

УДК 616.12-007-053

<http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2025-16-1-19-32>

ИЗОЛИРОВАННЫЕ СОСУДИСТЫЕ КОЛЬЦА В ЭПОХУ ВЫСОКИХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПРЕНАТАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ: ОБЗОР

О. Г. Малоземова^{✉*}, Р. М. Гасанова[✉]

Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А. Н. Бакулева, Москва, Россия

ВВЕДЕНИЕ: За последние десять лет успехи пренатальной диагностики привели к неуклонному росту числа новорожденных с изолированными сосудистыми кольцами (СК). Фетальная эхокардиография позволяет изменить «естественную историю» больных с СК за счет своевременной диагностики и возможности более раннего хирургического вмешательства, вероятно, даже до клинической манифестации порока в определенных анатомических группах. Однако как лучше подходить к лечению и диагностике этой новой когорты пациентов, все еще остается неопределенным.

ЦЕЛЬ: Оценить влияние пренатального диагноза на постнатальное ведение новорожденных с изолированными СК по данным имеющейся литературы.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ: Выполнен поиск литературы на русском и английском языках за период с 2010 по 2023 г. в базах данных Medline/PubMed, РИНЦ/Elibrary по ключевым словам: пренатальная диагностика, сосудистое кольцо, двойная дуга аорты, правая дуга аорты, аберрантная подключичная артерия, дивертикул Коммерелля, новорожденный, хирургическое лечение, fetal echocardiography, newborn, vascular ring, double aortic arch, right aortic arch, aberrant subclavian artery, Kommerell's diverticulum.

РЕЗУЛЬТАТЫ: На современном этапе в национальных рекомендациях отсутствуют упоминания о сосудистых кольцах, то есть нет общепринятой клинико-диагностической тактики ведения пациентов с СК. Обзор настоящих данных поможет дать рекомендации относительно оптимального ведения новорожденных с пренатально диагностированными СК.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ: Достижения в области визуализации плода дают возможность лучше понять анатомический спектр необструктивных аномалий дуги аорты, клинические проявления и потребность в хирургическом вмешательстве в формирующейся когорте пациентов. Накопление знаний и усовершенствование диагностических и лечебных возможностей диктуют необходимость анализа и переосмысления имеющихся на сегодняшний день научных сведений о целесообразности и методах постнатальной верификации диагноза, а также определения показаний к хирургическому лечению у современной популяции больных с СК с целью выбора оптимального подхода и улучшения ожидаемых результатов лечения.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: обзор, фетальная эхокардиография, новорожденный, врожденный порок сердца, сосудистое кольцо, двойная дуга аорты, правая дуга аорты

* Для корреспонденции: Малоземова Ольга Геннадьевна, e-mail: o.g.malozemova@gmail.com

Для цитирования: Малоземова О.Г., Гасанова Р.М. Изолированные сосудистые кольца в эпоху высоких показателей пренатальной диагностики: обзор // *Лучевая диагностика и терапия*. 2025. Т. 16, № 1. С. 19–32, doi: <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2025-16-1-19-32>.

ISOLATED VASCULAR RINGS IN AN ERA OF HIGH PRENATAL DIAGNOSIS RATES: A REVIEW

Olga G. Malozemova^{✉*}, Rena M. Gasanova[✉]

Bakulev National Scientific and Practical Center for Cardiovascular Surgery, Moscow, Russia

INTRODUCTION: Over the past ten years, advances in prenatal diagnosis have led to a steady increase in newborn patients with isolated vascular rings (VR). Fetal echocardiography allows us to change the natural history of patients with VR due to timely diagnosis and the possibility of earlier surgical intervention, probably even before the clinical manifestation of the defect in certain anatomical groups. However, how best to diagnose and treat these children remains uncertain.

OBJECTIVE: To assess the impact of prenatal diagnosis on postnatal management of newborns with isolated VR according to the available literature.

MATERIALS AND METHODS: A literature search was performed in Russian and English for the period from 2010 to 2023 in Medline/PubMed, RSCI/Elibrary databases by keywords: vascular ring, double aortic arch, right aortic arch, aberrant subclavian artery, Kommerell's diverticulum, newborn, surgical treatment, fetal echocardiography.

RESULTS: At the present stage, there is no mention of vascular rings in national recommendations, that is, there is no generally accepted clinical and diagnostic tactics for managing patients with VR. A review of the present data will help provide recommendations regarding the optimal management of neonates with prenatally diagnosed VR.

CONCLUSION: Advances in fetal imaging provide an opportunity to better understand the anatomical spectrum of nonobstructive aortic arch anomalies, clinical presentation, and need for surgical intervention in an emerging cohort of patients. The accumulation of knowledge and improvement of diagnostic and treatment capabilities dictates the need to analyze and rethink the currently available scientific information on the feasibility and methods of postnatal diagnosis verification, as well as determining indications for surgical treatment in the modern population of patients with VR in order to select the optimal approach and improve the expected treatment results.

KEYWORDS: review, fetal echocardiography, newborn, congenital heart disease, vascular ring, double aortic arch, right aortic arch

* For correspondence: Olga G. Malozemova, e-mail: o.g.malozemova@gmail.com

For citation: Malozemova O.G., Gasanova R.M. Isolated vascular rings in an era of high prenatal diagnosis rates: a review // *Diagnostic radiology and radiotherapy*. 2025. Vol. 16, No. 1. P. 19–32, <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2025-16-1-19-32>.

Введение. Современные достижения в области визуализации плода способствовали улучшению выживаемости пациентов с врожденными пороками сердца (ВПС). Пренатальная диагностика позволяет организовать плановые роды в специализированных центрах, располагающих ресурсами и опытом для выполнения реанимации и стабилизации состояния ребенка, а также его последующего перевода в кардиохирургический стационар. Это безусловно повышает процент выживаемости младенцев с критическими ВПС [1]. Вместе с тем по мере совершенствования методов визуализации становится все более возможным диагностировать редкие и менее тяжелые врожденные пороки развития плода. За последние 10 лет успехи пренатальной диагностики привели к неуклонному росту числа новорожденных с изолированными сосудистыми кольцами (СК) [2–4].

Термин «сосудистое кольцо» используют для описания сосудистых аномалий, которые формируются в результате нарушения эмбриогенеза системы дуги аорты и определяются неправильным анатомическим расположением дуги аорты, брахиоцефальных артерий, артериального протока, а также ветвей легочной артерии, в результате которого сосуды окружают и сдавливают центральные дыхательные пути и/или пищевод. СК могут быть *полными*, когда сосуды охватывают трахею и пищевод со всех сторон, или *неполными*, известные как сосудистые петли, или слинги, где обструкцию вызывает определенный сосуд [5, 6].

До развития фетальной эхокардиографии СК диагностировали и, соответственно, оперировали только после появления клинических симптомов. Дородовое выявление СК привело к появлению новой когорты неонатальных пациентов и вместе с ней к возникновению клинической дилеммы: оперировать или не оперировать пациентов с бессимптомным течением или слабовыраженными проявлениями порока. Дискутабельными остаются вопросы постнатального

наблюдения, сроков и способа окончательной верификации диагноза, особенно в периоде новорожденности [3, 7]. Как лучше подходить к лечению и диагностике этой современной когорты пациентов, все еще остается неопределенным. В связи с этим не совсем понятно, как пренатальный диагноз должен влиять на постнатальную тактику, особенно при бессимптомном течении порока.

Цель. Оценить влияние пренатального диагноза на постнатальное ведение новорожденных с изолированными СК по данным имеющейся литературы.

Материалы и методы. Выполнен поиск литературы на русском и английском языках за период с 2010 по 2023 г. в базах данных Medline/PubMed, РИНЦ/Elibrary по ключевым словам: пренатальная диагностика, сосудистое кольцо, двойная дуга аорты, правая дуга аорты, aberrant subclavian artery, Kommerell's diverticulum. В обзор были включены журнальные статьи, обзоры литературы, оригинальные исследования, клинические случаи, учебная литература. Не рассматривались материалы из сборников конференций, авторефераты и диссертации. В итоге в работу были включены 49 публикаций, в том числе 5 отечественных и 44 зарубежных.

Обзор настоящих данных поможет дать рекомендации относительно оптимального ведения новорожденных с пренатально диагностированными СК.

Аномалии положения и ветвления дуги аорты (сосудистые кольца): эмбриогенез, классификация, частота встречаемости. Знание и понимание эмбриогенеза системы дуги аорты необходимы для диагностики и классификации различных анатомических вариантов и форм аномалий развития дуги аорты.

В 1958 г. Н. Rathke представил теорию эмбриогенеза магистральных артерий, которая до сих пор считается классической — у эмбриона имеются две дорсальные и две вентральные аорты, которые соединены между собой шестью парами эмбриональных дуг, где каждая примитивная дуга или превращается в функционирующий сосуд, или подвергается инволюции: I и II пары аортальных дуг являются производными верхнечелюстных, стремениных и подъязычных артерий; III пара формирует общие сонные артерии; производные IV пары дуг составляют участок definitivoй дуги аорты между общей сонной и подключичной артериями, а также проксимальный сегмент контралатеральной подключичной артерии; V пара полностью регрессирует, а проксимальные части VI пары дают начало ветвям легочной артерии, дистальные — образуют артериальный проток. Седьмые межсегментарные артерии и каудальные ветви дорсальной аорты мигрируют краниально в положение напротив четвертой пары дуг и становятся частью подключичных артерий. С одной стороны, дорсальная аорта образует дистальный сегмент окончательной дуги аорты и нисходящую аорту, с другой — регрессирует, за исключением проксимального сегмента, который соединяет седьмую межсегментарную артерию и дугу аорты [6, 8].

Большинство пороков развития дуги аорты можно объяснить с помощью гипотетической модели двойной дуги аорты с двусторонним артериальным протоком, предложенной в 1948 г. патологом J. E. Edward (рис. 1) [9, 10]. Нормальное или anomальное развитие дуги аорты и ее ветвей является результатом регрессии или сохранения тех или иных участков системы IV дуги аорты, обозначенных на рис. 1.

