

Ультразвуковая пренатальная диагностика правосторонней и двойной дуги аорты (анализ 56 наблюдений)

Н.П. Веропотвелян, А.А. Бондаренко

Областное коммунальное учреждение «Межобластной центр медицинской генетики и пренатальной диагностики», г. Кривой Рог

Проведен анализ частоты основных ультразвуковых проявлений, сочетанных аномалий, исходов и постнатальных клинических проявлений, пренатально выявленных случаев правосторонней и двойной дуги аорты (ПДА, ДДА). С 2004 по 9 мес 2014 г. проведено проспективное исследование пренатальной детекции ПДА и ДДА при ультразвуковом безвыборочном скрининге рандомизированной группы 60 090 беременных и 30 961 беременной высокого перинатального риска. Выявлен 1 случай ДДА и 55 случаев ПДА, из них 53 случая с aberrантной левой подключичной артерией и 2 случая с зеркальным разветвлением. У 34 плодов детектировалось сосудистое кольцо. В 21 случае ПДА сочеталась с другими врожденными пороками сердца (ВПС) (в том числе 5 в составе МВПР и 3 при синдроме гетеротаксии), в 4 случаях с другими экстракардиальными аномалиями. Кариотипировано 16 плодов (преимущественно с сочетанными аномалиями), ни в одном случае не выявлено хромосомной патологии. Беременность была прервана в 15 случаях, в 36 закончилась родами, в 5 случаях продолжается.

У 12 из родившихся детей дополнительно были обнаружены преимущественно малые аномалии сердца. У 28 из родившихся детей прослежен катамнез от 1 мес до 10 лет, у 13 из них отмечены клинические проявления компрессии трахеи и пищевода, обусловленные сосудистым кольцом. Из 17 детей с указанными аномалиями дуги аорты и сопутствующими ВПС 8 – были прооперированы. ПДА может выявляться при фетальной эхокардиографии начиная с 11 нед беременности. Изолированная ПДА имеет низкий риск хромосомных аномалий и хороший прогноз, у половины детей отсутствует клиническая симптоматика, обусловленная сосудистым кольцом. Прогноз ПДА при сочетанных ВПС зависит от тяжести этих ВПС, а также от характера экстракардиальных аномалий развития

Ключевые слова: правосторонняя двойная дуга аорты, сосудистое кольцо, пренатальная ультразвуковая диагностика.

Первое описание правосторонней дуги аорты (ПДА) было сделано G. Fioratti и F. Aglietti в 1763 г. [1], а спустя 55 лет J.N. Corvisart [2] описал эту аномалию в сочетании с тетрадой Фалло.

Формирование ПДА начинается на раннем этапе эмбриогенеза, когда происходит закладка дорсальной и вентральной дуг аорты. Данные дуги связаны 6 эмбриональными ветвями, из которых третья, четвертая и шестая задействованы в развитии дуги аорты, некоторых крупных сосудов, а также артериального протока и главных легочных артерий. При физиологическом развитии каждая примитивная дуга или превращается в функционирующий сосуд, или происходит ее инволюция. Этот процесс начинается с 28-го дня эмбрионального развития и завершается к 7-й неделе эмбриогенеза. ПДА образуется при инволюции левой четвертой ветви дуги, с развитием правой ветви [3–5]. Классическая двойная дуга аорты (ДДА) развивается при отсутствии инволюции дистальной правой четвертой дуги. Четвертые правые и левые дуги сохраняются и присоединяются к леворасположенной нисходящей аорте. Аберрантная правая подключичная артерия происходит при аномальной регрессии четвертой дуги аорты, связанной с задержкой сегмента правой дорсальной аорты, которая соединяется с правой седьмой внутрисегментной артерией (рис. 1а, б, в, г).

Согласно различным источникам, частота встречаемости ПДА достаточно стабильна и практически не зависит от исследуемой выборки и метода или подхода, используемого при выявлении этой патологии. Так по данным аутопсий частота встречаемости ПДА в популяции составляет от 0,04% до 0,1% [6–8]. По результатам рентгенографии грудной клетки ее частота составляет 0,1%–0,14% [6, 9], а по данным пренатальной эхографии также составляет 0,1% [10].

ПДА может встречаться как изолированно, так и достаточно часто она сочетается с иными аномалиями дуги аорты,

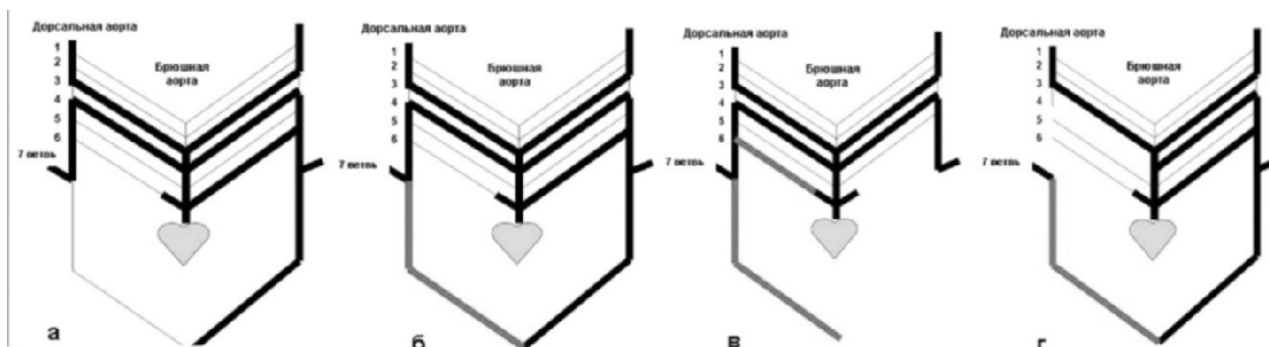
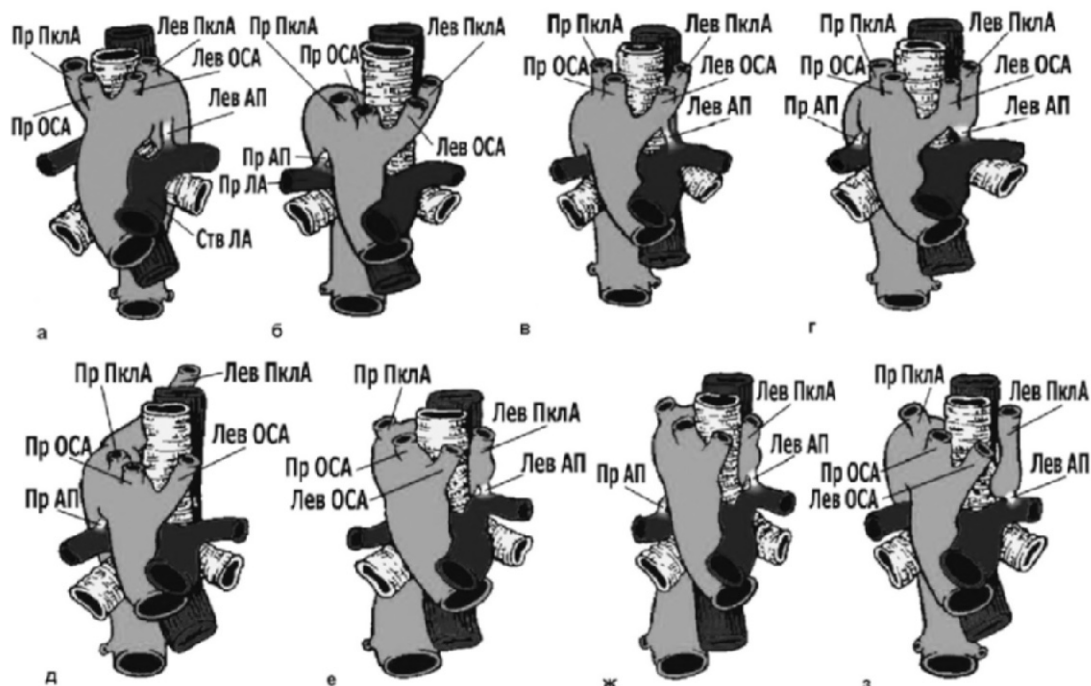


Рис.1. а,б,в,г. – схемы эмбриогенеза: а) нормальной левосторонней дуги аорты; б) двойной дуги аорты; в) правосторонней дуги аорты; г) левосторонней дуги аорты с aberrантной правой подключичной артерией



ПрАП – правосторонний артериальный проток; ПрОСА – правая общая сонная артерия; ПрПкЛА – правая подключичная артерия; ЛевПкЛА – левая подключичная артерия; ЛевОСА – левая общая сонная артерия; ЛевАП – левый артериальный проток; СтвЛА – ствол легочной артерии
Рис. 2. Левосторонняя дуга аорты и анатомо-морфологические варианты ПДА – а: б – ПДА с зеркальным разветвлением и правым артериальным протоком; в – ПДА с зеркальным разветвлением и левым артериальным протоком; г – ПДА с зеркальным разветвлением и двусторонним артериальным протоком; д – ПДА с aberrантной левой подключичной артерией и правым артериальным протоком; е – ПДА с aberrантной левой подключичной артерией и левым артериальным протоком; ж – ПДА с aberrантной левой подключичной артерией и двусторонним артериальным протоком; з – ПДА, «изоляция» с левой подключичной артерией, и с левым или двусторонним артериальным протоком

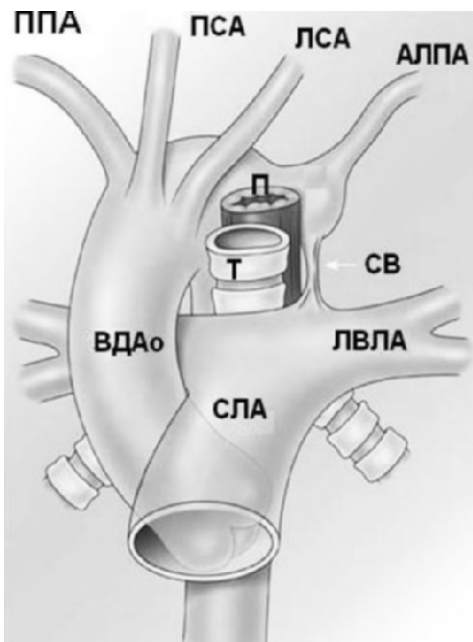
– гипоплазией, перегибом и перерывом дуги и другими врожденными пороками сердца (ВПС) прежде всего с конотрункальными аномалиями (общий артериальный ствол, тетрада Фалло) транспозицией главных артерий; реже клапанными аномалиями правых отделов сердца (легочная и трикуспидальная атрезия) и изредка септальными дефектами [11–15].

