

<https://doi.org/10.34883/PI.2022.12.6.007>



Хамидов О.А. ✉, Жураев К.Д., Нурмурзаев З.Н., Мансуров Д.Ш.

Самаркандский государственный медицинский университет, Самарканд, Узбекистан

## Современные возможности ультразвуковой диагностики пороков сердца плода

**Конфликт интересов:** не заявлен.

**Вклад авторов:** Хамидов О.А. – идеологическая концепция работы, редактирование статьи; Жураев К.Д. – сбор и анализ источников литературы, написание текста; Нурмурзаев З.Н. – сбор и анализ источников литературы, написание текста, редактирование статьи; Мансуров Д.Ш. – написание текста; редактирование статьи.

**Источник финансирования:** исследование проведено без спонсорской поддержки.

Подана: 04.11.2022

Принята: 05.12.2022

Контакты: oxamidov@gmail.com

### Резюме

Актуальность исследуемой проблемы обусловлена недостатком систематизированной информации о современных возможностях ультразвуковой диагностики пороков сердца плода. Целью данного обзора являлось освещение вопросов эпидемиологии врожденных пороков сердца, причин этой патологии, ее скрининга, интерпретации результатов исследований, обучения специалистов и обсуждение других вышеназванных открытых вопросов современных возможностей ультразвуковой диагностики пороков сердца плода. Также в статье рассматривались вопросы выявления редких пороков сердца у плода, некоторые аспекты их лечения и принятия женщиной решения о прерывании беременности. Задачей исследования являлся отбор источников по рассматриваемой теме, анализ аргументации, систематизация и адаптация материалов исследований. Приведены результаты обзора литературы, касающейся скрининга ВПС, интерпретации показателей и других аспектов диагностики ВПС плода. В литературе отмечалось, что важная роль в современной ультразвуковой диагностике отводится автоматизированным системам и технологиям искусственного интеллекта, в том числе фетальной интеллектуальной навигационной эхокардиографии (FINE). Многие авторы сходились во мнении, что рутинная оценка сердца плода с помощью УЗИ позволит эффективно диагностировать врожденные пороки сердца во внутриутробном периоде. Также исследователи рекомендовали более индивидуальный и адаптированный протокол ведения для каждого случая с учетом факторов, связанных как с беременной женщиной, так и с плодом, включая отягощенный анамнез пациентки, ожирение, гестационный возраст плода и генетический статус плода и женщины. Материалы данной статьи могут быть использованы врачами различных специальностей для дополнения своих знаний и дальнейшего изучения различных аспектов УЗ-диагностики ВПС плода.

**Ключевые слова:** пренатальная диагностика, скрининг, ультразвуковое исследование, сонография плода, эхокардиография плода

Khamidov O. ✉, Juraev K., Nurmurzaev Z., Mansurov D.  
Samarkand State Medical University, Samarkand, Uzbekistan

## Modern Possibilities of Ultrasound Diagnostics of Fetal Heart Defects

**Conflict of interest:** nothing to declare.

**Authors' contribution:** Khamidov O. – ideological concept of the work, editing the article; Juraev K. – collection and analysis of literature sources, writing the text; Nurmurzaev Z. – collection and analysis of literature sources, writing the text, editing the article; Mansurov D. – writing the text, editing the article.

**Funding source:** the was conducted without sponsorship.

Submitted: 04.11.2022

Accepted: 05.12.2022

Contacts: oxamidov@gmail.com

### Abstract

---

The relevance of the studying problem is due to the lack of systematized information about the modern possibilities of ultrasound diagnosis of fetal heart defects. The purpose of this review was to highlight the epidemiology of congenital heart defects, the causes of this pathology, its screening, interpretation of research results, training of specialists and discussion of other above-mentioned open issues of modern possibilities of ultrasound diagnosis of fetal heart defects. The article also considered the issues of identifying rare heart defects in the fetus, some aspects of their treatment and a woman's decision to terminate pregnancy. The objective of the study was to select sources on the topic under consideration, analyze arguments, systematize and adapt research materials. The results of the literature review concerning the screening of congenital heart defects, interpretation of the results and other aspects of the diagnosis of fetal congenital heart defects are presented. It was noted in the literature that an important role in modern ultrasound diagnostics is given to automated systems and artificial intelligence technologies, including fetal intelligent navigation echocardiography (FINE). Many authors agreed that a routine assessment of the fetal heart using ultrasound will effectively diagnose congenital heart defects in the prenatal period. The researchers also recommended a more individual and adapted management protocol for each case, taking into account factors related to both the pregnant woman and the fetus, including the presence of a burdened history in the patient, obesity, gestational age of the fetus and the genetic status of the fetus and the woman. The materials of this article can be used by doctors of various specialties to supplement their knowledge and further study various aspects of ultrasound diagnosis of fetal congenital heart defects.

**Keywords:** prenatal diagnostics, screening, ultrasound examination, fetal sonography, fetal echocardiography

---

### ■ ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки сердца (ВПС) представляют собой наиболее частый вид врожденных пороков развития (ВПР). Они встречаются примерно у 1% новорожденных. Врожденные пороки сердца связаны с высокой перинатальной заболеваемостью

и смертностью. В то же время перинатальная диагностика (в которую входит и ультразвуковое исследование сердца плода) позволяет сделать прогноз, спланировать адекватное акушерское наблюдение, а также направить беременную женщину в специализированное лечебное учреждение [24].

В недавнем обзоре авторы указывают, что суммарная частота выявления ВПС в различных популяциях составляет 45,1% [34]. В то же время частота выявления одножелудочковых дефектов и гетеротаксии была выше и составляла 85%, однако в другой литературе отмечается, что частота выявления ВПС даже в развитых странах колеблется от 30 до 60% [25].