Левая дуга аорты (ЛДА) образуется в результате регрессии правой IV дуги дистальнее правой подключичной артерии (A1), располагается слева от трахеи, проходит над левым главным бронхом и продолжается в виде нисходящей аорты слева от позвоночника. Первым сосудом от дуги отходит вправо безымянная артерия или правый брахиоцефальный ствол, который делится на правые общую сонную и подключичную артерии (ПОСА и ППКА); вторым и третьим сосудами отходят левые общая сонная и подключичная артерии соответственно (ЛОСА и ЛПКА). Правый артериальный проток регрессирует, левый — соединяет левую легочную артерию и дугу аорты в области начала левой подключичной артерии.

Если регрессирует сегмент между правой общей сонной и правой подключичной артериями (C1), развивается левая дуга аорты с aberrантной правой подключичной артерией (*arteria lusoria*). Aberrантная ППКА отходит от дуги четвертым (последним) сосудом, имеет ретроэзофагеальный ход и таким образом образует неполное СК, которое, как правило, не приводит к клинически значимой обструкции трахеи или пищевода (рис. 2). В редких

случаях, когда в ходе эмбриогенеза вместо левого развивается правый артериальный проток, который соединяет правые легочную и подключичную артерии, формируется полное СК, в таком случае aberrантная ППКА берет свое начало от ретропищеводного дивертикула (дивертикула Коммерелля) — дистальный сегмент правой IV дуги (A1).

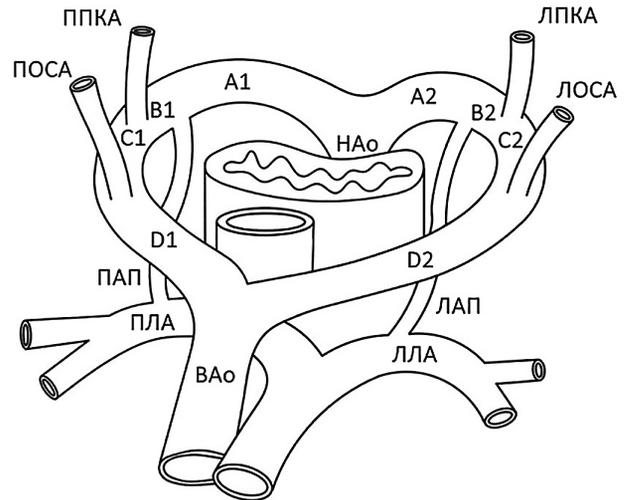


Рис. 1. Гипотетическая модель двойной дуги аорты и билатерального артериального протока J. E. Edward. Нисходящая аорта находится в нейтральном положении. От каждой дуги отдельными устьями отходят общая сонная и подключичная артерии своей стороны. A1–D1 — потенциальные участки регрессии правой дуги аорты; A2–D2 — потенциальные участки регрессии левой дуги; BAo — восходящая аорта; HAo — нисходящая аорта; ПОСА и ППКА — правые общая сонная и подключичная артерии; ЛОСА и ЛПКА — левые общая сонная и подключичная артерии; ПАП — правый артериальный проток; LAП — левый артериальный проток; ПЛА — правая легочная артерия; ЛЛА — левая легочная артерия

Fig. 1. Diagram of Edward's hypothetical double aortic arch encircling the trachea and esophagus. A1–D1 — potential sites of regression in the right aortic arch; A2–D2 — potential sites of regression in the left aortic arch; BAo — ascending aorta; HAo — descending aorta; ПОСА — right common carotid artery; ППКА — right subclavian artery; ЛОСА — left common carotid artery; ЛПКА — left subclavian artery; ПАП — right ductus arteriosus; LAП — left ductus arteriosus; ПЛА — right pulmonary artery; ЛЛА — left pulmonary artery

В случае, когда правая нисходящая аорта сохраняется вместе с левой дугой аорты, развивается огибающая пищевод левая дуга аорты — дистальная часть левой дуги проходит позади пищевода. В зависимости от места регрессии дистальнее (B1) или проксимальнее (C1) правой подключичной артерии брахиоцефальные сосуды будут отходить типично или ППКА будет иметь aberrантный ход. Левая огибающая дуга аорты в паре с правым артериальным протоком будет формировать вокруг трахеи и пищевода полное СК (рис. 3).

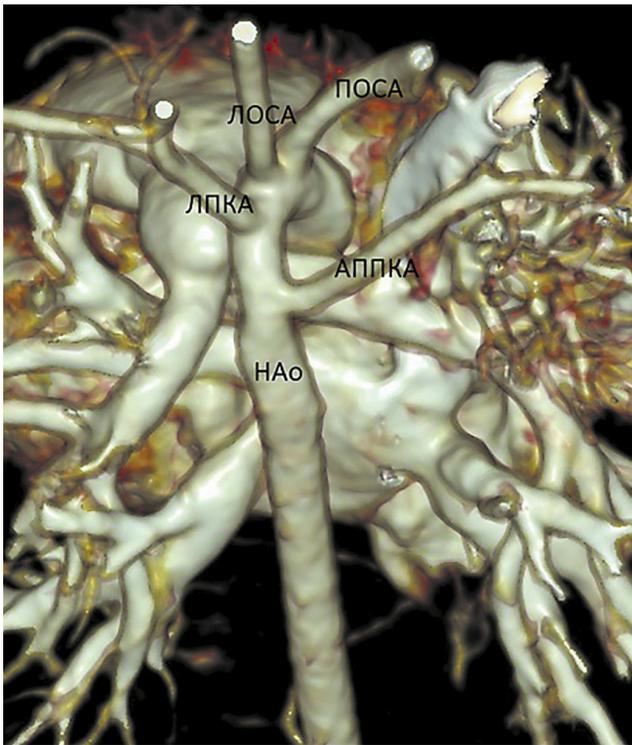


Рис. 2. Пациент М., 3 мес. Мультиспиральная компьютерная томография с ангиографией органов грудной клетки. VRT (3D)-реконструкция левой дуги аорты с aberrантной правой подключичной артерией (неполное сосудистое кольцо).

ЛОСА и ЛПКА — левые общая сонная и подключичная артерии; ПОСА — правая общая сонная артерия; АППКА — aberrантная правая подключичная артерия; HAo — нисходящая аорта

Fig. 2. Chest CT angiography of a 3 months old boy. VRT (3D)-reconstruction of the ascending aorta and its branches: left aortic arch with aberrant right subclavian artery. ЛОСА — left common carotid artery; ЛПКА — left subclavian artery; ПОСА — right common carotid artery; АППКА — aberrant right subclavian arteries; HAo — descending aorta

Правая дуга аорты (ПДА) развивается в результате регрессии левой IV дуги аорты, располагается справа от трахеи, проходит над правым главным бронхом и продолжается справа от позвоночника как правая нисходящая аорта.

Если левая IV дуга регрессирует дистальнее ППКА (A2 или B2), брахиоцефальные артерии отходят зеркально относительно нормальной анатомии дуги аорты: первой ветвью отходит левый брахиоцефальный ствол, дающий начало левым общей сонной и подключичной артериям, далее правая общая сонная и правая подключичная артерии. Наиболее часто ПДА с зеркальным типом ветвления сочетается с левым артериальным протоком, берущим начало от левого брахиоцефального ствола, который формирует неполное СК, проходя спереди от трахеи (рис. 4, а). В сочетании с правым артериальным протоком, соединяющим правую легочную артерию и дистальный сегмент ПДА также не приводит к формирова-

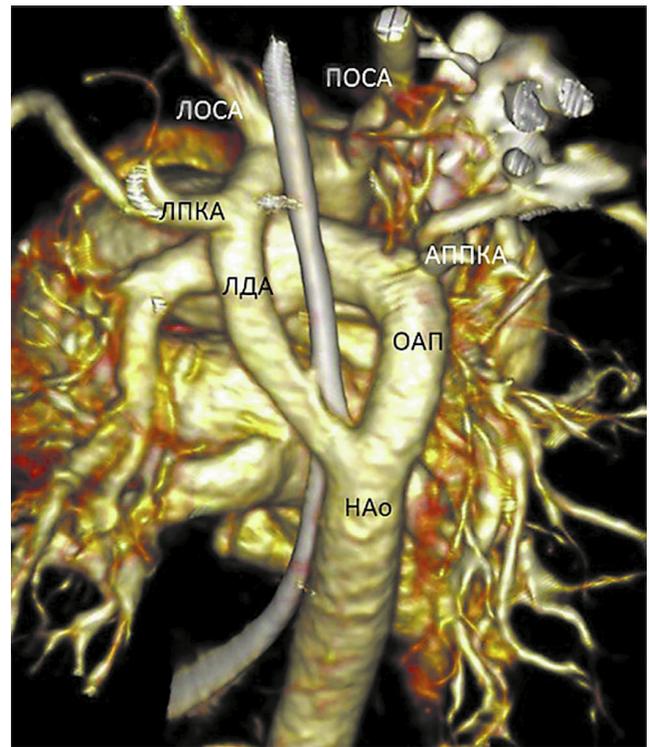


Рис. 3. Новорожденный С., 3 дня. Мультиспиральная компьютерная томография с ангиографией органов грудной клетки. VRT (3D)-реконструкция левой огибающей пищевод дуги аорты с aberrантным отхождением правой подключичной артерии в сочетании с правым артериальным протоком (полное сосудистое кольцо). ЛОСА и ЛПКА — левые общая сонная и подключичная артерии; ПОСА — правая общая сонная артерия; АППКА — aberrантная правая подключичная артерия; HAo — нисходящая аорта; ЛДА — левая дуга аорты; ОАП — открытый артериальный проток

Fig. 3. Chest CT angiography of a newborn. VRT (3D)-reconstruction of the ascending aorta and its branches: left circumflex esophageal aortic arch with aberrant right subclavian artery with the right ductus arteriosus. ЛОСА — left common carotid artery; ЛПКА — left subclavian artery; ПОСА — right common carotid artery; АППКА — aberrant right subclavian arteries; HAo — descending aorta; ЛДА — left aortic arch; ОАП — patent ductus arteriosus

нию полного СК, поскольку проток остается на стороне дуги, но сам правый артериальный проток/связка может стать причиной компрессии верхнедолевого бронха справа. В редких случаях, когда правая дуга с зеркальным типом ветвления ассоциируется с левым артериальным протоком, идущим от левой легочной артерии к правой нисходящей аорте (регрессия на уровне B2), вокруг трахеи и пищевода формируется полное СК (рис. 4, б) [11–13].

