

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

ПРАКТИЧЕСКАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА

Под редакцией Г.Е. Труфанова, Д.О. Иванова,
В.В. Рязанова

ТОМ 4

*Ультразвуковая диагностика
в акушерстве*



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»

ПРАКТИЧЕСКАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

В пяти томах

ПРАКТИЧЕСКАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА

Под редакцией Г.Е. Труфанова, Д.О. Иванова,
В.В. Рязанова

ТОМ 4

*Ультразвуковая диагностика
в акушерстве*



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2017

УДК [618.2-072](035.3)
ББК 57.16-433.8я81
П69

01-УПС-2808

Рецензенты:

Виктор Иванович Амосов — д-р мед. наук, зав. кафедрой рентгенологии и радиационной медицины ФГБОУ ВО «Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова» Минздрава России;

Александр Васильевич Холин — д-р мед. наук, зав. кафедрой лучевой диагностики ФГБОУ ВО «Северо-Западный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России.

П69 Практическая ультразвуковая диагностика : руководство для врачей : в 5 т. Т. 4. Ультразвуковая диагностика в акушерстве / под ред. Г. Е. Труфанова, Д. О. Иванова, В. В. Рязанова. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2017. — 184 с. : ил.

ISBN 978-5-9704-4123-7

ISBN 978-5-9704-3760-5 (общ.)

Четвертый том руководства посвящен использованию методик ультразвукового исследования в различные сроки нормально протекающей беременности, а также диагностике аномалий и заболеваний плода.

В первой главе тома представлены данные по выполнению скринингового ультразвукового исследования во всех трех триместрах беременности с подробным описанием ультразвуковой анатомии органов и систем плода.

В последующих главах описаны возможности ультразвукового исследования в диагностике аномалий грудной клетки, сердца, органов брюшной полости, мочеполовой системы и скелета. Отдельная глава посвящена диагностике хромосомных нарушений.

Издание адресовано слушателям, обучающимся в системе послевузовского профессионального дополнительного образования (в том числе непрерывного медицинского образования), а также специалистам по лучевой диагностике, врачам, работающим в кабинетах и отделениях ультразвуковой диагностики, акушерам.

УДК [618.2-072](035.3)
ББК 57.16-433.8я81

Права на данное издание принадлежат ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа». Воспроизведение и распространение в каком бы то ни было виде части или целого издания не могут быть осуществлены без письменного разрешения ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».

ISBN 978-5-9704-4123-7
ISBN 978-5-9704-3760-5 (общ.)

© Коллектив авторов, 2017
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа», 2017
© ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа»,
оформление, 2017

ОГЛАВЛЕНИЕ

Авторский коллектив	7	5.2. Гидронефроз	118
Список сокращений и условных обозначений	8	5.3. Агенезия почек	124
Глава 1. Скрининговое ультразвуковое исследование при беременности	9	5.4. Экстрофия мочевого пузыря	127
1.1. Первый скрининг (10/14 недель)	9	5.5. Мультикистозная дисплазия почек	127
1.2. Второй скрининг (18/22 недели)	19	5.6. Инфантильная поликистозная болезнь почек	130
1.3. Третий скрининг (28/31 неделя)	43	5.7. Уретероцеле	131
Глава 2. Ультразвуковая диагностика аномалий грудной клетки	48	5.8. Клапаны мочеиспускательного канала	133
2.1. Ультразвуковая анатомия легких	48	5.9. Аномалии половых органов	134
2.2. Врожденные кистозные аденоматозные мальформации легких	49	5.10. Гематома надпочечника	134
2.3. Первичный гидроторакс плода	53	5.11. Кисты яичников	135
2.4. Диафрагмальная грыжа	56	5.12. Крестцово-копчиковая тератома	137
2.5. Атрезия пищевода	59	Глава 6. Ультразвуковая диагностика аномалий скелета	139
Глава 3. Ультразвуковая диагностика аномалий сердца	62	6.1. Дистрофическая дисплазия	139
3.1. Методика и ультразвуковая анатомия сердца плода	62	6.2. Фокальная гипоплазия бедра	139
3.2. Дефект межжелудочковой перегородки	75	6.3. Аплазия или гипоплазия лучевой кости	139
3.3. Дефект атриовентрикулярной перегородки (открытый атриовентрикулярный канал)	77	6.4. Гипохондроплазия	140
3.4. Аортальный стеноз	79	6.5. Ахондрогенез	140
3.5. Тетрада Фалло	80	6.6. Ахондроплазия	142
3.6. Аномалия Эбштейна	81	6.7. Дисплазия с летальным исходом	142
3.7. Гипоплазия левых отделов сердца	82	6.8. Камптомелическая дисплазия	144
3.8. Удвоение выносящего тракта правого желудочка	86	6.9. Полидактилия	144
3.9. Эктопия сердца (пентада Кантрелла)	87	6.10. Синдром полидактилии с короткими ребрами — тип I (Салдино—Нунан) и тип III (Наумова)	144
3.10. Транспозиция крупных артерий	87	6.11. Синдром полидактии с короткими ребрами — тип II (синдром Маевского)	145
3.11. Брадикардия	90	6.12. Косолапость и стопа с выпуклой подошвенной поверхностью	145
3.12. Тахикардия	91	6.13. Множественные врожденные контрактуры (артрогрипоз)	147
3.13. Экстрасистолы (суправентрикулярные)	91	6.14. Несовершенный остеогенез	147
3.14. Рабдомиома сердца	92	6.15. Синдром амниотической полосы (тяжа)	149
Глава 4. Ультразвуковая диагностика аномалий брюшной полости	94	Глава 7. Ультразвуковая диагностика хромосомных нарушений	151
4.1. Ультразвуковая анатомия органов брюшной полости	94	7.1. Делеция короткого плеча хромосомы 4 (синдром Вольфа—Хиршхорна)	151
4.2. Атрезия двенадцатиперстной кишки	94	7.2. Трисомия хромосомы 8	151
4.3. Атрезия и стеноз кишечника	96	7.3. Трисомия хромосомы 9	155
4.4. Атрезия ануса	98	7.4. Трисомия хромосомы 10	155
4.5. Асцит	99	7.5. Делеция длинного плеча хромосомы 11 (синдром Якобсона)	156
4.6. Гастрошизис	101	7.6. Тетрасомия хромосомы 12 (синдром Паллистера—Киллиана)	157
4.7. Омфалоцеле	105	7.7. Трисомия хромосомы 13 (синдром Патау)	158
4.8. Мекониевый перитонит	109	7.8. Трисомия хромосомы 18 (синдром Эдвардса)	161
4.9. Кальцинаты в печени	112	7.9. Трисомия хромосомы 21 (синдром Дауна)	164
Глава 5. Ультразвуковая диагностика аномалий мочеполовой системы	113	7.10. Синдром Тернера	167
5.1. Ультразвуковая анатомия органов мочеполовой системы	113	7.11. Триплоидия	167

Глава 8. Маркеры хромосомных aberrаций	175	8.6. Эхогенные фокусы в сердце	179
8.1. Аномальная форма головы. Брахицефалия ..	175	8.7. Эхогенный кишечник	179
8.2. Вариант Денди–Уокера (открытый червь мозжечка)	175	8.8. Единичная пупочная артерия	179
8.3. Умеренная вентрикуломегалия	176	8.9. Эхогенные почки	181
8.4. Кисты сосудистого сплетения	177	8.10. Умеренная дилатация почечной лоханки	181
8.5. Просветление в области шейно-воротниковой зоны (расширение шейно-воротниковой зоны)	178	8.11. Укорочение бедренной кости	182
		Рекомендуемая литература	183

акusher-lib.ru

АВТОРСКИЙ КОЛЛЕКТИВ

Иванов Дмитрий Олегович — доктор медицинских наук, профессор, ректор ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России.

Полякова Елена Владимировна — врач ультразвуковой диагностики отделения функциональной диагностики перинатального центра ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Рязанов Владимир Викторович — доктор медицинских наук, доцент, профессор кафедры современных методов диагностики и радиолучевой терапии ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России.

Садькова Гульназ Камальдиновна — врач-рентгенолог отделения компьютерной томографии, научный сотрудник научно-исследовательской группы лучевых методов исследования в перинатологии и педиатрии ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Труфанов Геннадий Евгеньевич — доктор медицинских наук, профессор, заведующий научно-исследовательским отделом лучевой диагностики, заведующий кафедрой лучевой диагностики и медицинской визуализации ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

Ямпольская Екатерина Николаевна — аспирант кафедры лучевой диагностики и медицинской визуализации ФГБУ «Северо-Западный федеральный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ И УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

»	— лекарственное средство, не зарегистрированное в РФ	УЗ	— ультразвуковой
АВ	— атриовентрикулярный	УЗИ	— ультразвуковое исследование
ЖКТ	— желудочно-кишечный тракт	ЦДК	— цветное доплеровское картирование
КТ	— компьютерная томография	ЭД	— энергетическая доплерография
МРТ	— магнитно-резонансная томография	ЭхоКГ	— эхокардиография
ТВП	— толщина воротникового пространства	VOCAL	— Virtual Organ Computer-aided AnaLysis (компьютеризированный анализ виртуального органа)

акusher-lib.ru

Глава 1

Скрининговое ультразвуковое исследование при беременности

1.1. ПЕРВЫЙ СКРИНИНГ (10/14 НЕДЕЛЬ)

Целями данного исследования являются: подтверждение наличия развивающейся внутриматочной беременности (рис. 1.1–1.3); верификация даты родов посредством определения копчико-теменного размера, выявление многоплодной беременности. На данном сроке беременности также можно определить ранние признаки мальформаций плода.

Структуры головного мозга можно визуализировать на ранних сроках беременности. С 7-й недели беременности возможно определение ромбэнцефалической полости, с 8-й недели — мезен- и диэнцефалической полостей. С 9-й недели начинают визуализироваться полушария головного мозга и сосудистые сплетения боковых желудочков; с 10-й недели — мозжечок.

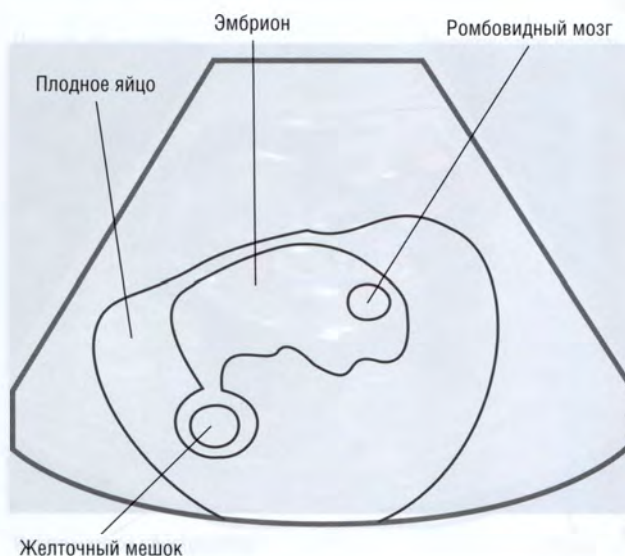
К 11-й неделе заканчивается оссификация костей свода черепа.

Вышеперечисленные полости и полушария головного мозга при УЗИ характеризуются гипоэхогенным сигналом. Одним из важных УЗ-признаков нормального развития структур мозга является визуализация сосудистых сплетений боковых желудочков, которые выглядят как крылья бабочки.

При проведении УЗИ в I триместре беременности могут быть определены и анатомические структуры лица, а именно носовые кости, структуры глазницы, ушные раковины, верхняя челюсть. Кости носа визуализируются в виде гиперэхогенной структуры, расположенной между фронтальными костями. Для их четкой визуализации необходимо определить три структуры: кожу носа, кончик носа и непосредственно носовые кости.