ПДА встречается у 5% пациентов с атрезией пищевода и трахео-эзофагальной фистулой [16].

Изолированная ПДА также довольно часто (10–25%) ассоциируется с определенными хромосомными синдромами, преимущественно обусловленными микроделецией 22q11.2, который именуется акронимом **CATCH22** (по аббревиатуре патогномоничных симптомов и включающей синдромы Ди Джорджи, Такао, Шпрензеля [17–19], реже с трисомией 21-й хромосомы, что встречается чаще при сочетании с другими ВПС [20]. Описаны немногочисленные наблюдения ПДА при **CHARGE-** и **VACTERL-**ассоциациях [21, 22].

Анатомически выделяют два принципиально разных типа ПДА – с зеркальным разветвлением (так называемый птичий тип) и ПДА с aberrантной левой подключичной артерией (АЛПА), которые по классификации **Adashi-Williams-Nakagawa** называются типом М и типом N [12], и в зависимости от латерализации и количества артериальных протоков оба типа ПДА подразделяются на 7 морфологических вариантов (рис. 2) два из которых гипотетические (т.к.клинические случаи не известны) [12, 23]. Еще к более редким вариантам ПДА относят изолированное прикрепление aberrантных подключичных, безымянной или сонных артерий [24].

С точки зрения клинической практики наиболее значимы варианты, чаще всего ассоциируемые с другими ВПС, а



ППА – правая полкючичная артерия; ПСА – правая сонная артерия; ЛСА – левая сонная артерия; АЛПА – aberrантная левая подключичная артерия; СВ – сосудистая связка; ЛВЛА – левая ветвь легочной артерии; СЛА – ствол легочной артерии; ВДАо – восходящая дуга аорты; П – пищевод; Т – трахея

Рис. 3. Сосудистое кольцо при ПДА с aberrантной левой подключичной артерией и левым артериальным протоком

также способные вызывать полные и неполные «сосудистые кольца» или так называемые сосудистые связки. Среди последних двух чаще всего фигурирует ПДА с АЛПА и левосторонним артериальным протоком или правым артериальным протоком соответственно.

У пациентов с ПДА и АЛПА и левосторонним артериальным протоком нередко могут отмечаться характерные респираторные и гастроэзофагальные клинические проявления, обусловленные внутригрудным сдавлением трахеи и пищевода сосудистым кольцом (рис. 3) [22, 25]. Респираторная симптоматика включает затрудненное дыхание, одышку, приступы удушья, инспираторный стрidor, ортопное с запрокидыванием головы назад, сухой кашель, затяжные или повторные воспалительные бронхолегочные заболевания, ларингиты, трахеиты и пневмонии [25–27]. Гастроэзофагальные симптомы проявляются затрудненным, болезненным глотанием, поперхиванием, срыгиванием, рвотой непереваренной пищей. К другим возможным симптомам относится акроцианоз, отставание в физическом развитии, недостаточная масса тела [12, 25, 26]. Характерные клинические симптомы нередко проявляются в первые месяцы и годы жизни [27, 28], однако описаны наблюдения, когда клиническая манифестация компрессии трахеи и пищевода впервые проявилась после 50–60 лет жизни и старше [29, 30], что объясняется возрастными изменениями пищевода и дуги аорты из-за ее ригидности вследствие атеросклеротических изменений. Доминирующим симптомом при этом является непостоянная дисфагия, чаще проявляющаяся при проглатывании твердой пищи, усиливающаяся при физических и нервных напряжениях, порой сочетающаяся больше за грудиной и в эпигастрии. Такая клиническая симптоматика была впервые описана еще в 1735 г. D. Vayford [31] и получила название «*dysphagia lusorica*», или загадочная дисфагия, так как определенных причин для ее объяснения тогда не было. Степень выраженности упомянутых клинических проявлений прямо зависит от степени тяжести сдавления сосудистым кольцом трахеи и пищевода, что значительно более выражено при ДДА, чем при ПДА. Описан редкий случай ДДА пренатально вызвавший высокую обструкцию верхних дыхательных путей (СНАОС) с характерной картиной увеличенных гиперэхогенных легких [32]. Длительная компрессия сосудистым кольцом может приводить к таким осложнениям, как трахеомалация, трахеобронхиальная обструкция, стеноз трахеи и бронхов, что может потребовать оперативного лечения, такого, как миниторакотомия, рассечение сосудистой связки и аортотомия [33, 34] или эндоваскулярных методов хирургии, с эндопротезированием и гибридными методами хирургии, которые шире стали применять в последние десятилетия [35]. ПДА встречается и у животных в том числе аналог синдрома Ди Джорджи и при наличии сосудистого кольца также может требовать оперативного лечения [36–40].

Еще одним редким специфическим осложнением ПДА является аневризма АЛПА [41]. Описано наблюдение поздней манифестации этой патологии, в 62 года проявившееся острым расслоением стенки восходящей аорты и тампонадой перикарда [42]. Также встречаются разрывы АЛПА, требующие urgentной хирургической помощи [43]. Опубликовано казуистическое наблюдение ПДА, изолированной с АЛПА, кровоснабжаемой из левой вертебральной артерии с ретроградным кровотоком, осложнившееся атрофией левого полушария головного мозга вследствие синдрома обкрадывания [44]. К редким осложнениям, имеющим ассоциативную связь с ПДА и дивертикулумом Коммереля, также относят карциному пищевода [45] и рак легкого [46].

Тем не менее, нередко встречаются бессимптомные случаи ПДА, которые становятся неожиданной находкой при аутопсии пациентов преклонного возраста (89 лет) [47].

Прежизненная диагностика этой патологии впервые бы-

ла проведена Н. Assmann в 1924 г. [48], на протяжении полувека она осуществлялась только с помощью контрастной и даже обзорной рентгенографии, при которой отмечается отсутствие левой верхней дуги сердечной тени, а справа определяется расширенная сосудистая тень во II межреберье; также наблюдается смещение пищевода спереди на контрастных эзофагограммах в первом косом положении [12, 25–27]. В последние десятилетия для визуализации ПДА широко применяют спиральную компьютерную томографию (КТ) и магнитно-резонансную томографию (МРТ) [49]. Примечательно, что в постнатальный период эзохография практически неинформативна в диагностике ПДА.

О возможности ультразвуковой диагностики в пренатальной детекции аномалий дуги аорты впервые сообщил R. Achiron, и соавторы в 2002 г. [10]. В его публикации было представлено 18 случаев ПДА и 1 случай ДДА, установленные при ретроспективном анализе аномальных изображений поперечного сечения верхнего средостения плодов, полученных при рутинном ультразвуковом скрининге 18 347 беременных в 3 центрах, специализирующихся по фетальной эхокардиографии (в этом анализе также приняли участие детские кардиологи и пульмонологи). Проспективная пренатальная диагностика ПДА с сосудистым кольцом, в том числе с помощью трехмерной эзохографии, была впервые выполнена R. Chaoui в 2003 г. [50].

Первый случай ПДА у плода был пренатально выявлен нами в 2004 году и опубликован в 2005 году [21]. Это был первый случай пренатальной детекции ПДА в Украине и предположительно в СНГ, так как в то время в мире стали появляться лишь отдельные наблюдения.

На основе серии собственных 19 наблюдений пренатальной диагностики ПДА в 2008 г. нами был представлен доклад на Международной конференции ISUOG в Санкт-Петербурге и вышли соответствующие публикации [51–53].

За прошедшие годы в мире появилось около двух десятков статей с описанием как отдельных случаев, так и серии наблюдений пренатальной диагностики ПДА, опубликованных преимущественно в англоязычной литературе [54–66], а также две из них в Российском журнале «Пренатальная диагностика» [67, 68], последняя из которых является мультицентровым анализом пренатальной диагностики 40 случаев ПДД, выявленных в 16 различных учреждениях. Представляем серию из 56 случаев пренатальной диагностики аномалий дуги аорты, обнаруженных в нашем центре за минувшие 10 лет.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Проведено долгосрочное проспективное исследование возможности пренатальной диагностики ПДА у плода и длительное катаместическое наблюдение за детьми, родившимися с этой врожденной аномалией.

В данное исследование включены 55 случаев ПДА и 1 случай ДДА, обнаруженные нами при проведении массового безвыборочного пренатального ультразвукового скрининга 60 090 беременных г. Кривого Рога и консультативно-экспертных УЗИ 30961 беременных группы риска жительниц Днепропетровской, Запорожской, Николаевской и других областей Украины (единичные наблюдения пациенток из г. Одессы, г. Харькова, г. Херсона), выполненные в нашем центре за период с 2004 по III квартал 2014 г. (только у 2 беременных из г. Мелитополя была предварительно установлена ПДА).

Пренатальная детекция ПДА осуществлялась на УЗ-сканерах разного класса и поколений, изначально с 2004 до середины 2008 г. на серошкальных приборах /Aloka-SSD-630 (Япония), Toshiba-SAL-77A SS и SSA A250 (Япония)/ с верификацией при помощи УЗ-системы HDI-3000 ATL/Philips (США). С 2008 г. применяли цифровые УЗ-системы Voluson 730Pro «GE» (США), SonoAce-X8 «Medison»



Рис. 4. Ранняя пренатальная диагностика ПДА, срез через 3 сосуда и трахею: а – сосудистое кольцо (беременность 11 нед 6 дней); б – U-образная конфигурация главных артерий (беременность 13 нед)



Рис. 5. Срез через 3 сосуда и трахею: ПДА с зеркальным разветвлением: PA – легочная артерия; LPA – левая ветвь легочной артерии; DA – артериальный проток; Ao – правосторонняя дуга аорты; DAo – нисходящая аорта; T – трахея (беременность 20 нед)



Рис. 6. Срез через 3 сосуда и трахею: ПДА с aberrантной левой подключичной артерией U-образная конфигурация главных артерий в режиме энергетической ангиодопплерографии: 1 – легочная артерия с левосторонним артериальным протоком; 2 – ПДА; 3 – трахея; 4 – пищевод (беременность 23 нед)



Рис. 7. Срез через 3 сосуда и трахею: U-образная конфигурация главных артерий (беременность 22 нед)

(Корея) и HD-11-XE «Phillips» (США). Проводили оценку не менее 7 стандартных сечений сердца и сосудов, диагностика ПДА базировалась на оценке поперечного среза через три сосуда и трахею. Помимо серошкальной эхокардиографии, применяли цветное доплеровское картирование кровотока и энергетическую ангиодопплерографию, в том числе в режиме трехмерной ангиографии. В случае обнаружения ПДА идентифицировали ее тип, фиксировали наличие сосудистого кольца, учитывали сочетание с другими ВПС и иными аномалиями развития.