Если левая IV дуга аорты регрессирует проксимальнее ЛПКА (C2), развивается ПДА с aberrантным отхождением ЛПКА. В случае персистирования левого артериального протока aberrантная ЛПКА отходит от дивертикула Коммерелля и, аналогично описанному выше варианту aberrантной ППКА

в сочетании с правым артериальным протоком, вместе с левой артериальной связкой образует полное СК (рис. 4, в).

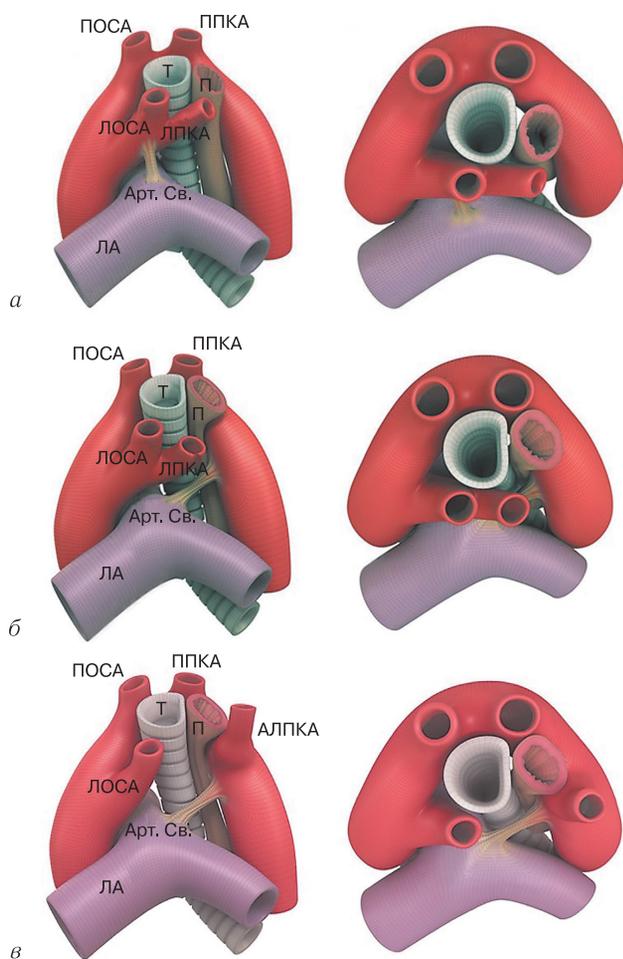


Рис. 4. Правая дуга аорты: *а* — с зеркальным типом ветвления в сочетании с левым артериальным протоком (АП) от левого брахиоцефального ствола (неполное сосудистое кольцо — СК); *б* — с зеркальным типом ветвления в сочетании с левым ретроэзофагальным АП (полное СК); *в* — с aberrантным отхождением левой подключичной артерии в сочетании с левым АП (полное СК).

ЛОСА и ЛПКА — левые общая сонная и подключичная артерии; ПОСА и ППКА — правые общая сонная и подключичная артерии; АЛПКА — aberrантная левая подключичная артерия; ЛА — легочная артерия; Арт. Св. — артериальная связка; Т — трахея; П — пищевод

Fig. 4. Right aortic arch (RAA): *a* — RAA with a mirror type of branching with the left ductus arteriosus (DA) from the left brachiocephalic trunk; *b* — RAA with a mirror type of branching with the left retroesophageal DA; *v* — RAA with aberrant left subclavian artery with the left DA
ЛОСА — left common carotid artery; ЛПКА — left subclavian artery; ПОСА — right common carotid artery; ППКА — right subclavian arteries; АЛПКА — aberrant left subclavian artery; ЛА — pulmonary artery; Арт. Св. — ligament arteriosus; Т — trachea; П — esophagus

Сохранение правой дуги и левой нисходящей аорты приводит к развитию правой огибающей

пищевод дуги аорты с ретроэзофагальным ходом дистального сегмента дуги аорты. Артериальный проток в таком случае чаще располагается слева и соединяет левую легочную артерию с левой нисходящей аортой, таким образом замыкая СК вокруг трахеи и пищевода. Аналогично левой огибающей дуге аорты, правая огибающая дуга может иметь зеркальный тип отхождения брахиоцефальных сосудов или aberrантную ЛПКА, в зависимости от участка регрессии левой IV дуги дистальнее (В2) или проксимальнее (С2) ЛПКА.

Двойная дуга аорты (ДДА) развивается в результате персистирования обеих IV дуг аорты, при которой восходящая аорта переходит в две дуги — правую и левую. Правая дуга аорты располагается справа от трахеи и пищевода и перекидывается через правую легочную артерию и правый главный бронх. Левая дуга аорты проделывает аналогичный путь слева от трахеи и пищевода. Брахиоцефальные сосуды при ДДА отходят отдельными четырьмя стволами: правая общая сонная и подключичная артерии — от правой дуги, левые — от левой. При такой сосудистой анатомии безымянная артерия отсутствует (рис. 5). Возможны другие варианты отхождения брахиоцефальных артерий. Позади пищевода обе дуги сливаются, образуя нисходящую грудную аорту, которая переходит на левую сторону или, реже, остается справа от позвоночника или располагается срединно. При левой нисходящей аорте правая дуга проходит позади пищевода, а левая — впереди от трахеи. Артериальный проток, как правило, левый, но может быть правым или двусторонним.

Размеры дуг аорты часто асимметричны, обычно правая дуга аорты преобладает, при этом левая — гипоплазирована, иногда вплоть до формирования участка атрезии, который, как правило, затрагивает заднюю часть дуги, дистальнее ЛПКА. Реже атрезированный сегмент может располагаться между ЛПКА и ЛОСА (рис. 6) и крайне редко соединяет восходящую аорту и ЛОСА [6, 14].

При ДДА вокруг трахеи и пищевода формируются два полных СК: первое — непосредственно между правой и левой дугами аорты, второе — между артериальным протоком/связкой и контралатеральной дугой аорты [14].

Аномалии положения и ветвления дуги аорты часто ассоциируются с конотрункальными и другими сложными цианотическими пороками сердца, включая тетраду Фалло, общий артериальный ствол, гемитрункус (*hemitruncus*), двойное отхождение аорты и легочной артерии от правого желудочка, атрезию легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки и атриовентрикулярные дефекты. Более чем в 75% случаев это справедливо для ПДА с зеркальным типом ветвления [15]. При сочетании с пороками развития других органов и систем симптомы, связанные с СК, редко определяют клиниче-

скую картину заболевания и показания к хирургическому лечению [4].

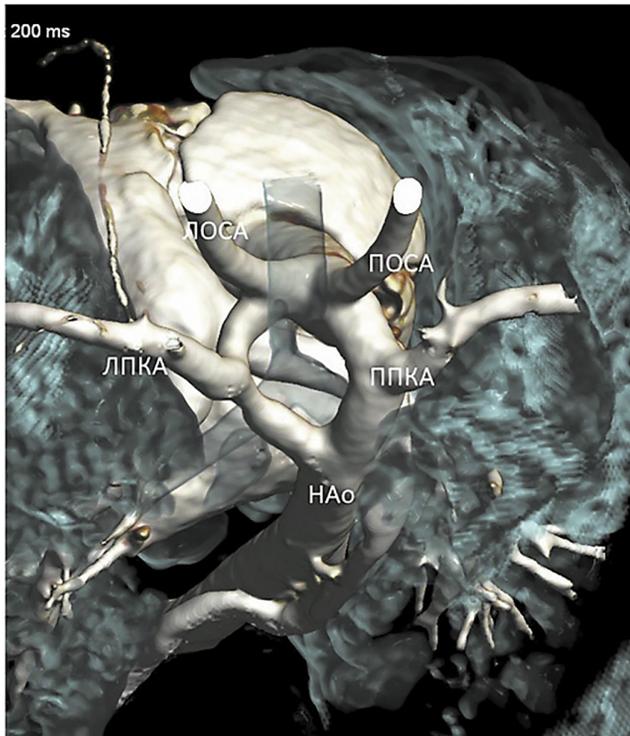


Рис. 5. Пациент И., 2 мес. Мультиспиральная компьютерная томография с ангиографией органов грудной клетки. VRT (3D)-реконструкция аорты и ее ветвей: двойная дуга аорты с гипоплазией левой дуги.

ЛОСА и ЛПКА — левые общая сонная и подключичная артерии; ПОСА и ППКА — правые общая сонная и подключичная артерии; НАО — нисходящая аорта

Fig. 5. Chest CT angiography of a two months old girl. VRT (3D)-reconstruction of the ascending aorta and its branches: double aortic arch with hypoplasia of the left arch.

