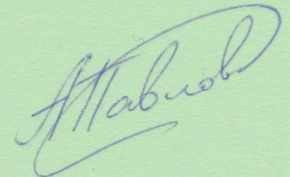


МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
НАЦІОНАЛЬНА МЕДИЧНА АКАДЕМІЯ ПІСЛЯДИПЛОМНОЇ ОСВІТИ
імені П. Л. ШУПИКА

ПАВЛОВА АННА ОЛЕКСАНДРІВНА



УДК 616.12-007.2-053.2-07:618.33

КОМПЛЕКСНА ПРЕНАТАЛЬНА ДІАГНОСТИКА СУДИННИХ КІЛЕЦЬ

14.01.23 – променева діагностика та променева терапія

АВТОРЕФЕРАТ

дисертації на здобуття наукового ступеня
кандидата медичних наук

Київ – 2020

Дисертація є рукопис

Робота виконана в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»

Науковий керівник:

доктор медичних наук професор **Руденко Надія Миколаївна**, заступник директора з наукової роботи ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (м. Київ).

Офіційні опоненти:

доктор медичних наук професор **Лук'янова Ірина Сергіївна**, завідувачка відділенням променевої діагностики та пренатальної кардіології ДУ «Інститут педіатрії, акушерства і гінекології імені академіка О. М. Лук'янової НАМН України» (м. Київ).

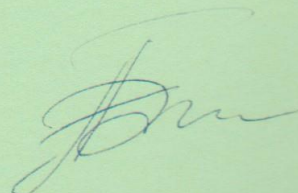
доктор медичних наук професор **Іванів Юрій Андрійович**, професор кафедри променевої діагностики ФПДО Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького (м. Львів).

Захист дисертації відбудеться «26» січня 2020 р. о 11.00 годині в аудиторії № 3 на засіданні спеціалізованої вченої ради Д 26.613.11 у Національній медичній академії післядипломної освіти імені П. Л. Шупика МОЗ України за адресою: 04112, м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

З дисертацією можна ознайомитись у бібліотеці Національної медичної академії післядипломної освіти ім. П. Л. Шупика МОЗ України за адресою: 04112, м. Київ, вул. Дорогожицька, 9.

Автореферат розісланий «04» грудня 2020 р.

Учений секретар
спеціалізованої вченої ради
к. мед. н. доцент



А. М. Бондар

ЗАГАЛЬНА ХАРАКТЕРИСТИКА РОБОТИ

Актуальність теми. Судинні кільця (СК) – рідкісна вада розвитку системи дуги аорти, що складає 1% від усіх вроджених вад серця (ВВС), при якій судинні структури оточують трахею і стравохід та можуть їх стискати викликаючи різного ступеня порушення дихання та ковтання. Невчасно виявлена патологія може призводити до важких ускладнень, інвалідизації та низької якості життя, а у немовлят навіть до смерті. Незважаючи на значний розвиток діагностичних методів, гострою залишається проблема ранньої діагностики СК до розвитку ускладнень. Як правило, діагноз СК є випадковою знахідкою при проведенні комп'ютерної томографії (КТ) на тлі тривалого некурабельного кашлю [Backer et al., 2016; Evans et al., 2016; Naimo et al., 2016; Maeda, 2017; Choi et al., 2018].

Незважаючи на переваги КТ для діагностики цієї ВВС, вона не може застосовуватись як скринінговий метод через променеве навантаження, необхідність застосування рентген-контрастних речовин, складність дослідження, потребу у медикаментозної седації пацієнтів раннього віку тощо [Zhyvotovska et al., 2020; Robles et al., 2019; Evans et al., 2016; Naimo et al., 2016].

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) та рентгеноендоваскулярне зондування, які дозволяють ефективно і точно діагностувати СК, також мають значні обмеження широкого застосування [Ravi Vassa et al., 2020; Ben Saad et al., 2020; François et al., 2017; Valencia-Serrano et al., 2017; Dan et al., 2016; Ganie et al., 2016; Zeng et al., 2017]. Рентгенографія органів грудної клітки та рентгеноскопія з барієм мають вкрай низьку чутливість та специфічність [Levine and Rubesin, 2017; Cui et al., 2015]. Бронхоскопія – складне дослідження, яке не надає інформації стосовно анатомії судин системи аорти і може використовуватись лише для визначення ступеня ураження трахеї [Porcedda et al., 2019; Muller et al., 2018; Vinsalamah et al., 2018; Vigneswaran et al., 2018; Choi et al., 2018].

Ультразвукова діагностика не має широкого застосування, оскільки стандартний протокол ехокардіографії (ЕхоКГ) не містить проєкцій, які дозволяють діагностувати СК. При проведенні ЕхоКГ візуалізація достатньої якості для діагностики СК можлива лише у немовлят, оскільки пізніше обмежена ультразвуковими вікнами; також вона не дозволяє з високою точністю діагностувати анатомічні варіанти СК. У багатьох країнах постнатальна ЕхоКГ не проводиться скринінгово всім новонародженим, а лише при наявності клінічних симптомів ВВС [Chamsi-Pasha et al., 2017; Le et al., 2016; Chen et al., 2017; Wagner et al., 2017].

Таким чином, рання скринінгова діагностика СК залишається актуальною невирішеною проблемою, оскільки існуючі методи постнатальної діагностики дають або недостатньо інформації, або є складними і коштовними в проведенні та мають протипокази до широкого застосування. Пренатальний ультразвуковий скринінг, який проводиться всім вагітним, може суттєво вплинути на вирішення проблеми ранньої діагностики СК [Goley et al., 2020; Cuckle and Maymon, 2016; Carlson and Vora, 2017; Shiv et al., 2017].

Загальний рівень пренатальної ультразвукової діагностики ВВС є низьким навіть у розвинутих країнах і коливається у межах 30-50%. Особливу складність

викликає пренатальна діагностика рідкісних аномалій дрібних анатомічних структур, таких як СК [Style et al., 2019; Sun et al., 2019; Quartermain et al., 2019; Hunter and Seale, 2018; Sharma, 2017; Brown and Holland, 2017; Ferrier et al., 2017]. Тих стандартних ультразвукових проекцій для скринінгового обстеження серця плода, що затверджені обов'язковим протоколом згідно наказів МОЗ України № 417 від 15.07.2011 та № 764 від 01.10.2012, недостатньо для діагностики СК. До теперішнього часу не існує протоколу комплексного підходу до пренатальної діагностики СК [Abuhamad and Chaoui, 2016; Allan et al., 2009; Chiappa, 2009; Rao and Vidyasagar, 2015; Sharland, 2013; Yagel et al., 2019].

Враховуючи вищезазначене, основним напрямком роботи є розробка системного підходу до виявлення цієї вади, що включатиме якісну пренатальну діагностику шляхом ЕхоКГ та алгоритм дій, який забезпечить весь комплекс заходів для найкращого результату лікування шляхом проведення операції в оптимальні терміни.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами. Дисертаційна робота виконана у відповідності з основними напрямками науково-дослідної роботи Державної установи «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України» та є фрагментом науково-дослідної роботи, яка виконувалась з 2013 р. по 2015 р.: «Розробка перинатальної тактики при діагностиці патології дуги аорти», шифр теми ГК.13.00.15, № державної реєстрації 0113U000732, науково-дослідної роботи, яка виконувалась з 2016 р. по 2018р.: «Дослідження морфологічних, патофізіологічних та біохімічних особливостей серця з єдиним шлуночком» шифр теми ФК.16.00.19, № державної реєстрації 0116U000198 та науково-дослідної роботи, яка виконувалась з 2017 р. по 2019 р.: «Розробити технології рентгеноваскулярного лікування складних та критичних вроджених вад серця з вентрикулоартеріальною обструкцією у дітей першого року життя» шифр теми ГК.17.00.23, № державної реєстрації 0117U002450.