Рис. 1.1. Эмбрион 7 нед. Сагиттальный срез



Желточный мешок

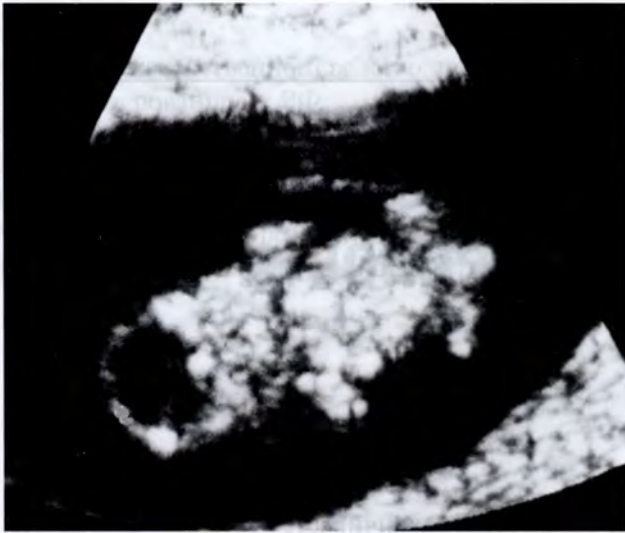
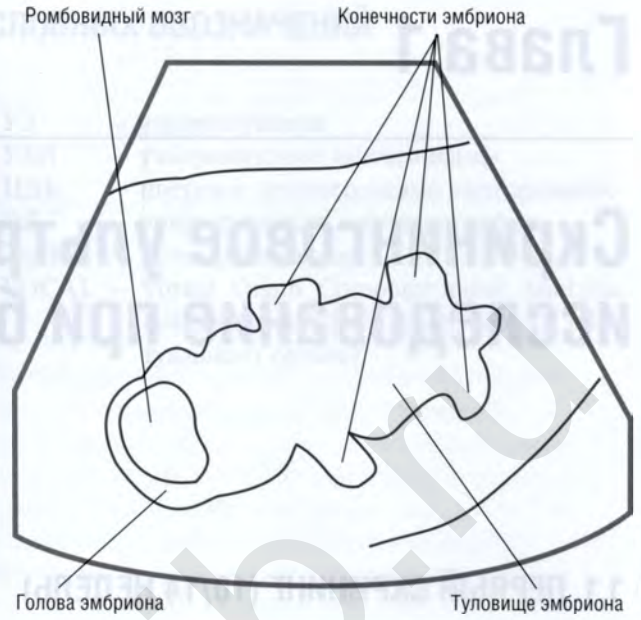
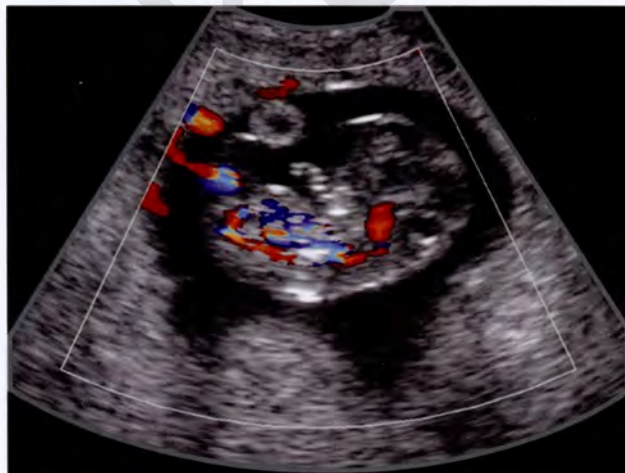
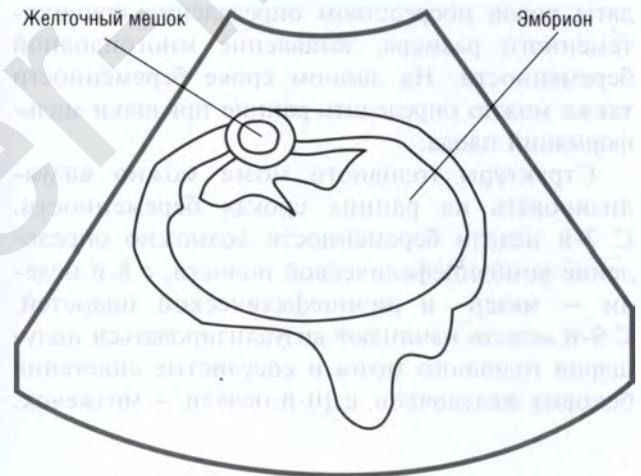


Рис. 1.2. Эмбрион 8 нед. Фронтальный срез



а



б

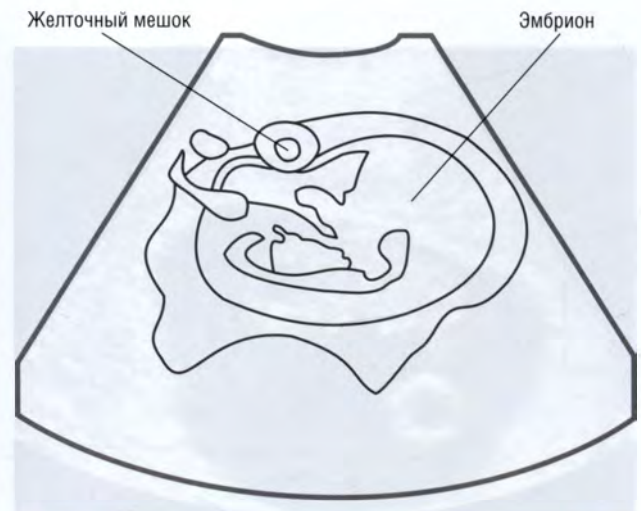


Рис. 1.3. Беременность 9 нед 4 дня. Определяются плод (а, б), желточный мешок и кровоснабжение плода (б)

В последние годы для оценки риска наличия хромосомных аномалий у плода активно применяется измерение толщины воротникового пространства (ТВП) — рис. 1.4. Оптимальным для выполнения данных измерений является срок между 11-й и 14-й неделями беременности (рис. 1.5). На более поздних сроках информативность данного критерия снижается. После 14 нед беременности воротниковое пространство, как правило, не дифференцируется.

Воротниковое пространство — это пространство между внутренней поверхностью кожи плода и наружной поверхностью мягких тканей шейного отдела позвоночника. Измерения этого показателя целесообразно проводить при значении копчико-теменного размера плода 45–85 мм.

Точное измерение ТВП представляет для врача довольно трудную задачу, требующую значительного количества времени, определенных клинических навыков и опыта. Ложные показатели можно получить в тех случаях, когда амнион принимается ошибочно за поверхность кожи.

Верхняя граница нормы при этом составляет 2,5–3 мм, но при оценке риска развития хромосомных аномалий у плода следует также учитывать возраст матери. Так, например, риск синдрома Дауна составляет 1:500 у двадцатилетних матерей с плодом, у которого копчико-теменной размер равен 55 мм, а ширина воротниковой зоны — 2,5 мм; в то время как при таких же показателях плода у сорокапятилетних матерей данный риск уже 1:30.

Наилучшие сроки выполнения первого скрининга для раннего выявления мальформаций плода составляют 12/13 нед беременности. УЗ-исследование на более ранних сроках не является информативным.



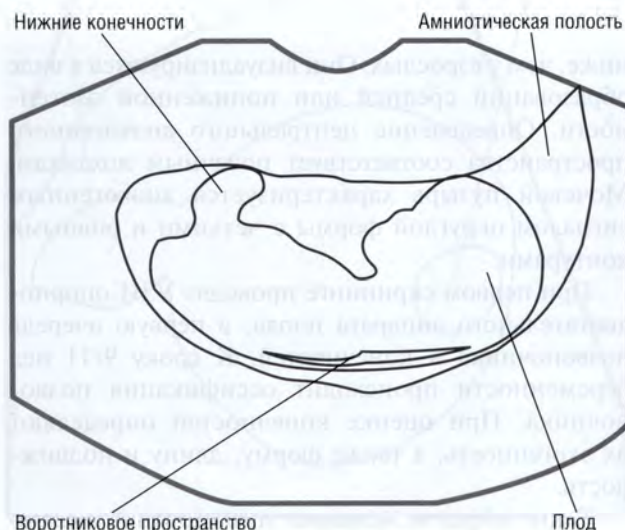
Рис. 1.4. Сагиттальный срез плода. Беременность 12 нед. Определяется шейное просветление и амниотическая полость

В конце I триместра беременности при УЗИ визуализируются легкие плода, которые в поперечнике занимают 2/3 объема грудной полости, оставшаяся часть занята сердцем. Легкие характеризуются изоэхогенным сигналом. Диафрагма, отделяющая грудную клетку от брюшной полости, визуализируется в виде тонкой гипоэхогенной полоски.

Начиная с 12 нед беременности, по данным многих авторов, возможна визуализация четырехкамерного среза сердца плода, но для этого лучше использовать трансвагинальный доступ. На этом срезе определяются левый и правый желудочки, левое и правое предсердия, межжелудочковая и межпредсердная перегородки. С этого времени возможна и визуализация крупных артерий сердца.

В I триместре беременности изучается и УЗ-анатомия органов брюшной полости после исчезновения физиологической кишечной грыжи, отличительной особенностью которой является прикрепление к ней пуповины. Желудок визуализируется в виде образования с анэхогенным сигналом, расположен в верхнем отделе брюшной полости. Кишечник характеризуется гиперэхогенным сигналом по сравнению с другими органами брюшной полости. Печень занимает более половины объема брюшной полости. Она характеризуется гипоэхогенной структурой, расположенной в верхнем отделе брюшной полости. Желчный пузырь характеризуется гипоэхогенным сигналом и располагается в правой половине. Селезенка располагается позади желудка в левой поддиафрагмальной области. Ее эхогенность равна эхогенности почки, которая расположена ниже.

В конце I триместра становится возможной визуализация почек. У плода они располагаются





а



б

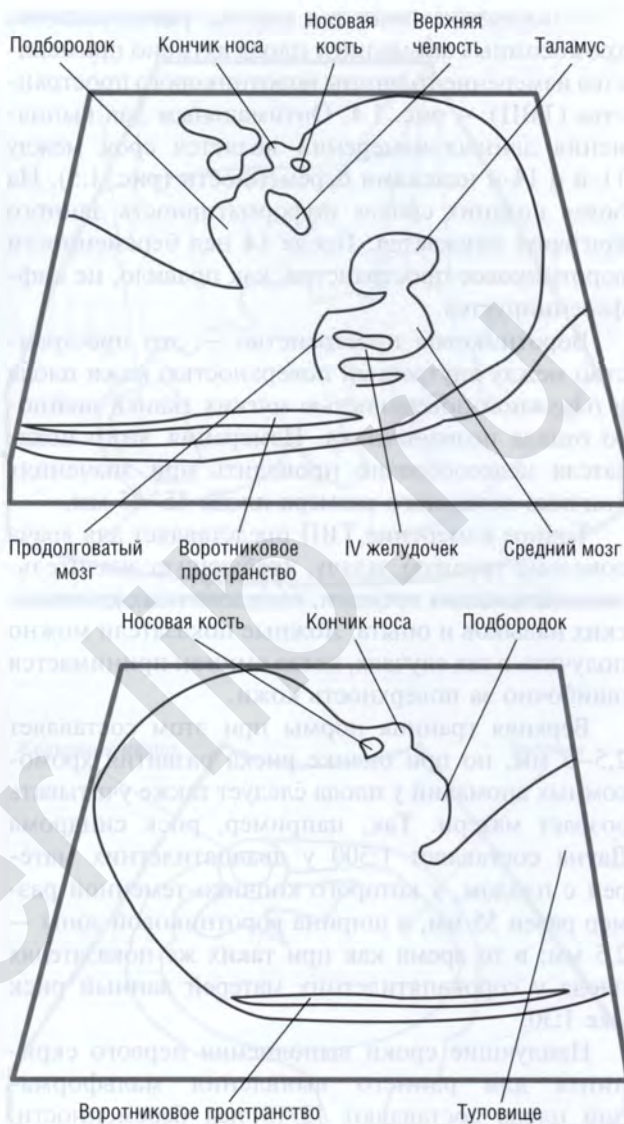


Рис. 1.5. Измерение толщины воротникового пространства (а, б). Беременность 12/13 нед. Определяются носовая кость, кончик носа, верхняя челюсть, подбородок, таламус, средний мозг, продолговатый мозг, IV желудочек

ниже, чем у взрослых. Они визуализируются в виде образований средней или пониженной эхогенности. Определение центрального анэхогенного пространства соответствует почечным лоханкам. Мочевой пузырь характеризуется анэхогенным сигналом округлой формы с четкими и ровными контурами.

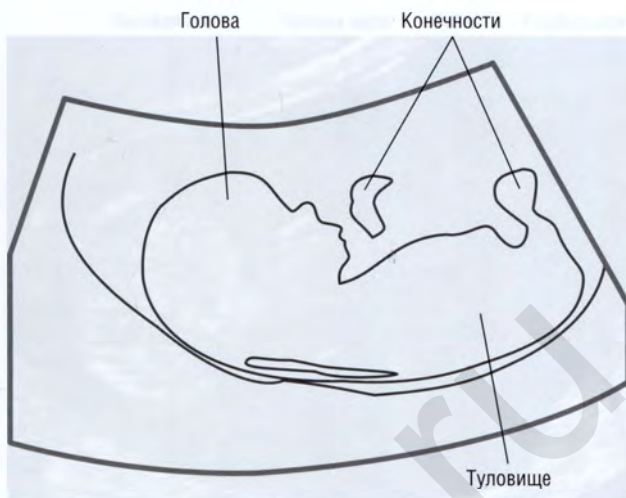
При первом скрининге проводят УЗИ опорно-двигательного аппарата плода, в первую очередь позвоночника и конечностей. К сроку 9/11 нед беременности происходит оссификация позвоночника. При оценке конечностей определяют их эхогенность, а также форму, длину и подвижность.

Таким образом, основное исследование должно включать измерение копчико-теменного размера

(рис. 1.6), окружностей головы и живота (рис. 1.7, 1.8), ширины воротниковой зоны, оценку головного мозга (рис. 1.9, 1.10), конечностей, желудка, мочевого пузыря, контуров тела, лица (рис. 1.11, 1.12) и сердца плода (рис. 1.13). Используя функцию zoom, на современных УЗ-аппаратах на данных сроках можно получать четырехкамерные срезы сердца (рис. 1.14). Крупные сосуды можно визуализировать, используя методику цветового картирования. Данный метод также применяется для исключения наличия единственной пупочной артерии. Конечности визуализируются хорошо при сроке 12/13 нед (рис. 1.15, 1.16). На данном сроке беременности можно увидеть весь плод на одном изображении, что гораздо труднее сделать на более поздних сроках (рис. 1.17).