ЛОСА — left common carotid artery; ЛПКА — left subclavian artery; ПОСА — right common carotid artery; ППКА — right subclavian arteries; НАО — descending aorta

Симптомы у больных с изолированными аномалиями положения и ветвления дуги аорты определяются выраженностью компрессии трахеи и/или пищевода. Нередко клинические проявления порока могут долгое время отсутствовать или, напротив, манифестировать вскоре после рождения [7, 16]. Кроме того, нарушение эмбриогенеза дуги аорты может приводить к формированию аномалий центральных дыхательных путей, поскольку в период внутриутробного развития эти структуры развиваются параллельно [17]. D. J. Shum и соавт. описали случай ДДА, вызвавшей синдром врожденной обструкции верхних дыхательных путей (СНАОС) у плода [18]. И все же, как правило, у таких детей респираторные симптомы носят вторичный характер по отношению к компрессии трахеи и чаще развиваются в раннем возрасте — в интервале от 6 до 12 мес и представляют собой инспираторный стрidor, свистящее дыхание, кашель, одышку при физической

нагрузке и/или рецидивирующие инфекции дыхательных путей. При этом сгибание шеи может приво-

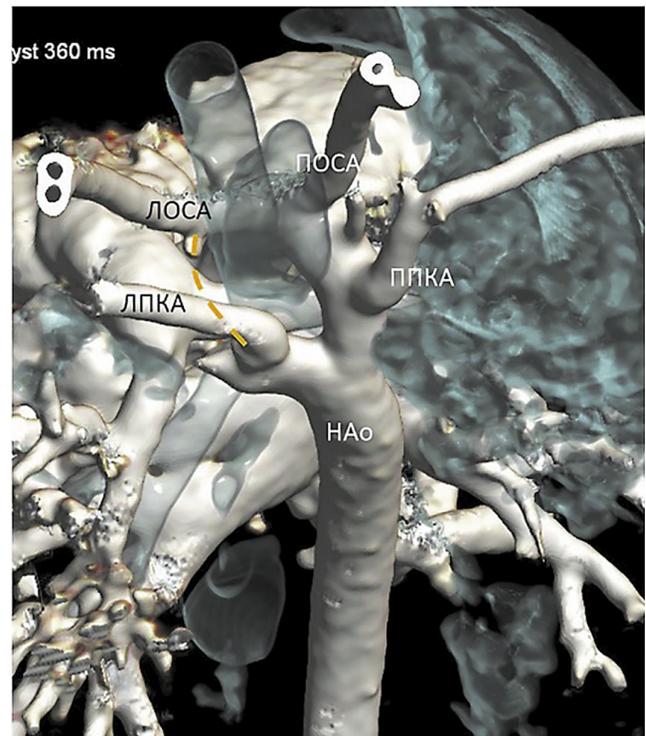


Рис. 6. Новорожденный А., 5 дней. Мультиспиральная компьютерная томография с ангиографией органов грудной клетки. VRT (3D)-реконструкция аорты и ее ветвей: двойная дуга аорты с участком атрезии (пунктирная линия) между левой общей сонной и левой подключичной артериями.

ЛОСА и ЛПКА — левые общая сонная и подключичная артерии; ПОСА и ППКА — правые общая сонная и подключичная артерии; НАО — нисходящая аорта

Fig. 6. Chest CT angiography of a newborn. Chest CT angiography. VRT (3D)-reconstruction of the ascending aorta and its branches: double aortic arch with atresia (yellow line) between the left common carotid artery and left subclavian artery.

ЛОСА — left common carotid artery; ЛПКА — left subclavian artery; ПОСА — right common carotid artery; ППКА — right subclavian arteries; НАО — descending aorta

дить к ухудшению симптомов, в то время как разгибание — уменьшает обструкцию дыхательных путей. Симптомы, обусловленные сдавлением пищевода, такие как дисфагия, тошнота, рвота или срыгивание, практически никогда не проявляются у младенцев до введения в рацион более твердой пищи [19].

Иногда единственным характерным признаком у пациентов более старшего возраста может быть особенно медленный темп приема еды, поскольку они интуитивно научились тщательно пережевывать пищу для лучшего проглатывания. Недавно опубликованный мета-анализ показал, что 83% детей с пренатально диагностированной ПДА в сочетании с левым артериальным протоком в течение первых двух лет жизни оставались бессимптомными [20].

С достижением взрослого возраста клинические проявления СК будут носить атипичный и еще более необидительный характер, поскольку зачастую ассоциируются с ранними атеросклеротическими изменениями в аберрантных сосудах — аневризмой, расслоением или разрывом дивертикула Коммерелля. Взрослые пациенты с СК часто описывают дискомфорт и боль в груди, спине или плечевой области [19, 21].

Последние исследования демонстрируют у пациентов с аномалиями положения и ветвления дуги аорты высокую связь с генетическими нарушениями, которые включают микроделецию 22q11 (21/36, 50%), трисомию 21 (10/36, 28%), CHARGE синдром (2/36, 6%), синдром Гольденхара (1/36, 3%), ассоциацию VACTERL (1/36, 3%) и микроделецию 22q11 с ассоциацией VACTERL (1/36, 3%) [4].

В литературе подчеркивается редкость СК. Большинство авторов приводят данные о частоте их распространения менее 1% всех ВПС, что соответствует примерно одному случаю СК на 10 000 живорождений [5, 22]. При этом точная распространенность СК неизвестна, поскольку приводимые в литературе сведения преимущественно были получены из исторических серий, где регистрировались данные только симптоматических пациентов. В настоящее время эти показатели обновляются главным образом благодаря результатам пренатальной диагностики. По данным Evans и соавт. частота встречаемости СК, включая случаи ассоциации с другими ВПС, составила 6–7 на 10 000 новорожденных, что практически в двое превышает частоту тетрады Фалло, которая является одним из самых распространенных ВПС [22, 23].

Пренатальная диагностика. С момента включения в 2013 г. Международным обществом ультразвука в акушерстве и гинекологии (ISUOG) в протокол скринингового УЗ-исследования плода среза через три сосуда и трахею (3VT), наблюдается экспоненциальный рост внутриутробно выявленных случаев неструктивных аномалий дуги аорты с 9 до 72% [2–4]. Ключом к диагностике является ориентация и вид соединения магистральных артерий (аорты и артериального протока) относительно трахеи. При нормальной анатомии артериальный проток и поперечная дуга аорты располагаются слева от трахеи и образуют V-образную конфигурацию. При ПДА в сочетании с левым АП и в случае ДДА, как описано выше, формируется полное СК, которое в данной проекции визуализируется в виде букв «U» и «λ» (лямбда-признак) соответственно, с расположенными в центре трахеей и пищеводом (рис. 7) [24, 25].

Возможности фетальной эхокардиографии позволяют не только детализировать анатомию дуги аорты, но и оценить взаимосвязь сосудистых структур с дыхательными путями. Современные достижения в области пренатальной визуализации демонстрируют осуществимость и эффективность оценки компрессии трахеи у плода с помощью ультразвукового исследования [26, 27].

При возникновении подозрения на наличие обсуждаемой патологии в диагностических кабинетах первого уровня беременную женщину направляют на прохождение экспертной эхокардиографии плода для исключения сопутствующей патологии сердца, а также на расширенное ультразвуковое исследование плода с целью исключения экстракардиальных пороков развития. К примеру, аберрантное отхождение ППКА диагностируется у четверти пациентов с атрезией пищевода [28].

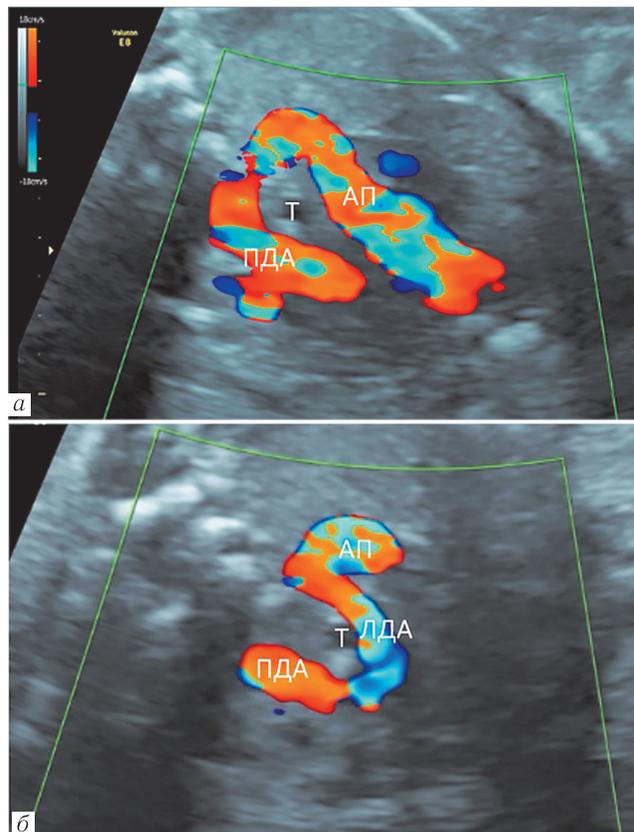


Рис. 7. Фетальная эхокардиография плода (36-я неделя беременности) с двойной дугой аорты и левым артериальным протоком, срез через 3 сосуда и трахею, режим цветового доплеровского картирования: *а* — сосудистое кольцо вокруг трахеи (Т) и пищевода, образованное правой дугой аорты (ПДА) и левым артериальным протоком (АП) (U-признак); *б* — сосудистое кольцо, образованное двойной дугой аорты (λ-признак); ЛДА — левая дуга аорты

Fig. 7. Double aortic arch with left ductus arteriosus on fetal echocardiography, 3VT view: *a* — vascular ring around the trachea (T) and esophagus, formed by the right aortic arch (ПДА) and the left ductus arteriosus (АП) (U-sign); *b* — vascular ring formed by the double aortic arch (λ-sign); ЛДА — left aortic arch

Диагностика СК у плода требует проведения пренатального консультирования специалистов смежных специальностей: генетиков, неонатологов, детских кардиологов/кардиохирургов и акушеров для определения дальнейшей тактики ведения пациента и выбора места родоразрешения. Во время консилиума беременную женщину и членов ее семьи информируют

о характере поражения плода, возможных исходах беременности, прогнозе для жизни и здоровья ребенка, возможности хирургического лечения ВПС [29].

Swamika и соавт. в своем исследовании, где стремились оценить влияние пренатальной диагностики СК на исходы заболевания, отметили, что дородовое осознание проблемы будущими родителями способствует более раннему выявлению клинических симптомов у детей с СК и, таким образом, более раннему началу хирургического лечения [30]. По данным Vigneswaran и соавт., которые проанализировали постнатальное наблюдение 48 случаев внутриутробно диагностированной ДДА, у 10/48 (21%) респираторные симптомы были отмечены в первые дни жизни. К 3-месячному возрасту у 21/47 (45%) младенцев имело место стридорозное дыхание, у 4/47 (9%) — респираторный дистресс-синдром, один ребенок нуждался в респираторной поддержке в связи развившейся пневмонией в возрасте 2 месяцев. Проблемы при кормлении молоком были отмечены у двух новорожденных, у четырех детей — твердой пищей и шесть пациентов лечились от сопутствующего гастроэзофагеального рефлюкса. 11/47 (23%) младенцев на первом году жизни не имели никаких клинических симптомов, в возрасте от 1 до 2 лет у троих детей манифестировали респираторные нарушения [16].