Мета роботи: підвищити ефективність пренатальної діагностики СК та розробити алгоритм перинатальної тактики для оптимізації ведення пацієнтів з даною патологією.

Завдання дослідження:

1. Вдосконалити існуючий протокол пренатальної ЕхоКГ для покращення діагностики СК.
2. Порівняти ЕхоКГ показники у плодів з СК та з нормальною анатомією серця.
3. Визначити ефективність діагностики СК при окремому застосуванні кожної з додаткових спеціальних проекцій та при одночасному комплексному застосуванні їх у складі нового протоколу ЕхоКГ.
4. Довести ефективність пренатальної діагностики СК до та після введення нового ЕхоКГ протоколу зі спеціальними проекціями та проаналізувати ефективність пренатальної ЕхоКГ діагностики окремих анатомічних варіантів СК.
5. Дослідити вплив вдосконаленої методики ЕхоКГ для діагностики СК на хірургічне лікування.
6. Розробити протокол комплексного пренатального обстеження для діагностики СК та алгоритм перинатального ведення.

Об'єкт дослідження: діагностика СК у плодів за допомогою променевих методів.

Предмет дослідження: ехокардіографічні показники, які дозволяють встановити діагноз СК та визначити його анатомічний варіант у плода.

Методи дослідження: загальноклінічні, ультразвукові, магнітно-резонансна томографія, комп'ютерна томографія, катетеризація порожнин серця з ангіографією, статистичні.

Наукова новизна отриманих результатів.

Вперше проведено порівняльний аналіз ехокардіографічних показників у плодів з СК та нормальною анатомією серця, який не виявив ніяких додаткових предикторів наявності цієї вади. Науково обґрунтовано необхідність використання додаткових спеціальних проєкцій при проведенні ЕхоКГ плода, як єдиний спосіб діагностувати СК. Вперше визначено ефективність діагностики СК шляхом пренатальної ЕхоКГ з комплексним та з ізольованим застосуванням додаткових спеціальних проєкцій та описано патогномонічні ультразвукові ознаки для діагностики таких анатомічних варіантів СК, як подвійна дуга аорти та огинаюча дуга аорти. Проаналізовано результати ефективності діагностики різних анатомічних варіантів СК шляхом постнатальної верифікації, оцінено клінічний стан пацієнтів з різними варіантами СК. Вперше визначено вплив пренатальної діагностики на хірургічне лікування СК та оптимізовано комплекс діагностичних та лікувальних заходів шляхом розробки алгоритму перинатального ведення новонароджених з пренатально встановленим діагнозом СК.

Практичне значення отриманих результатів. В дисертаційній роботі доведено необхідність використання спеціальних проєкцій для успішної пренатальної діагностики СК. Удосконалено та впроваджено в клінічну практику протокол пренатальної ЕхоКГ для діагностики різних анатомічних варіантів СК (патент на корисну модель № u 2018 07777, бюл. №18, 25.09.18). Розроблено алгоритм перинатальної тактики при пренатально діагностованому СК, який включає ЕхоКГ плода, МРТ плода, постнатальну ЕхоКГ, покази до КТ та хірургічного лікування. Удосконалений метод пренатальної діагностики СК може бути впровадженим лікарями ультразвукової діагностики на різних рівнях надання медичної допомоги (жіночі консультації, консультативні поліклініки, кардіологічні та кардіохірургічні центри).

Впровадження результатів дослідження. Результати дисертаційних досліджень впроваджено в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» (м. Київ), на кафедрі дитячої кардіології та кардіохірургії НМАПО ім. П. Л. Шупика (м. Київ), у Львівському міжобласному медико-генетичному центрі (м. Львів), Інституті спадкової патології НАМН України, Львівському медико-генетичному центрі (м. Львів), Херсонській обласній клінічній лікарні (м. Херсон), Івано-Франківському обласному перинатальному центрі (м. Івано-Франківськ), Медичному центрі ТОВ «МЕДИКГРУП» (м. Херсон), Медичному центрі ПП «Ехомед» (м. Львів).

Особистий внесок здобувача. Дисертаційна робота є завершеною самостійною науковою працею, де відображені результати проведених наукових досліджень. Всі розділи дисертації написано особисто здобувачем. Автором було самостійно визначено основний напрямок дослідження, його мету та завдання, було

розроблено дизайн дослідження, визначено основні теоретичні та практичні аспекти роботи, відібрано та розподілено ілюстрований матеріал в достатньому обсязі. Здобувачем особисто проведено аналіз вітчизняних та зарубіжних літературних даних з досліджуваної проблеми. Автором було проведено ретроспективний аналіз архівних даних та опрацьовані власноручно отримані дані результатів пре- та постнатальних досліджень. Було створено комп'ютерну базу даних пацієнтів з пренатально діагностованими судинними кільцями та сформовано групи згідно задач дисертації. Особисто проведено статистичний аналіз результатів роботи високого ступеня достовірності. Обґрунтовано висновки та сформовано практичні рекомендації.

Апробація результатів дисертації. Результати досліджень були представлені на Дев'ятому британсько-українському симпозиумі з анестезіології та інтенсивної терапії, присвяченому 60-річчю кафедри анестезіології та інтенсивної терапії НМАПО імені П. Л. Шупика (Київ, 2017 р., 19-22 квітня), на Міжнародній науково-практичній конференції молодих вчених, присвяченій 25-річчю Національної академії наук України (Київ, 2018 р., 23 березня), на 52nd Annual meeting of the Association for European paediatric and congenital cardiology (Греція, Афіни, 2018 р., 9-12 травня), на XXIV Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України (Дніпро, 2018 р., 24-25 травня), на Конференції молодих вчених (Київ, 2018 р., 23 червня), на XIII Українському форумі вроджених вад серця. (Київ, 2018 р., 17-19 жовтня), на VI Українській науково-практичній конференції з міжнародною участю «Хворобисирітки в кардіології» (Львів, 2018 р., 9-10 листопада).

Публікації. За результатами дослідження опубліковано 15 наукових праць, з них 7 статей – у фахових виданнях, рекомендованих ДАК України, 1 стаття – у міжнародному наукометричному виданні, 6 тез доповідей у матеріалах конгресів і конференцій, отримано 1 патент на корисну модель (Україна), що безпосередньо пов'язані з темою дисертації.

Обсяг і структура дисертації. Дисертація викладена на 175 сторінках друкованого тексту і складається з анотації, вступу, аналізу літератури, опису матеріалів та методів дослідження, розділів власних досліджень, узагальнення отриманих результатів, висновків, додатків, списку використаних джерел, що містить 150 найменувань: 12 – кирилицею, 138 – латиницею. Робота ілюстрована 13 таблицями та 46 рисунками.

ОСНОВНИЙ ЗМІСТ РОБОТИ

У дисертаційній роботі використано та проаналізовано результати ехокардіографічних обстежень 177 плодів (70 – з підозрою на СК та 107 – з контрольної групи (47 плодів з нормальною анатомією серця та великих артерій та 60 плодів з ВВС поєднаними з правою дугою аорти)), які були виконані за період з 2011 р. по 2017 р.

Матеріал і методи досліджень. Для дослідження використовувались дані ЕхоКГ плода, а як додатковий метод дослідження – МРТ плода. Постнатальна верифікація діагнозу здійснювалась у всіх плодів методом ЕхоКГ, за потреби проводилась КТ та рентгенендоваскулярна ангіографія.

Розподіл матеріалу згідно етапів дослідження наведено на рис. 1.



Рис. 1. Розподіл матеріалу згідно етапів дослідження.