На сегодняшний день наука далека от понимания причин большинства ВПС. Это может быть связано с тем, что в настоящее время почти невозможно подобрать адекватную биологическую модель, в которой воспроизводилось бы все многообразие и этапность генетических и эпигенетических факторов, воздействующих на эмбриогенез сердца [42].

Как было отмечено ранее, патология сердца является основной причиной пренатальной и неонатальной смертности и заболеваемости. Если аномалия не смертельна, в большинстве случаев необходимо оперативное вмешательство. Раннее выявление ВПС имеет важное значение для консультирования родителей и планирования родов, а также для анализа вариантов лечения новорожденных. Хотя перинатальное УЗИ играет важную роль в выявлении таких аномалий, диагностика и интерпретация результатов визуализации требуют знакомства и знания общих особенностей визуализации [29].

Оценка состояния сердца плода в большинстве случаев может определить объем требуемого медицинского вмешательства, который необходим при родах, и снижает перинатальную заболеваемость. Однако в то же время только у половины детей, перенесших операцию в течение первого года жизни, заболевание было обнаружено во время внутриутробного развития. Поэтому программы практического обучения специалистов по ультразвуковым исследованиям остаются важными для дальнейшего улучшения ситуации [13].

Скрининг ВПС в 1-м триместре позволяет дать беременным женщинам больше времени для принятия решения о прерывании или сохранении беременности. Интерпретация таких показателей, как регургитация трехстворчатого клапана и аномальный кровоток в венозном протоке, в контексте ВПС и их тяжести рассматривалась в литературе [3].

Важным аспектом является преобразование данных в диагностический алгоритм, чтобы сориентировать врачей относительно наиболее вероятного типа ВПС и правильной постановки диагноза для каждого отдельного случая [14].

Таким образом, врожденные пороки сердца являются распространенной проблемой во всем мире. Их обнаружение во внутриутробном развитии играет важную роль в дальнейшем ведении беременности и лечении плода и ребенка, однако остаются проблемы в систематизации знаний о возможностях ультразвуковой диагностики пороков сердца плода. Остаются открытыми вопросы частоты выявляемости ВПС, причин этой патологии, ее скрининга, обучения специалистов, а также интерпретации результатов исследования и стандартизации протоколов исследования на основе данных с высоким уровнем доказательности.

Целью данного обзора является освещение вопросов эпидемиологии врожденных пороков сердца, причин этой патологии, ее скрининга, интерпретации результатов исследований, обучения специалистов, а также обсуждение других вышеназванных открытых вопросов современных возможностей ультразвуковой диагностики пороков сердца плода. Также будут рассмотрены вопросы выявления редких пороков сердца у плода, некоторые аспекты их лечения и принятия женщиной решения о прерывании беременности. Задачей исследования является отбор источников по рассматриваемой теме, анализ аргументации, систематизация и адаптация материалов исследований.

## ■ МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Данная статья носит исключительно теоретический характер, в ней использовались такие методы, как анализ (определение дизайна исследования, метода анализа данных, применяемых статистических пакетов, выделение в публикации отдельных частей и данных), синтез, сбор и систематизация информации (разделение результатов исследования на классификацию параганглиом, диагностику и лечение), обобщение. Поиск проводился по базам PubMed, Кокрановской библиотеки. Литература была на английском и русском языках. Для определения потенциальных статей использовались следующие термины медицинских тем: possibilities of ultrasound diagnostics of fetal heart defects; ultrasound of fetal heart defects; sonography of fetal heart defects; uzbekistan pregnancy; uzbekistan ultrasound; fetal echocardiography Uzbekistan; перинатальная диагностика пороков сердца; пороки сердца у плода; эхокардиография плода; перинатальная диагностика пороков сердца в Узбекистане; пороки сердца у плода в Узбекистане; эхокардиография плода в Узбекистане.

Такая стратегия поиска выявила 1 357 потенциальных статей, которые могут быть включены в текущую работу. Статьи были исключены на основании одного или нескольких следующих критериев: только аннотация и нет доступа к полной статье, нет ни аннотации, ни доступа к полному тексту статьи, язык оригинала статьи не английский, не узбекский и не русский, использование в лечении или диагностике методов альтернативной медицины, пилотные исследования, несоответствие содержания статьи ключевым словам, а также исследования на животных. Было исключено 647 статей, а 203 статьи остались для полнотекстового рецензирования. Далее был оценен полный текст оставшихся 158 статей, после чего в окончательный вариант публикации вошли 54 статьи из англоязычной литературы, а 3 работы из русскоязычной.

Не были обнаружены англоязычные публикации, касающиеся современных возможностей ультразвуковой диагностики пороков сердца плода в когорте узбекских женщин или на территории Узбекистана, среди русскоязычных публикаций были первоначально отобраны 4 статьи, однако они не соответствовали критериям отбора.

Исследователи изучали общие описательные данные из статьи (например, страна происхождения, количество пациентов, средний гестационный возраст, возрастная структура исследуемых женщин), процедуры (методика диагностики, использование автоматических и интеллектуальных систем, дизайн исследования, продолжительность наблюдения), наблюдаемые осложнения и исходы для плода (продолжительность жизни после рождения, наличие хирургического вмешательства и смерть

новорожденного), а также прочие показатели. Данные для этого исследования были взяты в основном из когорты беременных женщин.

Для описательных аспектов данной работы авторы использовали обобщающее оценивание, при котором упор делался на определении проблем в современной диагностике пороков сердца у плода, а также на предложенных в литературе вариантах их решения. Также авторами было проведено аналитическое оценивание, позволившее сконцентрироваться на характере вышеописанных проблем, причинах и следствиях как основе для действий по их решению. Наконец, были сделаны выводы по объяснениям, предполагающим сравнение и сопоставление различных существующих точек зрения по данной проблеме (формативное оценивание).