В 16 случаях (преимущественно при сочетании с другими врожденными пороками развития – ВПР) проведено пренатальное кариотипирование плода в 5 из них дополнительно определяли делецию 22q11.2 экспериментальным методом, который основывался на детекции делеций гена TBX1 (в проксимальном, центральном и дистальном участках) – ключевого симптомоформирующего гена синдрома Ди Джорджи, с использованием полимеразной цепной реакции (ПЦР) и детекцией продуктов реакции в 2% агарозном геле. При обнаружении тяжелых сочетанных ВПР по желанию семьи проводили прерывание до 22 нед беременности с последующей аутопсией элиминированного плода, при участии врача-генетика и врачей УЗД.

Все дети, родившиеся с ПДА (как с изолированной, так и в комбинации с другими ВПС), состоят на диспансерном учете у городского и областного детского кардиолога, которые регулярно предоставляют все необходимые данные о ка-

тамнезе детей. Всем женщинам, которые завершили беременность, нами были направлены специальные анкеты, в которых учитывали способ родоразрешения (естественный/оперативный), массо-ростовые параметры новорожденного, оценку по шкале Апгар, состояние и развитие ребенка в первые дни и месяцы жизни, до года и старше. Отдельно включены вопросы с перечислением характерной симптоматики возможных нарушений функции дыхания и пищеварения (часть матерей также были опрошены в теле-



Рис. 8. Срез через 3 сосуда и трахею: а – ПДА и левосторонняя aberrантная подключичная артерия, сосудистое кольцо (в режиме ЦДК) вокруг трахеи и пищевода (беременность 22 нед); б – сосудистое кольцо (в режиме энергетической ангиодопплерографии) вокруг трахеи и пищевода



Рис. 9. Правосторонняя дуга аорты с АЛПА в сочетании с тетрадой Фалло: а – срез через 3 сосуда на уровне бифуркации легочной артерии: РА – суженная легочная артерия; Ао – расширенная и смещенная ПДА; VCS – верхняя полая вена; б – срез через 3 сосуда и трахею, между ПДА и легочной артерией определяется трахея

фонном режиме). 20 женщинам подобные анкеты посылались повторно спустя 5–10 лет.

Для установления частоты встречаемости и удельного веса ПДА в структуре ВПС были выкопированы данные ежегодных отчетов городского детского кардиолога, а также протоколы аутопсий, проведенных в детском патологоанатомическом отделении нашего центра.

РЕЗУЛЬТАТЫ ИССЛЕДОВАНИЯ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

За 10 лет в нашем центре пренатально было выявлено 5046 случаев различных ВПР, из них 757 ВПС (15,0%), при этом аномалии латерализации дуги аорты составили 56 (7,4%) случаев – 55 ПДА и 1 ДДА.

Из них 20 случаев выявлены при массовом безвыборочном рутинном УЗ-скрининге в субпопуляции беременных г. Кривого Рога и 35 случаев ПДА и 1 ДДА при проведении консультативно-экспертного УЗИ беременных, направленных в наш центр из других городов и областей, с целью подтверждения той или иной врожденной патологии у плода (при этом только в двух случаях ПДА была обнаружена и указана при направлении в наш центр).

Частота обнаружения ПДА при массовом безвыборочном УЗ-скрининге составила 1:3004, а в селективной группе беременных, направленных на консультацию, 1:884 (суммарная частота составила 1:1655 плодов).

Возраст беременных с ПДА у плода был в пределах от 16 до 39 лет и в среднем составил 26 лет. Гестационный возраст плода при обнаружении ПДА варьировал от 11 нед (рис. 4 а, б) и до 31 нед и в среднем составил 21,5 нед. Количество



Рис. 10. Срез через 3 сосуда и трахею: тетрада Фалло в сочетании с ПДА (в режиме ЦДК): Ао – расширенная аорта; РА – узкая легочная артерия

беременностей у женщин колебалось от 1 до 9, в среднем составило 2. С помощью серошкальных УЗ-систем было диагностировано 13 случаев ПДА и 42 случая ПДА и 1 ДДА с помощью цифровых УЗ-систем. При УЗИ были дифференцированы два основных типа ПДА: 2 случая с зеркальным разветвлением (рис. 5) и остальные 53 случая ПДА с АЛПА (рис. 6, 7), 34 плода включая одного с ДДА имели сосудистые кольца (рис. 8 а, б). В ходе проведенных исследований при оценке 4-камерного сердца плода выявлено anomальное расположение поперечного сечения грудного отдела аорты: в 28 (50,9%) случаях справа от средней линии; в 25 (45,5%)



Рис. 11. Срез через 3 сосуда и трахею: а – U-образная конфигурация главных артерий при ПДА и левой aberrантной подключичной артерией (в режиме ЦДК) у плода с CHARGE-ассоциацией; б – аутопсия, макропрепарат сердца ребенка с CHARGE-ассоциацией: 1 – ПДА; 2 – трахея; 3 – легочная артерия; 4 – зонд, введенный из левого в правый желудочек через предсердно-желудочковый канал (аорта, легочная артерия и желудочки сердца рассечены)



Рис. 12. Эхограммы последовательных срезов двойной дуги аорты на уровне сечения через 3 сосуда и трахею (в режиме энергетической ангиодопплерографии): а – клешнеобразная конфигурация сосудистого кольца сформированного левой и правой дугами аорты; б – перевернутая Y-образная конфигурация сосудистого кольца ДДА; в – «лямбда» признак двойной дуги аорты

случаях по средней линии и только в 3 (5,5%) случаях нормальное расположение грудного отдела аорты. Из 21 случая сочетание ПДА с ВПС в 13 (61,9%) случаях отмечалось горизонтальное смещение оси сердца, вследствие аномалий конотрункуса. В 3 случаях (14,2%) при синдромах гетеротаксии наблюдалась мезокардия и почти вертикальная ось сердца. В оставшихся 5 (23,8%) случаях не отмечалось отклонений оси сердца от нормативных значений.

В 34 случаях ПДА являлась изолированной аномалией, в 21 сочеталась с другими ВПС (13 изолированные, 5 случаев ВПС в составе МВПР, 3 при синдроме гетеротаксии). Чаще всего встречались: тетрада Фалло (10), (рис. 9 а, б, 10) атриоventрикулярный канал (5), двойной выход из правого желудочка (2), частичный аномальный дренаж легочных вен (2), транспозиция магистральных сосудов (1) и гипоплазия левых отделов сердца (1) (в двух наблюдениях аномальный дренаж легочных вен сочетался с другими ВПС). Один из 2 случаев ПДА с зеркальным разветвлением сочетался с тетрадой Фалло.

В 4 наблюдениях ПДА сочеталась с другими отдельными ВПР: гастросхиз (1), гидроцефалия (1), шейная цистогигрома (1), омфалоцеле (1).

В составе МВПР ПДА встречалась в 5 наблюдениях (в одном случае – порок Денди–Уокера, расщелина верхней губы и твердого нёба, дисплазия почечной ткани; сочетание омфалоцеле с АВ-каналом – 1 случай; сочетание омфалоцеле с тетрадой Фалло – 1 случай; двойной выход магистральных сосудов из правого желудочка в сочетании с обструкцией 12 п.к. – 1 случай; в 1 случае ПДА сочеталась с атриоventрикулярным каналом и входила в состав CHARGE-ассоциации [21].

В 3 случаях ПДА была обнаружена при синдроме гетеротаксии (2 случая правостороннего и 1 случай левостороннего изомеризма).

В 2 наблюдениях ПДА была обнаружена у одного из плодов при многоплодии. В первом случае ПДА при диагностической, монохориальной двойне, которая сочеталась с тетрадой Фалло. Во втором случае ПДА в сочетании с гидроцефалией и УЗ-проявлениями фетофетального трансфузионного синдрома.

Пренатальное кариотипирование проведено в 16 случаях с последующей дифференциальной G – окраской хромосом, ни в одном из них не было обнаружено количественных и структурных аномалий, в том числе делеции 22q11.2.

Прерывание беременности состоялось в 15 случаях (27,3%), как правило, при сочетании ПДА с другими ВПС и ВПР. В 2 случаях из них было самопроизвольное прерывание беременности (один из них при монохориальной диагностической двойне).

Беременность закончилась родами в 36 случаях (64,3%). В 5 наблюдениях беременность продолжается. Среди родившихся детей с ПДА – 1 с зеркальным разветвлением (без сопутствующих ВПС), 34 ребенка с АЛПА и 1 с ДДА. Родилось 6 детей с ВПС – тетрада Фалло (4) и предсердно-желудочковый канал (2), диагноз которых был установлен пренатально и подтвержден в неонатальный период. Ребенок с CHARGE-ассоциацией умер на 16-е сутки. При аутопсии отмечена двусторонняя полная костная атрезия хоан, ряд других характерных фенотипических проявлений и подтверждена пренатально обнаруженная ПДА с АЛПА в сочетании с атриоventрикулярным каналом (рис. 11 а, б).

После УЗИ новорожденных и детей 1-го года жизни у 12 из них дополнительно выявлены следующие ВПС, которые не были обнаружены пренатально: ДМПП – 4, мелкие ДМЖП – 3, или не могли быть выявлены пренатально: КоАо – 2 (в том числе у 1 ребенка с ДДА), ОАП – 3 и функционирующее овальное окно – 1 (у одного из них).

Таким образом у 33 (58,9%) плодов и детей с аномалиями дуги аорты имелись ВПС.

Сосудистые кольца, сформированные дивертикулом Коммереля, имеют 33 ребенка (не считая 1 случай ДДА). Из них 11 в изолированном виде, остальные – в составе других ВПС. Ни у одного из обследованных детей, в том числе с сочетанными ВПС при постнатальной эхокардиографии не было выявлено УЗИ-проявлений ПДА, сосудистых колец или связок. У 1 ребенка с ДДА (рис. 12 а, б, в) и КоАо имела также aberrантная правая подключичная артерия, диагноз подтвержден при проведении спиральной мультисрезовой КТ и МРТ (рис. 13) [53].