В рамках першого етапу було сформовано та впроваджено в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» новий протокол пренатальної ехокардіографії, який включав спеціальні проєкції для діагностики СК. Етап включав оцінку ефективності діагностики СК під час первинної ЕхоКГ плода в залежності від терміну гестації, аналіз перебігу та результатів вагітностей. Визначалась чутливість та специфічність ЕхоКГ плода при діагностиці СК та його анатомічних варіантів при первинному та повторних обстеженнях у порівнянні з еталонними постнатальними обстеженнями. Було проаналізовано власну навчальну криву при первинній ультразвуковій діагностиці СК та його анатомічних варіантів.

На другому етапі було проведено порівняльний аналіз ехокардіографічних характеристик у плодів з ізольованим СК та з нормальною анатомією серця і великих артерій. Основну групу дослідження сформували 39 плодів з ізольованим СК, контрольну групу склали 47 плодів з нормальною анатомією серця та великих артерій.

На третьому етапі порівнювалась ефективність пренатальної ультразвукової діагностики СК з іншими аномаліями дуги аорти. При цьому основну групу склали 68 плодів з пренатальною підозрою на СК та 60 плодів з іншими ВВС, що поєднуються з правобічною дугою аорти (ПрДА).

Комплексна експертна ЕхоКГ плода включала двомірне дослідження, доплерографію (імпульсна (PW), кольорове доплерівське картування). Всі структури

серця та великих судин було оцінено та ідентифіковано згідно засад сегментарного аналізу у 4-камерній проекції, проекції вихідних трактів лівого шлуночка (ЛШ) та правого шлуночка (ПШ), проекції трьох судин, бікавальній проекції; було виміряно кінцево-діастолічні розміри (КДР) лівого та правого шлуночків, розміри мітрального клапана (МК) та тристулкового клапана (ТК), аортального клапана (АК), висхідної аорти (Ао), клапана, стовбура та правої гілки легеневої артерії (ЛА), артеріальної протоки (АП), сегменту А дуги Ао. У режимі кольорового картування та імпульсної доплерографії було оцінено кровотік через мітральний, тристулковий, аортальний клапани та клапан легеневої артерії, визначено характер кровотоку у великих судинах – АП, дузі Ао, гілках ЛА, верхній та нижній порожнистих венах, виявлено або виключено наявність обструкцій та зворотніх потоків. Додатково у всіх плодів проводилась оцінка анатомічних структур у спеціальних проекціях для діагностики СК: 1) трьох судин та трахеї, 2) дуги аорти по довгій осі, 3) високого поперекового зрізу черевної порожнини для визначення положення черевного відділу аорти. Усі обстеження вагітних проводились методом трансабдомінальної ЕхоКГ плода на ультразвукових сканерах Philips Sonos 7500, Siemens Acuson Sequoia 512, Philips iU22, Philips EPIQ 7 за допомогою конвексних датчиків частотою 9-1 МГц (Philips Ultrasound inc.).

Обстеження плода методом МРТ проводилось за показаннями у 21 випадку на томографі Siemens Avanto 1,5 Т по протоколу, що включав послідовності для оцінки положення дуги аорти, нисхідної, грудної аорти, її черевного відділу, та їх анатомії, анатомії гілок аорти та особливостей анатомії трахеї з виключенням наявності її ураження у плода в горизонтальній (аксіальній), сагітальній та фронтальній (коронарній) площинах. Додатково під час МРТ-обстеження визначали супутню позасерцеву патологію – патологію ЦНС, органів грудної порожнини (гіпоплазію/агенезію легені, гіпоплазію/агенезію тимуса, особливості трахеобронхіального дерева тощо), черевної порожнини (патологічне розташування органів черевної порожнини, діафрагмальні кили, відсутність або численні селезінки тощо) та ін.

Статистична обробка отриманих даних. Для обробки клінічного матеріалу використано методи математико-статистичного аналізу, представлені в пакеті для статистичної обробки даних IBM SPSS Statistics 21.0, MS Excel XP та Clinical Utility Index Calculator.

Розподіл показників вивчався із використанням тесту Шапіро-Уїлка. Застосовувався непараметричний аналіз – тест Манна-Уїтні та непараметричний аналіз ROC-кривих. Оцінка статистичної значимості відмінності груп, що порівнювалися, відбувалася шляхом співставлення розрахованого значення ймовірності p з граничним значенням 0,05.

Визначалась цінність методу пренатальні діагности СК та його анатомічних варіантів, а саме індекс клінічної корисності (ІКК), чутливість, специфічність, позитивне передбачувальне значення (ППЗ), негативне передбачувальне значення (НПЗ), позитивне відношення правдоподібності (ПВП), негативне відношення правдоподібності (НВП), поширеність патології (ПП) та діагностична точність (ДТ).

На основі логарифмічного аналізу було побудовано навчальну криву та проаналізовано ефективність первинної пренатальної ультразвукової діагностики анатомічних варіантів СК на початку дослідження та в кінці.

Результати дослідження та їх обговорення.

Перший етап – ретроспективний аналіз досвіду пренатальної діагностики СК. З 2004 р. по 2017 р. в рамках програми ультразвукової пренатальної діагностики ВВС у ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» було проведено 7740 первинних ЕхоКГ плода. Всі обстеження архівувались шляхом запису кінопетель та фіксованих зображень. З 2011 року в рамках розпочатого дослідження у протокол ехокардіографії плода були введені, як обов'язкові, спеціальні проекції для виключення або підтвердження СК. З 2012 по 2017р.р. діагноз СК було запідозрено у 70 (0,9%) випадках при проведенні первинної пренатальної ЕхоКГ (рис. 2).

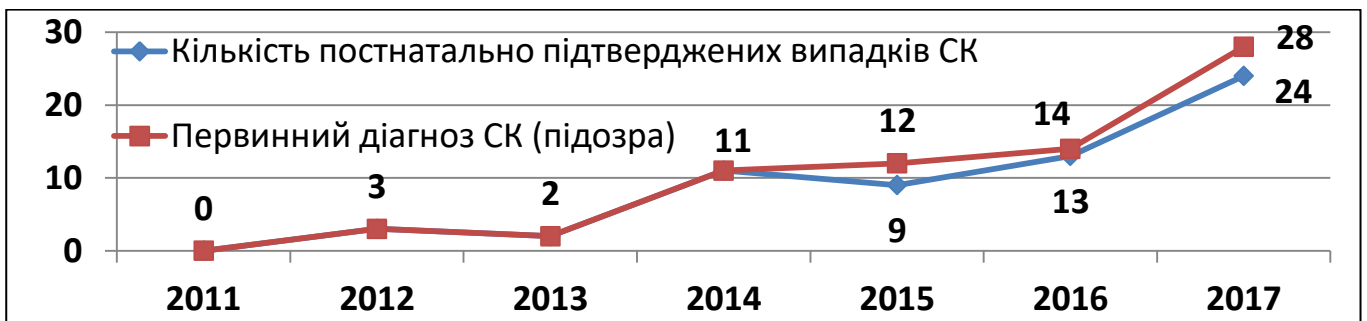


Рис. 2. Порівняння випадків пренатальної підозри на СК (n = 70) з постнатально підтвердженими (n = 62).

Первинне обстеження вагітних проводилось при середньому терміні гестації (т.г.) 26 ± 5 т.г. (від 18-го до 38-го т.г.). З них, рання діагностика до 22 т.г. проводилась у 29 (41,4 %), після 22 т.г. – у 41 (58,6 %) випадках. У 62 (88,6%) випадках було запідозрено правобічну дугу аорти з лівою артеріальною протокою та лівою аберантною підключичною артерією, у 8 (11,4%) – подвійну дугу аорти. У 52 (74,3%) випадках підозрювали ізольоване СК, у 18 (25,7%) – СК, поєднане з іншими ВВС.

З моменту впровадження спеціальних проекцій для діагностики патології дуги аорти, як обов'язкових, з 2012 р. по 2017р. було зафіксовано зростання кількості діагностованих СК під час первинної ЕхоКГ плода (рис. 3).