В ходе исследования конфиденциальность отдельного пациента была защищена. Вся личная информация, такая как номера медицинских карт, не была включена в набор данных как отдельных исследований, так и обзора в целом, а пациенты, которых описывают данные, остаются анонимными.

## ■ РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

### **Эхокардиография плода как метод скрининга врожденных пороков сердца**

При рассмотрении различных технологий и протоколов, которые могли бы использоваться для скрининга ВСП, нужно помнить о том, каким должно быть скрининговое исследование. Такой тест должен быть недорогим, простым при проведении, надежным, последовательным и достоверным (обладать высокой чувствительностью и специфичностью). Также скрининговое исследование должно вызывать минимальный дискомфорт у пациента и выявлять распространенную патологию с высокой смертностью [3].

Ультразвуковая диагностика для скрининга ВПС активно используется в клинической практике. Так, были проанализированы данные более чем 100 000 ультразвуковых исследований женщин с одноплодной беременностью на сроке с 11-й по 13-ю неделю. Далее во всех сохраняющихся беременностях было проведено дополнительное сканирование на сроке с 18-й по 24-ю неделю, а у более чем 71 000 женщин – на сроке с 30-й по 34-ю или с 35-й по 37-ю неделю. Точная нозология определялась после рождения ребенка. В результатах исследования авторы отметили, что было выявлено 1 720 (1,7%) беременностей с аномалиями развития плода (в которые входили и ВПС). Из всех случаев 474 (27,6%) аномалий были обнаружены в 1-м триместре. Эти результаты позволили авторам сделать вывод, что рутинное ультразвуковое исследование на сроке 11–13 недель, проводимое по стандартизированному протоколу, позволяет выявить множество тяжелых нехромосомных аномалий плода, среди которых врожденные пороки сердца. Также авторы отмечают, что для улучшения выявления аномалий во время беременности необходимы дополнительные сканирования в 2 последних триместрах [32]. Похожий вывод относительно диагностики пороков сердца у плода в период с 11-й по 13-ю неделю беременности был сделан в другой публикации [26]. Однако раннее расширенное исследование сердца плода (early extended fetal heart examination) показало свою эффективность в диагностике ВПС на сроке с 13-й по 14-ю неделю [38], а лучшим периодом в 1-м триместре для диагностики ВПС отмечается время между 13 и 13 + 6 неделями [10]. В то же время автор другого исследования отмечает, что подробно описывать строение сердца рекомендуется с 21–22-й недели беременности, а при выявлении ВПС продолжать

диагностический поиск для внекардиальных пороков развития [22]. Существует и противоположное мнение в литературе о том, что практика рутинного направления к специалистам для проведения эхокардиографии плода после акушерского УЗИ заслуживает дальнейшего изучения [35]. Исследователи пришли к такому выводу после того, как провели одноцентровый обзор таких направлений, выданных в течение почти 6 лет (с января 2010 по июнь 2016 г.). Всего были включены в исследование медицинские данные 583 беременностей у 562 женщин. 98,5% исследований были нормальными или «вероятно нормальными». Неправильное развитие отмечалось у 9 плодов (1,5%), 3 из которых потребовалось медицинское (в том числе оперативное) вмешательство (0,5%).

В целом рутинная оценка сердца плода с помощью акушерского УЗИ имеет важное значение в диагностике ВПС [18]. К похожим выводам пришли и ученые из Мексики [7], которые в своей публикации отметили, что необходимо приложить усилия, чтобы скрининг был доступен для беременных женщин в 2 первых триместрах беременности для выявления ВПС плода. Также было предложено использовать расширенную эхокардиографию, исследования генетических особенностей, своевременное вмешательство на сердце плода в отдельных случаях и родоразрешение в специализированных центрах для улучшения общей выживаемости плодов и новорожденных.

Были опубликованы результаты шведской программы скрининга 2013–2017 гг., посвященной внутриутробному выявлению ВПС [36]. Авторы отметили, что в одной и той же географической области больше половины всех плодов с тяжелыми врожденными пороками сердца (56%) были диагностированы внутриутробно в течение 2 лет (в период с 2014 по 2016 г.) и примерно такое же число всех крупных ВПС в период с 2013 по 2017 г. по сравнению с 13,8% в 2009 г. Таким образом, улучшенная диагностика сердца плода при рутинном сканировании увеличила внутриутробную частоту выявления серьезных врожденных пороков сердца.

По другим данным, приблизительно 750 фетальных эхокардиограмм необходимо выполнить для обнаружения 1 критического ВПС с полными нормальными изображениями сердца на детальном УЗИ [5].

Отдельно изучался вопрос скрининга ВПС у плода без доплерографии. Исследователи пришли к выводам, что рутинная ультрасонография в 1-м триместре беременности без доплерографии, проводимая опытными специалистами, может эффективно выявлять серьезные врожденные пороки сердца [12].

В случае семейного наследования кардиомиопатии, особенно с известными генетическими мутациями, связанными с этими заболеваниями, пациентам также рекомендуется выполнить эхокардиограмму внутриутробно [41].

В литературе также поднимались вопросы важности осознания педиатром важности проведения эхокардиографии плоду для оказания необходимого объема помощи. Были описаны показания и ограничения к проведению эхокардиографии плода с акцентом на объем медицинской помощи, которую педиатр оказывает младенцам и их родителям. Важным аспектом остается то, что понимание ограничений к исследованию, в том числе сложных в диагностике аномалий, позволяет педиатру поддерживать высокий уровень необходимого скептицизма для выявления ВПС по результатам эхокардиографии плода [17].

