Prenatal diagnostics. - V. 11(2). – P. 146-150.
2. Медведев М.В. Пренатальная эхография. Дифференциальный диагноз и прогноз / М.В. Медведев. – М.: Пеал Тайм, 2009. - С.173-175.
Medvedev M.V. Prenatal echography. Differential diagnosis and forecast. – М.: Real Tajm, 2009. - P.173-175.
3. Митина И.Н. Неинвазивная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца / И.Н. Митина, Ю.И. Бондарев. – М.: Видар, 2004.-С.167.
Mitina I.N. Noninvasive ultrasonic diagnostics of congenital heart diseases / I.N. Mitina, Ju.I. Bondarev // М.: Vidar, 2004.- P.167.