По данным анкетирования 28 матерей и сведений, представленных детским кардиологом, 6 детей с ПДА и сосудистыми кольцами имели следующие жалобы и клинические проявления: осиплость голоса – 4, периодический кашель – 6, одышку – 6, цианоз – 5, стридор при приеме жидкой пищи – 5, нарушение глотания твердой пищи – 3, ноющая боль за грудиной – 5, аритмии – 4.

Шесть детей, у которых пренатально не было обнаружено сосудистое кольцо, но после рождения выявлены мелкие ДМЖП – 2, ДМПП – 1, отмечали осиплость голоса, кашель, одышку, цианоз в 3 случаях, стридор – 4, нарушения глотания – 2, ноющая боль за грудиной – 4, аритмии – 5 (возможно, у них имела сосудистая связка вследствие правостороннего артериального протока не манифестирующая пренатально). Таким образом, у 13 (46,4%) из 28 анкетированных детей с аномалиями дуги аорты имелись респираторные и гастроэзофагальные проявления компрессии трахеи и пищевода. У одного ребенка с ДДА отмечен аутизм. В 8 случаях не удалось получить данные анамнеза.

Из 17 детей, имеющих указанные аномалии дуги аорты и сопутствующий ВПС, было прооперировано 8 (47%) детей по причине: ДМПП – 1, ОАП – 2, КоАо – 1, тетрада Фалло – 2, АВ-канал – 1, ДДА в сочетании с КоАо – 1.

По статистическим данным регионального регистра ВПР за 10 лет в г. Кривом Роге было зарегистрировано 235 случаев различных ВПС среди новорожденных, при этом ПДА составила 7,4%.

Аномалии дуги аорты делятся на две разные категории. Первая включает обструктивные аномалии, такие, как коарктация, тубулярная гипоплазия и перерыв дуги аорты, вторая категория представляет собой аномалии положения (латерализации) и разветвления дуги аорты.

Эти аномалии дуги аорты в свою очередь делятся на 3 категории:

- 1) с сосудистым кольцом или кольцами;
- 2) с сосудистой связкой;
- 3) без сосудистого кольца или связки (табл. 1) [23, 69].

Гипотетическая модель ДДА была впервые предложена в 1948 г патологом J.E. Edward [5, 70]. Варианты ДДА: а) обе дуги функционирующие; б) одна из дуг гипоплазирована, обе функционируют; в) сегмент одной из дуг атрезирован. Эта модель позволяет понять формирование нормальной дуги аорты и ее аномалий на ранних стадиях эмбриогенеза.

J. Stewart [71] выделяет три типа формирования ПДА:

- 1) с зеркальным расположением отходящих ветвей;
- 2) с АЛПА;
- 3) с изолированной от дуги левой подключичной артерией.

Правая дуга Ао характеризуется прохождением восходящей Ао и дуги впереди правого главного бронха. Затем дуга проходит над бронхом с правой стороны трахеи и пищевода и переходит в нисходящую аорту, которая может располагаться справа от средней линии или переходя позади пищевода на левую сторону, нисходить слева. Аномальный регресс дистальной части левой подключичной артерии ведет к

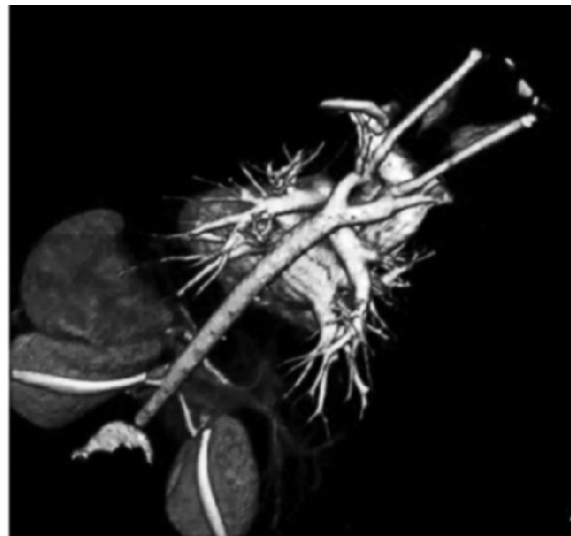


Рис. 13. Спиральная мультисрезовая компьютерная томография ДДА у ребенка в 7 мес

формированию ПДА с зеркальным расположением ветвей дуги аорты – левый плечеголовный ствол, правая общая сонная артерия и правая подключичная артерия (при этом типе ПДА обычно персистирует правосторонний артериальный проток, а левый подвергается регрессу). Аномальный регресс левой дуги аорты между отхождением левой общей сонной артерии и левой подключичной артерией или проксимальнее левой общей сонной артерии ведет к формированию ПДА с АЛПА или левой безымянной артерией, при этом aberrантная артерия имеет ретроэзофагальное направление.

L. Knight [72] в зависимости от расположения дистального отдела ПДА и нисходящей аорты (слева и справа) подразделяет эти аномалии на два варианта – с ретроэзофагальным сегментом и без него.

При наличии левостороннего артериального протока (что более типично, правый обычно регрессирует) между aberrантной подключичной артерией и левой ветвью легочной артерии формируется полное сосудистое кольцо (которое включает восходящую аорту, ПДА, нисходящую аорту, АЛПА или безымянную артерию, левый артериальный проток, левую ветвь легочной артерии и легочной ствол).

При наличии персистирующего правостороннего артериального протока – кольцо неполное и вокруг трахеи и пищевода формируется сосудистая связка. (см. табл. 1).

ПДА под острым углом косо вниз кзади переходит в контралатерально расположенную слева нисходящую аорту от верхней части, которой к ПДА, поднимается АЛПА, являясь при этом не первым, как обычно, а последним ответвлением дуги.

Если АЛПА поднимается непосредственно от нисходящей аорты формируется конduit, имеющий название «дивертикул Коммереля» (хотя исторически первоначально этот эпоним употреблялся в отношении правосторонней подключичной артерии). В 1936 г. В. Kommerell впервые описал правую aberrантную подключичную артерию, в месте отхождения которой от дистальной части левой дуги аорты сформировался дивертикул [73]. Впоследствии аналогичное прикрепление АЛПА к ПДА также стали именовать его именем.

Еще одним частным обособленным вариантом ПДА является ее врожденное удлинение, при этом дуга аорты располагается выше уровня ключицы, что называется «шейная дуга аорты», или «высокорасположенная дуга аорты», нередко осложняющаяся коарктацией, или аневризмой, или же со-

проходящаяся перегибом («кинкинг дуги аорты», «банкинг дуги аорты») [12, 23].

В развитии деформации удлиненной аномальной ПДА основную роль играет компенсаторное удлинение и перегибы аорты вследствие фиксации восходящего сегмента дуги нередуцированным вовремя правым каротидным протоком. При ПДА правый каротидный проток вызывает удлинение более дистального сегмента дуги аорты – между левой общей сонной и левой подключичной артериями. Наиболее часто аномалия локализуется в этом сегменте дуги как при левосторонней, так и при правостороннем ее расположении. Реже встречаются перегибы между плечеголовным стволом и левой общей сонной артерией, еще реже – в области более дистальных сегментов.

Несвоевременная редукция облитерированного левого каротидного протока не позволяет начальным сегментам четвертой жаберной дуги «следовать» за сердцем при его каудальном смещении. При этом и создается типичный перегиб аорты, а клинически – «шейная дуга». Вследствие деструктивных изменений во всех слоях стенки аорты, со временем под воздействием турбулентного кровотока формируются вторичные аневризмы, стенозы, атеросклероз [23]. Более детальное изложение этой редкой врожденной аномалии заслуживает отдельного рассмотрения.

Ультразвуковая пренатальная диагностика ПДА и ДДА стала возможной после того как S. Yagel в 2002 г. предложил в качестве отдельного стандартного сечения при проведении фетальной эхокардиографии дополнительный поперечный срез в верхнем средостении плода через 3 сосуда и трахею [74, 75], чему предшествовала предложенная за 5 лет до этого S.J. Yoo оценка поперечного сечения через 3 сосуда [75].

В дальнейшем в 2003 г. он же опубликовал фундаментальную статью, в которой на основе модифицированной модели Edwards были детально изложены эмбриоморфогенез и особенности пренатальной эхокартины различных аномалий дуги аорты [76]. Спустя 5 лет Ph. Jeanty и R. Chaoui предложили свои рисунки (широко известные во всем мире и среди отечественных врачей УЗД в соавторстве с М.В. Медведевым) для простоты и облегчения восприятия и распознавания этой патологии при проведении УЗИ [77–78].

При тщательной оценке 4-камерного сечения сердца плода можно заподозрить аномалии латерализации дуги аорты (ПДА и ДДА) при этом нисходящая аорта располагается более центрально, впереди от позвоночного столба. В нашей выборке это наблюдалось в 45,5% случаев, а в 50,9% отмечено правостороннее расположение грудного отдела аорты.

Однако пренатальная детекция аномалий дуги аорты и идентификация ее типа основывается на оценке поперечного среза через три сосуда и трахею. Ключом к диагностике является ориентация и форма конфигурации соединения главных артерий (легочной артерии и аорты) относительно трахеи и пищевода [10, 50, 69, 77–79].

При ПДА с зеркальным разветвлением, трахея и пищевод располагаются не справа, как обычно, а слева – от острого угла V-образной конфигурации, которую образуют дуга аорты и артериальный проток, являющийся продолжением ствола легочной артерии.

При ПДА с АЛПА детектируется характерная U-образная конфигурация, ветви которой (дуга аорты и артериальный проток) открыты спереди, а вершина петли расположена позади трахеи и пищевода (т.е. трахея и пищевод находятся между указанными сосудами). Использование доплеровских режимов облегчает визуализацию и делает наглядней эту аномалию. Применение 3D/4D-технологий делает эхокартину еще более демонстративной [80].

Предшествующее указанию выше (по уровню более



Рис. 14. Сосудистое кольцо в виде цифры 6 вокруг трахеи и пищевода, сформированное ПДА с левосторонней aberrантной подключичной артерией и артериальным протоком (беременность 31 нед)

каудально расположенное) сечение через 3 сосуда, хотя менее информативно, позволяет обнаружить еще один дополнительный эхо-признак ПДА с АЛПА – просвет или щель между поперечными срезами ствола легочной артерии и восходящей аорты, что в норме не наблюдается [79].