## Интерпретация результатов ультразвукового исследования

Рассматривалась проблема субъективной интерпретации ультразвукового исследования. Так, были разработаны рекомендации по кардиологии плода для планового обследования сердца во 2-м триместре, авторы которых провели проспективное исследование с участием 357 пациенток с одноплодной беременностью [11]. УЗ-исследование было проведено во 2-м триместре в В-режиме. Большинство анатомических структур сердца можно было успешно исследовать с частотой, равной или близкой к 100%. Факторы, которые влияли на вероятность успешного обследования сердца плода, включали в себя:

- 1) индекс массы тела беременной женщины;
- 2) расстояние от темени до крестца;
- 3) направление оси сердца плода.

Авторы вышеназванных рекомендаций пришли к выводу, что, так как автономная интерпретация может быть субъективной, использование заранее определенных критериев качества для оценки изображений может улучшить межэкспертное согласие.

Были рассмотрены перспективы автоматического анализа сердечной мышцы плода и связанных с ним компонентов при эхокардиографии в период внутриутробного развития. Так, авторы недавнего исследования решали задачу одновременной визуализации сердца плода и нисходящей аорты в четырехкамерной проекции фетальной эхокардиографии, что полезно для анализа некоторых видов ВПС, таких как изомерия левой или правой верхних камер сердца, декстрроверсии сердца и др. Оценка изображений производилась с помощью нейросети. Авторы отметили, что эта технология может помочь кардиологам поставить диагноз ВПС [1].

В то же время в соответствии с текущими рекомендациями по скринингу Американской кардиологической ассоциации автоматическая эхокардиография в период внутриутробного развития при визуализированных нормальных характеристиках сердца приносит ограниченную пользу в выявлении врожденных пороков сердца, требующих немедленных послеродовых вмешательств. Исследователи отмечают, что следует изучить возможность более избирательного использования автоматической эхокардиографии плода в условиях повышенного риска ВПС [19].

В литературе была показана польза интеллектуальной навигационной эхокардиографии. Так, было проведено проспективное исследование, в которое включили 93 плода в 2 последних триместрах беременности с дефектами конотрункуса [6]. Эту патологию диагностировали 2 группы специалистов ( $n = 20$  в каждой) с разным уровнем опыта (со стажем 15 лет и 1 год). Однако обе группы использовали интеллектуальную навигационную эхокардиографию и двухмерное УЗИ. Было обнаружено отсутствие значимой разницы в точности диагностики и хорошая согласованность ее результатов. Но в то же время была зафиксирована значительная разница в точности между группами при использовании только двухмерного УЗИ. Таким образом, авторы описанного исследования пришли к выводам, что рассматриваемая интеллектуальная навигационная эхокардиография эффективна и точна для диагностики дефектов конотрункуса как опытными специалистами, так и начинающими [6]. Также улучшение диагностики ВПС было достигнуто с помощью нейронных сетей в другом исследовании, в котором авторы пришли к выводу, что их модель обеспечивает пренатальное выявление сложных врожденных пороков сердца на экспертном уровне [2].

Изучались вопросы диагностики ВПС в различных типах медицинских учреждений. Так, при проведении эхокардиографии плода квалифицированным специалистом экспертного уровня в перинатальном центре третичного уровня вероятность верификации тяжелой обструктивной патологии левых отделов сердца после рождения прямо пропорциональна степени гипоплазии структур этого же участка сердца при пренатальной визуализации [31]. В другом исследовании, в котором изучались показания к эхокардиографии плода и пренатальному выявлению врожденных пороков сердца в больнице третичного уровня, авторы пришли к выводу, что показания к эхокардиографии плода увеличиваются и она может быть хорошим диагностическим инструментом для улучшения прогноза и исхода у новорожденно-го. Также авторы отмечают, что необходимо повышать осведомленность о важности эхокардиографии плода в лечении и исходах новорожденных с ВПС [16].

### **Фетальная интеллектуальная навигационная эхокардиография (FINE)**

Была показана диагностическая эффективность фетальной интеллектуальной навигационной эхокардиографии (FINE) у плодов с двойным выходом из правого желудочка, а также было отмечено, что данный метод можно использовать для скрининга и удаленной консультации пациенток, имеющих плод с двойным выходом из правого желудочка [23]. В то же время заявляется о том, что FINE способен выявить 98% врожденных пороков сердца. Такой вывод был сделан после проведения исследования случай-контроль с участием 50 беременных женщин, плоды которых имели ВПС (случаи), и 100 плодов с нормальным сердцем (контроль) в 2 последних триместрах. Работа проводилась с помощью четырехмерного (4D) УЗИ с технологией пространственно-временной корреляции изображений (spatiotemporal image correlation, STIC). Наборы данных были случайным образом распределены для анализа с использованием FINE. Результаты показали, что диагностическая эффективность рассматриваемой технологии для внутриутробного выявления ВПС составила: чувствительность 98%, а специфичность 93%. Среди случаев с подтвержденным ВПС почти в трех четвертях случаев диагноз с использованием FINE полностью совпадал с окончательным диагнозом: незначительные расхождения наблюдались у 12%, а серьезные у 14%. Авторы описанного исследования отметили, что впервые сообщается о чувствительности и специфичности метода FINE у плодов с нормальным сердцем и ВПС, а также пришли к заключению, что FINE-метод можно использовать пренатально для скрининга и диагностики ВПС [39]. Также данная технология успешно использовалась в 2 различных случаях тетрады Фалло с легочной атрезией с различными источниками легочного кровотока [40].

Также исследователи нашли ответы на вопрос, является ли интеллектуальная навигационная эхокардиография плода (FINE) эффективной при скрининге d-транспозиции магистральных артерий (d-TGA) [15]. Ученые поставили задачу оценить эффективность FINE, примененной к объемам пространственно-временной корреляции изображений (STIC) при создании 3 конкретных аномальных проекций сердца (выносящий тракт левого желудочка, выводной тракт правого желудочка и 3 сосуда и трахеи). Исследуемая модель успешно сгенерировала 3 специфических аномальных изображения сердца, что позволило сделать вывод об успешности применения метода, а также о перспективах его использования для d-TGA.