Родоразрешение в случае диагностики ДДА или слинга легочной артерии у плода ряд зарубежных авторов рекомендует проводить в специализированных перинатальных центрах с возможностью реанимации и, при необходимости, осуществления срочного перевода в кардиохирургический стационар. Пациенты с изолированной ПДА могут быть направлены в родильные дома 1-го уровня. При этом всем новорожденным с пренатальным диагнозом ВПС рекомендуется выполнение эхокардиографии в роддоме для уточнения и верификации внутриутробно диагностированной патологии [3, 16].

Постнатальная верификация диагноза (ЭхоКГ, МСКТ, МРТ). Необходимость постнатальной верификации фетального диагноза обуславливается определением целесообразности хирургического лечения и последующего дальнейшего наблюдения пациентов с СК. Трансторакальная эхокардиография (ЭхоКГ), мультиспиральная компьютерная томография (МСКТ) с ангиографией и магнитно-резонансная томография (МРТ) служат основными методами, используемыми для неинвазивной визуализации сердца у пациентов с ВПС [31, 32].

В педиатрической популяции, в частности в неонатологии, ЭхоКГ является методом выбора в связи с общедоступностью, возможностью предоставления информации в режиме реального времени, отсутствием ионизирующего излучения и противопоказаний [31]. Однако трансторакальная УЗ-визуализация сосудистого пучка сердца, в отличие от фетальной ЭхоКГ, осложняется наличием костных структур грудной клетки, аэрируемой легочной тканью и дыхатель-

ными путями, которые заполнены воздухом, все это является препятствием для ультразвуковых волн. Тем не менее возросшая в последние годы частота внутриутробного выявления СК находит свое продолжение в стремлении постнатальных специалистов ультразвуковой диагностики повысить точность эхокардиографического исследования в визуализации неструктивных аномалий дуги аорты [33–35]. Ряд авторов, которые независимо друг от друга сообщают об успешном опыте ультразвуковой диагностики СК, утверждают, что МСКТ/МРТ не являются необходимыми и обязательными для всех пациентов с аномалиями дуги аорты, поскольку в большинстве случаев ЭхоКГ может быть достаточно, чтобы ответить на все

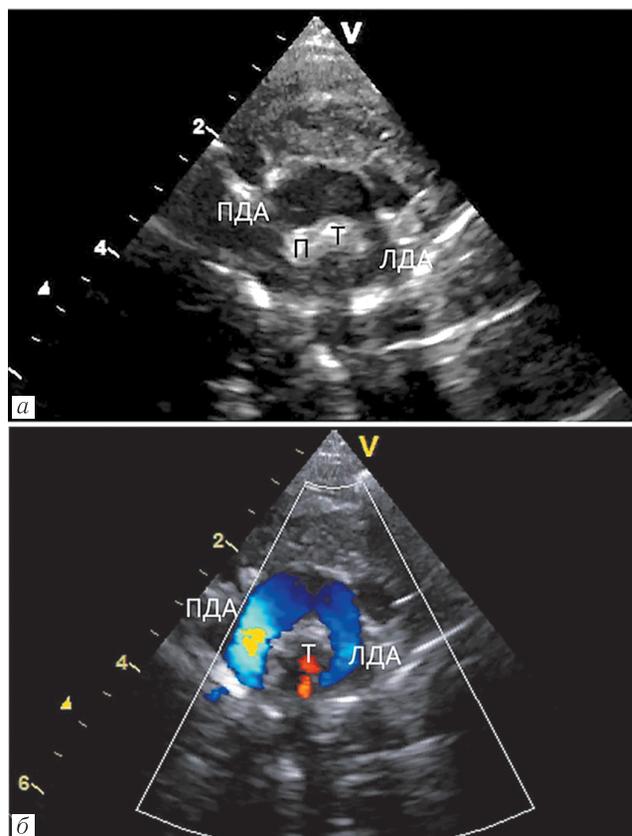


Рис. 8. Трансторакальная эхокардиография новорожденного с двойной дугой аорты: а — В-режим; б — режим цветового доплеровского картирования. ЛДА — левая дуга аорты; ПДА — правая дуга аорты; Т — трахея; П — пищевод

Fig. 8. Transthoracic echocardiography of a newborn with a double aortic arch: а — B-mode; б — Color Doppler Mode. ЛДА — left aortic arch; ПДА — right aortic arch; Т — trachea; П — esophagus

клинические вопросы и завершить диагностический процесс, особенно у новорожденных пациентов, обладающих оптимальной трансторакальной УЗ-визуализацией, которая позволяет детализировать анатомию порока [4, 31, 33–35]. Однако эхокардиографическая семиотика неструктивных аномалий дуги аорты окончательно не разработана — такого рода публикации носят спорадический характер и чаще представ-

ляют собой иллюстрацию собственного опыта или сообщение об единичных клинических случаях, поэтому пока ультразвуковая диагностика может казаться недостаточно информативной для оценки СК. В связи с этим авторы современных исследований рекомендуют выполнять ЭхоКГ всем пациентам с СК преимущественно с целью обнаружения сопутствующих ВПС, а окончательную верификацию диагноза проводить с использованием методов визуализации поперечного сечения — МСКТ или МРТ [3, 32, 36].

Оба метода с возможностью построения трехмерного изображения обладают 100% чувствительностью для диагностики сложных аномалий дуги аорты, в то же время позволяют оценить взаимоотношение сосудистых структур с дыхательными путями и пищеводом. МСКТ и МРТ имеют широко известные и хорошо описанные преимущества и недостатки в отношении их использования в педиатрической популяции. Ионизирующее излучение, неизбежное при выполнении МСКТ, и длительное время визуализации, требуемое для МРТ, которое приводит к необходимости применения седации или даже анестезии с интубацией, являются основными проблемами, особенно при выполнении диагностических исследований в периоде новорожденности [37, 38]. Эта популяция имеет отличительную анатомию и физиологию, что создает уникальные проблемы, связанные как с самой диагностической визуализацией, так и с сопутствующей анестезией, которая требуется для проведения исследования.

Публикации Brenner и соавт. и Pearce и соавт. сообщают, что уровень ионизирующего воздействия на организм при выполнении диагностических исследований (МСКТ), увеличивает базовый риск развития рака, в особенности у младенцев [38, 39]. Новорожденные обладают повышенной восприимчивостью к воздействию ионизирующего излучения (в среднем в 1,5–3 раза), чем дети более старшего возраста и взрослые, поскольку находятся в периоде активного роста и развития. К примеру, КТ головы, грудной клетки и брюшной полости у новорожденного эквивалентны 200, 85 и 265 рентгенограммам грудной клетки. Для сравнения, КТ головы, грудной клетки и брюшной полости у 5-летнего ребенка эквивалентны 100, 150 и 185 рентгенограммам грудной клетки и 10 месяцам, 1,2 годам и 1,5 годам естественного радиационного фона соответственно. В то же время Schooler и соавт. в своем обзоре, посвященном обсуждению рисков, сопряженных с использованием ионизирующих методов диагностики и седации/анестезии у новорожденных, приходят к выводу, что у данной когорты пациентов риски, ассоциированные с проведением анестезии, могут превышать канцерогенные риски радиации, из-за их особой физиологии и предрасположенности к осложнениям в ходе проведения анестезии [37].

Обеспокоенность возможным долгосрочным воздействием радиации на развивающийся организм

ребенка постепенно смещает диагностический вектор в сторону минимизации ионизирующего облучения при визуализирующих процедурах за счет использования МРТ как альтернативного метода исследования. При этом в определенных возрастных группах можно избежать использования анестезии в ходе проведения МРТ за счет применения так называемого поведенческого подхода, который позволяет обеспечить неподвижность пациента в течение необходимого времени для получения визуализации. На сегодняшний день существует значительный объем литературы по использованию подхода к проведению МРТ у новорожденных детей без анестезии и седации, который получил название «накормить и запеленать» («Feed and Swaddle»). Данная техника выполнения исследования основана на выборе времени кормления, индукции естественного сна и иммобилизации пациента, чтобы избежать дополнительных рисков, ассоциированных с применением анестезии и интубации [40, 41].

Важно отметить, что МРТ и МСКТ предоставляют изображения одной фазы дыхательного цикла и, следовательно, не позволяют диагностировать трахеомалияцию, которая является грозным осложнением СК и возникает в результате длительного сдавления дыхательных путей. Именно поэтому бронхоскопия в настоящее время по-прежнему остается основным инструментом в диагностике трахеомалияции у пациентов с симптоматическими СК, учитывая то, что динамическая КТ, которая позволяет получать изображения во время полного дыхательного цикла, требует высоких доз ионизирующего излучения. Кроме того, бронхоскопия, в отличие от МСКТ обеспечивает детализацию текстуры и цвета слизистой оболочки бронхов, а также динамические изменения дыхательных путей в процессе дыхания и позволяет верифицировать замкнутость трахеальных колец при слинге легочных артерий [17].

Диагностическая тактика во многом будет определяться показаниями к оперативному лечению, а также диагностическим арсеналом конкретного учреждения. Stephens и соавт. придерживаются стратегии раннего (в возрасте от 6 до 18 мес) хирургического вмешательства у бессимптомных пациентов с компрессией трахеи, считая, что такой подход минимизирует осложнения, связанные с длительным сдавлением трахеи. В связи с этим Stephens и соавт. в своем исследовании рекомендуют проводить ЭхоКГ всем пациентам с СК при рождении для верификации внутриутробного диагноза и выявления сопутствующей патологии. Вместе с тем бессимптомным пациентам для оценки состояния дыхательных путей авторы советуют использовать МСКТ в интервале от 2 до 4 месяцев, который позволяет провести исследование по методике «накормить и запеленать» без применения анестезиологического пособия [3]. Young и соавт. в недавней работе также рассмотрели когорту детей с СК, куда были

включены 106 случаев, 28 из которых имели пренатальный диагноз. Только у двух пациентов было отмечено изменение анатомии СК в соответствии с результатами предоперационной МСКТ. Вместе с тем авторы обращают внимание на то, что пренатально диагностированные случаи СК реже требовали проведения МСКТ или МРТ, следовательно, меньше подвергались факторам риска, таким как контакт с радиационным облучением и использование анестезии, чем случаи с постнатально установленным диагнозом [4].

