

Kombinētu un arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu prenatalā atpazīstamība pēdējos desmit gados Latvijā



Ingūna Lubaua, Dr.med.,

bērnu kardioloģe, RSU Pediatrijas katedras profesore, Bērnu KUS Bērnu kardioloģijas un kardiķirurģijas klīnika

Īsumā

Prenatāla iedzimtas sirdskaites diagnostika būtiski ietekmē izdzīvošanas iespējas un slimības norisi bērniem ar kritiskām iedzimtām sirdskaitēm. Augļa asinsrites dēļ visbiežāk šo patoloģiju gadījumos auglim nav klīnisku sirds mazspējas izpausmju, taču jaundzimušajam agrīni pēc dzimšanas šī patoloģija izraisa dzīvībai bīstamus hemodinamikas traucējumus. Tādēļ ir svarīga arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu diagnostika pirms dzimšanas, lai laikus plānotu dzemdību vietu, nepieciešamo medikamentozās terapijas apjomu un transportēšanu uz bērnu slimnīcu tālākai ārstēšanas nodrošināšanai. Latvijā pēdējos gados būtiski ir uzlabojusies šo patoloģiju prenatalā diagnostika, pateicoties izcilam Latvijas ginekologu un akušieru darbam, kā arī veiksmīgai sadarbībai ar bērnu kardiologiem.

Iedzimta sirdskaite ir biežākā augļa strukturālā anomālija, kas var būt kā izolēta patoloģija vai saistīta ar citiem strukturāliem defektiem. Iedzimta sirdskaite nereti ir saistīta ar hromosomālām anomālijām vai ģenētiskiem sindromiem, kas būtiski ietekmē prognozi un dzīves kvalitāti. Dažādu populāciju un ģeogrāfisko rajonu epidemioloģiskie pētījumi liecina, ka iedzimtu sirdskaišu sastopamība ir 3–12 gadījumos no 1000 grūtniecībām. [1] Zīdaiņu vecumā iedzimta sirdskaite ir nāves iemesls 10% bērnu ar izolētu sirds patoloģiju un pat līdz 50% bērnu ar multiplām attīstības anomālijām. Kritiskas/arteriālā vada atkarīgas sirdskaites sastop 20–25% no visām iedzimtām sirdskaitēm, tā ir patoloģija, kuras gadījumā ir nepieciešama neatliekama, specifiska ārstēšana un aprūpe uzreiz pēc dzimšanas. Prenatāla kritiskas/arteriālā vada atkarīgas sirdskaites diagnostika paaugstina izdzīvošanas iespēju pēc dzimšanas un samazina komplikāciju iespējamību, jaundzimušajam laikus saņemot adekvātu terapiju.

Arteriālā vada atkarīgas sirdskaites ir iedzimtu sirds malformāciju grupa, kuru gadījumā ar dzīvību savienojama asinsrite tiek

nodrošināta, pateicoties plūsmi cauri arteriālajam vadam. Arteriālajam vadam slēdzoties, dzīvībai svarīgiem orgāniem tiek pārtraukta pietiekama skābekļa piegāde atkarībā no sirdskaites anatomiskā varianta – samazinātas orgānu perfūzijas dēļ vai arī ar skābekli nabadzīgu asiņu piegādes dēļ.

Arteriālā vada atkarīgas sirdskaites nosacīti var iedalīt šādās trīs grupās:

- sirdskaites, kuru gadījumā arteriālā vada atkarīga ir sistēmiskā asinsrite – kritiska aortas vārstuļa stenoze, hipoplastiskas kreisās sirds sindroms, pārtraukts aortas loks, aortas koarktācija u.c.;
- sirdskaites, kuru gadījumā arteriālā vada atkarīga ir pulmonālā asinsrite (jeb arteriālā vada atkarīgās cianotiskās sirdskaites) – trikuspidāla vārstuļa atrēzija, plaušu artērijas vārstuļa atrēzija, kritiska pulmonāla stenoze, Fallo (*Fallot*) tetrāde u.c.;
- sirdskaites, kurām arteriālais vads nodrošina asiņu jaukšanos starp paralēli noritošām cirkulācijām, – maģistrālo asinsvadu transpozīcija.

Arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu gadījumā ļoti būtiska loma ir prenatalai dia-

gnostikai, kas ļauj laikus plānot dzemdības dzemdību nodaļā, kurā ir pieejams prostaglandīns E (neļauj slēgties arteriālam vadam), augsti kvalificēts personāls (nabas vēnas un artērijas katetrizācija, intubācija, reanimācijas pasākumi), teritoriāli atrodas tuvu bērnu slimnīcai, lai īsā laikā nodrošinātu pacienta transportēšanu, jo šādu patoloģiju gadījumos nereti invazīvas manipulācijas vai ķirurģiska korekcija būs nepieciešama agrīnā jaundzimušā vecumā. Diagnosticējot patoloģiju prenatali, ģimene psiholoģiski ir sagatavota un informēta par iespējamo slimības norisi un prognozi.