## Коарктация аорты и другие ВПС

Частота ложноположительных результатов при пренатальной диагностике коарктации аорты (КоА) обычно превышает 50%, а частота точного выявления < 50% [9]. Поэтому обсуждение этого порока и обзор литературы по данной теме имеют важное значение. Так, спекл-трекинг-анализ множественных измерений желудочков может быть полезен для уточнения диагноза у плодов с подозрением на коарктацию аорты внутриутробно (DeVore, 2021). В то же время отмечается, что конкретные алгоритмы в соответствии с гестационным возрастом повышают точность пренатального прогнозирования коарктации аорты. К таким выводам пришли ученые, изучив в ретроспективном анализе когорту 114 плодов с подозрением на КоА и разработав стратегию серийного тестирования для прогнозирования постнатального КоА с помощью эхокардиографии плода [8].

Аортопультмональное окно – это редкий врожденный порок сердца, который вызывает затруднения у большинства специалистов по УЗИ. В недавнем исследовании были ретроспективно рассмотрены 10 случаев этой патологии у плода, включая 6 с дистальными и 4 с проксимальными дефектами соответственно [33]. Кроме того, было включено 40 нормальных беременностей с аналогичным гестационным возрастом. Авторы поставили себе цель обобщить двухмерные и четырехмерные сонографические признаки аортопультмонального окна в диагностике плода. Исследователи пришли к выводу, что для диагностики данной патологии необходимо провести сканирование 3 сосудов (three-vessel view, 3VV) и 3 сосудов трахеи (3VT) с использованием шкалы серого и цветной доплеровской эхокардиографии. Дистальное аортопультмональное окно всегда с увеличивающимся углом между аортой и легочной артерией и без наличия нормального протока. Также исследователи отметили, что техника 4D STIC может предоставить дополнительную объемную визуализацию магистральных сосудов, дополнительную визуализацию магистральных артерий и таким образом помочь в диагностике патологии [33]. В другом исследовании было ретроспективно рассмотрено 8 случаев аортопультмонального окна, подтвержденных эхокардиографией и операцией, и проанализированы эхокардиографические особенности [21]. Авторы также пришли к выводу, что пренатальная эхокардиография может предоставить точную информацию для диагностики данной патологии при внутриутробном развитии. Прогноз дефекта зависит от сроков операции и характера сопутствующих сердечных аномалий.

Другой редкой патологией является врожденная аневризма ушка предсердия. Этот порок развития может сосуществовать с потенциально летальными осложнениями. Авторы исследования, посвященного ультразвуковой диагностике данной патологии, стремились обобщить эхокардиографические характеристики и прогноз аневризмы ушка предсердия плода, ретроспективно проанализировав данные 17 плодов с этим пороком, а также собрали его исходы или патологические отчеты. Исследователи пришли к заключению, что для диагностики врожденной аневризмы ушка предсердия наиболее полезными проекциями у плода была проекция по короткой оси и четырехкамерная проекция. Также авторы отметили, что предсердные тахикардии внутриутробно могут сохраняться после рождения, а пациенты с данной патологией должны находиться под пристальным наблюдением врачей [37].

### **Врожденные пороки развития и экстракардиальная патология**

Как было отмечено ранее, в литературе отмечается, что следует продолжать диагностический поиск внекардиальных пороков развития у плода при обнаружении ВПС [22]. В контексте ВПС также в литературе рассматривается гетеротаксия [4]. Гетеротаксия, или изомерия придатков предсердий, – врожденная аномалия с варибельной картиной, связанная как с сердечной, так и с некардиальной патологией, которая может оказывать серьезное влияние на жизнеспособность плода [30]. Поднимались вопросы оценки распространенности и типа ассоциированных аномалий у плодов с гетеротаксией, диагностированной во внутриутробном развитии при сонографии. В этой же публикации [4] также изучался исход беременности при гетеротаксии плода и ВПС. Однако несмотря на сильные стороны исследования, авторы отмечают его недостатки, что должно нацеливать исследователей в будущем на дальнейшее изучение вопроса. В дополнение к ультразвуковому исследованию при гетеротаксии отмечается рациональность использования магнитно-резонансной томографии [30].

Ранее обсуждалось применение спекл-трекинговой эхокардиографии для выявления коарктации аорты. Однако это далеко не единственное применение данной технологии для диагностики ВПС. Спекл-трекинговая эхокардиография стала основным инструментом оценки функции сердца. Так, она исследовалась для оценки функции предсердий в период внутриутробного развития [28]. Целью вышеназванного исследования было описать первоначальный опыт измерения деформации предсердий у плодов в отношении как осуществимости, так и наблюдаемых моделей деформации. Для анализа были отобраны 53 нормальных плода. На значения, описывающие характеристики предсердий плода, влияет срок беременности и частота кадров, поэтому необходимо учитывать эти переменные. Функция предсердий заслуживает дальнейшего изучения в течение жизни плода, чтобы помочь понять изменения в процессе созревания и болезненные состояния [28].

### **Возможности ультразвуковой диагностики пороков сердца плода при многоплодной беременности**

Для недавней публикации была отобрана медицинская документация 30 плодов с врожденными пороками сердца при многоплодной беременности [20]. Было проведено пренатальное ультразвуковое исследование. Выявлены дефекты межжелудочковой перегородки (эта патология имела самую высокую выявляемость), эндокардиальной подушки, случаи левосторонней дисплазии сердца, а также двойного выхода из правого желудочка, стеноза аорты, тетрады Фалло и отсоединения аорты. Авторы исследования пришли к выводу, что пренатальное УЗИ является наиболее эффективным методом диагностики врожденных пороков сердца плода.