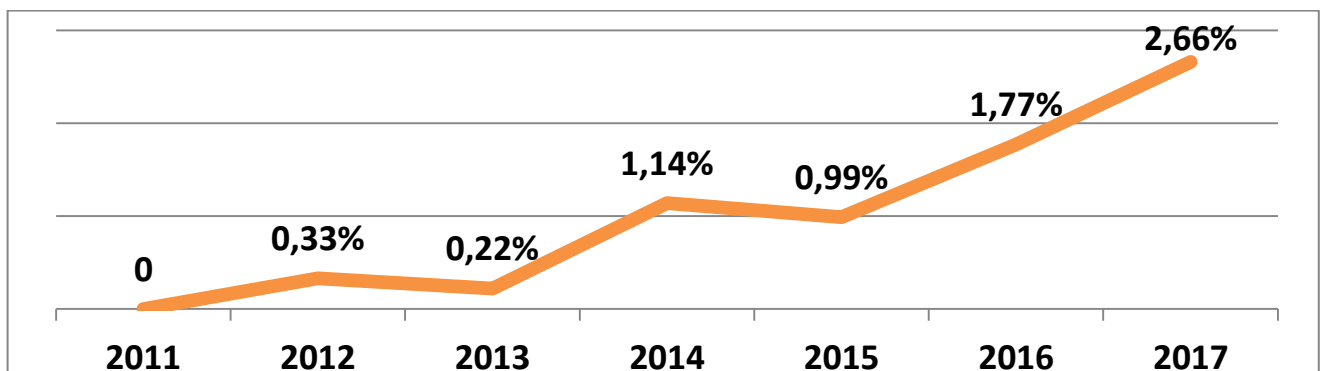


Рис. 3. Зростання кількості пренатально діагностованих СК у відсотках відносно майже незмінної щорічної кількості первинних обстежень вагітних.

Протягом всього періоду дослідження, завдяки чіткому дотриманню протоколу та відпрацюванню отримання рекомендованих зрізів і необхідних проекцій, вдалось досягти значного підвищення точності діагностики СК. На основі отриманих даних про кількість випадків успішної діагностики СК та його анатомічного варіанту, було побудовано графік навчальної кривої (рис. 4). Він являє собою логарифмічну криву, яка відображає відсоток точних діагнозів. З кожним новим дослідженням відсоток точних діагнозів зростає, що відображено на графіку. Ефективність діагностики окремих анатомічних варіантів СК протягом шести років зросла на 35% та навчальна крива досягла рівня плато (у 2012 році вона становила всього 50%, а у 2017 році – 85% від загальної кількості обстежень). Наразі, досягнуто рівня плато, коли достатньо опанована методика ультразвукової діагностики СК, проте, продовжується повільний прогрес.

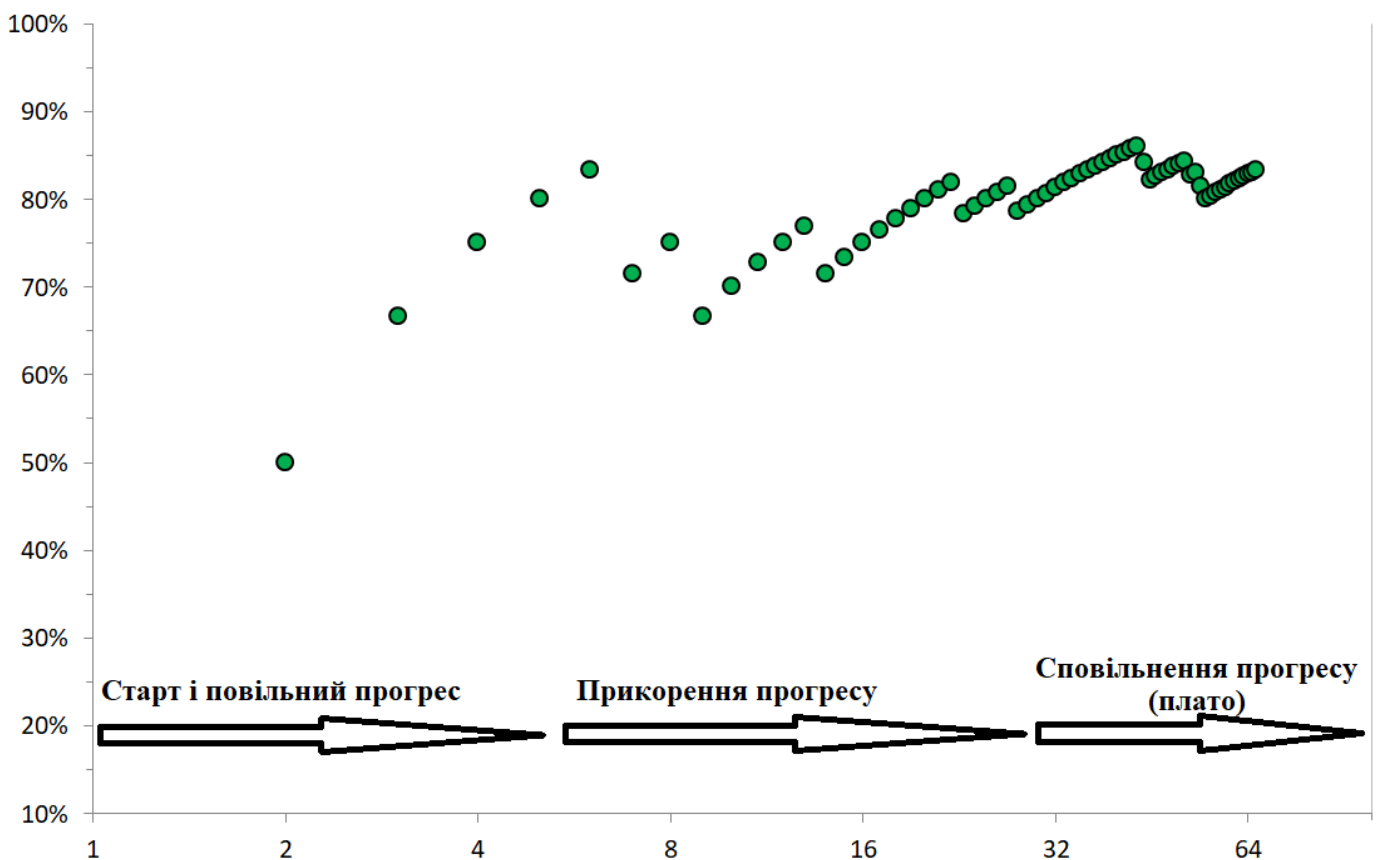


Рис. 4. Навчальна крива – відображення прогресу якості пренатальної діагностики СК.

При проведенні ретроспективного аналізу діагностичних помилок, було виявлено та вперше описано патогномонічну для подвійної дуги аорти N-ознаку у високій проекції трьох судин та трахеї та каскад проекцій для діагностики огинаючої дуги аорти.

Для постнатальної верифікації діагнозу СК застосовувались КТ, рентгеноваскулярна ангіографія та експертна ЕхоКГ, яка, як і пренатальна, була також розширена спеціальними проекціями для діагностики СК. З введенням нових

удосконалених пренатального та постнатального протоколів ЕхоКГ завдяки підвищенню виявлення СК значно (на 66,4%) зростає кількість операцій з приводу СК (рис. 5) – 16 втручань у 2007–2010 р.р., 79 у 2011–2017 р.р.



Рис.5. Динаміка хірургічного лікування пацієнтів з СК за 13 років (2007–2017р.р.).

На основі проведеного аналізу результатів діагностики та лікування СК було створено алгоритм перинатального ведення пацієнтів (рис.6).