Хирургическое лечение. Лечение СК основывается на хирургическом разобщении сдавливающего сосудистого кольца и устранении компрессии дыхательных путей и/или пищевода [5].

На современном этапе в национальных рекомендациях отсутствуют упоминания о сосудистых кольцах, то есть нет общепринятой клинико-диагностической тактики ведения пациентов с аномалиями положения и ветвления дуги аорты, отсутствуют определенно сформулированные показания к оперативному лечению и не определен оптимальный возраст проведения хирургической коррекции порока, в частности, у пациентов с пренатально диагностированными СК [30, 42, 43].

Мало что известно о лечении детей и взрослых с субклиническим течением порока или при наличии слабовыраженных симптомов компрессии полых органов средостения, поскольку большинство пациентов обращаются только в том случае, если интенсивность клинических проявлений приводит к явному нарушению самочувствия. Loomba и соавт. (2016) в своем тематическом обзоре представили анализ естественного течения бессимптомных и с незначительными проявлениями компрессии трахеи и/или пищевода пациентов, где пришли к выводу, что выжидательная стратегия является разумным подходом к ведению таких больных независимо от анатомии СК, поскольку практически во всех случаях не было ухудшения течения или развития осложнений заболевания. Напротив, авторы отмечают, что по достижению пациентами примерно 4-летнего возраста, большая часть которых с легкими проявлениями трахеопищеводной компрессии, не проявляли никаких симптомов. В связи с этим у данной когорты пациентов авторы рекомендуют регулярные повторные обследования, профилактические назначения антибиотиков и соблюдение мягкой диеты [44].

Derurege и соавт. (2019) недавно поддержали эту точку зрения в одноцентровом ретроспективном обзоре [45]. Однако в эпоху пренатальной диагностики некоторые подразделения выступают за раннюю (профилактическую) хирургию [3, 16, 30]. Said и соавт. (2021) и Biermann и соавт. (2021) представляют противоположную позицию и считают, что наличие даже незначительных симптомов трахеопищеводной компрессии в детском возрасте является прямым показанием к хирургической коррекции

порока, поскольку с возрастом это может привести к развитию вторичных осложнений, которые негативно повлияют на дальнейшее течение заболевания и эффективность хирургического лечения [19, 46]. Тем не менее в эпоху высоких показателей пренатального выявления СК относительно небольшое количество исследований посвящено их исходам.

Tuo и соавт. (2009) описали исходы у 19 новорожденных с фетальным диагнозом изолированного СК. Все пациенты имели бессимптомное течение в неонатальном периоде. Четверем пациентам было проведено хирургическое лечение в соответствии с временем манифестации клинических симптомов — в 3 мес, 4 мес, в 5 мес и 4 года соответственно [47].

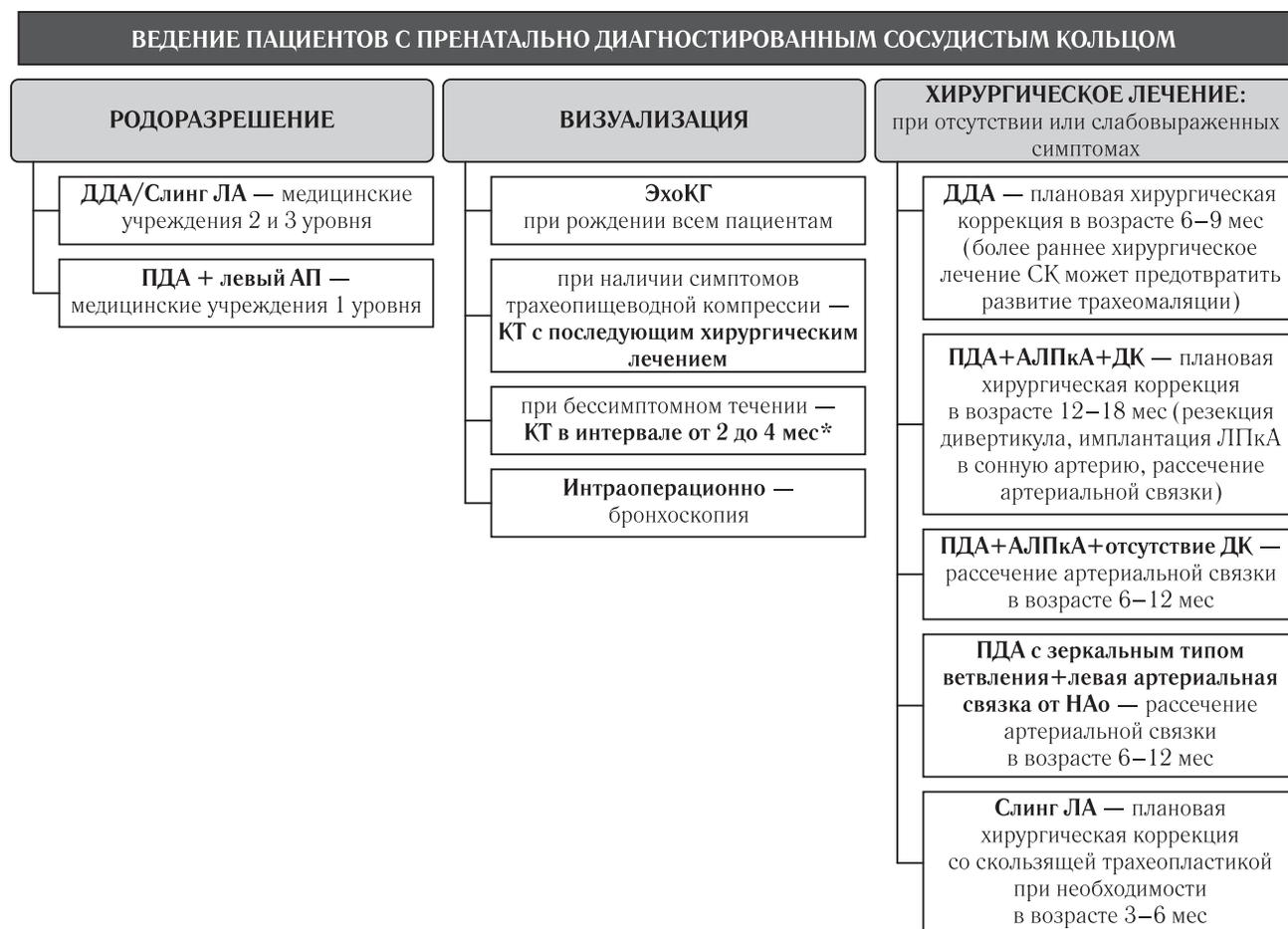
Vigneswaran и соавт. (2018) представили наблюдение 34 случаев пренатально диагностированных СК. По данным бронхоскопии, проведенной приблизительно в возрасте 9 мес, была выявлена значительная компрессия трахеи у 74% детей, из которых 23 пациента на время выполнения бронхоскопии имели субклиническое течение. Средний возраст хирургической коррекции составил 15 мес. Результаты исследования продемонстрировали, что даже у бессимптомных младенцев может иметь место значительная компрессия трахеи. В связи с этим авторы рекомендуют проведение ранней бронхоскопии и выполнение хирургического лечения при отсутствии симптомов с целью своевременного устранения компрессии для обеспечения нормального развития хрящевого скелета трахеи [48].

Stephens и соавт. (2022) сообщили о серии пациентов с пренатально диагностированным СК и более ранним хирургическим лечением (13 мес), по сравнению с когортой постнатально выявленных СК (24 мес). Менее очевидная разница была отмечена у новорожденных с ДДА — 11 против 14 мес, потому как при данном типе СК респираторные симптомы развиваются чаще в раннем возрасте. При этом в группе детей с правой дугой аорты, где клинические симптомы были менее выраженными, разница составила 23 против 56 мес, что практически на 3 года позже. Также авторы отмечают, что среди новорожденных с пренатально диагностированными СК меньшее количество детей имели инфекцию верхних дыхательных путей в качестве предоперационного симптома (5% против 38%). У пациентов из пренатальной когорты относительно рано регистрировались клинические симптомы — в среднем в 6,5 мес. Между двумя группами не было отличий в степени компрессии дыхательных путей и периоперационном течении. В своей публикации, учитывая обзор собственных данных, авторы дают следующие рекомендации по ведению пациентов с пренатально диагностированными СК (рис. 9). Stephens и соавт. в случае ДДА предлагают проводить хирургическое лечение в возрасте 6–9 мес при слабовыраженных или даже полном отсутствии симптомов, поскольку в постнатальной когорте клинические проявления

отмечались именно в возрасте 6 мес. Пациентов с ПДА, если показана резекция дивертикула Коммерелля и имплантация левой подключичной артерии, рекомендуют оперировать в интервале от 12 до 18 мес, из-за необходимости наложения технически более сложного анастомоза между сосудами диаметром 3,0–3,5 мм. Своевременное удаление дивертикула Коммерелля, по мнению авторов, предотвратит более поздние осложнения в виде аневризмы или расслоения аорты [3].

вмешательства у пациентов с фетальным диагнозом СК и отсутствием компрессии трахеи. Необходимы научно-практические работы, которые будут направлены на определение оптимальных сроков хирургического лечения и способа выявления пациентов с риском персистирующей трахеомалиции.

Заключение. Пренатальное выявление неструктивных аномалий дуги аорты в значительной степени меняет послеродовой курс и естественное течение болезни у пациентов с изолированными СК. С одной



* Значительная наружная компрессия трахеи является показанием к оперативному лечению даже при бессимптомном течении.