### **Ультразвуковая диагностика, генетика и ДНК-диагностика врожденных пороков сердца**

Ультразвуковая диагностика тесно связана с другими диагностическими исследованиями. Так, данные о пренатальной диагностике, включая генетическое тестирование и ультразвуковое исследование сердца плода, а также срок беременности на момент постановки диагноза могли быть факторами, влияющими на решение о прерывании беременности при подозрении на ВПС [27].

Однако следует отметить, что, несмотря на пробелы в знаниях о точных механизмах возникновения ВПС, в настоящее время современные рекомендации по консультированию и ДНК-диагностике позволяют определить группы пациентов, которым необходимо это тестирование, или людей, которые маловероятно получают пользу от длительного и обременяющего финансово генетического тестирования. Корректное консультирование и обсуждение значений эмпирического риска повторного рождения ребенка с пороками развития позволяют подобрать семье оптимальную репродуктивную стратегию [42].

Таким образом, продолжают накапливаться данные о современных возможностях ультразвуковой диагностики пороков сердца плода.

## ■ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В данном литературном обзоре авторы исследовали современные возможности ультразвуковой диагностики пороков сердца плода. Врожденные пороки сердца являются наиболее распространенными серьезными структурными аномалиями плода. Вопросы врожденных пороков сердца требуют комплексного решения и целых команд специалистов, состоящих из акушеров-гинекологов, неонатологов и педиатров, а также детских кардиологов.

Врожденные аномалии сердца являются частой находкой при пренатальном анатомическом обзорном ультразвуковом исследовании. Скрининг врожденных пороков сердца часто направлен на обследование не только беременных женщин с повышенным риском, но и более широких групп пациенток. Более того, при внутриутробном обнаружении аномалий требуется дальнейший поиск внекардиальных дефектов. Многие авторы сходятся во мнении, что рутинная оценка сердца плода с помощью УЗИ позволит эффективно диагностировать врожденные пороки сердца во внутриутробном периоде.

В литературе отмечается, что важная роль в современной ультразвуковой диагностике отводится автоматизированным системам и технологиям искусственного интеллекта, в том числе фетальной интеллектуальной навигационной эхокардиографии (FINE), которая показывает обнадеживающие результаты в диагностике различных форм ВПС у плода различного гестационного возраста.

Данное исследование может использоваться при дальнейшей работе по выявлению частоты рассматриваемой патологии, а также обеспечит основу для разработки руководств по лечению и планированию профилактических стратегий. Очерчивая пути дальнейших исследований, важно отметить, что различные исследователи рекомендуют более индивидуальный и адаптированный протокол ведения для каждого случая с учетом факторов, связанных как с беременной женщиной, так и с плодом, включая отягощенный анамнез пациентки, ожирение, гестационный возраст плода и генетический статус плода и женщины. Также следует уделить внимание исследуемой теме именно в узбекской популяции.

Важным аспектом остается акцентирование внимания на дальнейших работах с увеличенным размером набора данных, чтобы включить в них больше параметров. Материалы данной статьи могут быть использованы врачами различных специальностей для дополнения своих знаний и дальнейшего изучения различных аспектов УЗ-диагностики ВПС плода.