При ПДА первый сосуд отходящий от дуги – плечеголовная артерия, которая разветвляется на левую подключичную артерию и левую общую сонную артерию. При отсутствии бифуркации первого сосуда следует искать АЛПА, исходящую от нисходящей грудной аорты, а в редких случаях от легочной артерии, и проходящую позади трахеи и пищевода, что можно обнаружить при УЗИ [58].

Среди всех перечисленных 5 форм сосудистых колец (см. табл. 1) только ДДА формирует кольцо исключительно за счет сосудов, в остальных вариантах сосудистое кольцо замыкается сердцем и поэтому при сканировании визуализируется не кольцо, а сосудистая петля, открытая спереди. Огибающая ретрозофагальная дуга аорты при ПДА с АЛПА формирует полное сосудистое кольцо. При эхокардиографии сосудистое кольцо и артериальный проток создают конфигурацию, напоминающую цифру 6 или 9 (в зависимости от направленности артериального протока к нисходящей аорте или иными словами – от расположения позвоночного столба спереди или сзади), что также лучше всего визуализируется с применением доплеровских технологий (рис. 14).

Визуализация сосудистого кольца возможна и в ранние сроки беременности при проведении УЗИ в 11–14 нед [79, 81], пренатально нам удалось визуализировать 34 сосудистых кольца, 1 из них в I триместре.

ДДА имеет характерную конфигурацию, напоминающую при сканировании греческую букву лямбда (λ) [79]. В большинстве случаев правая аортальная дуга преобладает над левой. Значительно реже одна из аортальных дуг атрезирована, в такой ситуации невозможно отличить (при УЗИ) ДДА от односторонней (унилатеральной) дуги [68].

Согласно различным литературным источникам, в первую очередь авторитетных руководств по фетальной эхокардиографии, опубликованных в последние 5 лет [69, 79] на основании данных многочисленных исследований обобщены характерные различия основных анатомических вариантов ПДА, которые мы представили в табл. 2.

Мы также проанализировали 11 статей, опубликованных с 2002 по 2014 г. в которых представлен клинический материал проспективных и ретроспективных исследований за 16 лет (1997–2013), результатом которых явилась пренаталь-

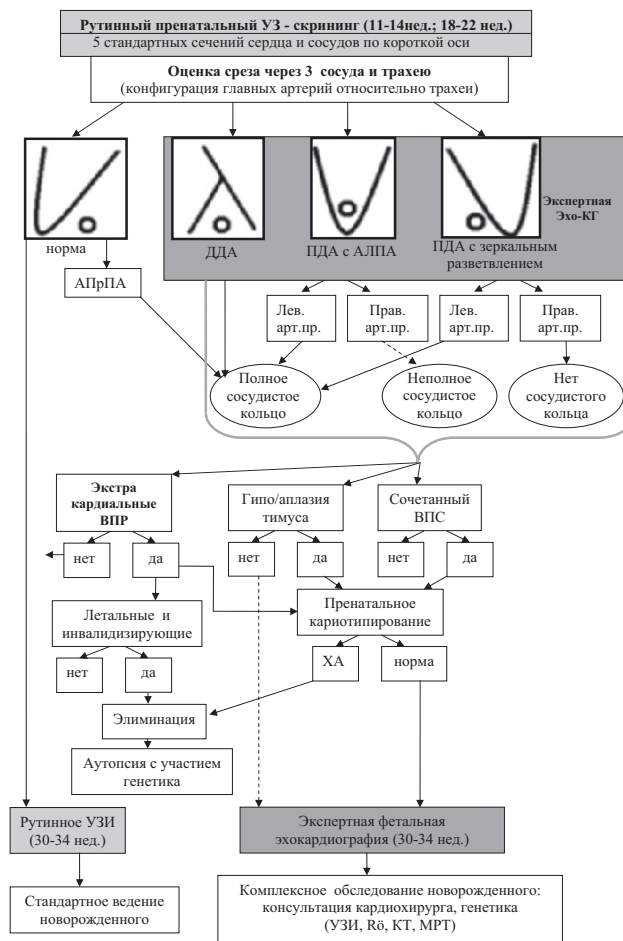
ная диагностика от 3 до 98 случаев аномалий дуги аорты всего 411 наблюдений (467 включая наши данные) (табл. 3). Наибольшее число случаев ПДА было обнаружено при ретроспективных исследованиях и при сочетании обоих подходов. В одной из последних публикаций российских авторов по этой теме [68], в которой анализируют 40 случаев ПДА, обнаруженных в 16 учреждениях в различных регионах, не указывается характер исследования (проспективный/ретроспективный) и объем выборки.

Характерной особенностью явилось то, что среди всех случаев ПДА, как и в нашей серии наблюдений, абсолютно преобладали варианты ПДА и АЛПА, в то время, как ПДА с зеркальным разветвлением упоминалась лишь в четырех сериях наблюдений, включая нашу. Соотношение выявленных ПДА с АЛПА к ПДА с зеркальным разветвлением составило 5,2:1, хотя считается, что ПДА с зеркальным разветвлением пренатально выявляется всего в 2–3 раза реже, чем с ПДА с АЛПА, а после рождения, наоборот, встречается даже чаще за счет сочетания с другими ВПС в большинстве случаев [12, 13, 15].

На наш взгляд, возможным объяснением этого факта является не истинно низкая частота встречаемости этой аномалии, а скорее недостаточная пренатальная выявляемость этой патологии, вследствие того, что врачи УЗД, отмечая нормальную V-образную конфигурацию главных артерий при оценке среза через 3 сосуда и трахею при рутинном УЗ-скрининге, по-видимому, не всегда обращают внимание на сторону направленности острого угла указанной V-конфигурации (т.е. иными словами попросту не замечают контрлатеральное расположение V-конфигурации при ПДА с зеркальным разветвлением, особенно если плод не располагается в головном предлежании).

Хотя принято считать, что сочетание с другими ВПС чаще наблюдается при ПДА с зеркальным разветвлением и значительно реже при ПДА с АЛПА, которая обычно является изолированной аномалией, в представленной нами серии наблюдений, сочетание этого типа ПДА с другими ВПС пренатально отмечалось в 39,6%, а с учетом ВПС дополнительно выявленных среди новорожденных в 62,3%. Аналогичные данные представлены в исследованиях V. Zidere [55], S. Li [63], J. A. Miranda [66], в которых сочетание ПДА и АЛПА с ВПС составило от 48% до 72% (в других сериях наблюдений [10, 56, 59–61, 63, 68] ассоциация с ВПС отмечалась от 0% до 18%), что, на наш взгляд, заслуживает внимания, так как нацеливает врачей УЗД на более тщательную оценку сердца плода и новорожденного. Как и в большинстве других исследований, в нашей серии среди ВПС преобладала тетрада Фалло. В вышеупомянутой статье [68] российских авторов приведены случаи изолированной ПДА и сочетанные ВПС, в

Алгоритм пре- и постнатального обследования плода/новорожденного при ультразвуковой детекции аномалий латерализации дуги аорты



ДДА – двойная дуга аорты; ПДА с АЛПА – правосторонняя дуга аорты с aberrантной левой подключичной артерией; ПДА с зеркальным разветвлением – ПДА с зеркальным разветвлением; АПРПА – aberrантная правосторонняя подключичная артерия; Лев.арт.пр. – левый артериальный проток; Прав.арт.пр. – правый артериальный проток; ВПР – врожденный порок развития; ВПС – врожденный порок сердца;

Таблица 1

Аномалии дуги аорты с наличием и отсутствием сосудистого кольца или сосудистой связки

С сосудистым кольцом	
1.	Двойная дуга аорты
2.	Правосторонняя дуга аорты с aberrантной левой подключичной или безымянной артерией и левым артериальным протоком
3.	Правосторонняя дуга аорты с зеркальным разветвлением и левым артериальным протоком между левой ветвью легочной артерии и правосторонне расположенной нисходящей аортой
4.	Левосторонняя дуга аорты с aberrантной правой подключичной или безымянной артерией
5.	Циркулярная ретроэзофагальная дуга аорты (кольцевидная)
С сосудистой связкой	
1.	Левосторонняя дуга аорты с aberrантной правой подключичной или безымянной артерией и левым артериальным протоком
2.	Правосторонняя дуга аорты с aberrантной левой подключичной или безымянной артерией и правым артериальным протоком
3.	Кольцевидная ретроэзофагальная дуга аорты
Без сосудистого кольца и связки	
1.	Правосторонняя дуга аорты с зеркальным разветвлением и правосторонним артериальным протоком

Сравнительная характеристика распространенных вариантов ПДА

Особенности	С aberrантной левой подключичной артерией	С зеркальным отображением ветвей
Встречаемость	Наиболее часто	В 2-3 раза реже
Сердце (положение, размеры)	Без особенностей	Позиция часто изменена, может быть увеличено
Сосудистое кольцо	Присутствует	Нет
Респираторные и эзофагальные симптомы	Возможны	Нет
Сочетание с другими ВПС	5–70%	90–98%

Таблица 3

Серия наблюдений пренатальной диагностики ПДА, опубликованных в 2002–2014 гг.

Автор (год)	Период	Подход	Выборка	Количество наблюдений	Сосудистое кольцо	ПДА, АЛПА/ВПС	ПДА зеркальная /ВПС	ДДАО	ХА
Achiron R. (2002)	1997-1999	Проспективный с ретроспективным анализом видео	18347	19	19	18/0	-	1/-	-
Zidere V. (2006)	1998-2005	Проспективный с ретроспективным анализом видео		75 (55 просп. +20 ретро)		71/50	-	4/-	23
Berg C. (2006)	1998-2005	Ретроспективный анализ	13000	71		26/4	23/23	2/-	9
Patel C.R. (2006)	-	Проспективный		6	6	4/2	-	2/1	1
Tuo G. (2009)	2002-2007	Проспективный и ретроспективный		6	11	6/-	-	5/1	3
Turan S (2009)	2009	Проспективный	3420	4	4	3/-	-	1/-	
Galindo A. (2009)	2000-2007	Проспективный и ретроспективный	-	48	18	15/2	30/29	3/-	5
Hsu K.C. (2011)	2004-2009	Проспективный и ретроспективный		3	3	3/3			
Li S. (2011)	2005-2009	Проспективный и ретроспективный	94321	41	41	41/-			
Miranda J.A. (2014)	2004-2012	Ретроспективный		98	12	18/13		6/-	15
Медведев М.В. (2014)		-	-	40		38/7	2/-		
Веропот-велян Н.П. (2014)	2004-2014 (III)	Проспективный	91051	56	34	53/21 (33)*	2/1	1/1	

Примечание: 33* – количество всех случаев ВПС, обнаруженных пренатально – 21 и дополнительно 12 постнатально.