Par spīti medicīnisko tehnoloģiju sasniegumiem prenatalajā diagnostikā, postnatālajā diagnostikā, medikamentozajā terapijā un invazīvajā/ķirurģiskajā sirdskaites ārstēšanā, iedzimtas sirdskaites ir galvenais anomāliju izraisītais nāves iemesls.

Galvenais ārstēšanas izaicinājums ir agrīna tās sākšana – pēc arteriālā vada slēgšanās jaundzimušā stāvoklis strauji pasliktinās, un jaundzimušais aiziet bojā pat dažu stundu laikā. Lai saglabātu plūsmu arteriālajā vadā, jāsāk prostaglandīna E infūzija. Ņemot vērā diagnostikas izaicinājumus, tas dažkārt jādara uz aizdomu pamata pirms diagnozes apstiprināšanas.

Diagnostikas izaicinājumus var iedalīt divās grupās – prenatalās diagnostikas izaicinājumi un postnatālās diagnostikas izaicinājumi.

Arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu prenatalā diagnostikā dominējošu lomu ieņem augļa ehokardiogrāfija. Pareizas diagnozes noteikšanai ar šo metodi var traucēt dažādi faktori, tostarp augļa intrauterīnā pozīcija, palielināts grūtnieces ķermeņa masas in-

dekss, sonogrāfista zināšanas un pieredze, gestācijas laiks, sirdskaites anatomija. Prenatāli diagnosticētas arteriālā vada atkarīgas sirdskaites gadījumā diagnoze jāapstiprina vai jāprecizē postnatāli [2].

Augļa sirds rūpīga izvērtēšana ir jāietver ikkatrā rutīnas 1. trimestra augļa sonogrāfijā 11.–13. (+6 dienas) grūtniecības nedēļā. Agrīna sirds patoloģijas atpazīšana ļauj laikus veikt tālākos izmeklējumus ģenētisko patoloģiju izslēgšanai un atvieglo ģimenes konsultēšanu. Ne visas sirds patoloģijas ir iespējams konstatēt 1. trimestrī, kā, piemēram: kambaru starpsienas defekti, plaušu vēnu anomālijas, audzēji, iedzimta atrioventrikulāra blokāde, kardiomiopātijas, tāpēc svarīgs ir detalizēts sirds anatomijas un funkcijas izvērtējums atkārtoti 18.–23. grūtniecības nedēļā.

Izmeklējums jāveic ar augstas izšķirtspējas ultrasonogrāfijas iekārtu un ar iespēju izmantot ne tikai divdimensiju režīmu, bet arī krāsu un pulsa doplera režīmus. Sirds struktūru novērtējuma precizitāte ir ļoti atkarīga no attēla izšķirtspējas un sonogrāfista pieredzes. [3, 4]

Gan ģimenes ārstam, gan ginekologam, novērojot grūtniecību, ir svarīgi izvērtēt

anamnēzes datus par iespējamiem riska faktoriem, kuru dēļ ir nepieciešama augļa ehokardiogrāfijas veikšana.

Indikācijas augļa ehokardiogrāfijai, kad risks iedzimtai sirdskaitei ir > 2%:

- Grūtniecei:
 - I tipa diabēts;
 - fenilketonūrija;
 - *lupus* antivielas;
 - lietoti teratogēni medikamenti pirmajā trimestrī (talidomīds, AKE inhibitori, retionīdskābe, litija preparāti, antikonvulsanti);
 - lietoti prostaglandīna sintēzes inhibitori (ibuprofēns);
 - masaliņas pirmajā trimestrī;
 - infekcijas ar risku attīstīties miokardītam (Koksaki vīruss, adenovīruss, citomegalovīruss);
 - reproduktīvo tehnoloģiju asistēta grūtniecība.
- Auglim:
 - iedzimta sirdskaite I pakāpes radniekam;
 - I vai II pakāpes radniekam ģenētiski sindromi (Nūnanas, *sclerosis tuberosa*, Didžordžes, Holta–Orama, Alažila, Viljamsa sindromi);