## ■ ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

- An S., Lv J., Zhu H., Wang J. Fetal Heart and Descending Aorta Detection in Four-Chamber View of Fetal Echocardiography. Annual International Conference of the IEEE Engineering in Medicine and Biology Society. IEEE Engineering in Medicine and Biology Society. *Annual International Conference*. 2021;2722–2725. DOI:10.1109/EMBC46164.2021.9630562.
- Arnaout, R., Curran, L., Zhao, Y. An ensemble of neural networks provides expert-level prenatal detection of complex congenital heart disease. *Nature medicine*. 2021;27(5): 882–891. DOI: 10.1038/s41591-021-01342-5.
- Bishop K. C., Kuller J. A., Boyd B. K. Ultrasound Examination of the Fetal Heart. *Obstetrical & gynecological survey*. 2021;72(1):54–61. DOI: 10.1097/OGX.0000000000000394.
- Buca D., Khalil A., Rizzo G., Familiari A., Di Giovanni S., Liberati M., Murgano D., Ricciardulli A., Fanfani F., Scambia G., D'Antonio, F. Outcome of prenatally diagnosed fetal heterotaxy: systematic review and meta-analysis. *Ultrasound in obstetrics & gynecology: the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2018;51(3):323–330. DOI: 10.1002/uog.17546.
- Cawyer C. R., Kuper S. G., Ausbeck E., Sinkley R. G., Owen J. The added value of screening fetal echocardiography after normal cardiac views on a detailed ultrasound. *Prenatal diagnosis*. 2019;39(12):1148–1154. DOI: 10.1002/pd.5557.
- Chen, R., Yang, L., Wu, X., Ma, M., Zhao B. A preliminary study on the prenatal diagnosis of fetal conotruncal defects using intelligent navigation echocardiography. *International journal of gynaecology and obstetrics: the official organ of the International Federation of Gynaecology and Obstetrics*. 2021;153(1):138–145. DOI: 10.1002/ijgo.13429.
- Cruz-Lemini M., Nieto-Castro B., Luna-García, J., Juárez-Martínez I., Martínez-Rivera M., Bermúdez-Rojas M. L., Rebolledo-Fernández C., Cruz-Martínez R. Prenatal diagnosis of congenital heart defects: experience of the first Fetal Cardiology Unit in Mexico. The Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstetricians. 2021;34(10):1529–1534. DOI: 10.1080/14767058.2019.1638905.
- Deiros-Bronte L., Diez-Sebastian J., Rodríguez González R., Uceda Galiano A., De La Calle M., Gutiérrez-Laraya Aguado F. Prenatal Diagnosis of Aortic Coarctation: Prediction Algorithm according to Gestational Age. *Fetal diagnosis and therapy*. 2021;48(11–12):819–828. DOI: 10.1159/000520449.
- DeVore G. R., Haxel C., Satou G., Sklansky M., Pelka M. J., Jone P. N., Cuneo B. F. Improved detection of coarctation of the aorta using speckle-tracking analysis of fetal heart on last examination prior to delivery. *Ultrasound in obstetrics & gynecology: the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2021;57(2):282–291. DOI: 10.1002/uog.21989.
- Ebrashy A., Aboulghar M., Elhody M., El-Dessouky S. H., Elsirgany S., Gaafar H. M., Sheta S. S., Kamal R., Negm S., El Sheikhah A., Idris O., Abd-El-Kader M., Ehab M., Momtaz, M. Fetal heart examination at the time of 13 weeks scan: a 5 years' prospective study. *Journal of perinatal medicine*. 2019;47(8):871–878. DOI: 10.1515/jpm-2019-0222.
- Fratto V. M., Chang A., Anton T., Sun H. Y., Lamale-Smith L. M., Pretorius D. H. Detailed Fetal Anatomic Ultrasound Examination: Effect of the 2014 Consensus Report on a Tertiary Referral Center. *Ultrasound quarterly*. 2019;35(1):21–29. DOI: 10.1097/RUQ.0000000000000392.
- García Fernández S., Arenas Ramirez J., Otero Chouza M. T., Rodríguez-Vijande Alonso B., Llanaeza Coto Á. P. Early fetal ultrasound screening for major congenital heart defects without Doppler. *European journal of obstetrics, gynecology, and reproductive biology*. 2019;233:93–97. DOI: 10.1016/j.ejogrb.2018.11.030.
- Gardiner H.M. Advances in fetal echocardiography. *Seminars in fetal & neonatal medicine*. 2018;23(2):112–118. DOI: 10.1016/j.siny.2017.11.006.
- Hergheliegiu C. G., Panaitescu A. M., Duta S., Vayna A. M., Ciobanu A. M., Bulescu C., Ioan R. G., Neacsu A., Gica N., Veduta A. Ultrasound Patterns in the First Trimester Diagnosis of Congenital Heart Disease. *Journal of clinical medicine*. 2021;10(15):3206. DOI: 10.3390/jcm10153206.
- Huang C., Zhao B. W., Chen R., Pang H. S., Pan M., Peng X. H., Wang B. Is Fetal Intelligent Navigation Echocardiography Helpful in Screening for d-Transposition of the Great Arteries? *Journal of ultrasound in medicine: official journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine*. 2020;39(4):775–784. DOI: 10.1002/jum.15157.
- Joshi, A., Shrestha, R., Shrestha P. S. Indications of Fetal Echocardiography and Detection of Congenital Heart Disease Prenatally in Tertiary Care Hospital. *Kathmandu University medical journal (KUMJ)*. 2019;17(67):195–200.
- Klein J., Donofrio, M. T. Fetal Echocardiography for the General Pediatrician. *Pediatric annals*. 2021;50(3):e121–e127. DOI: 10.3928/19382359-20210217-03.
- Koşger P., Velipaşaoğlu M., Keskin T., Kızıtanır H., Uçar B. Impact of the expanded examination of fetal heart to the prenatal diagnosis of congenital heart diseases. *Turkish journal of obstetrics and gynecology*. 2020;17(4):285–291. DOI: 10.4274/tjod.galenos.2020.04127.
- Krishnan R., Deal L., Chisholm C., Cortez B., Boyle A. Concordance Between Obstetric Anatomic Ultrasound and Fetal Echocardiography in Detecting Congenital Heart Disease in High-risk Pregnancies. *Journal of ultrasound in medicine: official journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine*. 2021;40(10):2105–2112. DOI: 10.1002/jum.15592.
- Li H., Zhang L., Cao X. Diagnostic application of prenatal ultrasound in foetal heart complex malformation in twin pregnancy. *JPMA. The Journal of the Pakistan Medical Association*, 2020;70[Special Issue(9):139–144.
- Li W., Bin G., Jiang W., Shuang Y. Prenatal Diagnosis of Aortopulmonary Window by 2-Dimensional Echocardiography: Summary of 8 Cases. *Journal of ultrasound in medicine: official journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine*. 2019;38(3):795–803. DOI: 10.1002/jum.14756.
- Lim VA. Ultrasound examination of pregnant women in diagnosing fetal cardiac pathology. *Journal of Obstetrics and Women's Diseases*. 2020;69(2):43–50. DOI: 10.17816/JOWD69243-50.
- Ma M., Li Y., Chen R., Huang C., Mao Y., Zhao B. Diagnostic performance of fetal intelligent navigation echocardiography (FINE) in fetuses with double-outlet right ventricle (DORV). *The international journal of cardiovascular imaging*. 2020;36(11):2165–2172. DOI: 10.1007/s10554-020-01932-3.
- McBrien A., Hornberger L. K. Early fetal echocardiography. *Birth defects research*. 2019;111(8):370–379. DOI: 10.1002/bdr2.1414.
- Meller C. H., Grinenco S., Aiello H., Córdoba A., Sáenz-Tejera M. M., Marantz P., Otaño L. Congenital heart disease, prenatal diagnosis and management. *Cardiopatías congénitas, diagnóstico y manejo prenatal. Archivos argentinos de pediatría*. 2020;118(2):e149–e161. DOI: 10.5546/aap.2020.eng.e149.
- Minnella G. P., Crupano F. M., Syngelaki A., Zidere, V., Akolekar, R., Nicolaidis, K. H. Diagnosis of major heart defects by routine first-trimester ultrasound examination: association with increased nuchal translucency, tricuspid regurgitation and abnormal flow in ductus venosus. *Ultrasound in obstetrics & gynecology: the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2020;55(5):637–644. DOI: 10.1002/uog.21956.