а



б



Рис. 1.6. Сагиттальный срез плода. Беременность 12/13 нед. Измерение копчико-теменного размера. Определяются голова, туловище, часть верхней и нижней конечностей (а, б)



Рис. 1.7. Измерения живота. Пуповина. Беременность 13/14 нед



Рис. 1.8. Измерение окружности живота. Беременность 12/13 нед



Рис. 1.9. Сосудистые сплетения головного мозга плода. Беременность 12/13 нед

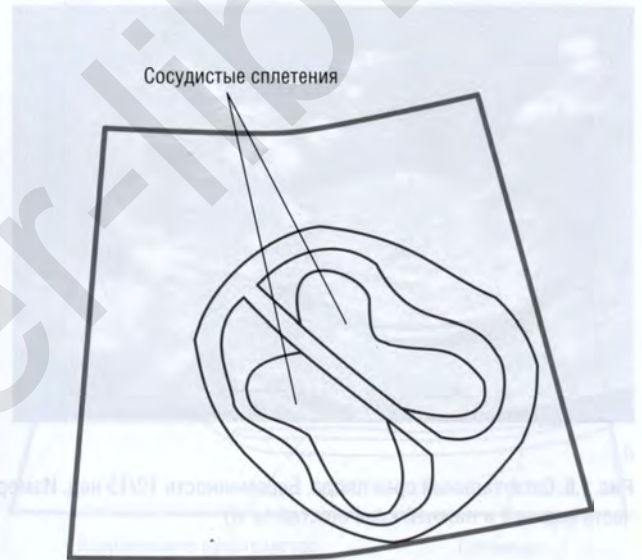


Рис. 1.10. Сосудистые сплетения головного мозга. Беременность 14/15 нед





Рис. 1.11. Лицо плода. Беременность 12/13 нед. Визуализируется носовая кость

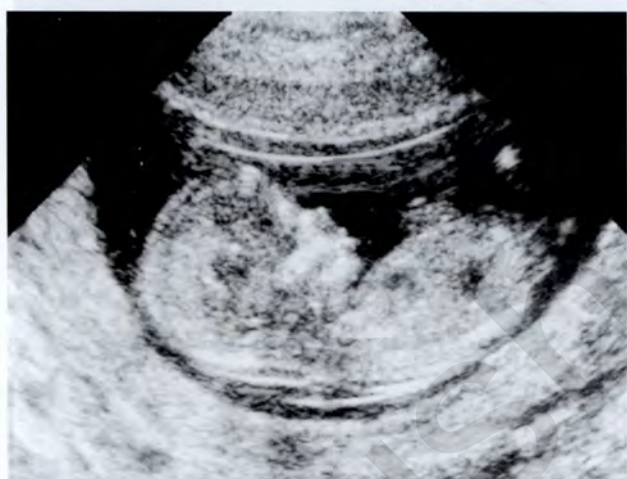
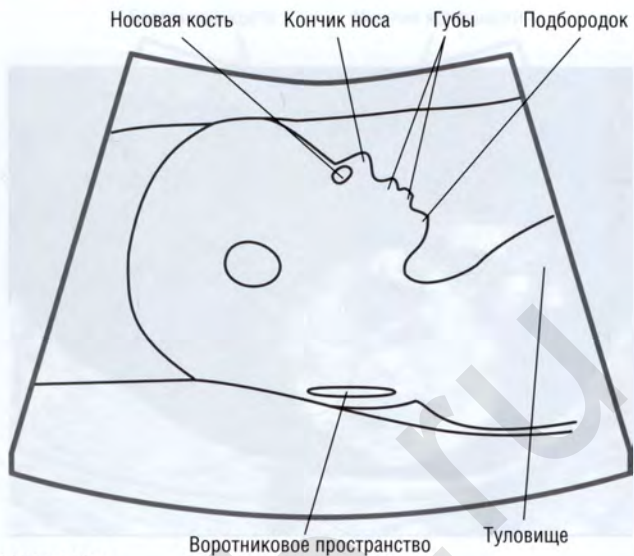


Рис. 1.12. Лицо плода 12 нед

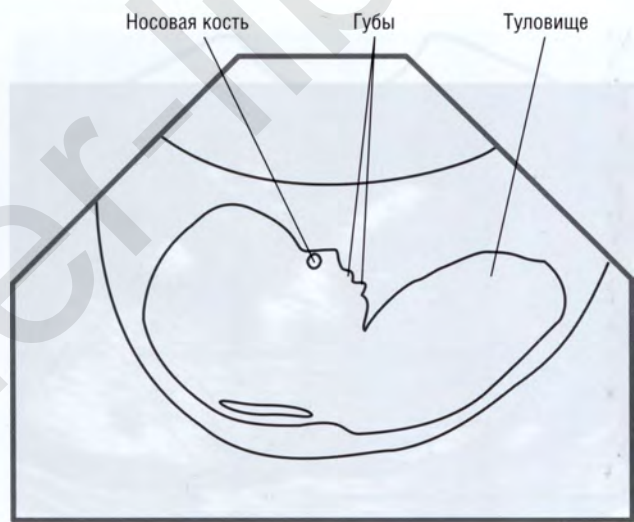
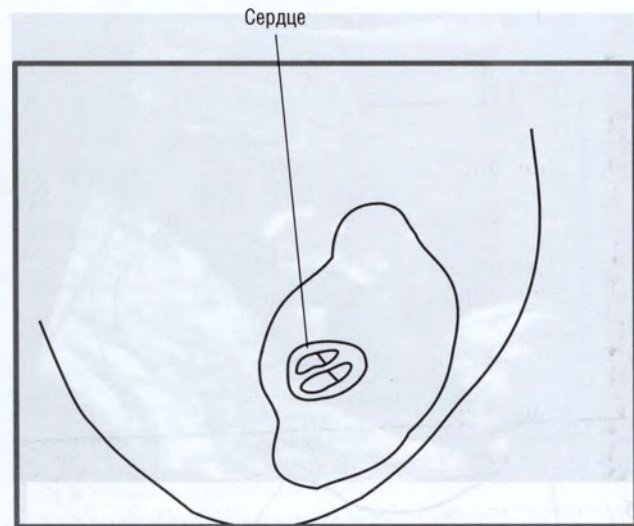


Рис. 1.13. Сердце плода 12 нед



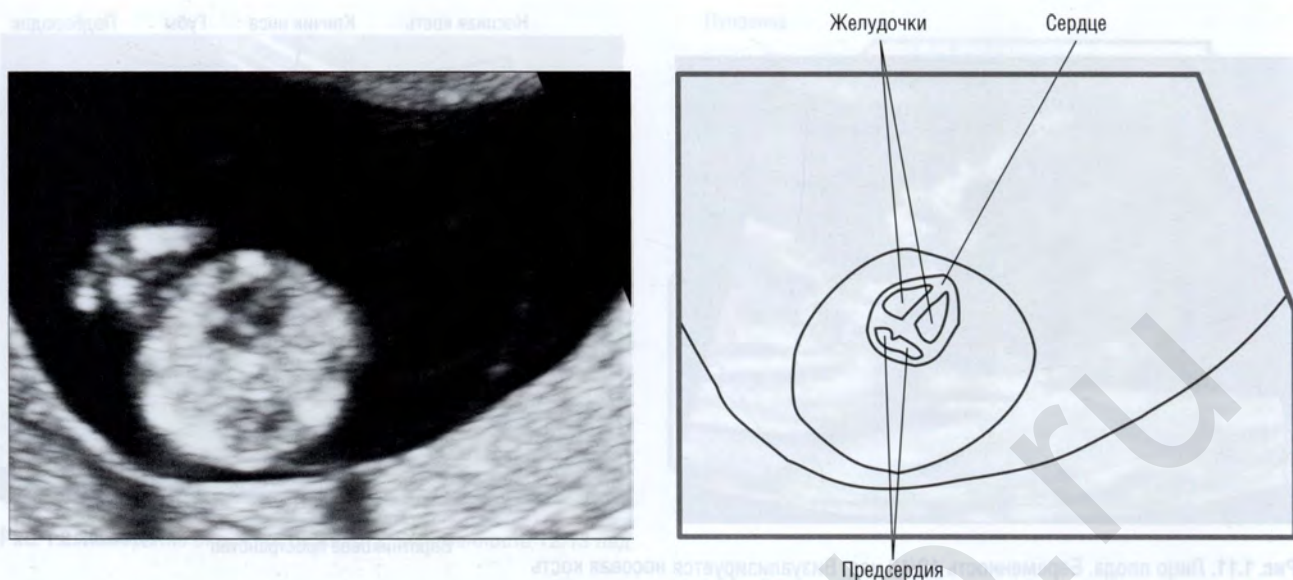


Рис. 1.14. Четырехкамерный срез сердца плода. Беременность 12 нед 3 дня

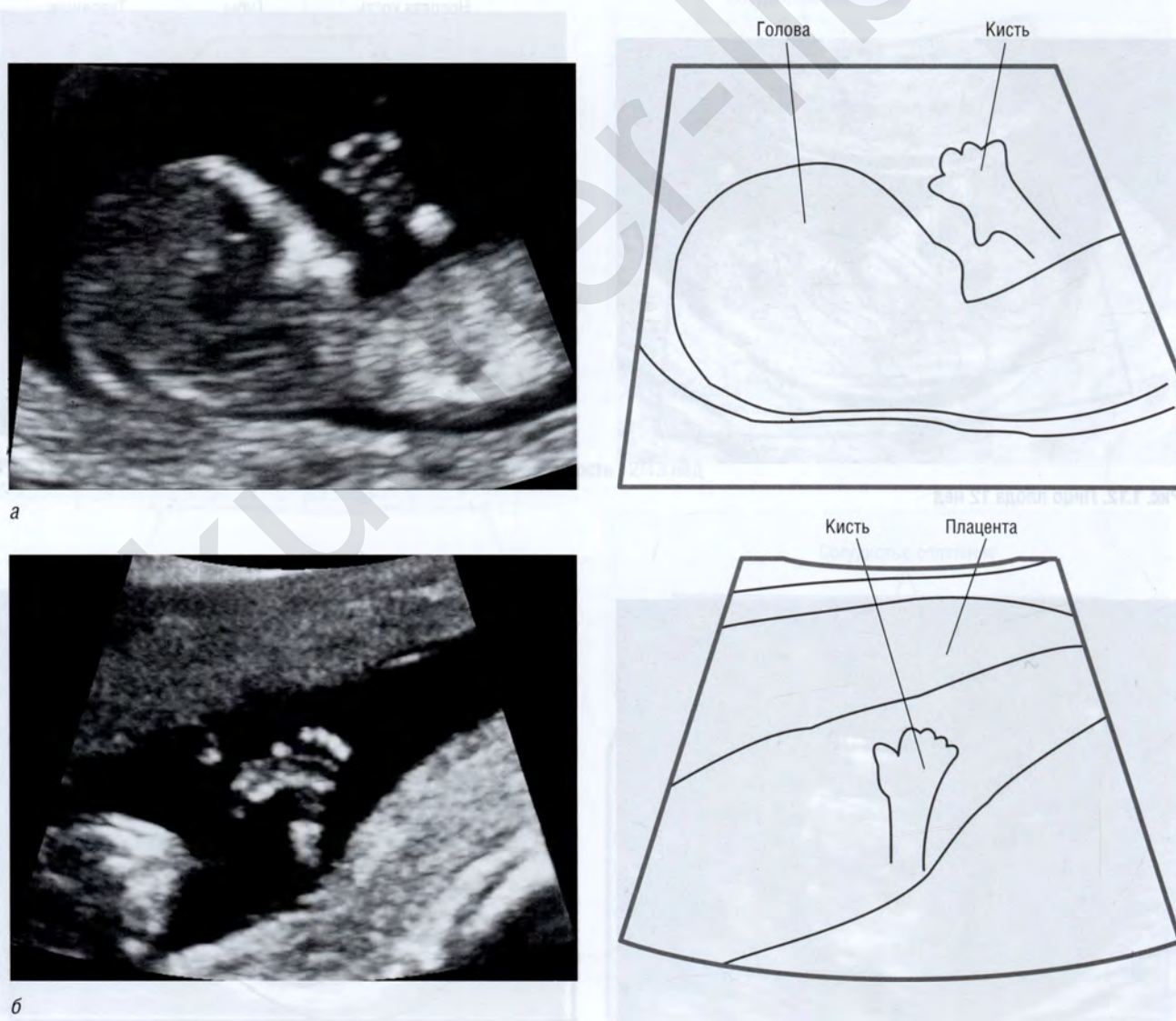


Рис. 1.15. Конечности плода. Беременность 12/13 нед. На эхограмме визуализируется кисть плода с пальцами (а, б)



В

Рис. 1.15. Окончание. Конечности плода. Беременность 12/13 нед. На эхограмме визуализируются нижние конечности плода (бедренные кости, кости голени и стопы) (в)