Другий етап – порівняльний аналіз ехокардіографічних показників у плодів з ізольованим СК та нормальною анатомією серця. З 2011 по 2017 р.р. діагноз ізольованого СК було встановлено пренатально і підтверджено після народження у 39 плодів, які склали основну групу дослідження. Контрольна група – 47 плодів з нормальною анатомією серця та великих судин, що було підтверджено постнатально. У обох групах було проведено оцінку 4-камерної проекції серця, проекції вихідних трактів ЛШ та ПШ, проекції трьох судин. Всі перераховані вище проекції та частота серцевих скорочень в обох групах відповідали нормі.

Медіана терміну вагітності на момент ЕхоКГ плода в основній групі становила 23 т.г. (діапазон від 18 до 38 тижнів), у контрольній – 22 т.г. (діапазон від 17 до 36 тижнів). Враховуючи значну варіацію терміну вагітності в обох групах, порівняльний аналіз розмірів структур серця проводився по їх стандартизованому показнику – Z-score. Розміри всіх структур серця були оцінені згідно нормограм відповідно до терміну вагітності та було розраховано Z-score до кожного з них. У плодів обох груп Z-score розмірів всіх структур серця були в межах від -1,99 до 1,99, що відповідає нормі. У частині випадків на тристулковому клапані відмічалась мінімальна недостатність, яка відповідала нормі. При оцінці кровотоку через атріо-вентрикулярні клапани у режимі пульсового доплера не було виявлено ознак стенозу та недостатності.

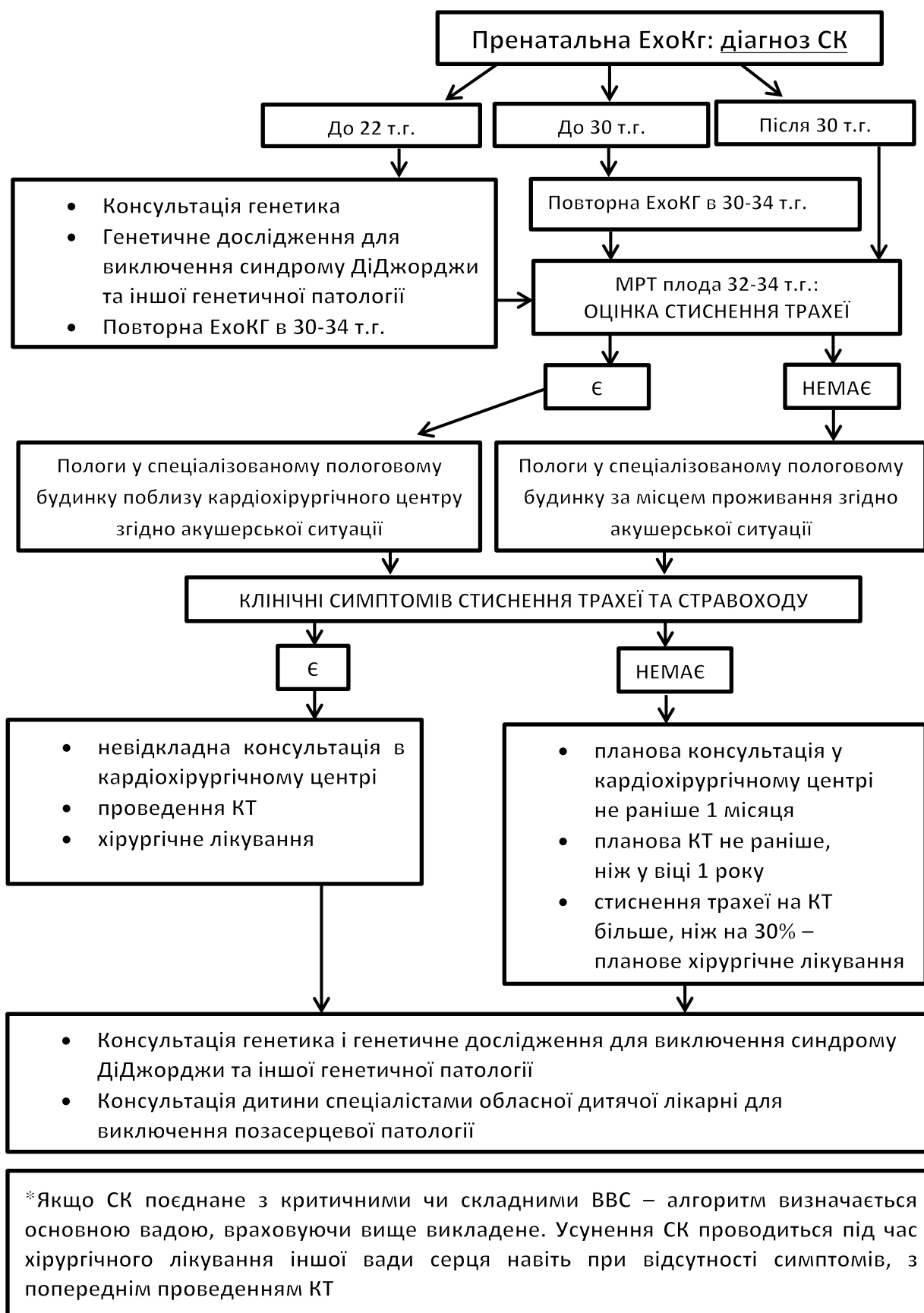


Рис. 6. Алгоритм перинатальної тактики при пренатально діагностованому СК.

Розподіл показників, а саме розмірів структур серця та Z-score до них, вивчався із використанням тестів Колмогорова-Смірнова та Шапіро-Уїлка. У зв'язку із тим, що показники не мали нормального розподілу, застосовувався непараметричний аналіз – тест Манна-Уїтні та непараметричний ROC-аналіз.

В результаті проведених досліджень відмічалась статистично достовірною різниця з переважанням розміру МК ($-0,4 \pm 1$ проти $-0,7 \pm 0,6$; $P = 0,049$), розміру ТК ($-0,1 \pm 0,9$ проти $-0,4 \pm 0,7$; $P = 0,044$), в основній групі, та розміру АП ($0,6 \pm 0,7$ проти $0,001 \pm 0,9$; $P = 0,002$) в контрольній групі.

Незважаючи на достовірну різницю показників Z-score до МК, Z-score до ТК, та Z-score до АП в обох групах ROC-криві продемонстрували, що вони не є предикторами діагностики СК. Так, при проведенні непараметричного ROC-аналізу Z-score МК площа під кривою становить 62,4%, $P = 0,049$; чутливість та специфічність складає $< 1,5\%$. При проведенні ROC-аналізу Z-score ТК площа під кривою становить 62,7%, $P = 0,044$; чутливість та специфічність складає $< 1,5\%$. При проведенні непараметричного ROC-аналізу Z-score АП площа під кривою становить 67,9%, $P = 0,004$; чутливість та специфічність складає $< 1,5\%$.

Третій етап – аналіз діагностичної цінності пренатальної ЕхоКГ для виявлення СК та ідентифікації їх анатомічних варіантів. З метою аналізу ефективності пренатальної діагностики СК шляхом комплексного застосування всіх спеціальних проекцій разом та кожної окремо було сформовано дві групи: основну групу склали 68 плодів з пренатальною підозрою на СК під час первинної ЕхоКГ, контрольну групу сформували 60 плодів з встановленим під час первинної ЕхоКГ діагнозу ВВС, які поєднуються з ПрДА (27 – з тетрадою Фалло, 10 – з подвійним відходженням великих артерій від правого шлуночка (тетрадний тип), 9 пацієнтів з атрезією ЛА (7 з них з великими аорто-легеневими колатеральними артеріями), 7 – з загальним артеріальним стовбуром, 5 – з синдромом відсутності клапана ЛА, 2 – з повною атріо-вентрикулярною комунікацією). При проведенні первинної ЕхоКГ у всіх плодів було застосовано спеціальні ультразвукові проекції для діагностики СК.