составе которых отдельно указывается также левая aberrантная подключичная артерия как самостоятельный порок, хотя само по себе указание на наличие этой структуры подразумевает один из компонентов, описанных вариантов ПДА, а не какой-либо обособленный ВПС.

Сочетание ПДА с другими экстракардиальными ВПР в нашей серии отмечено в 16,3%, хотя согласно проанализированным публикациям сочетание ПДА с прочими ВПР нетипично и обычно является случайной находкой. [68, 78]. В трех случаях нашей серии ПДА отмечалась при синдромах гетеротаксии. Наибольшее количество случаев гетеротаксии – 19 было обнаружено в исследовании С. Berg [56], но при этом авторами не был указан тип ПДА.

Как было отмечено выше, при сочетании с ХА ПДА чаще всего ассоциирует с делецией 22q11, которая при изолированной ПДА пренатально обнаруживается в 8% наблюдений, а при сочетаниях с другими ВПС в 46% случаев [55]. Постнатально при изолированной ПДА делеция 22q11 выявляется в 20–25%, а при сочетании с другими ВПС более чем в 50% слу-

чаев [17–19]. При наличии конотрункальных аномалий в сочетании с aberrантной подключичной артерией делеция 22q11 выявляется в 75% наблюдений. Чаще всего эта микроделеция выявляется при изолированной подключичной артерии, а также в сочетании с прерыванием дуги аорты [17, 18]. Учитывая, что одним из проявлений делеции 22.11 при синдроме Ди Джорджи является гипоплазия или аплазия вилочковой железы мы считаем целесообразным при оценке сечения через 3 сосуда и трахею учитывать наличие и размеры вилочковой железы. Ни в одном из наших наблюдений у плодов с ПДА не было обнаружено гипо/аплазии вилочковой железы при проведении УЗИ, а также при последующем ретроспективном анализе эхограмм. Описаны немногочисленные случаи сочетания ПДА с трисомиями 21-й и 13-й хромосом [20, 55, 56, 59]. В 6 из представленных в табл. 3 исследований [55–57, 59, 61, 66] были выявлены ХА у плодов с ПДА, преимущественно случаи с микроделецией 22q11. В нашей серии не было обнаружено ХА среди пренатально кариотипированных плодов. Не было отмечено патогномичных клинических проявлений каких-либо

ХА, в том числе САТЧН 22 (синдромов Ди Джорджи, Шпрингеля, Такао) и среди родившихся детей с ПДА за все время их последующего постнатального наблюдения, включая консультации генетика (однако, абсолютная достоверность этого утверждения требует применения методов молекулярной цитогенетики – FISH или сравнительной геномной гибридизации).

Учитывая, что рутинное кариотипирование, как правило, малоэффективно, регулярные трисомии представляют случайные находки и, как уже было отмечено выше, при ПДА чаще встречается микроделеция 22q11, при решении вопроса необходимости применения FISH или CGH следует обязательно приводить эхографическую оценку вилочковой железы, для чего можно использовать тимоторакальный индекс, значение которого $<0,44$ свидетельствует о гипоплазии вилочковой железы [82].

По результатам статистического анализа наших данных удельный вес ПДА в структуре как пренатально выявленных, так и постнатально диагностированных ВПС, составил 7,4%, что в два раза выше данных других исследований – 1–3,8% [83–86]. На наш взгляд, это объясняется большими разрешающими возможностями современных методов диагностики, по сравнению с теми, которые использовались в 30–60-е годы прошлого века.

В большинстве из проанализированных нами публикаций по пренатальной диагностике ПДА не было представлено сведений по долгосрочному катамнестическому наблюдению детей с этой патологией. В отдельных наблюдениях у новорожденных были отмечены различные симптомы трахеозофагальной компрессии, а в одном случае проявившееся на 3-й день после рождения критический стеноз АЛПА потребовал проведения стентирования с помощью транслюминальной ангиопластики [58]. В нашей выборке при долгосрочном катамнестическом наблюдении практически половина детей, по данным 28 анкетированных матерей, имели умеренные и гастроэзофагальные нарушения, не требующие проведения оперативного лечения, однако это не отменяет необходимости их дальнейшего диспансерного наблюдения семейным врачом или, возможно, узкопрофильным специалистом, а также остальных детей с ПДА, учитывая возможность поздней манифестации трахеозофагальной компрессии.

Выводы

Таким образом, исходя из результатов собственных исследований и обзора многочисленных данных литературы, можно подытожить, что:

- современные возможности ультразвуковых технологий позволяют выявлять указанные аномалии латерализации дуги аорты пренатально как в серовском режиме, так и с помощью цветового доплерографического картирования кровотока, которые лучше всего детектируются при ультразвуковой оценке поперечных сечений магистральных сосудов сердца в верхнем средостении плода, и могут быть заподозрены при рутинном исследовании при анализе положения нисходящей грудной аорты при оценке 4-камерного среза сердца;

- варианты ПДА, формирующие сосудистое кольцо необходимо дифференцировать с ДДА и между собой: при формировании сосудистого кольца, когда артериальная связка прикрепляется не к самой нисходящей Ао, а к ее дивертикулу, который может располагаться ретроэзофагально и иметь различные размеры и форму, степень компрессии при этом типе ПДАо не уступает ДДА. Тогда как вариант сосудистого кольца, при котором артериальный проток соединяет левую легочную артерию с основанием левой подключичной артерии, а АЛПА выходит из аорты четвертой ветвью, является наиболее распространенным и обычно менее узким, чем в предыдущем типе. При этом типе сосудистого кольца реже встречаются сопутствующие ВПС.

Как уже было отмечено выше, постнатальная эхокардиография не позволяет выявить правостороннюю дугу аорты, сосудистые кольца или связки, что требует применения других методов лучевой диагностики – МРТ, КТ, рентгеноконтрастной ангиографии.

Аномалии латерализации дуги аорты имеют три основных клинических приложения:

- сочетание с другими ВПС;
- ассоциация с хромосомными аномалиями;
- механическая компрессия дыхательных путей и пищевода сосудистым кольцом или сосудистой связкой.

Эти особенности обязательно необходимо учитывать как на этапе установления диагноза, так и последующей тактики ведения в перинатальный и постнатальный период (схема 1), что предполагает проведение экспертной фетальной эхокардиографии, пренатального кариотипирования, консультацию детского кардиохирурга и других профильных специалистов со всем необходимым объемом инструментального обследования.

Ультразвукова пренатальна діагностика правобічної і подвійної дуги аорти (аналіз 56 спостережень)

Н.П. Веропотвелян, А.А. Бондаренко

Проведено аналіз частоти основних ультразвукових проявів, поєднаних аномалій, наслідків і постнатальних клінічних проявів, пренатально виявлених випадків правобічної і подвійної дуги аорти (ПбДА, ПДА). З 2004 по 9 міс 2014 р. проведено проспективне дослідження пренатальної детекції ПбДА і ПДА при ультразвуковому безвибірковому скринінгу рандомізованої групи 60 090 вагітних і 30 961 вагітної групи високого перинатального ризику. Виявлено 1 випадок ПДА та 55 випадків ПбДА, з них 53 випадки з аберантною лівою підключичною артерією і 2 випадки з дзеркальним розгалуженням. У 34 плодів детектувалося судинне кільце. У 21 випадку ПбДА поєднувалася з іншими вродженими вадами серця (ВВС) (у тому числі 5 у складі МВВП і 3 при синдромі гетеротаксії), в 4 випадках – з іншими екстракардіальними аномаліями. Каріотиповано 16 плодів (переважно з поєднаними аномаліями), в жодному випадку не виявлено хромосомної патології. Вагітність була перервана в 15 випадках, у 36 закінчилася пологами, у 5 випадках триває.

У 12 з народжених дітей додатково були виявлені переважно малі аномалії серця. У 28 з народжених дітей простежених катамнез від 1 міс до 10 років, у 13 з них відзначені клінічні прояви компресії трахеї і стравоходу, зумовлені судинним кільцем. З 17 дітей із зазначеними аномаліями дуги аорти і супутніми ВВС 8 були прооперовані. ПбДА може виявлятися при фетальній ехокардіографії починаючи з 11 тиж вагітності. Ізольована ПбДА має низький ризик хромосомних аномалій та позитивний прогноз, у половині дітей відсутня клінічна симптоматика, зумовлена судинним кільцем. Прогноз ПбДА при поєднаних ВВС залежить від тяжкості цих ВВС, а також від характеру екстракардіальних аномалій розвитку.

Ключові слова: правобічна дуга аорти, подвійна дуга аорти, судинне кільце, пренатальна ультразвукова діагностика.

Prenatal ultrasound diagnosis of right-sided and double aortic arch (analysis of 56 cases)

N.P. Veropotvelyan, A.A. Bondarenko

To analyse the rate, main echo-characteristics, associated conditions, outcome and postnatal clinical implications of right aortic arch (RAA) and double aortic arch (DAA) detected in fetal life. Between 2004 and 9 mon. 2014, 60090 low risk pregnant women and 30961 high perinatal risk pregnant were scanned in the our tertiary centre. All cases RAA and DAA were prospectively diagnosed. DAA was found in 1 case, RAA was identified in 55 fetuses: 53 of them with the aberrant left subclavian artery and 2-with mirror image branching. 34 fetuses have a vascular rings. 21 case of RAA were associated with other congenital heart diseases (5 of them with the multiple anomalies and

3 with heterotaxy syndrome) and 4 with the extracardiac anomalies. 16 fetuses with RAA (previously with associated anomalies) were prenatally karyotyped – all without chromosomal anomalies. The pregnancy was terminated in 15 cases, 36 – delivered at term, 5 are continue. At 12 infants small cardiac defects were additionally detected after delivery. 28 children were follow-up from 1 month to 10 years, 13 of them have a clinical signs of the trachea and esophageal compression caused by vascular ring. 8 of 17 children with aortic arch anomalies and associated heart abnormalities were operated. The diagnosis

of a right-sided aortic arch can be made by fetal echocardiography, from as early as 11 weeks' gestation. Isolated RAA has a good prognosis, and in the half of the children it is an asymptomatic vascular variant with a relatively low risk for chromosomal anomaly. The prognosis of RAA with CHD depends on the complexity of the CHD and/or the associated extracardiac anomalies.