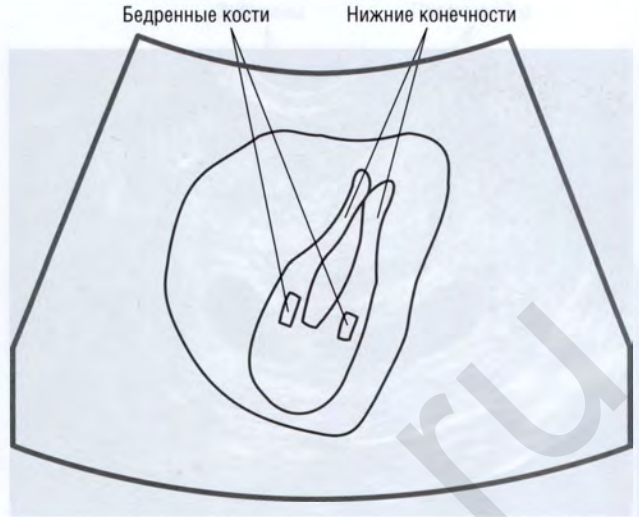


Рис. 1.16. Кисть. Беременность 13 нед

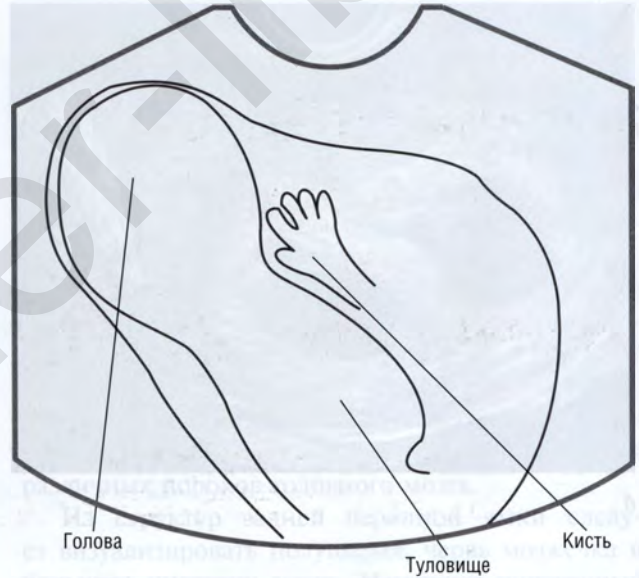
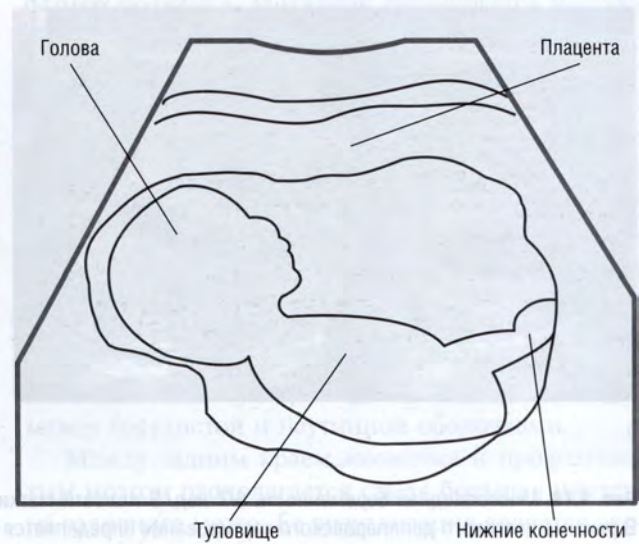


Рис. 1.17. Плод 12 нед. Сагиттальный срез



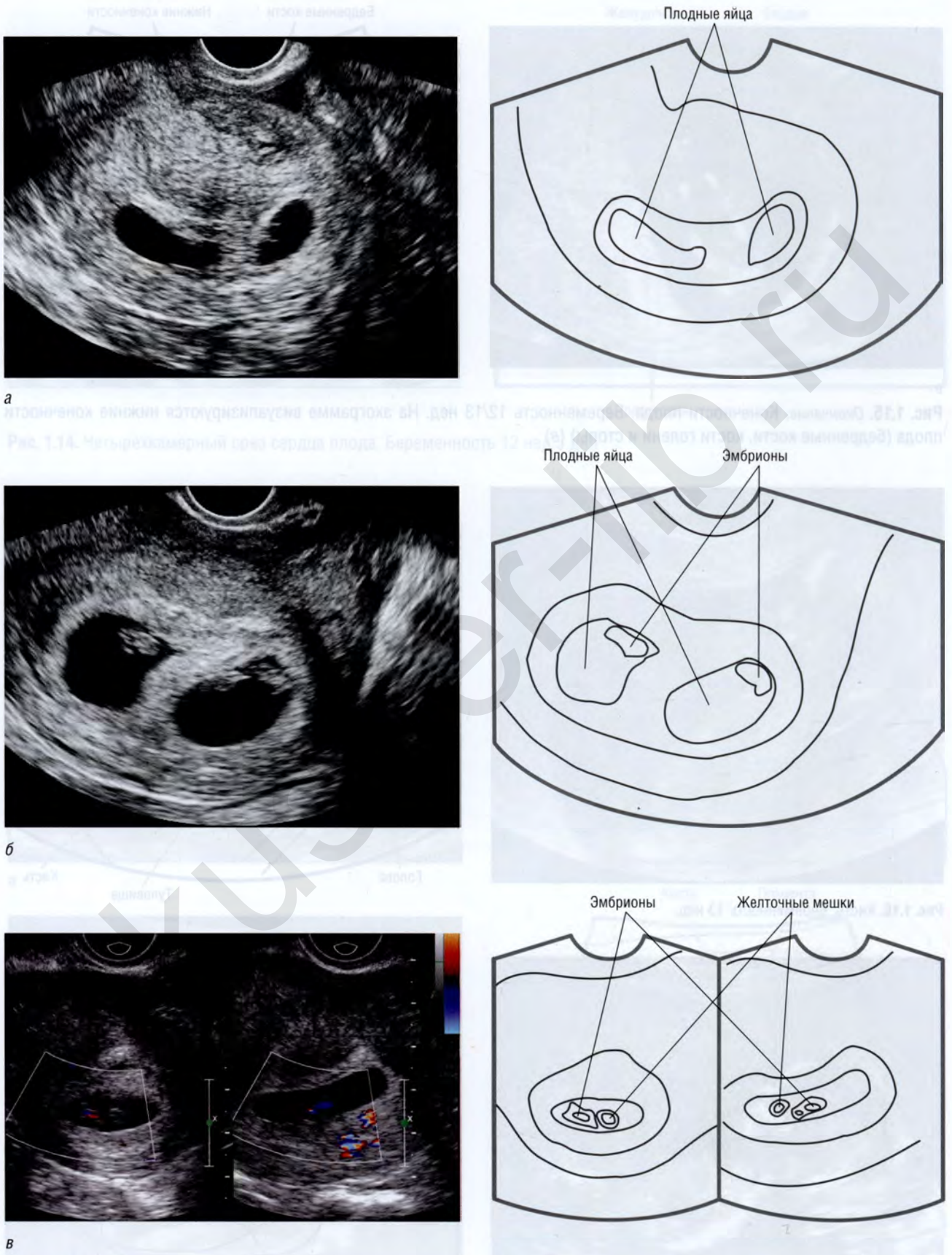


Рис. 1.18. Многоплодная беременность 6/7 нед. В полости матки визуализируются два плодных яйца (а, б) и два эмбриона (б, в). В режиме цветового доплеровского картирования определяется сердцебиение плодов (в)

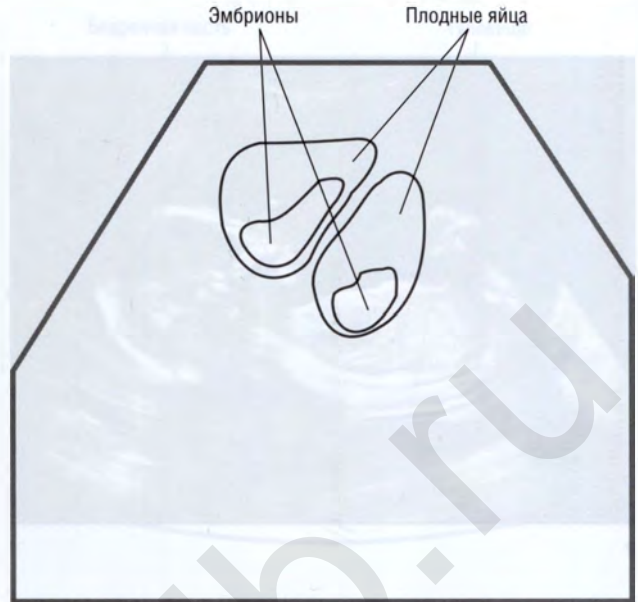


Рис. 1.19. Многоплодная биамниотическая бихориальная беременность 9 нед

Если у женщины ожирение или ретроверзии матки, предпочтительно трансвагинальное УЗИ, хотя обычно достаточно трансабдоминального.

С целью безопасности доплеровское исследование в I триместре беременности следует выполнять только при наличии показаний. В среднем на проведение УЗИ в I триместре требуется около 15 мин (при нормальных показателях плода).

Первый скрининг идеален для определения количества хорионов при многоплодной беременности (рис. 1.18, 1.19).

1.2. ВТОРОЙ СКРИНИНГ (18/22 НЕДЕЛИ)

Целью данного скрининга является не только подтверждение развивающейся беременности (рис. 1.20), но и определение количества плодов, локализации плаценты и, самое важное, нарушений развития плода. На этом сроке также оценивают сердце плода и амниотическую жидкость.

Биометрическая оценка включает измерение бипариетального и лобно-теменного размеров, длины бедренных костей и окружности живота (рис. 1.21, 1.22). В некоторых случаях измеряют длину других трубчатых костей.

На данном сроке производится посистемная оценка состояния плода.

Голова: оценивают таламус (рис. 1.23), боковые желудочки (ширина заднего рога в норме не превышает 8–10 мм) (рис. 1.24), прозрачную перегородку, размеры и форму мозжечка (рис. 1.25, 1.26),

большую цистерну (рис. 1.27, 1.28), IV желудочек (рис. 1.29).

В аксиальной плоскости визуализируют ножки мозга и зрительные бугры, образующие четверохолмие, между которыми располагается III желудочек. По сторонам от зрительных бугров располагаются извилины гиппокампа, кнутри — цистерны, латерально — боковые желудочки, кпереди — передние рога боковых желудочков, разделенные прозрачной перегородкой. Определение прозрачной перегородки имеет большое значение для исключения различных пороков головного мозга.

Из структур задней черепной ямки следует визуализировать полушария, червь мозжечка и большую цистерну мозга. Измеряют поперечный размер мозжечка. Мозжечок формируется из симметрично расположенных отделов нервной трубки, растущих друг к другу, которые затем сливаются и образуют мозжечковую пластину. В центре ее к 12 нед возникает червь мозжечка, к которому примыкают два полушария. Кпереди от мозжечка располагается IV желудочек, сообщающийся с центральным каналом спинного мозга и водопроводом мозга. К 15/16 нед беременности в области боковых карманов желудочка и в нижнем углу в эпителии образуются отверстия Люшка и Мажанди, через которые открывается сообщение IV желудочка с подпаутинным пространством. Это пространство между сосудистой и паутинной оболочками.

Между задним краем мозжечка и продолговатым мозгом располагается самая большая цистерна головного мозга. Ее визуализация является эхо-

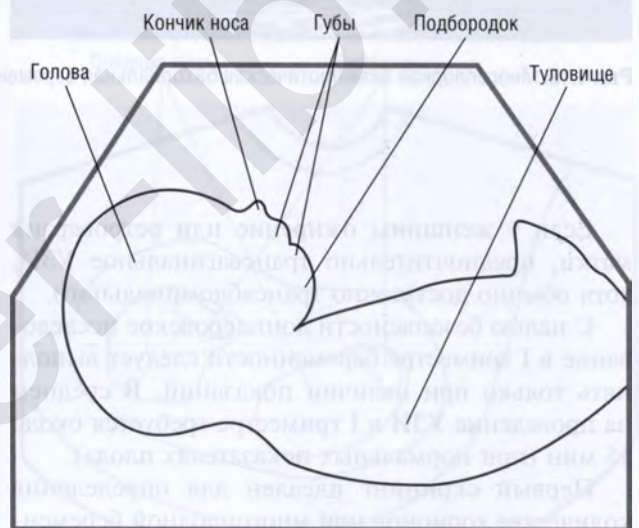
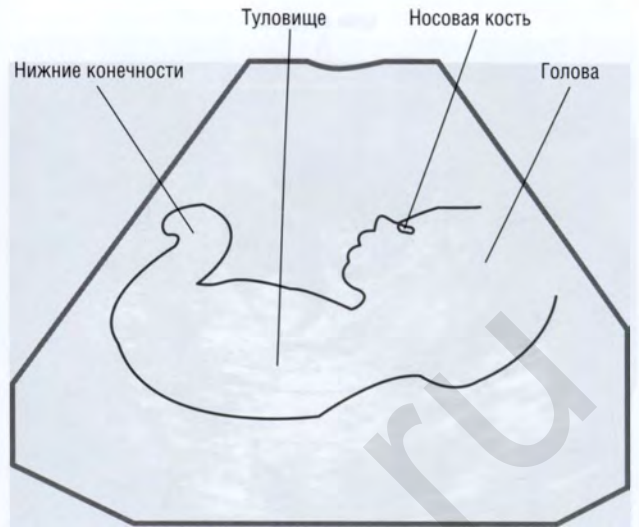


а



б

Рис. 1.20. На эхограммах (а, б) определяются голова, туловище, часть нижних конечностей плода, околоплодные воды. Беременность 19 нед



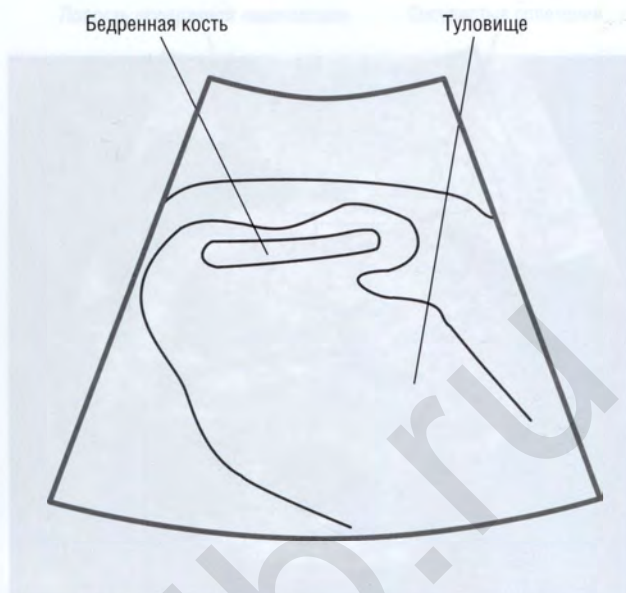
а



Рис. 1.21. Измерение: а — бипариетального и лобно-теменного размеров головы



б



в



г



Рис. 1.21. Окончание. Измерение: б — длины бедра; в — голени; г — окружности живота. Беременность 19/20 нед.