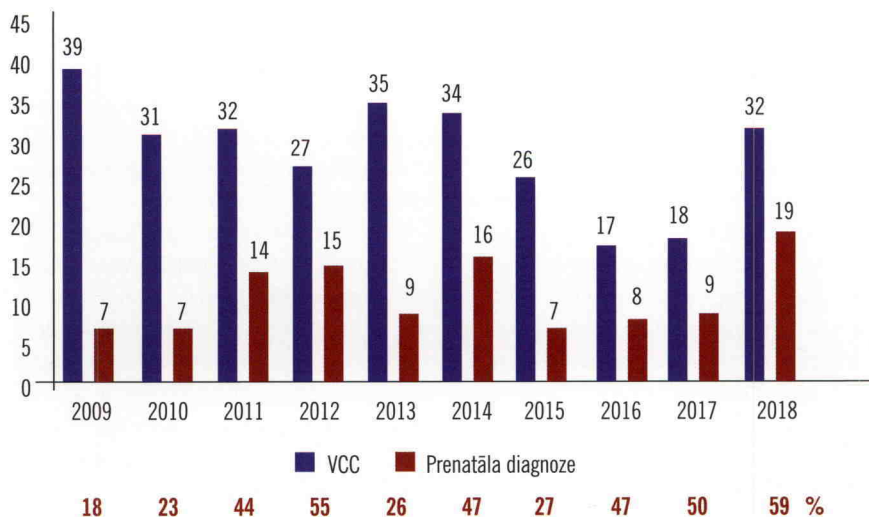
- sirds strukturālas izmaiņas;
- sirds ritma traucējumi;
- konstatētas hromosomu skaita izmaiņas;
- kakla krokas palielinājums > 99. percentile ($\geq 3,5$ mm) pirmā trimestra skrīninga sonogrāfijā;
- kakla krokas palielinājums > 95. percentile ($\geq 2,2$ – $2,6$ mm, attiecinot uz minimālo augļa izmēru (*crown rump length* – CRL));
- monohorionu dvīņu grūtniecība;
- neimūns hidropsis;
- ekstrakardiālas anomālijas (*ductus venosus* agenēzija, diafragmas trūce, divpadsmitpirkstu zarnas atrēzija, cistiska higroma, omfalocēle, audzēji u.c.). [5]

Šā gada jūlijā britu medicīnas žurnāls *British Medical Journal* publicēja starptautiska pētījuma rezultātus par kritisku sirdskaišu sastopamību un prenatālo atpazīstamību. Pētījumā bija iesaistītas 12 valstis no Eiropas, Ziemeļamerikas, Dienvidamerikas un Āzijas. Prenatālā atpazīstamība variē no 13% Slovēnijā līdz 87% atsevišķos Francijas reģionos, vidēji > 50% kritiskās sirdskaites tiek diagnosticētas pirms dzimšanas. [6]

Izvērtējot Latvijas datus pēdējos desmit gados, vērojams būtisks uzlabojums – pirms desmit gadiem prenatāli tika diagnosticētas 18% no kombinētajām un arteriālā vada atkarīgajām sirdskaitēm, bet pagājušā gadā 59%, ļaujot laikus nodrošināt neatliekamo palīdzību, mazulim piedzimstot. Minētais diagnostikas uzlabojums panākts, pateicoties ļoti intensīvai un regulārai ginekologu un akušieru tālākizglītībai, kuras īstenošanā ir ļoti lieli nopelni Latvijas Ginekologu un dzemdību speciālistu asociācijas iepriekšējai vadītājai Dacei Matulei un *Dr.med.* Vitai Zīderei, bērnu un fetālai kardioloģei no Londonas Evelīnas bērnu slimnīcas, *King's College* slimnīcas.

Turpinot sākot, pavisam ticami tuvākajos gados ir iespējams sasniegt Francijas rezultātus.

1. attēls Kombinēto un arteriālā vada atkarīgo sirdskaišu (VCC) atpazīstamība prenatāli Latvijā (2009–2018)



Literatūra

- Hernandez-Andrade E et al. (2017) Evaluation of the Fetal Heart. *Fetal Diagn Ther* 42:161–173.
- Kemper AR, Mahle WT, Martin GR, Cooley WC, Kumar P, Morrow WR, Kelm K, Pearson GD, Glidewell J, Grosse SD, Lloyd-Puryear M, Howell RR. (2011) Strategies for Implementing Screening for Critical Congenital Heart Disease. *Pediatrics*. 2011; 128:e1-e8.
- Zidere V (2018). First trimester fetal echocardiography. In J. Simpson, V.Zidere, O.Miller. *Fetal cardiology. A practical approach to diagnosis and management*. Springer: Pp.57-70.
- Allan L.D et al. (2009) *Fetal echocardiography. A practical guide*. Pp. 190-202. Cambridge university press.
- Donofrio MT et al. (2014). Diagnosis and treatment of fetal cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*, 129: 2183-2242.
- Bakker MK et al. (2019) Prenatal diagnosis and prevalence of critical congenital heart defects: an international retrospective cohort study. *BMJ Open* 2019;9:e028139.doi:10.1136