Рис. 9. Алгоритм ведения пациентов с пренатально диагностированным сосудистым кольцом. Адаптировано из [3]. ДДА — двойная дуга аорты; ЛА — легочная артерия; ПДА — правая дуга аорты; АП — артериальный проток; ЭхоКГ — эхокардиография; КТ — компьютерная томография; АЛПКА — aberrantная левая подключичная артерия; ДК — дивертикул Коммерелля; НАО — нисходящая аорта

Fig. 9. Algorithm for management for patients diagnosed with a fetal vascular ring [3]. ДДА — double aortic arch; ЛА — pulmonary artery; ПДА — right aortic arch; АП — ductus arteriosus; ЭхоКГ — echocardiography; КТ — computed tomography; АЛПКА — aberrant left subclavian artery; ДК — Kommerell's diverticulum; НАО — descending aorta

Несмотря на раннее хирургическое вмешательство в возрасте до 1 года, частота развития серьезных послеоперационных осложнений остается низкой, особенно в группах внутриутробно диагностированных пациентов. Пациенты с пренатальным диагнозом реже имеют остаточные послеоперационные симптомы по сравнению с постнатальной когортой [3, 16, 30].

В настоящее время нет опубликованных долгосрочных исследований, помогающих в принятии решения о необходимости и сроках хирургического

стороны, пренатальная диагностика порока уменьшает количество дополнительных методов исследования и сокращает время, необходимое для окончательной постановки диагноза, что потенциально дает преимущество своевременно выполнить хирургическое лечение и снизить риски остаточных респираторных симптомов.

С другой стороны, необходимость постнатальной верификации диагноза, обусловленная определением целесообразности хирургического лечения,

и прицельное дальнейшее наблюдение таких пациентов приводят к неоднократному использованию ионизирующих методов исследования (МСКТ) особенно в течение первого года жизни. При этом, по мнению некоторых авторов, пренатальный диагноз может склонить врачей к преувеличению симптомов и необходимости хирургического вмешательства. Вместе с тем успехи пренатальной диагностики дают возможность лучше понять анатомический спектр необструктивных аномалий дуги аорты, клинические

проявления и потребность в хирургическом вмешательстве в формирующейся когорте пациентов.

Накопление знаний и усовершенствование диагностических и лечебных возможностей обуславливают потребность в анализе и переосмыслении имеющихся на сегодняшний день научных сведений о целесообразности, сроках и методах хирургического лечения, а также постнатальной верификации диагноза для выбора оптимального подхода и улучшения ожидаемых результатов.

Сведения об авторах:

Малоземова Ольга Геннадьевна — врач ультразвуковой диагностики научно-консультативного отделения Института кардиохирургии имени В. И. Бураковского федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А. Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 119049, Москва, Ленинский пр., д. 8; e-mail: o.g.malozemova@gmail.com; ORCID 0000-0003-2767-2221;

Гасанова Рена Мамедовна — доктор медицинских наук, заведующий перинатальным кардиологическим центром, врач-кардиолог, врач ультразвуковой диагностики федерального государственного бюджетного учреждения «Национальный медицинский исследовательский центр сердечно-сосудистой хирургии имени А. Н. Бакулева» Министерства здравоохранения Российской Федерации; 119049, Москва, Ленинский пр., д. 8; e-mail: rmgasanova@bakulev.ru; ORCID 0000-0003-3318-1074.

Information about authors:

Olga G. Malozemova — ultrasound diagnostics doctor of the scientific advisory department of the Institute of Chemistry and Chemistry named after V. I. Burakovskiy Federal State Budgetary Institution «National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery named after A. N. Bakulev» of the Ministry of Health of the Russian Federation; 119049, Moscow, Leninsky Prospekt, 8; e-mail: o.g.malozemova@gmail.com; ORCID 0000-0003-2767-2221;

Rena M. Gasanova — Dr. of Sci. (Med.), Head of the Perinatal Cardiology Center, cardiologist, ultrasound diagnostics doctor of the federal state budgetary institution «National Medical Research Center for Cardiovascular Surgery named after A. N. Bakulev» of the Ministry of Health of the Russian Federation; 119049, Moscow, Leninsky Prospekt, 8; e-mail: rmgasanova@bakulev.ru; ORCID 0000-0003-3318-1074.

Вклад авторов. Все авторы подтверждают соответствие своего авторства, согласно международным критериям ICMJE (все авторы внесли существенный вклад в подготовку статьи, прочли и одобрили финальную версию перед публикацией). Наибольший вклад распределен следующим образом: концепция и план исследования — *О. Г. Малоземова*; сбор и анализ данных — *О. Г. Малоземова, Р. М. Гасанова*; подготовка рукописи — *О. Г. Малоземова, Р. М. Гасанова*.

Authors' contributions. All authors met the ICMJE authorship criteria. Special contribution: concept and research plan — *OGM*; provided collection and analysis of data — *OGM, RMG*; preparation of the manuscript — *OGM, RMG*.

Потенциальный конфликт интересов: авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

Adherence to conflict of interests: the authors declare no conflicts of interests.

Поступила/Received: 16.03.2024

Принята к печати/Accepted: 29.08.2024

Опубликована/Published: 29.03.2025

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Бокерия Е.Л. Перинатальная кардиология: настоящее и будущее. Часть I: врожденные пороки сердца // *Рос. вестн. перинатол. и педиатр.* 2019. Т. 64, № 3. С. 5–10. [Bockeria E.L. Perinatal cardiology: present and future. Part I: congenital heart defects. *Ross. Vestn. perinatol and pediatrician*, 2019, Vol. 64, No. 3, pp. 5–10 (In Russ.)]. doi: 10.21508/1027-4065-2019-64-3-5-10.
2. Evans W.N., Acherman R.J., Ciccolo M.L. et al. Vascular Ring Diagnosis and Management: Notable Trends Over 25 Years // *World J. Pediatr. Congenit Heart Surg.* 2016. Vol. 7. P. 717–720. doi:10.1177/2150135116661279.
3. Stephens E.H., Eltayeb O., Kennedy C. et al. Influence of Fetal Diagnosis on Management of Vascular Rings // *The Annals of thoracic surgery.* 2022. Vol. 113, No. 2. P. 630–636. https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.01.025.
4. Young A.A., Hornberger L.K., Haberer K. et al. Prenatal Detection, Comorbidities, and Management of Vascular Rings // *Amer. J. Cardiol.* 2019. Vol. 123, No. 10. P. 1703–1708. https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2019.02.030.
5. Yoshimura N., Fukahara K., Yamashita A. et al. Congenital vascular ring // *Surg. Today.* 2020. Vol. 50, No. 10. P. 1151–1118. doi: 10.1007/s00595-019-01907-5.
6. Kellenberger C.J. Aortic arch malformations // *Pediatr. Radiol.* 2010. Vol. 40. P. 876–884; doi: 10.1007/s00247-010-1607-9.
7. Guron N., Oechslin E. Congenital Aortic Arch Anomalies: Lessons Learned and to Learn! // *Canad. J. Cardiol.* 2019. Vol. 35, No. 4. P. 373–375. https://doi.org/10.1016/j.cjca.2019.01.011.
8. Kau T., Sinzig M., Gasser J., Lesnik G., Rabitsch E., Celedin S., Eicher W., Illiasch H., Hausegger KA. Aortic development and anomalies // *Semin Intervent Radiol.* 2007. Jun; Vol. 24, No. 2. P. 141–152. doi: 10.1055/s-2007-980040.
9. Edwards J.E. Anomalies of the derivatives of the aortic arch system // *Med. Clin. North Am.* 1948. 32. P. 925–949.
10. Edwards J.E. Malformations of the aortic arch system manifested as vascular rings // *Lab. Invest.* 1953. Vol. 2. P. 56–75.