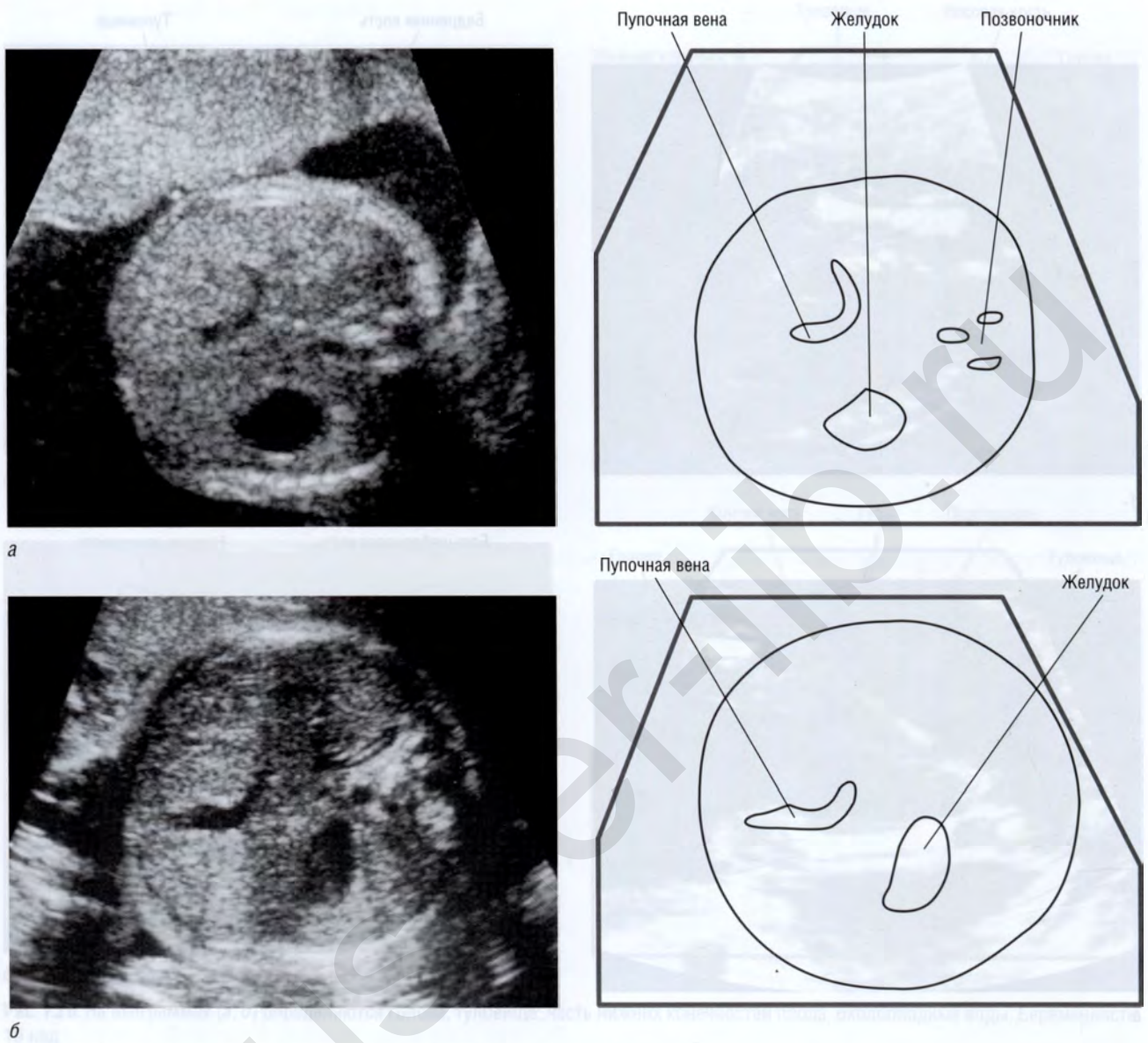


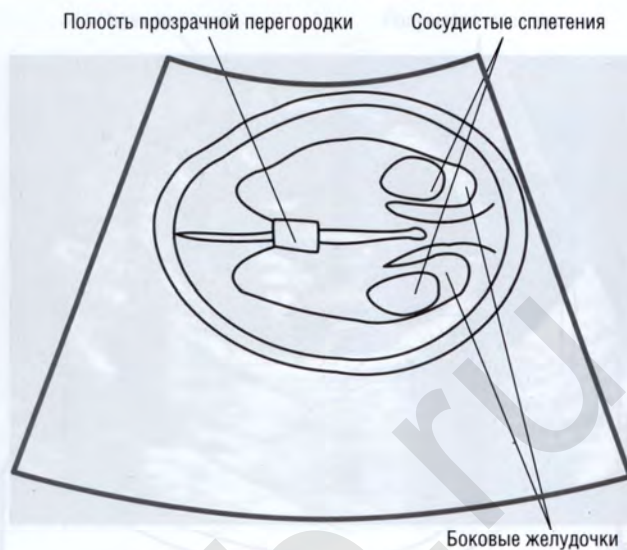
Рис. 1.22. Определение размеров живота: а — диаметра; б — окружности



Рис. 1.23. Поперечный срез головы плода на уровне прозрачной перегородки и таламусов. II триместр



а



б

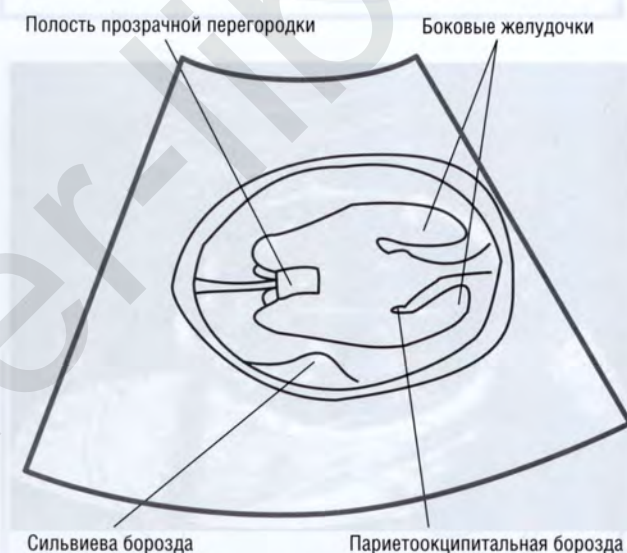


Рис. 1.24. Поперечный срез головы плода (а, б). Беременность 20/21 нед. Определяются боковые желудочки головного мозга плода



Рис. 1.25. Мозжечок. Беременность 22 нед





а



б

Рис. 1.26. Срез через заднюю черепную ямку (а, б). Беременность 19/20 нед. Измерение поперечного размера мозжечка

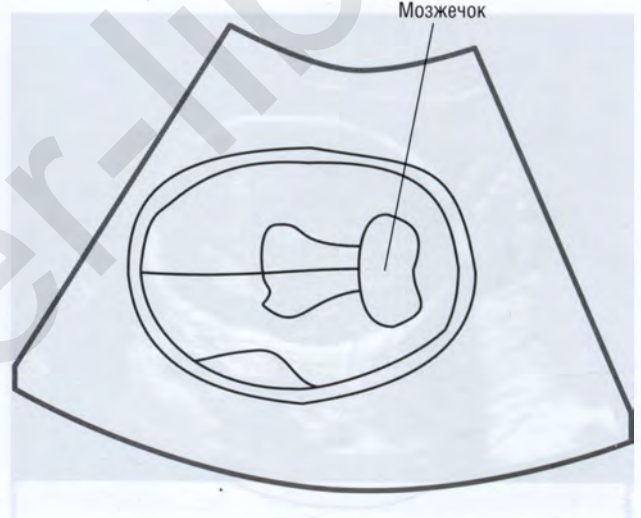


Рис. 1.27. Срез через заднюю черепную ямку. Беременность 19/20 нед. Определяются мозжечок и большая цистерна

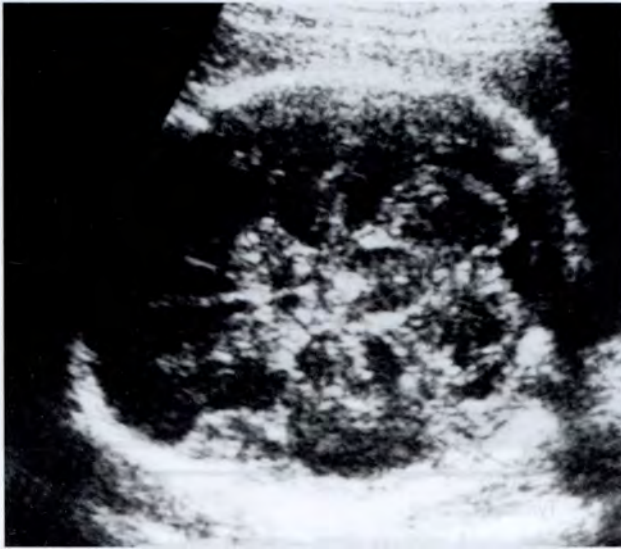


Рис. 1.28. Головной мозг. Беременность 21/22 нед



Рис. 1.29. Измерения IV желудочка



графическим маркером хромосомных аномалий. Ее измерение является обязательным.

При УЗИ головного мозга важное место отводится применению дополнительных методик, таких как цветное доплеровское картирование (ЦДК) и энергетическая доплерография (ЭД), их применение позволяет визуализировать основные сосуды головного мозга, образующие виллизиев круг. Виллизиев круг представляет собой артериальный круг большого мозга и формируется из ветвей внутренней сонной артерии и коммуникантных артерий. Наиболее крупной ветвью внутренней сонной артерии является средняя мозговая артерия. Передняя

мозговая артерия отходит от внутренней сонной артерии у ее бифуркации и анастомозирует с противоположной одноименной артерией посредством передней соединительной артерии. От внутренней сонной артерии отходит и задняя соединительная артерия, которая соединяется с задней мозговой артерией, отходящей от базилярной артерии.

В этом триместре также следует визуализировать структуры лица плода: нос и губы (рис. 1.30), глаза (рис. 1.31, 1.32).

УЗИ структур лица, как правило, начинают с получения изображения в срединной сагиттальной плоскости с получением изображения костей носа, губ и верхней и нижней челюстей. Особое

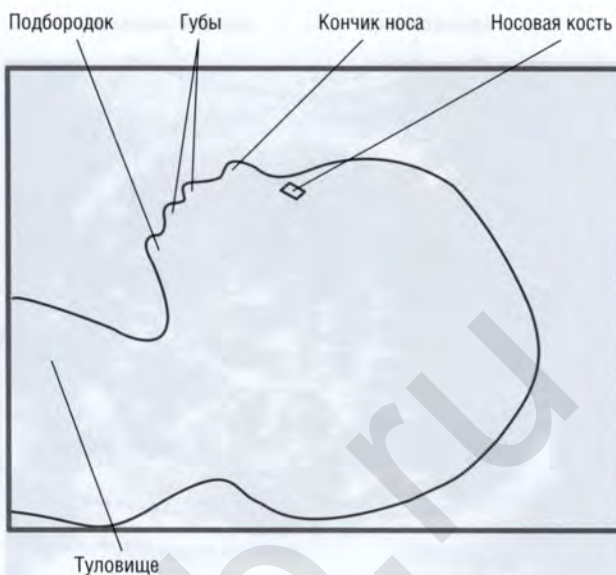


Рис. 1.30. Профиль плода. Беременность 19 нед. Определяются лицевые структуры (лоб, носовая кость, челюсти, губы, подбородок)

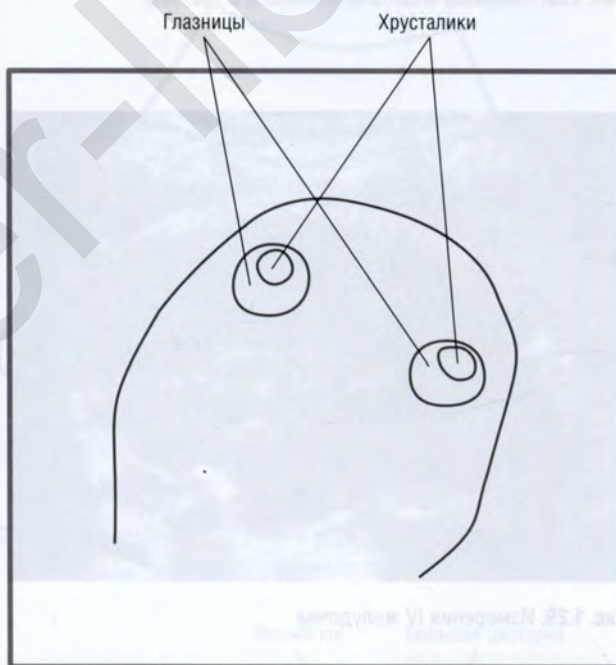


Рис. 1.31. Глазницы. Беременность 20 нед

внимание уделяют измерению длины носовых костей. Для объективной оценки профиля плода рекомендуется проводить оценку фронтосинусного угла, который более информативно определяется при проведении трехмерного УЗИ.