Key words: right-sided aortic arch, double aortic arch, vascular ring, prenatal ultrasound.

Сведения об авторах

Веропотвелян Николай Петрович – ОКУ «Межобластной центр медицинской генетики и пренатальной диагностики», 50000, Днепропетровская область, г. Кривой Рог, пл. Освобождения, 3а; тел.: (0564)92-36-09. E-mail: genetika@ukrpost.ua

Бондаренко Алла Алексеевна – ОКУ «Межобластной центр медицинской генетики и пренатальной диагностики», 50000, Днепропетровская область, г. Кривой Рог, пл. Освобождения, 3а; тел.: (0564)92-49-30. E-mail: genetika@ukrpost.ua

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Fioratti G., Aglietti F. *Observazione anatomica. Saggi. Sci // Letterari Acad. Padova.* 1763. – V. 1. – P. 69–72.
- Corvisart J.N. *Essais sur les Maladies et les Lesions Organiques du Coeur et des Gros Vaisseaux.* 1818. // Mequignon-Marvis, Paris 3rd ed. – P. 206.
- Садлер Т.В. *Медицинская эмбриология по Лангману // Львов: Наутилус,* 2001. – С. 550.
- Becker AE, Anderson RH. *Cardiac embryology: a help or a hindrance in understanding congenital hearts disease.* In: Nora JJ, ed. *Congenital Heart Disease: Causes and Processes.* New York: Futura Publishing Co, 1984. – P. 339–58.
- Edwards JE. *Anomalies of the derivatives of the aortic arch system // Med. Clin North Am* 1948. – V. 32. – P. 925–48.
- Biedermann F. *Der rechtsseitige Aortenbogen im Rontgenbild // Fortschr. Rontgenstrahl.* – 1931. – V. 43. – P. 168.
- Liechty J.D., Shields T.W., Anson B.J. *Variations pertaining to the aortic arches and their branches // Quart. Bull. Northw. Univ. med. Sch.* – 1957. – V. 31. – P. 136.
- Anson B.J. *The aortic arch and its branches.* In *Development and Structure of the Cardiovascular System*, ed. A.A. Luisada, McGraw-Hill, Toronto, London. – 1961. – P. 119.
- Nozaki S., Maki T. *Rocntgenologic considerations in the diagnosis of the Aortic arch anomalies // Tokyo-Iji-Shinshi,* 1950. – V. 67. – P. 5.
- Achiron R, Rotstein Z, Heggesh J. *Anomalies of the fetal aortic arch: a novel sonographic approach to in-utero diagnosis // Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2002. – V. 20. – P. 553–7.
- Haastreiter A.R., D'Cruz I.A., Cantez T. *Right-sided Aorta Part I: Occurrence of Right Aortic Arch in Various Types of Congenital Heart Disease// Brit. Heart. J.* – 1996. – V. 28. – P. 722.
- D'Cruz I.A., Cantez T., Namin E.P., Licata R., Haastreiter A.R. *Right-sided Aorta Part II: Right Aortic Arch, Right Descending Aorta, and Associated Anomalies// Brit. Heart. J.* – 1996. – V. 28. – P. 722–739.
- Weinberg P.M. *Aortic arch anomalies.* In: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ, eds. *Moss and Adams' Congenital Heart Disease in Infants, Children and Adolescents // Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins* 2001. – P. 707–35.
- Mishaly D, Birk E, Katz J, Vidne B.A. *Interruption of right sided aortic arch. Case report and review of the literature // J Cardiovasc Surg (Torino).* – 1995. – V. 36 (3). – P. 277–9.
- McElhinney D.B., Tworetzky W, Hanley F.L, Rudolph A.M. *Congenital obstructive lesions of the right aortic arch // Ann Thorac Surg.* – 1999. – V. 67 (4). – P. 1194–202.
- Wood J.A, Carachi R. *The right-sided aortic arch in children with oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula // Eur J Pediatr Surg.* – 2012. – V. 22 (1). – С. 3–7.
- Momma K, Matsuoka R, Takao A. *Aortic arch anomalies associated with chromosome 22q11 deletion (CATCH 22) // Pediatr Cardiol.* – 1999. – V. 20. – P. 97–102.
- McElhinney DB, Clark BJ 3rd, Weinberg PM et al. *Association of chromosome 22q11 deletion with isolated anomalies of aortic arch laterality and branching // I Am Coll Cardiol.* – 2001. – V. 37. – P. 2114–19.
- Rauch R, Rauch A, Koch A et al. *Laterality of the aortic arch anomalies of the subclavian artery – reliable indicators for 22q11,2 deletion syndrome? // Ear J Pediatr* 2004. – V. 163. – P. 642–5.
- Morales-Roselló J., Lázaro-Santander R. *Prenatal diagnosis of Down syndrome associated with right aortic arch and dilated septum cavi pelucidum // Case Rep Obstet Gynecol.* – 2012.
- Веропотвелян Н.П., Клипова Л.В., Стреляев Е.А., Бахтина Е.А. *Пренатальная диагностика правосторонней дуги аорты в сочетании с коарктацией и неполной формой предсердно-желудочкового канала у ребенка с CHARGE-ассоциацией // Клиническая генетика и пренатальная диагностика.* – 2005. – С. 124–125.
- Медведев М.В. *Пренатальная эхокардиография: дифференциальный диагноз и прогноз. // 2-е изд. перераб. – М.: Реал Тайм. – 2009. – С. 190–192.*
- Банкл Г. *Врожденные пороки сердца и крупных сосудов // М.: Медицина. – 1980. – С. 195–203.*
- Moes C.A., Freedom R.M. *Rare types of aortic arch anomalies // Pediatr Cardiol.* – 1993. – V. 14 (2). – P. 93–101.
- Chun K, Colombani P.M, Dugeon D.L, Haller J.A. *Diagnosis and management of congenital vascular rings: a 22-year experience // Ann Thorac Surg* 1992. – V. 53. – P. 597–603.
- Kocis K.C., Midgley F.M, Ruckman R.N. *Aortic arch complex anomalies: 20-year experience with symptoms, diagnosis, associated cardiac defects, and surgical repair. // Pediatr Cardiol* 1997. – V. 18. – P. 127–32.
- Donnelly L.F, Fleck R.J, Pacharn P. *Aberrant subclavian arteries: cross-sectional imaging findings in infants and children referred for evaluation of extrinsic airway compression // AJR Am J Roentgenol* 2002. – V. 178. – P. 1269–74.
- Cina C.S, Althani H, Pasenau J, Abouzahr L. *Kommerell's diverticulum and right-sided aortic arch: a cohort study and review of the literature // J Vase Surg* 2004. – V. 39. – P. 131–9.
- Gupta M.L., Bhandari C, Mishra M, Sinha J. *Tracheobronchial compression by right-sided aortic arch in a middle aged male // Indian J Chest Dis Allied Sci.* – 2012. – V. 54 (1). – P. 45–7.
- Panduranga P, Al-Delamie T, Ratnam L, Al-Mukhaini M, Zachariah S. *Repair of Kommerell's diverticulum with aberrant left subclavian artery in an elderly patient with right aortic arch and dysphagia lusoria // J Card Surg.* – 2011. – V. 26 (6). – P. 637–40.
- Miller J.M., Miller K.S. *A note on the historical aspects of dysphagia lusoria // Am. Surg.* – 1992. – V. 58. – P. 502–503.
- Shum D.J, Clifton M.S, Coakley F.V et al. *Prenatal tracheal obstruction due to double aortic arch: a potential mimic of congenital high airway obstruction syndrome // AJR Arr. J Roentgenol* 2007. – V. 188. – P. 82–5.
- Van Son JAM, Julsrud P.R, Hagler D.J et al. *Surgical treatment of vascular rings: The Mayo Clinic experience // Mayo Clin Proc* 1993. – V. 68. – P. 1056–63.
- Ishikawa N, Oi M, Maruta K, Iizuka H, Kawaura H. *Surgical treatment for right aortic arch with Kommerell's diverticulum // Asian Cardiovasc Thorac Ann.* – 2013. – V. 21 (6). – P. 724–6.
- Monaco M, Lillo S, La Marca Giordano A, Contaldo A, Schiavone V. *Endovascular Repair of a Right-sided Thoracic Aortic Aneurysm with Kommerell Diverticulum and Aberrant Left Subclavian Artery // Ann Vasc Surg.* – 2014. – V. 15.
- Lawther W.A. *Diagnosis and surgical correction of persistent right aortic arch and oesophageal achalasia in the dog and cat // Aust Vet J.* – 1970. – V. 46 (7). – P. 326–9.
- Bottorff B, Sisson D.D. *Hypoplastic aberrant left subclavian artery in a dog with a persistent right aortic arch // Journal of Veterinary Cardiology,* 2012. – V. 14 (2). – P. 381–385.
- Philipp U, Menzel J, Distl O. *A rare form of persistent right aorta arch in linkage disequilibrium with the DiGeorge critical region on CFA26 in German Pinschers. // J Hered.* – 2011. – P. 102.
- Buchanan J.W. *Thoracic surgery in*