11. Garti I.J., Aygen M.M., Vidne B. et al. Right aortic arch with mirror-image branching causing vascular ring. A new classification of the right aortic arch patterns // *Br. J. Radiol.* 1973. Vol. 46. P. 115–119.
12. Schlesinger A.E., Mendeloff E., Sharkey A.M. et al. MR of right aortic arch with mirror-image branching and a left ligamentum arteriosum: an unusual cause of a vascular ring // *Pediatr. Radiol.* 1995. Vol. 25. P. 455–457.
13. Zachary C.H., Myers J.L., Eggli K.D. Vascular ring due to right aortic arch with mirror-image branching and left ligamentum arteriosum: complete preoperative diagnosis by magnetic resonance imaging // *Pediatr. Cardiol.* 2001. Vol. 22. P. 71–73.
14. Priya S., Nagpal P. Atretic double aortic arch: imaging appearance of a rare anomaly and differentiation from its mimics // *Cureus.* 2020. Vol. 12, No. 7. Article ID e9478. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.9478>.
15. Backer C.L., Popescu A.R., Rastatter J.C. et al. *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care.* Springer, London. 2014. https://doi.org/10.1007/978-1-4471-4619-3_236.
16. Vigneswaran T.V., Van Poppel M.P., Griffiths B. et al. Postnatal impact of a prenatally diagnosed double aortic arch // *Archives of disease in childhood.* 2021. Vol. 106, No. 6. P. 564–569. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2020-318946>.
17. Leonardi B., Secinaro A., Cutrera R. et al. Imaging modalities in children with vascular ring and pulmonary artery sling // *Pediatric pulmonology.* 2015. Vol. 50, No. 8. P. 781–788. <https://doi.org/10.1002/ppul.23075>.
18. 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 Am. J. Roentgenol.* 2007. Vol. 188, No. 1. P. 82–85. doi: <https://doi.org/10.2214/AJR.05.0356>.
19. Biermann D., Holst T., Huners I., Rickers C., Kehl T., Ruffer A et al. Right aortic arch forming a true vascular ring: a clinical review // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2021. doi: [10.1093/ejcts/ezab225](https://doi.org/10.1093/ejcts/ezab225).
20. D'Antonio F., Khalil A., Zidere V., Carvalho J.S. Fetuses with right aortic arch: a multicenter cohort study and meta-analysis // *Ultrasound. Obstet Gynecol.* 2016. Vol. 47. P. 423–432.
21. Kouchoukos N.T., Masetti P. Aberrant subclavian artery and Kommerell aneurysm: surgical treatment with a standard approach // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 2007. Vol. 133. P. 888–892.
22. Evans W.N., Acherman R.J., Ciccolo M.L. et al. Isolated vascular rings in the era of high prenatal detection rates: Demographics, diagnosis, risk factors, and outcome // *J. Card. Surg.* 2021. Vol. 36. P. 1381–1388. <https://doi.org/10.1111/jocs.15414>.
23. Van der Linde D., Konings E.E.M., Slager M.A., Witsenburg M., Helbing W.A., Takkenberg J.J. M., Roos-Hesselink J.W. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide // *Journal of the American College of Cardiology.* 2011. Vol. 58, No. 21. P. 2241–2247. doi: [10.1016/j.jacc.2011.08.021](https://doi.org/10.1016/j.jacc.2011.08.021).
24. ISUOG Practice Guidelines: role of ultrasound in twin pregnancy // *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology.* 2016. Vol. 47. P. 247–263.
25. Медведев М.В., Новикова И.В. Врожденные пороки сердца: пренатальная диагностика и патоморфология. М.: Реал Тайм, 2022. С. 501–516. [Medvedev M.V., Novikova I.V. Congenital heart defects: prenatal diagnosis and pathomorphology. Moscow: Publishing house Real Time, 2022, pp. 501–516 (In Russ.).]
26. Achiron R.R., Kassif E., Gilboa Y., Salem Y., Jakobson Y., Raviv-Zilka L., Kivilevitch Z. Congenital Aortic Vascular Ring: In-Utero Sonographic Assessment of Tracheal Patency and Postnatal Outcome. Kongenitaler Aorten-Gefäßring: Sonografische Beurteilung der Trache-Durchgängigkeit in utero und postnataler Outcome // *Ultraschall in der Medizin (Stuttgart, Germany: 1980).* 2022. Vol. 43, No. 6. e112–e117. <https://doi.org/10.1055/a-1283-6051>.
27. Yin X., Liu Y., Wu L.-H. et al. Evaluation of the trachea in fetuses with double aortic arch using prenatal ultrasound: a retrospective cohort study // *Am. J. Obstet Gynecol. MFM.* 2023. Vol. 5. 100759. <https://doi.org/10.1016/j.ajogmf.2022.100759>.
28. Kudose S., Pineda J., Saito J.M., Dehner L.P. Aberrant Right Subclavian Artery-Esophageal Fistula in 20-Year-Old with VATER Association // *Journal of pediatric intensive care.* 2017. Vol. 6, No. 2. P. 127–131. <https://doi.org/10.1055/s-0036-1584812>.
29. Бартагова М.Н., Бокерия Е.Л., Гасанова Р.М., Марзоева О.В., Сыпченко Е.В., Леонова Е.И. Новые методологические подходы в ультразвуковой диагностике патологии дуги аорты у плода. Часть 3 // *Детские болезни сердца и сосудов.* 2019. Т. 16, № 4. С. 238–246. [Bartagova M.N., Bockeria E.L., Gasanova R.M., Marzoeva O.V., Sypchenko E.V., Leonova E.I. New methodological approaches in ultrasound diagnosis of fetal aortic arch pathology. Part 3. *Children's heart and vascular diseases*, 2019, Vol. 16, No. 4, pp. 238–246 (In Russ.).] doi: [10.24022/1810-0686-2019-16-4-238-246](https://doi.org/10.24022/1810-0686-2019-16-4-238-246).
30. Swarnkar P., Speggorin S., Austin B.C., Nyman A., Salih C., Zidere V. et al. Contemporary surgical outcome and symptomatic relief following vascular ring surgery in children: effect of prenatal diagnosis // *Eur. J. Cardiothorac. Surg.* 2022. Vol. 61. P. 1260–1268.
31. Hanneman K., Newman B., Chan F. Congenital Variants and Anomalies of the Aortic Arch. // *Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc.* 2017. Vol. 37, No. 1. P. 32–51. <https://doi.org/10.1148/rg.2017160033>.
32. Soleimantabar H., Sabouri S., Khedmat L., Salajeghe S., Memari B., Heshmat Ghahderijani B. Assessment of CT angiographic findings in comparison with echocardiography findings of chest among patients with aortic arch anomalies // *Monaldi Archives for Chest Disease.* 2019. Vol. 89, No. 3. doi: [10.4081/monaldi.2019.1120](https://doi.org/10.4081/monaldi.2019.1120).
33. Малоземова О.Г., Гасанова Р.М., Медведева И.Б. и др. Трансторакальная эхокардиография двойной дуги аорты у новорожденного // *Неонатология: новости, мнения, обучение.* 2022. Т. 10, № 2 (36). С. 43–49. [Malozemova O.G., Gasanova R.M., Medvedeva I.B. et al. Transthoracic echocardiography of the double aortic arch in a newborn. *Neonatology: news, opinions, training*, 2022, Vol. 10, No. 2 (36), pp. 43–49 (In Russ.).] doi: [10.33029/2308-2402-2022-10-2-43-49](https://doi.org/10.33029/2308-2402-2022-10-2-43-49).
34. Mađry W., Zacharska-Kokot E., Karolczak M.A. Methodology of echocardiographic analysis of morphological variations of the aortic arch and its branches in children — own experience // *Journal of ultrasonography.* 2019. Vol. 19, No. 76. P. 24–42. <https://doi.org/10.15557/JoU.2019.0004>.
35. He X., Chen J., Li G. Study on the views and methods of ultrasonic screening and diagnosis for abnormal aortic arch in infants // *Cardiovasc Ultrasound.* 2021. Vol. 19, No. 8. <https://doi.org/10.1186/s12947-021-00237-2>.
36. Захарова О.Е., Плахова В.В. Эхокардиография для решения кардиохирургических задач у новорожденных и детей раннего возраста с аномалиями дуги аорты и брахиоцефальных сосудов // *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2019. № 1. С. 14–20. [Zakharova O.E., Plakhova V.V. Echocardiography for solving cardiac surgical problems in newborns and young children with anomalies of the aortic arch and brachiocephalic vessels. *Thoracic and cardiovascular surgery*, 2019, No. 1, pp. 14–20 (In Russ.).] doi: <https://doi.org/10.24022/0236-2791-2019-61-1-14-208>.

37. Schooler G.R., Cravero J.P., Callahan M.J. Assessing and conveying risks and benefits of imaging in neonates using ionizing radiation and sedation/anesthesia // *Pediatr. Radiol.* 2022. Vol. 52. P. 616–621. <https://doi.org/10.1007/s00247-021-05138-0>.
38. Brenner D., Elliston C., Hall E., Berdon W. Estimated risks of radiation-induced fatal cancer from pediatric CT // *AJR. American journal of roentgenology.* 2001. Vol. 176, No. 2. P. 289–296. <https://doi.org/10.2214/ajr.176.2.1760289>.
39. Pearce M.S., Salotti J.A., Little M.P., McHugh K., Lee C., Kim K.P., Howe N.L., Ronckers C.M., Rajaraman P., Sir Craft A.W., Parker L., Berrington de González A. Radiation exposure from CT scans in childhood and subsequent risk of leukaemia and brain tumours: a retrospective cohort study // *Lancet (London, England).* 2012. Vol. 380, No. 9840. P. 499–505. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)60815-0](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(12)60815-0).
40. Templeton L.B., Norton M.J., Goenaga-Díaz E.J., McLaughlin D.H., Zpadka M.E., Templeton T.W. Experience with a «Feed and Swaddle» program in infants up to six months of age // *Acta Anaesthesiologica Scandinavica.* 2019. doi: 10.1111/aas.1347.
41. Foge M.A., Pawlowski T.W., Harris M.A., Whitehead K.K., Keller M.S., Wilson J., Tipton D., Harris C. Comparison and usefulness of cardiac magnetic resonance versus computed tomography in infants six months of age or younger with aortic arch anomalies without deep sedation or anesthesia // *Amer. J. Cardiol.* 2011. Vol. 108, No. 1. P. 120–125. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2011.03.008>.
42. Buratto E., Konstantinov I.E. Prenatal Diagnosis of Vascular Rings: Knowledge Is Power... or Is It? // *The Annals of thoracic surgery.* 2022. Vol. 113, No. 2. P. 636–637. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.01.068>.
43. Backer C.L., Mongé M.C., Popescu A.R., Eltayeb O.M., Rastatter J.C., Rigsby C.K. Vascular rings // *Seminars in pediatric surgery.* 2016. Vol. 25, No. 3. P. 165–175. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2016.02.009>.
44. Loomba R.S. Natural history of asymptomatic and unrepaired vascular rings: is watchful waiting a viable option? A new case and review of previously reported cases // *Children (Basel).* 2016. Vol. 3. P. 44.
45. Depypere A., Proesmans M., Cools B., Vermeulen F., Daenen W., Meyns B. et al. The long-term outcome of an isolated vascular ring — a single-center experience // *Pediatr. Pulmonol.* 2019. Vol. 54. P. 2028–2034.
46. Said S.M., Marey G., Knutson S., Rodgers N., Richtsfeld M., Joy B., Griselli M. Outcomes of Surgical Repair of Vascular Rings and Slings in Children: A Word for the Asymptomatic // *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery.* 2021. Vol. 33, No. 2. P. 492–500. <https://doi.org/10.1053/j.semtevs.2020.09.013>.
47. Tuo G., Volpe P., Bava G.L., Bondanza S., De Robertis V., Pongiglione G., Marasini M. Prenatal diagnosis and outcome of isolated vascular rings // *Amer. J. Cardiol.* 2009. Vol. 103, No. 3. P. 416–419. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2008.09.100>.
48. Vigneswaran T.V., Kapravelou E., Bell A.J., Nyman A., Pushparajah K., Simpson J.M., Durward A., Zidere V. Correlation of Symptoms with Bronchoscopic Findings in Children with a Prenatal Diagnosis of a Right Aortic Arch and Left Arterial Duct // *Pediatric cardiology.* 2018. Vol. 39, No. 4. P. 665–673. <https://doi.org/10.1007/s00246-017-1804-5>.