Шея: измерение толщины воротникового пространства во II триместре беременности является уже менее информативным, так как после 14 нед оно, как правило, не дифференцируется

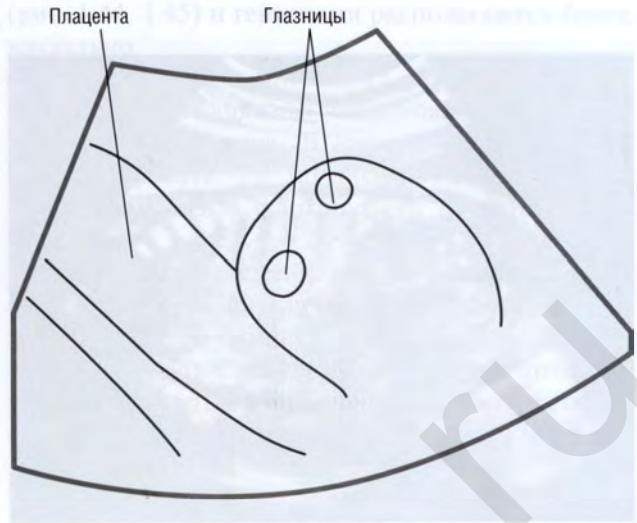
Грудная клетка: следует оценивать ось и локализацию сердца и легких в грудной клетке

(рис. 1.33, 1.34). С целью исключения аномалий расположения сердца важно правильно определить положение плода в матке, а также ориентацию сердца в грудной полости плода (рис. 1.35).

Эхокардиография (ЭхоКГ) плода является дополнительным исследованием. Диафрагма лучше всего визуализируется в продольной плоскости сканирования. Для диагностики диафрагмальных грыж необходимо знать топографию органов грудной и брюшной полости (смещение средостения, сердца и желудка).



а



б

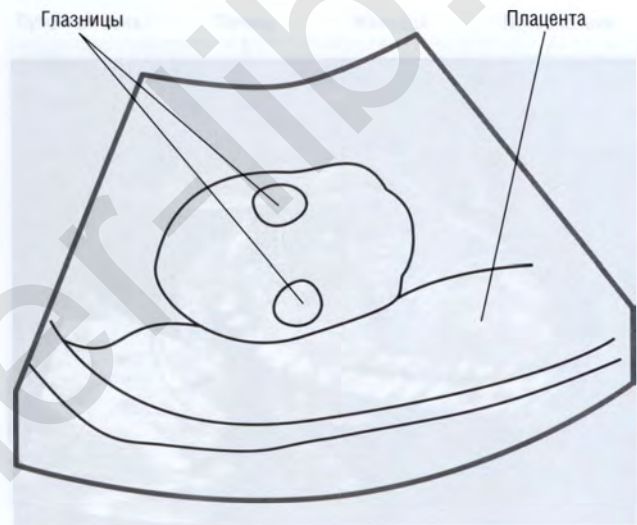


Рис. 1.32. Аксиальный срез плода на уровне глазниц (а, б). Беременность 19/20 нед



Рис. 1.33. Легкие плода. Беременность 19/20 нед

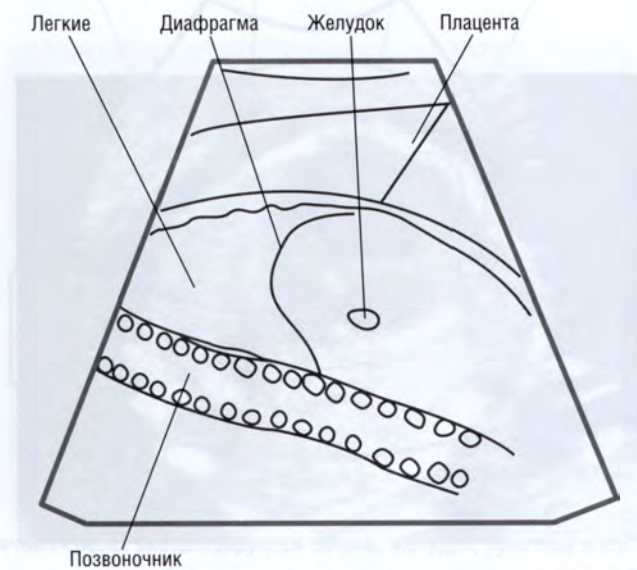
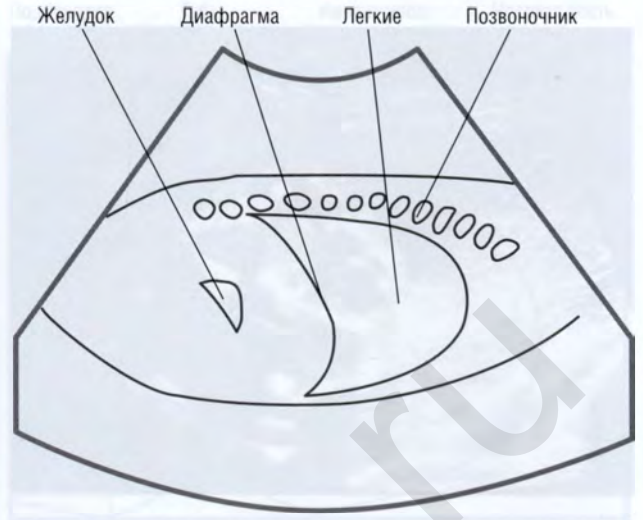


Рис. 1.33. Сечение грудной полости. Беременность 19/20 нед



а



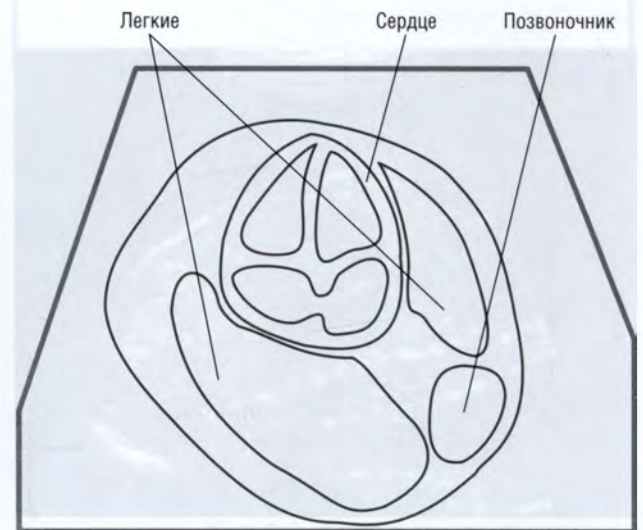
б



Рис. 1.34. На продольном срезе определяются легкие плода, диафрагма и позвоночник (а, б). Беременность 21/22 нед



Рис. 1.35. Сердце. Грудная полость. Беременность 19/20 нед



Брюшная полость (рис. 1.36): печень, желчный пузырь, желудок (рис. 1.37), кишечник (рис. 1.38) можно визуализировать в верхнем отделе брюшной полости.

Почки располагаются более каудально и дорсально. Для того чтобы визуализировать почки, положение датчика следует менять в соответствии с позицией плода (рис. 1.39–1.41). Допплеровское исследование кровотока в почечных артериях (рис. 1.42) может помочь в выявлении таких аномалий почек, как удвоение или агенезия, а также позволяет определять тазовое расположение почек. Место прикрепления пуповины к брюшной стенке плода (рис. 1.43), мочевой пузырь

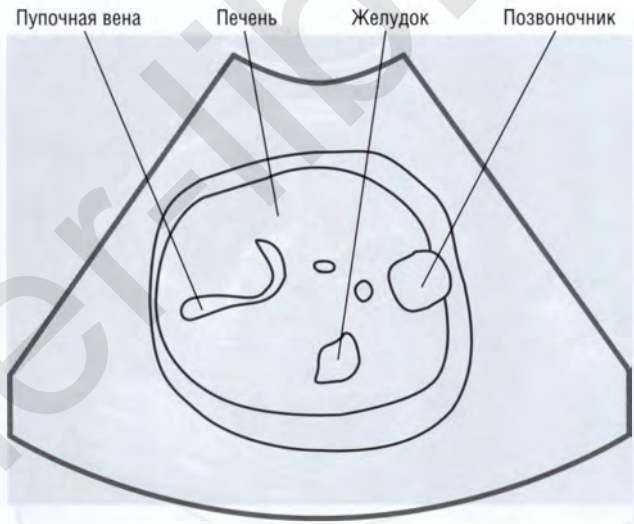
(рис. 1.44, 1.45) и гениталии располагаются более каудально.

Пупочные артерии могут визуализироваться при доплеровском исследовании латеральнее мочевого пузыря. В данном месте их легче визуализировать по сравнению с пуповиной, где они свободно флотируют в амниотической жидкости.

Позвоночный столб: важно визуализировать позвоночник на всем протяжении, начинать следует с шейного отдела в поперечной плоскости (рис. 1.46–1.48). Следует помнить, что в позвонке определяются три гиперэхогенных центра, представляющих собой тело позвонка (один центр) и



а



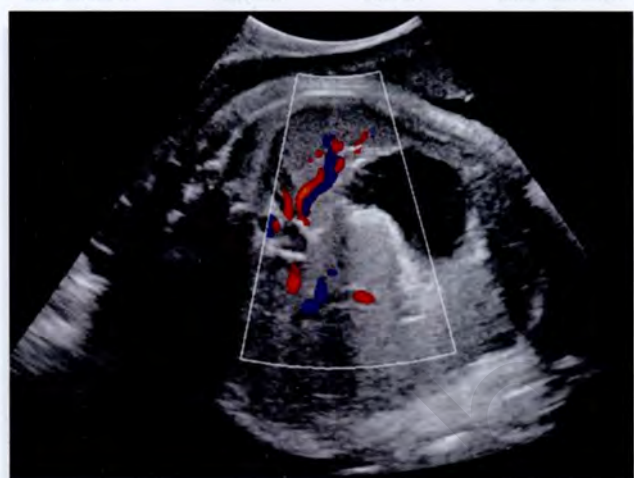
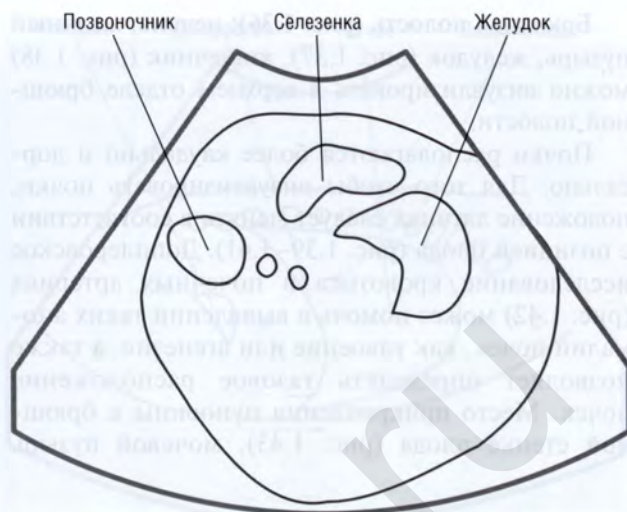
б



Рис. 1.36. Брюшная полость плода. Беременность 21 нед. На поперечных срезах визуализируются печень, желудок, пупочная и воротная вены (а), желчный пузырь (б)



в



г

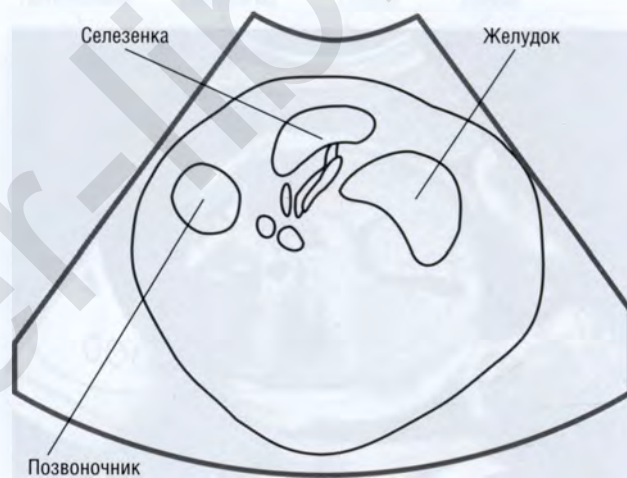


Рис. 1.36. Окончание. Брюшная полость плода. Беременность 21 нед. На поперечных срезах визуализируются селезенка и ее сосуды (в, г)