При проведенні необхідних розрахунків було виявлено, що первинна пренатальна ЕхоКГ з використання спеціальних ультразвукових проекцій для діагностики СК має відмінний загальний ІКК (93,3): чутливість – 95,7 %, специфічність – 84,6 %, ППЗ – 95,7 %, НПЗ – 84,6 %, ПВП – 6,22, НВП – 0,05.

Ізольоване використання такого діагностичного критерія, як проекція високого поперекового ультразвукового зрізу черевної порожнини з аномальним серединно або справа відносно хребта розташуванням черевного відділу аорти має середній рівень ІКК (83,3) для діагностики СК: чутливість – 93,6 %, специфічність – 46,2 %, ППЗ – 86,3 %, НПЗ – 66,7 %, ПВП – 1,74, НВП – 0,14.

Такий діагностичний ультразвуковий симптом, як U-подібний (тупий) кут сходження дуги аорти та артеріальної протоки у проекції трьох судин і трахеї, при ізольованому використанні має низький рівень ІКК (76,7) для діагностики СК: чутливість – 85,1 %, специфічність – 46,2 %, ППЗ – 85,1 %, НПЗ – 46,2 %, ПВП – 1,58, НВП – 0,32.

Ізольована оцінка розташування трахеї, а саме відсутність типового положення справа відносно дуги аорти та відкритої артеріальної протоки, має добрий рівень ІКК (90,0) для діагностики СК (чутливість – 89,4 %, специфічність –

92,3 %, ППЗ – 97,7 %, НПЗ – 70,6 %, ПВП – 11,62, НВП – 0,12), тому саме вона може бути рекомендованою до ізольованого застосування при неможливості отримати комплексно всі ознаки у спеціальних проекціях.

В результаті проведеного аналізу виявлено, що комплексне застосування всіх спеціальних проекцій з оцінкою основних діагностичних критеріїв СК має відмінні показники діагностичної цінності. Ізольоване застосування деяких ультразвукових симптомів має значно нижчі показники якості для діагностики СК. Так, ізольована фіксація атипового положення трахеї має добрий рівень діагностичної цінності, а атипового розташування черевного відділу Ао та U-подібного сходження дуг аорти та артеріальної протоки – низький.

У групі пацієнтів (n = 32), яким було проведено постнатально підтвердження СК еталонними методами, а саме методом КТ (n = 31) та при зондуванні порожнин серця та великих артерій (n = 1), діагностичну цінність первинної пренатальної ЕхоКГ для діагностики анатомічних варіантів СК наведено в таблиці 1.

Таблиця 1

Чутливість та специфічність пренатальної діагностики різних анатомічних варіантів СК

Показник \ Варіант СК	Права дуга аорти з лівою артеріальною протокою та аберантною лівою підключичною артерією (n = 22)	Подвійна дуга аорти (n = 8)
Чутливість	90,91%	50 %
Специфічність	40%	91,67 %
Позитивне відношення правдоподібності	1,52	6
Негативне відношення правдоподібності	0,23	0,55
Поширеність патології	68,75%	25 %
Позитивне передбачувальне значення	76,92%	66,67 %
Негативного передбачувальне значення	66,67%	84,62 %
Діагностична точність	75%	81,25%

Діагностика рідкісних варіантів СК, таких як огинаюча дуга аорти та ліва дуга аорти з правою артеріальною протокою та аберантною правою підключичною артерією знаходиться на низькому рівні. Стосовно жодного з цих анатомічних варіантів СК не було навіть підозри на етапі пренатальної діагностики. Відсутність

настороженості стосовно вкрай рідкісного анатомічного варіанту СК та погана візуалізація призвели до низького рівня діагностики цієї варіації вади.

ВИСНОВКИ

У дисертації наведено теоретичне обґрунтування і запропоноване нове вирішення актуального наукового завдання, яке полягає в підвищенні ефективності пренатальної діагностики судинних кілець методом ехокардіографії плода шляхом удосконалення протоколів обстеження для оптимізації ведення пацієнтів у постнатальному періоді та запобігання розвитку ускладнень.

1. Вдосконалено протокол пренатальної ЕхоКГ шляхом введення визначених додаткових проєкцій, які є високоінформативними для діагностики СК. Оцінка діагностичних помилок при ретроспективному аналізі пренатальних ехокардіограм дозволила виявити патогномонічні ультразвукові ознаки та вперше описати додаткові спеціальні проєкції, такі як N-подібну ознаку у високій проєкції трьох судин та трахеї для діагностики подвійної дуги аорти та каскад проєкцій для багаторівневої оцінки положення дуги аорти, низхідної аорти, її грудного та черевного відділів для діагностики огинаючої дуги аорти.

2. За допомогою порівняльного аналізу ЕхоКГ показників, а саме розмірів всіх структур серця та Z-score до них, у плодів з СК та з нормальною анатомією серця з використанням непараметричних тесту Манна-Уїтні та ROC-аналізу було доведено, що показники Z-score МК, Z-score ТК, та Z-score АП в обох групах, незважаючи на достовірну різницю, не є предикторами діагностики СК.

3. Шляхом проведеного порівняльного аналізу ефективності пренатальної діагностики СК при ізольованому застосуванні окремо кожної з додаткових спеціальних ультразвукових проєкцій визначено, що в умовах, коли неможливо отримати всі проєкції, варто надавати перевагу визначенню положення трахеї, оскільки атипове її розташування є найбільш достовірною ознакою СК і має загальний індекс клінічної корисності (ІКК) – 90,0: чутливість – 89,4 %, специфічність – 92,3 %, ППЗ – 97,7 %, НПЗ – 70,6 %, ПВП – 11,62, НВП – 0,12. Визначено, що діагностична цінність інших проєкцій є нижчою: атипове розташування черевного відділу аорти має ІКК – 83,3, чутливість – 93,6 %, специфічність – 46,2 %, ППЗ – 86,3 %, НПЗ – 66,7 %, ПВП – 1,74, НВП – 0,14; U-подібне сходження дуг аорти та артеріальної протоки має ІКК – 76,7, чутливість – 85,1 %, специфічність – 46,2 %, ППЗ – 85,1 %, НПЗ – 46,2 %, ПВП – 1,58, НВП – 0,32. Доведено, що метод ультразвукової пренатальної діагностики СК, який включає одночасне комплексне застосування всіх запропонованих спеціальних проєкцій з оцінкою основних діагностичних критеріїв СК, має відмінні показники діагностичної цінності: ІКК – 93,3, чутливість – 95,7 %, специфічність – 84,6 %, ППЗ – 95,7 %, НПЗ – 84,6 %, ПВП – 6,22, НВП – 0,05.

4. Використання розробленого протоколу пренатальної ЕхоКГ (2012 р. – 2017 р.) дозволило підвищити виявлення СК в умовах ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» на 87,5% при майже незмінній щорічній кількості первинних обстежень вагітних (медіана 907; від 736 до 961), а точність діагностики окремих анатомічних

варіантів СК зростає на 35% та навчальна крива досягла рівня плато (2012р. – 50%, 2017р. – 85% від загальної кількості обстежень). Визначено, що пренатальна первинна ультразвукова діагностика правої дуги аорти з лівою артеріальною протокою та аберантною лівою підключичною артерією та подвійної дуги аорти має високу діагностичну цінність, а рідкісні варіанти СК, такі як огинаюча дуга аорти та ліва дуга аорти з правою артеріальною протокою та аберантною правою підключичною артерією, залишаються вкрай складними для діагностики.

5. Після впровадження нових пренатального та постнатального протоколів ЕхоКГ кількість своєчасних та необхідних хірургічних втручань з приводу ускладнень СК зростає на 66,4%.

6. За результатами проведеного дослідження було розроблено протокол комплексного пренатального обстеження для діагностики СК, що включає двократну (у другому та третьому триместрі вагітності) розширену спеціальними проєкціями ЕхоКГ плода і, за необхідності, проведення МРТ плода. Було розроблено алгоритм перинатального ведення, в рамках якого впроваджено застосування постнатальної розширеної спеціальними проєкціями ЕхоКГ і визначено покази до проведення ангіо-КТ та своєчасного хірургічного лікування.

ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. При скринінговому пренатальному ультразвуковому обстеженні рекомендовано використовувати обов'язково всі спеціальні проєкції для діагностики СК.

2. При виявленні СК важливо ідентифікувати його анатомічний варіант за допомогою визначення розташування черевного відділу аорти, наявності правої та/або лівої артеріальної протоки, правої та/або лівої дуги аорти, правої або лівої аберантної підключичної артерії (ураховуючи всі запропоновані патогномонічні ознаки СК) та виключити поєднання зі складною ВВС.

3. Вкрай важливою є рання (до 22 тижня) діагностика СК, оскільки до 24% випадків даної вади може поєднуватись з генетичною патологією.

4. При виявленні СК до 22 тижня вагітності обов'язковим є генетичне консультування з проведенням обстежень, необхідних для виключення генетичної аномалії та, зокрема, синдрому ДіДжорджи.

5. При діагностиці СК необхідно використовувати індексований показник Z-score для виключення гіпоплазії сегменту «А» лівої або/та правої дуги аорти.

6. Навіть при ускладненій візуалізації серця та великих артерій плода необхідно намагатись отримати всі стандартні та додаткові проєкції. У випадках, коли при повторних спробах протягом одного обстеження це не вдається, для зменшення кількості діагностичних помилок рекомендовано проводити повторне обстеження з інтервалом в 1-2 тижні.

7. У третьому триместрі вагітності разом з ЕхоКГ варто проводити МРТ плода для уточнення діагнозу СК (особливо у випадках поганої візуалізації) та виявлення стиснення трахеї.

8. Пологи мають відбуватись у спеціалізованому пологовому будинку або перинатальному центрі у зв'язку з ризиком (близько 2%) необхідності реанімаційних заходів та негайної інтубації з переведенням на штучну вентиляцію легень відразу після народження.

9. При відсутності симптомів, підтвердження діагнозу проводиться шляхом постнатальної експертної ЕхоКГ з використанням спеціальних проєкцій у спеціалізованому кардіохірургічному центрі не пізніше 1 місяця життя.

10. Всі діти з пренатальним діагнозом СК повинні бути обстежені суміжними спеціалістами та, зокрема, генетиком для виключення супутньої позасерцевої патології.

СПИСОК ОПУБЛІКОВАНИХ ПРАЦЬ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Павлова А.А. Анализ диагностической ценности эхокардиографии плода для выявления сосудистых колец / А.А. Павлова, О.С. Гурьева, А.К. Куркевич, Н.Н. Руденко // Педиатрия. Восточная Европа – 2019. - № 2. – С.281-291. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

2. Pavlova A. Assessment of accuracy of echocardiographic parameters in prenatal diagnostics of isolated vascular ring / A. Pavlova, O. Gurjeva, A. Kurkevych, N. Rudenko, I. Yemec // Вісник серцево-судинної хірургії – 2018. - № 33. – С.60-63. *(Здобувач запропонував дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

3. Павлова А.О. Порівняльний аналіз ехокардіографічних показників пренатально діагностованого ізольованого судинного кільця / А.О. Павлова, А.К. Куркевич, Н.М. Руденко, Т.А. Ялинська, К.О. Крикунов, І.М. Ємець // Лучевая диагностика. Лучевая терапия – 2018. - № 3. – С.44-49. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

4. Pavlova A. Experience of ultrasound diagnostics of vascular rings and its influence on surgical treatment / A. Pavlova, A. Kurkevych, N. Rudenko, T. Ialynska, R. Yemec, I. Yemec // Вісник серцево-судинної хірургії – 2018. - № 32. – С.55-57. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

5. Павлова А.О. Променеві методи пренатальної діагностики судинного кільця / А.О. Павлова, Раад Таммо, А.К. Куркевич, Н.М. Руденко, Р.М. Ємець // Променева діагностика, променева терапія – 2018. - № 1-2. – С.58-62. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

6. Павлова А.О. Вплив пренатального діагнозу судинного кільця на перинатальне ведення та лікувальну тактику / А.О. Павлова // Вісник серцево-судинної хірургії – 2018. - № 31. – С.77-80. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

7. Павлова А.О. Пренатальна діагностика та хірургічне лікування судинних кілець / А.О. Павлова, А.К. Куркевич, Н.М. Руденко, Р.М. Ємець, Раад Таммо // Вісник серцево-судинної хірургії – 2018. - № 30. – С.49-52. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

8. Ємець Р.М. Комплексний підхід до лікування пацієнтів з вродженими вадами серця та порушеннями прохідності трахеобронхіального дерева у періопераційному періоді / Р.М. Ємець, Г.В. Ємець, А.О. Павлова, С.С. Чернишук, В.А. Жовнір // Біль, знеболення та інтенсивна терапія – 2018. - № 83. – С.87-90. *(Здобувач разом з співавторами розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку).*

9. Павлова А.О. Пренатальна діагностика та перинатальна тактика при різних варіантах судинних кілець / А.О. Павлова // XIII Український форум вроджених вад серця, Київ, 17-19 жовтня 2018 року *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

10. Павлова А.О. Вплив пренатальної діагностики на хірургічне лікування судинних кілець / А.О. Павлова // Конференція молодих вчених, Київ, 23 червня 2018 року *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

11. Павлова А.О. Вплив пренатального діагнозу судинного кільця на перинатальне ведення та лікувальну тактику / А.О. Павлова // XXIV Всеукраїнський з'їзд кардіохірургів України, Дніпро, 24-25 травня 2018 року *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

12. Pavlova A. Prenatal diagnosis of vascular rings: single center experience / A. Pavlova, A. Kurkevych, Y. Mykychak, N. Rudenko, T. Raad, R. Yemets // 52nd Annual meeting of the Association for European paediatric and congenital cardiology, Athens, Greece 2018 May 9-12; Book of Abstracts. *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

13. Павлова А.О. Особливості пренатальної діагностики судинних кілець / А.О. Павлова // Міжнародна науково-практична конференція молодих вчених, присвячена 25-річчю Національної академії наук України, Київ, 23 березня 2018 року *(Здобувач розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку. Написав і підготував публікацію до друку).*

14. Ємець Р.М. Судинні кільця у дітей із вродженими вадами серця / Р.М. Ємець, Г.В. Ємець, А.О. Павлова, С.С. Чернишук, В.А. Жовнір // Дев'ятий британсько-український симпозиум з анестезіології та інтенсивної терапії, присвячений 60-річчю кафедри анестезіології та інтенсивної терапії НМАПО імені П. Л. ШУПИКА, Київ, 19-22 квітня 2017 року *(Здобувач разом з співавторами розробив дизайн дослідження, зібрав клінічний матеріал і провів його статистичну обробку).*

15. Патент України на корисну модель №128659, МПК (2018.01) А61В 5/02 (2006.01) А61В 8/00. Спосіб пренатальної ультразвукової діагностики судинного

кілцьця / Павлова А.О, Куркевич А.К., Руденко Н.М., Ємець Р.М., Нарімані Реза, Ємець І.М. – № и 2018 07777; заявл. 11.07.18; опубл. 25.09.18, Бюл. № 18. *(Дисертантом проведений інформаційний пошук, огляд літератури, написання тексту заявки).*

АНОТАЦІЯ

Павлова А.О. Комплексна пренатальна діагностика судинних кілець. – Рукопис.

Дисертація на здобуття наукового ступеня кандидата медичних наук за спеціальністю 14.01.23 – променева діагностика та променева терапія. – ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», Національна медична академія післядипломної освіти ім. П. Л. Шупика «Променева діагностика та променева терапія», Київ, 2020 р.