27. Montaguti E, Balducci A, Perolo A, Livi A, Contro E, Casadio P, Dondi A, Angeli E, Gargiulo G, Pilu G. Prenatal diagnosis of congenital heart defects and voluntary termination of pregnancy. *American journal of obstetrics & gynecology MFM*. 2020;2(4):100207. DOI: 10.1016/j.ajogmf.2020.100207.
28. Rato J, Vigneswaran T. V., Simpson J. M. Speckle-Tracking Echocardiography for the Assessment of Atrial Function during Fetal Life. *Journal of the American Society of Echocardiography: official publication of the American Society of Echocardiography*. 2020;33(11):1391–1399. DOI: 10.1016/j.echo.2020.06.011.
29. Revels J. W., Wang S. S., Itani M., Nasrullah A., Katz D., Dubinsky T. J., Moshiri M. Radiologist's Guide to Diagnosis of Fetal Cardiac Anomalies on Prenatal Ultrasound Imaging. *Ultrasound quarterly*. 2019;35(1):3–15. DOI: 10.1097/RUQ.0000000000000412.
30. Seidl-Mlczoch E., Kasprian G., Ba-Ssalamah A., Stuemplfen M., Kitzmueller E., Muin D. A., Zimpfer D., Prayer D., Michel-Behnke I., & Ulm, B. Characterization of phenotypic spectrum of fetal heterotaxy syndrome by combining ultrasound and magnetic resonance imaging. *Ultrasound in obstetrics & gynecology: the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2021;58(6):837–845. DOI: 10.1002/uog.23705.
31. Shumakova O.V., Bokeria E.L. Clinical audit of pre- and postnatal diagnostics of obstructive congenital left heart defects at the perinatal center (level III). *Russian Journal of Cardiology*. 2020;25(8):3788. DOI:10.15829/1560-4071-2020-3788. (in Russian)
32. Syngelaki A., Hammami A., Bower S., Zidere V., Akolekar R., Nicolaidis K.H. Diagnosis of fetal non-chromosomal abnormalities on routine ultrasound examination at 11-13 weeks' gestation. *Ultrasound in obstetrics & gynecology: the official journal of the International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*. 2019;54(4):468–476. DOI: 10.1002/uog.20844.
33. Tang H., Wang Y., Sun X., Zhang Y. Prenatal diagnosis of fetal aortopulmonary window by two- and four-dimensional echocardiography with spatiotemporal image correlation. *Echocardiography (Mount Kisco, N.Y.)*. 2020;37(5):732–737. DOI: 10.1111/echo.14666.
34. Van Velzen C.L., Ket J., van de Ven P. M., Blom N.A., Haak M.C. Systematic review and meta-analysis of the performance of second-trimester screening for prenatal detection of congenital heart defects. *International journal of gynaecology and obstetrics: the official organ of the International Federation of Gynaecology and Obstetrics*. 2018;140(2):137–145. DOI: 10.1002/ijgo.12373.
35. Vavolizza R. D., Dar P., Suskin B., Moore R. M., Stern K. Clinical yield of fetal echocardiography for suboptimal cardiac visualization on obstetric ultrasound. *Congenital heart disease*. 2018;13(3):407–412. DOI: 10.1111/chd.12584.
36. Waern M., Mellander M., Berg A., Carlsson Y. Prenatal detection of congenital heart disease – results of a Swedish screening program 2013-2017. *BMC pregnancy and childbirth*. 2021;21(1):579. DOI: 10.1186/s12884-021-04028-5.
37. Wang X., Liu J. J., Han J. C., Sun Zhang Y., Gu, X. Y., Xue C., Liu X. W., He Y. H. Fetal atrial appendage aneurysm: Prenatal diagnosis by echocardiography and prognosis. *Echocardiography (Mount Kisco, N.Y.)*. 2021;38(8):1228–1234. DOI: 10.1111/echo.15089.
38. Ye B., Wu Y., Chen J., Yang Y., Niu J., Wang H., Wang Y., Cheng W. The diagnostic value of the early extended fetal heart examination at 13 to 14 weeks gestational age in a high-risk population. *Translational pediatrics*. 2021;10(11):2907–2920. DOI: 10.21037/tp-21-255.
39. Yeo L., Luewan S., Romero R. Fetal Intelligent Navigation Echocardiography (FINE) Detects 98% of Congenital Heart Disease. *Journal of ultrasound in medicine: official journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine*. 2018;37(11):2577–2593. DOI: 10.1002/jum.14616.
40. Yeo L., Markush D., Romero, R. Prenatal diagnosis of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia using: Fetal Intelligent Navigation Echocardiography (FINE). *The journal of maternal-fetal & neonatal medicine: the official journal of the European Association of Perinatal Medicine, the Federation of Asia and Oceania Perinatal Societies, the International Society of Perinatal Obstetricians*. 2019;32(21):3699–3702. DOI: 10.1080/14767058.2018.1484088.
41. Zaban N.B., Darragh R.K., Parent J.J. Fetal Echocardiography is Useful for Screening Fetuses with a Family History of Cardiomyopathy. *Pediatric cardiology*. 2020;41(8):1766–1772. DOI: 10.1007/s00246-020-02439-3.
42. Zaklyazminskaya E.V. Genetics and genetic diagnostics of congenital heart disease. Clinical and Experimental Surgery. *Petrovsky Journal*. 2021;9(3):14–20. DOI: <https://doi.org/10.33029/2308-1198-2021-9-3suppl-14-20>. (in Russian)