Рис. 1.37. Печень плода. Беременность 21/22 нед





Рис. 1.38. Кишка плода. Беременность 21/22 нед

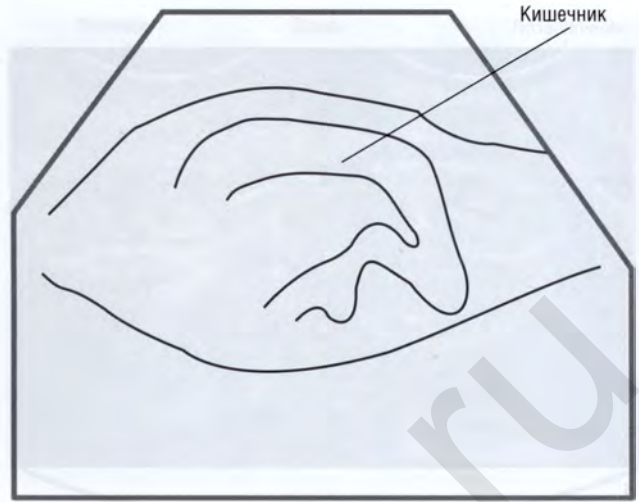


Рис. 1.39. Почки плода. Беременность 19/20 нед

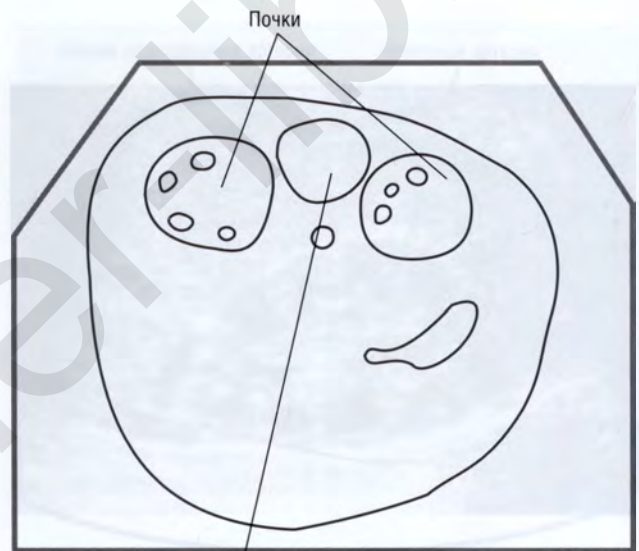
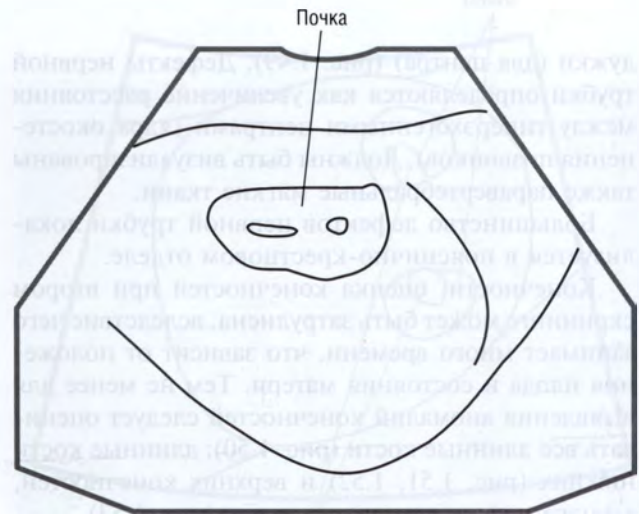


Рис. 1.40. Продольный срез почек плода (а). Беременность 25/26 нед





б

Рис. 1.40. Окончание. Продольный срез почек плода (а, б). Беременность 25/26 нед

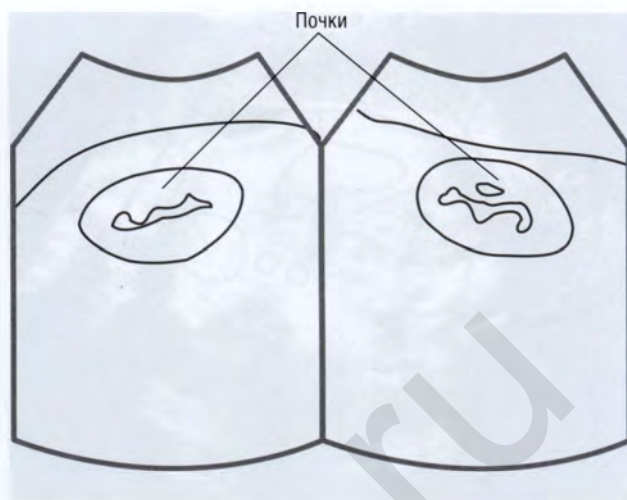
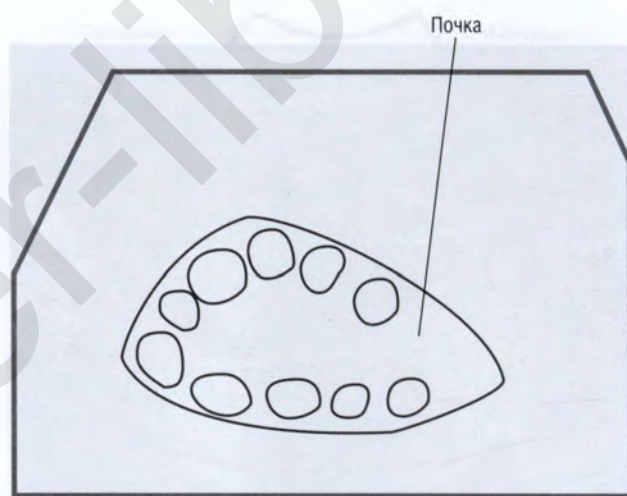


Рис. 1.41. Почки плода. Продольное сканирование. Беременность 19/20 нед



дужки (два центра) (рис. 1.49). Дефекты нервной трубки определяются как увеличение расстояния между гиперэхогенными центрами (ядра окостенения позвонков). Должны быть визуализированы также паравертебральные мягкие ткани.

Большинство дефектов нервной трубки локализуется в пояснично-крестцовом отделе.

Конечности: оценка конечностей при втором скрининге может быть затруднена, вследствие чего занимает много времени, что зависит от положения плода и состояния матери. Тем не менее для выявления аномалий конечностей следует оценивать все длинные кости (рис. 1.50): длинные кости нижних (рис. 1.51, 1.52) и верхних конечностей, а также пальцы на руках и ногах (рис. 1.53).

Измерение средней фаланги V пальца производится с целью скрининга синдрома Дауна

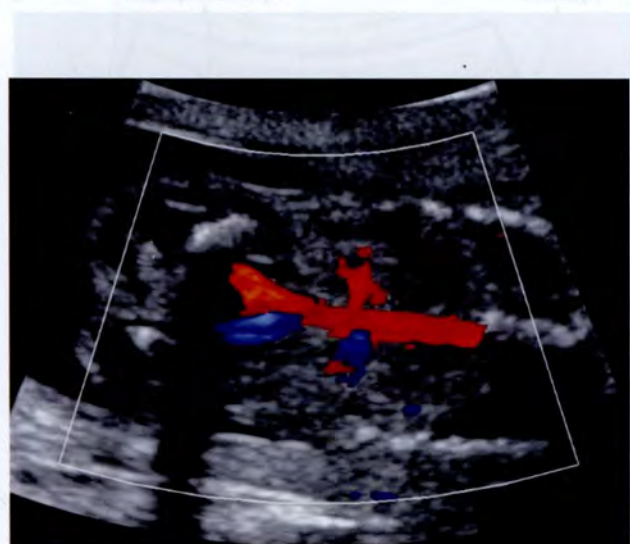
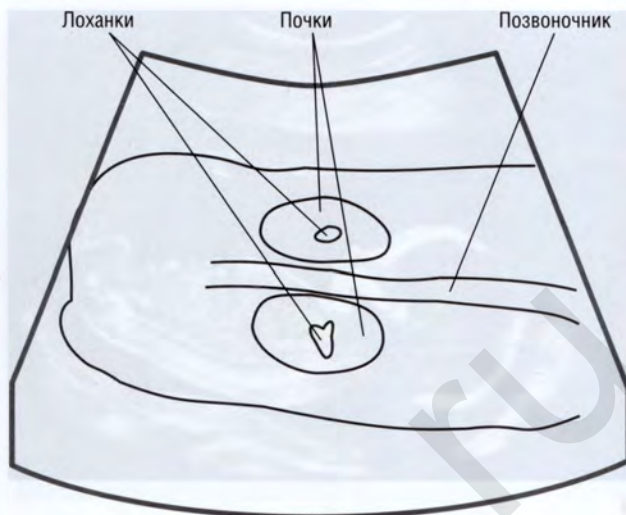
(используется редко, потому что различия между нормальным и измененным пальцем не очень велики).

Эхокардиография плода: при УЗИ можно получить четырехкамерный срез сердца, а также определить локализацию сердца (нет ли декстракардии). Для измерения предсердий и желудочков биометрическая оценка выполняется в В-режиме.

На четырехкамерном срезе сердца (рис. 1.54) можно оценивать функцию атриовентрикулярных клапанов (наличие стеноза или недостаточности клапанов), используя методику цветового картирования. Для исключения дефектов межжелудочковой перегородки следует визуализировать саму перегородку (особенно ниже уровня атриовентрикулярных клапанов). С этой целью следует



а



б



в

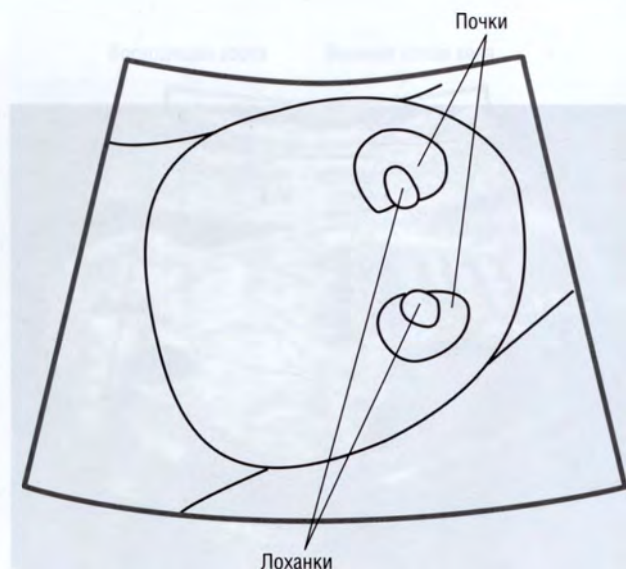
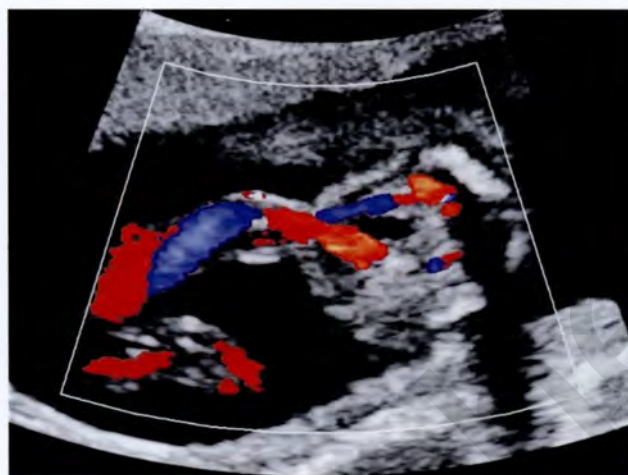


Рис. 1.42. Почки плода при продольном срезе (а), в режиме ЦДК (б), при поперечном срезе (в). Беременность 18/19 нед



а



б



Рис. 1.43. На продольном срезе визуализируется место прикрепления пуповины к брюшной стенке плода (а). Пуповина на поперечном срезе в режиме ЦДК (б). Беременность 21/22 нед.

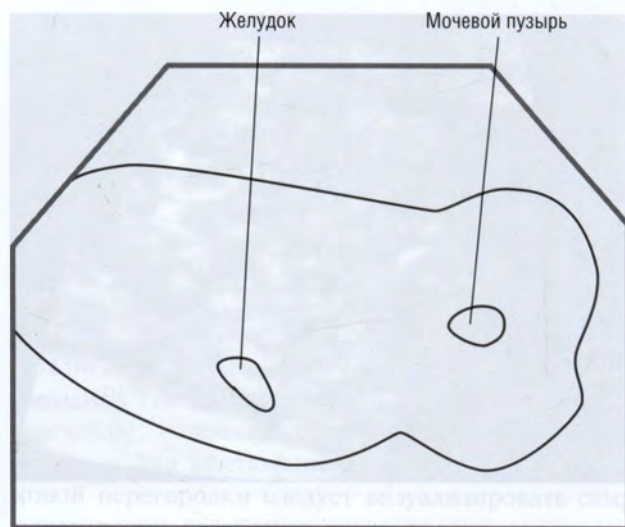
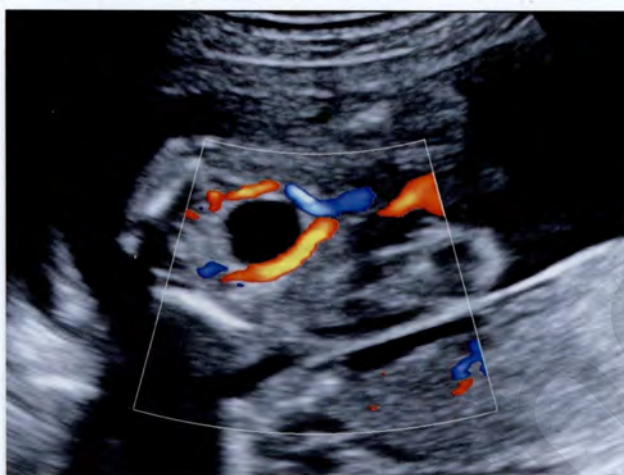
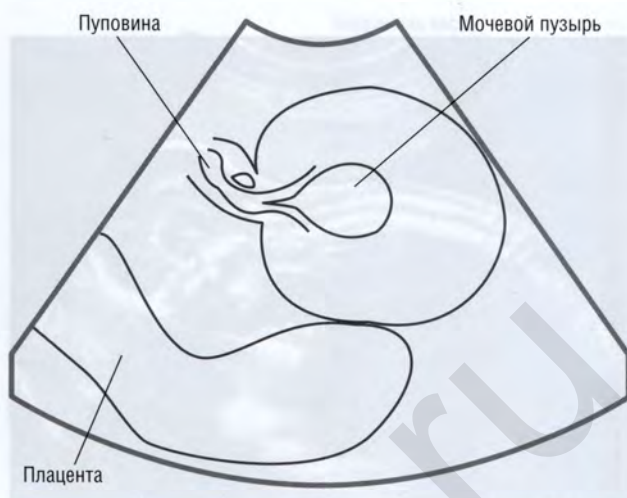


Рис. 1.44. Мочевой пузырь плода. Беременность 18/19 нед.