Дисертаційна робота присвячена проблемі пренатальної діагностики судинних кілець методом ехокардіографії плода.

У дисертаційній роботі використано та проаналізовано клінічний матеріал 70 плодів з підозрою на СК та 107 плодів контрольної групи (47 плодів з нормальною анатомією серця та великих артерій та 60 плодів з ВВС поєднаними з правою дугою аорти).

Проведеним науковим дослідженням доведено, що пренатальна діагностика СК методом ЕхоКГ, розширеної спеціальними проєкціями, дозволяє з високою точністю виявляти СК та діагностувати їх анатомічні варіанти. Було розроблено алгоритм перинатального ведення, який включає комплексний підхід до пренатальної діагностики СК.

Ключові слова: вроджені вади серця, судинне кільце, пренатальна діагностика, ехокардіографія.

АННОТАЦИЯ

Павлова А.А. Комплексная пренатальная диагностика сосудистых колец. – Рукопись.

Диссертация на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальности 14.01.23 – лучевая диагностика и лучевая терапия. – ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», Национальная медицинская академия последипломного образования им. П. Л. Шупика «Лучевая диагностика и лучевая терапия», Киев, 2020.

Диссертация посвящена проблеме диагностики сосудистых колец (СК) методом эхокардиографии плода.

В диссертации использован клинический материал 70 плодов с подозрением на СК и 107 плодов контрольной группы (47 плодов с нормальной анатомией сердца и 60 плодов с врожденными пороками сердца ассоциированными с правой дугой аорты).

Проведенным научным исследованием доказано, что пренатальная диагностика СК методом эхокардиографии, расширенной специальными проекциями, позволяет с высокой точностью выявлять СК и диагностировать их анатомические варианты. Был

разработан алгоритм перинатального ведения, который включает комплексную пренатальную диагностику СК.

Ключевые слова: врожденные пороки сердца, сосудистое кольцо, пренатальная диагностика, эхокардиография.

ABSTRACT

Pavlova A. O. Comprehensive prenatal diagnosis of vascular rings. – Manuscript.

Dissertation for the degree of candidate of Medical Sciences, specialty 14.01.23 - Radiation Diagnosis and Radiation Therapy - (222 - medicine) – Government Institution «The Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine», Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, 2020.

The aim of the scientific work was to improve the efficiency of prenatal diagnosis of vascular rings (VR) by fetal echocardiography.

The dissertations include clinical materials of 70 fetuses with suspected VR and 107 fetuses of the control group (47 fetuses with normal anatomy of the heart and great arteries and 60 fetuses with congenital heart defects associated with the right aortic arch).

Scientific research was performed in three stages. In the first stage, the Echo protocol was expanded with special views: 1) the 3-vessel and trachea view, 2) the aortic arch long-axis view, 3) the transverse view of the upper abdomen, demonstrating the abdominal aorta. In the period from 2012 to 2017 we diagnosed 70 (0,9%) cases of vascular rings. In 21 (30%) cases, a fetal heart MRI was performed to diagnose the anatomical type of the VR and to diagnose the degree of tracheal compression. Since the beginning of the study, there has been a significant improvement in the accuracy (by 35%) of diagnosis of VR and a training curve has been created. During the study, additional ultrasound signs of anatomical variants of VR were identified and described.

In the second stage of the study, a comparative analysis of echocardiographic characteristics in fetuses with isolated VR ($n = 39$) and with normal anatomy of the heart and great arteries ($n = 47$) was performed. The 4-chamber view, the views of the left and right ventricular tract, and the three vessels view were normal in both groups. The sizes of all heart structures were evaluated according to normograms according to the term of pregnancy and Z-score was calculated for each of them. Despite significant difference between Z-scores of ductus arteriosus, mitral and tricuspid valves measurements, of in study groups the ROC-analysis shows that they are not diagnostic for VR – area under the curve for Z-score DA was 67,9%, $P = 0,004$; sensitivity and specificity is $< 1,5\%$; for Z-score MV was 62,4%, $P = 0,049$; for TV was 62,7%, $P = 0,044$.

In the third stage, the comparison of the application of all special projections with the isolated use of each separately. To this end, two study groups were also formed. The main study group consisted of 68 fetuses with prenatal suspicion of VR. The control group was formed by 60 fetuses with the CHD combined with the right aortic arch. Primary prenatal echocardiography using all special projections for VR diagnosis is excellent: clinical utility index (93,3), sensitivity – 95,7 %, specificity – 84,6 %, positive predictive value – 95,7 %, negative predictive value – 84,6 %, positive likelihood ratio – 6,22, negative

likelihood ratio – 0,05. Isolated use the transverse view of the upper abdomen, demonstrating the abnormal abdominal aorta has an average clinical utility index (83,3), sensitivity – 93,6 %, specificity – 46,2 %, positive predictive value – 86,3 %, negative predictive value – 66,7 %, positive likelihood ratio – 1,74, negative likelihood ratio – 0,14. U-shaped angle of ascent of the aortic arch and arterial ductus on the three vessels and trachea view with isolated use has a low clinical utility index (76,7), sensitivity – 85,1 %, specificity – 46,2 %, positive predictive value – 85,1 %, negative predictive value – 46,2 %, positive likelihood ratio – 1,58, negative likelihood ratio – 0,32. Isolated assessment of tracheal location has a good level: clinical utility index (90,0), sensitivity – 89,4 %, specificity – 92,3 %, positive predictive value – 97,7 %, negative predictive value – 70,6 %, positive likelihood ratio – 11,62, negative likelihood ratio – 0,12.

Diagnostic accuracy of right aortic arch with left arterial duct and aberrant subclavian artery (n = 22): sensitivity – 90,91%, specificity – 40%, positive likelihood ratio – 1,52, negative likelihood ratio – 0,23, disease prevalence – 68,75%, positive predictive value – 76,92%, negative predictive value – 66,67%, accuracy – 75%. Diagnostic accuracy of double aortic arches (n = 8): sensitivity – 50 %, specificity – 91,67 %, positive likelihood ratio – 6, negative likelihood ratio – 0,55, disease prevalence – 25 %, positive predictive value – 66,67 %, negative predictive value – 84,62 %, accuracy – 81,25%. Diagnosis of rare variants of VR is extremely low.

The result of the dissertation work was the creation of an algorithm for perinatal management, which includes an integrated approach to prenatal diagnosis of VR and postnatal management of this group of patients.

Key words: congenital heart disease vascular ring, prenatal diagnosis, echocardiography.

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ

АК	– аортальний клапан
Ао	– аорта
АП	– артеріальна протока
ВВС	– вроджена вада серця
ДТ	– діагностична точність
ЕхоКГ	– ехокардіографія
ІКК	– індекс клінічної корисності
КДР	– кінцево-діастолічний розмір
КТ	– комп'ютерна томографія
ЛА	– легенева артерія
ЛШ	– лівий шлуночок
МК	– мітральний клапан
МРТ	– магнітно-резонансна томографія
НВП	– негативне відношення правдоподібності
НПЗ	– негативне передбачувальне значення
ПВП	– позитивне відношення правдоподібності
ПП	– поширеність патології
ППЗ	– позитивне передбачувальне значення

ПрДА	– правобічна дуга аорти
ПШ	– правий шлуночок
СК	– судинне кільце
т.г.	– тиждень гестації
ТК	– тристулковий клапан

Підписано до друку 12.11.2020 р. Формат 60x90^{1/16}.
Ум. друк. арк. 0,9. Обл.-вид. арк. 0,9
Наклад 150 прим. Замовлення № 590.
Віддруковано на ризографі в видавничому центрі «Принт-центр»
04053, м.Київ, вул. Січових Стрільців, 26А
Тел./факс: 486-50-88, (050)712-40-80, (097)182-07-07, 277-40-16
<http://www.printc.kiev.ua>; E-mail: printcentr@ukr.net