- the dog and cat. 3. Patent ductus arteriosus and persistent right aortic arch surgery in dogs // *J Small Anim Pract.* – 1968. – V. 9 (8). – P. 409–28.
40. Saunders A.B., Winter R.L., Griffin J.F., Thiemann Mankin K.M., Miller M.W. J Vet Surgical management of an aberrant left subclavian artery originating from a left patent ductus arteriosus in a dog with a right aortic arch and abnormal branching // *Cardiol.* 2013. – V. 15 (2). – P. 153–9.
41. Margolis J, Billfinger T, Labropoulos N. A right-sided aortic arch and aberrant left subclavian artery with proximal segment hypoplasia. // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2012.V.14(3). P.370-1.
42. Ebner L, Huber A, Christe A. Right aortic arch and Kommerell's diverticulum associated with acute aortic dissection and pericardial tamponade // *Acta Radiol Short Rep.* – 2013. – V. 28. – P. 2.
43. Motoki M, Hattori K, Kato Y, Takahashi Y, Kotani S, Nishimura S, Shibata T. Endovascular repair of ruptured aberrant left subclavian artery with right aortic arch // *Ann Thorac Surg.* – 2013. – V. 95 (2). – P. 699–701.
44. Hayabuchi Y, Inoue M, Sakata M, Ohnishi T, Kagami S. Subclavian and pulmonary artery steal phenomenon in a patient with isolated left subclavian artery and right aortic arch // *J Clin Ultrasound.* – 2013. – V. 41 (4). – P. 265–8.
45. Kubo N, Ohira M, Lee T, Sakurai K, Toyokawa T, Tanaka H, Muguruma K, Kimura K, Nagahara H, Noda E, Amano R, Ohtani H, Yamashita Y, Yashiro M, Maeda K, Hirakawa K. Successful resection of esophageal cancer with right aortic arch by video-assisted thoracoscopic surgery: a case report // *Anticancer Res.* – 2013 Apr; 33 (4):1635–40.
46. Nakada T, Sakao Y, Gorai A, Uehara H, Mun M, Okumura S. Two patients of left lung cancer with right aortic arch: review of eight patients // *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* – 2012. – V. 60 (8). – P. 537–41.
47. Chai O.H, Han E.H, Kim H.T, Song C.H. Right-sided aortic arch with the retroesophageal left subclavian artery as the fourth branch // *Anat Cell Biol.* – 2013. – V. 46 (2). – P. 167–70.
48. Assman H. Klinische Röntgendiagnostik der inneren Erkrankungen Ed.3. Leipzig F.C.W. Vogel. – 1924. – P. 103.
49. Ogunbiyi OA, Makanjuola D. Right aortic arch: CT. diagnosis // *Afr J Med Sci.* – 1994. – V. 23 (1). – P. 23–7.
50. Chaoui R, Schneider B.E.S., Kalache K.D. Right aortic arch with vascular ring and aberrant left subclavian artery: prenatal diagnosis assisted by three-dimensional power Doppler ultrasound // *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003. – V. 22. – P. 661–3.
51. Веропотвелян Н.П., Бондаренко А.А., Коротков А.В., Стреляев Е.А. УЗ-пренатальная диагностика правосторонней дуги аорты: анализ 19 наблюдений. – С. 70–71.
52. Веропотвелян Н.П., Бондаренко А.А., Стреляев Е.А., Клипова Л.В., Коротков А.В. Пренатальная ультразвуковая диагностика правосторонней дуги аорты в сочетании с экстракардиальными аномалиями и генетическими синдромами. – С. 25.
53. Veropotvelyan M.P., Raad T, Kurkevych A., Romanyuk O. Case of the week #237// www.thefetus.net. 2008.
54. Tschirch E., Chaoui R., Wauer R., Schneider M., Diger M.Ru. Perinatal management of right aortic arch with aberrant left subclavian artery associated with critical stenosis of the subclavian artery in a newborn // *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005. – V. 25. – P. 296–298
55. Zidere V, Tsapakis E.G, Huggon I.C, Allan L.D. Right aortic arch in the fetus // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2006. – V. 28 (7). – P. 876–81.
56. Berg C, Bender F, Soukup M, Geipel A, Axt-Fliedner R, Breuer J, Herberg U, Gembruch U. Right aortic arch detected in fetal life // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2006. – V. 28 (7). – P. 882–9.
57. Patel C.R., Lane J.R., Spector M.L. Smith P.C. Fetal echocardiographic diagnosis of vascular rings. *Am J Ultrasound in medicine* 2006. – V. 25. – P. 251–257.
58. Patel C.R., Smith G.L., Lane J.R., Robinson H.B. Prenatal Echocardiographic Diagnosis of a Right Aortic Arch and Bilateral Arterial Duct With Isolation of the Left Subclavian Artery From the Left Pulmonary Artery. // *J Ultrasound Med* 2007. – V. 26. – P. 1107–1110.
59. Tuo G, Volpe P, Bava G.L, Bondanza S, De Robertis V, Pongiglione G, Marasini M. Prenatal diagnosis and outcome of isolated vascular rings // *Am J Cardiol.* – 2009. – V. 1; 103 (3). – P. 416–9.
60. Turan S, Turan O.M, Maisel P, Gaskin P, Harman C.R, Baschat A.A. Three-dimensional sonography in the prenatal diagnosis of aortic arch abnormalities // *J Clin Ultrasound.* – 2009. – V. 37 (5). – P. 253–7.
61. Galindo A, Nieto O, Nieto M.T, Rodriguez-Martín M.O, Herraiz I, Escobedo D, Granados M.A. Prenatal diagnosis of right aortic arch: associated findings, pregnancy outcome, and clinical significance of vascular rings // *Prenat Diagn.* – 2009. – V. 29 (10). – P. 975–81.
62. Hsu K.C, Tsung-Che Hsieh C, Chen M, Tsai H.D. Right aortic arch with aberrant left subclavian artery-prenatal diagnosis and evaluation of post-natal outcomes: report of three cases // *Taiwan J Obstet Gynecol.* – 2011. – V. 50 (3). – P. 353–8.
63. Li S, Luo G, Norwitz E.R, Wang C, Quyang S, Yao Y, Chen C, Wen H, Chen X, Bi J. Prenatal diagnosis of congenital vascular rings and slings: sonographic features and perinatal outcome in 81 consecutive cases // *Prenat Diagn.* – 2011. – V. 31 (4). – P. 334–46.
64. Silva F, Godinho C, Carriço A. Prenatal diagnosis of right aortic arch by fetal echocardiography // *Rev Port Cardiol.* – 2011. – V. 30 (10). – P. 803.
65. Nakata M, Suzuki Y, Hotta N, Sunasaka T, Numa F. Prenatal diagnosis of right aortic arch with mirror-image branching without associated anomalies. // *J Obstet Gynaecol Res.* – 2013. – V. 39 (5). – P. 1077–80.
66. Miranda J.O, Callaghan N, Miller O, Simpson J, Sharland G. Right aortic arch diagnosed antenatally: associations and outcome in 98 fetuses // *Heart.* – 2014. – V. 100 (1). – P. 54–9.
67. Макагон А.В., Елисеенко И.Б., Каленицкая Л.В., Андрушина И.В. Правая дуга аорты // *Пренатальная диагностика*, 2011. – Т. 10, № 4. – С. 309–316.
68. Медведев М.В., Алтынник Н.А., Шатоха Ю.В., Грамматикова О.А. Правая дуга аорты: мультицентровой анализ случаев пренатальной диагностики. // *Пренатальная диагностика*, 2014. – Т. 13, № 3. – С. 194–200.
69. Yagel S., Silverman N.H., Gembruch U. *Fetal Cardiology* (eds): *Fetal cardiology: embryology, genetics, physiology, echocardiographic evaluation, diagnosis and perinatal management of cardiac diseases* // *European Journal of Pediatrics.* – 2003. – V. 162 (9). – P. 658–658.
70. Edwards J.E. Malformation of the aortic arch system manifested as Vascular rings // *Lab Invest* 1953. – V. 2. – P. 56–75.
71. Stewart J.R, Kincaid O.W, Titus J.L. Right aortic arch: plain film diagnosis and significance // *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* – 1966. – V. 97 (2). – P. 377–89.
72. Knight L, Edwards J.E. Right aortic arch. Types and associated cardiac anomalies // *Circulation.* – 1974. – V. 50 (5). – P. 1047–51.
73. Kommerell B. Verlagerung des Ösophagus durch eine abnorm verlaufende Arteria subclavia dextra (Arteria lusoria) // *Fortschr Geb Roentgenstrahlen* 1936. – V. 54. – P. 590–5.
74. Yagel S, Arbel R, Anteby EY et al. The three vessels and trachea view (3VT) in fetal cardiac scanning // *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002. – V. 20. – P. 340–5.
75. Yoo S.J, Lee Y.H, Kim E.S, Ryu H.M, Kim M.Y, Choi H.K, Cho K.S, Kim A. Three-vessel view of the fetal upper mediastinum: an easy means of detecting abnormalities of the ventricular outflow tracts and great arteries during obstetric screening // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 1997. – V. 9 (3). – P. 173–82.
76. Yoo S.J, Min J.Y, Lee Y.H, Roman K, Jaeggi E, Smallhorn J. Fetal sonographic diagnosis of aortic arch anomalies // *Ultrasound Obstet Gynecol* 2003. – V. 22. – P. 535–546.
77. Jeanty P., Chaoui R., Tihonenko I., Grochal F. A review of findings in fetal cardiac section drawings. Part 3: the 3-vessel-trachea view and variants // *J Ultrasound Med.* – 2008. – V. 27 (1). – P. 109–17.
78. Дженти Ф., Шаои Р., Медведев М. Анатомические эскизы в эхографии плода. – М.: Реал Тайм, 2007. – С. 40.
79. Abuhamad A., Chaoui R. *A Practical Guide to Fetal Echocardiography: Normal and Abnormal Hearts*// 2nd Ed Lippincott Williams & Wilkins, 2010. – P. 298–379.
80. Yagel S, Cohen S.M, Shapiro I, Valsky D.V. 3D and 4D ultrasound in fetal cardiac scanning: a new look at the fetal heart // *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007. – V. 29. – P. 81–95.
81. Bronshtein M, Lober A, Berant M. Sonographic diagnosis of fetal vascular rings in early pregnancy // *Am J Cardiol.* – 1998. – V. 81. – P. 101–3.
82. Chaoui R, Heling K-C, Sarut lopez A, Thiel G, Karl K. The thymic-thoracic ratio in fetal heart defects: a simple way to identify fetuses at high risk for microdeletion 22q11. // *Ultrasound Obstet Gynecol.* – 2011. – V. 37. – P. 397–403.
83. Abbott M.E. *Atlas of congenital heart disease* / M.E. Abbott. New York: American Heart Association, 1936.
84. Gross R.E. Surgical relief for tracheal obstruction from a vascular ring / R.E. Gross // *N. Engl. J. Med.* – 1945. – Vol. 233. – P. 586–590.
85. Вишневский А.А. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов / А.А. Вишневский, Н.К. Галанкин. – М.: Изд-во мед. литературы, 1962. – 578 с.
86. Gross R.E. Thoracic surgery for infants / R.E. Gross // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 1964. – Vol. 48. – P. 229–309.

Статья поступила в редакцию 17.11.2014