а



б

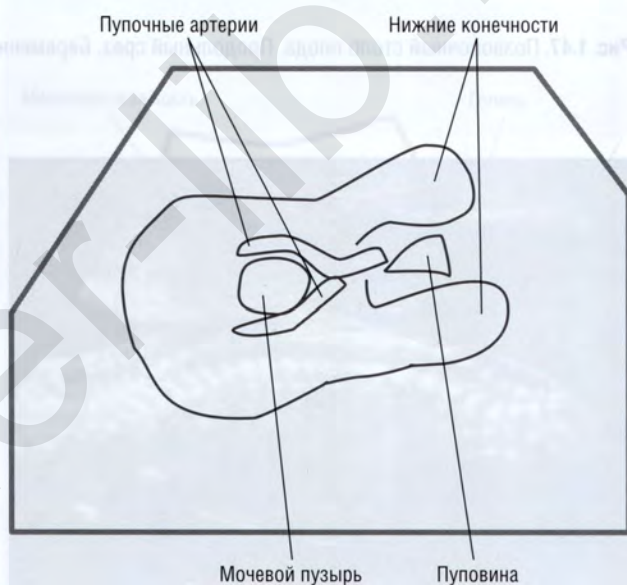


Рис. 1.45. На поперечном срезе плода визуализируется мочевой пузырь (а), в режиме ЦДК — пупочные артерии обигают мочевой пузырь (б). Беременность 21/22 нед



Рис. 1.46. Позвоночный столб плода. Поперечный срез. Беременность 21/22 нед

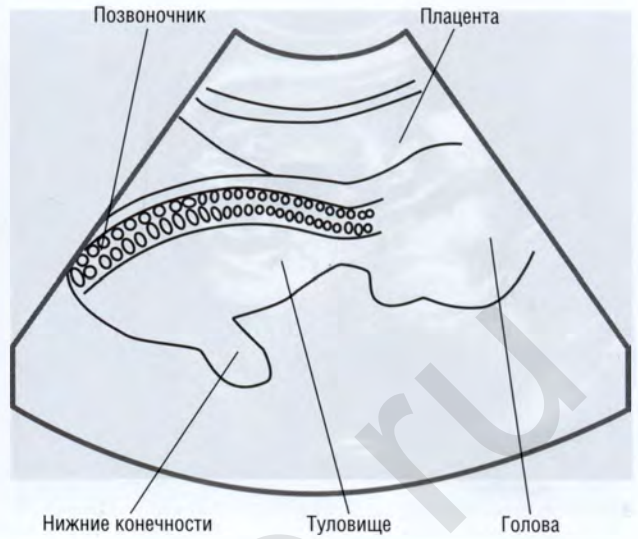


Рис. 1.47. Позвоночный столб плода. Продольный срез. Беременность 19/20 нед

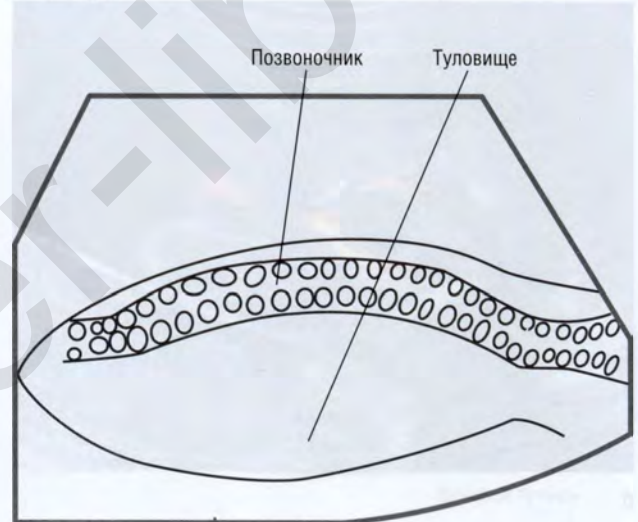


Рис. 1.48. Позвоночник плода. Продольный срез. Беременность 18/19 нед

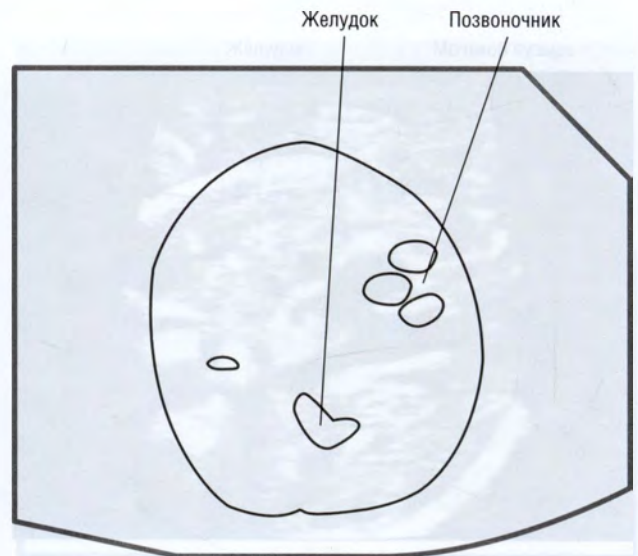


Рис. 1.49. Позвоночник плода. Поперечный срез. Беременность 18/19 нед



а



б



в

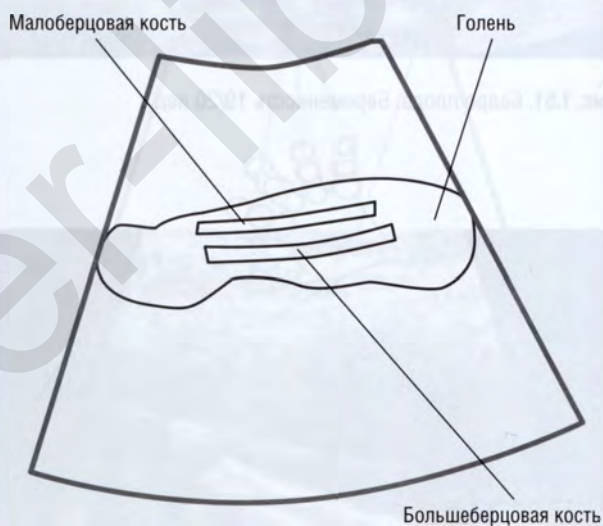


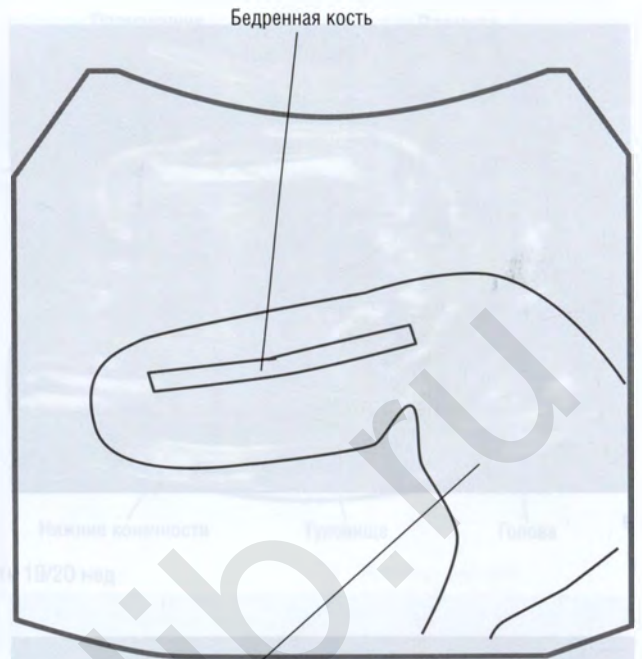
Рис. 1.50. Конечности плода: а — бедренная кость; б — голень; в — плечевая кость. Беременность 21/22 нед



Рис. 1.51. Бедро плода. Беременность 19/20 нед



Рис. 1.52. Голень плода. Беременность 19/20 недель



Туловище



Большеберцовая кость

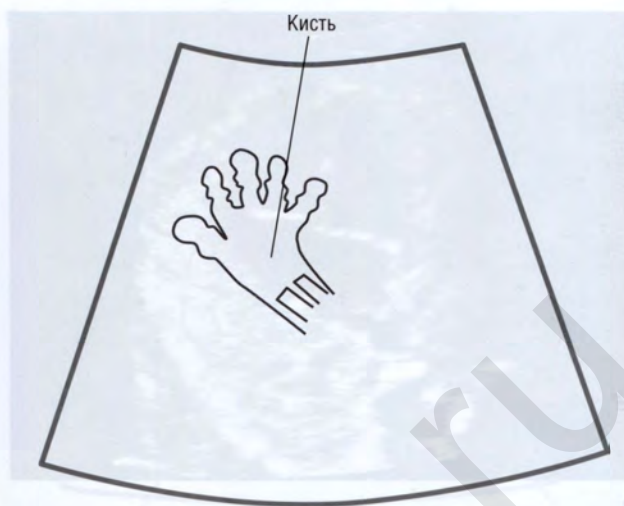
визуализировать сердце по различным срезам, так как только апикальный срез может давать артефакт межжелудочковой перегородки как результат «выпадения эха».

Если датчик немного повернуть в краниальном направлении относительно плода от апикальной плоскости, то можно оценить функцию выносящих трактов (рис. 1.55–1.58). Функцию

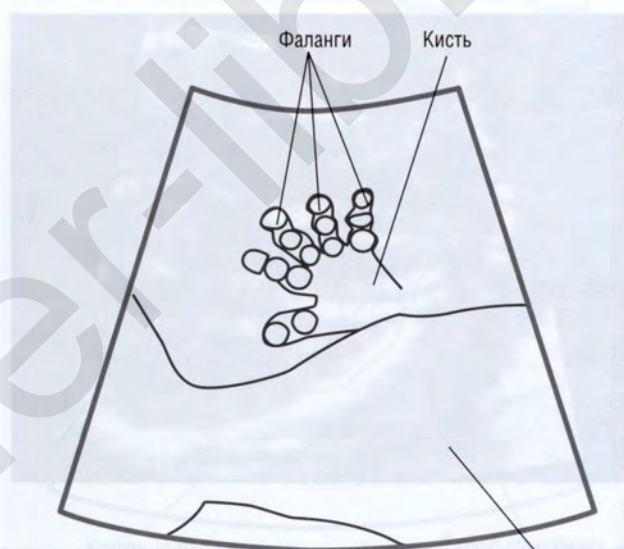
аортального клапана можно оценить при цветовом картировании и доплеровском исследовании. Самая высокая скорость в области аортального клапана в норме составляет 1 м/с. При дальнейшем разворачивании датчика в краниальном направлении визуализируются место пересечения легочной артерии и аорты, а также клапан легочной артерии. Диаметры аорты и легочной



а



б



в

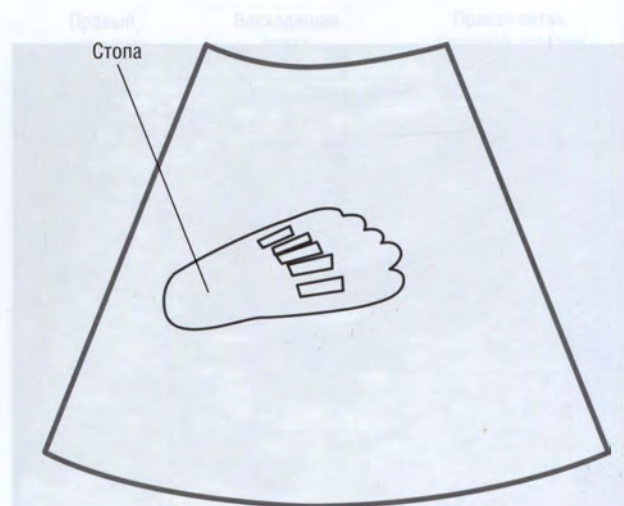
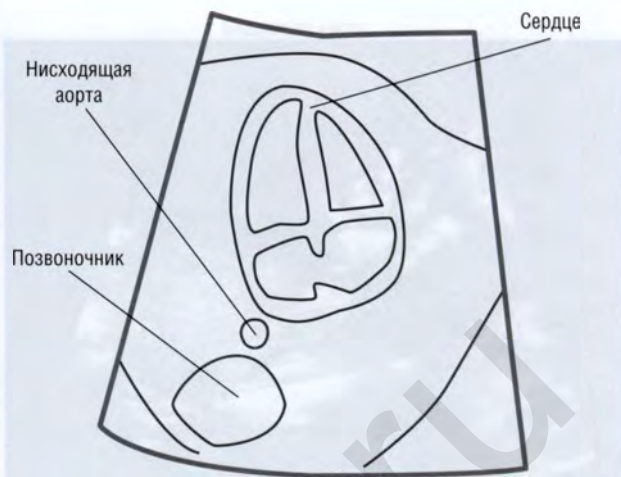


Рис. 1.53. Конечности плода: а, б — кисть; в — стопа. Беременность 20/21 нед



а



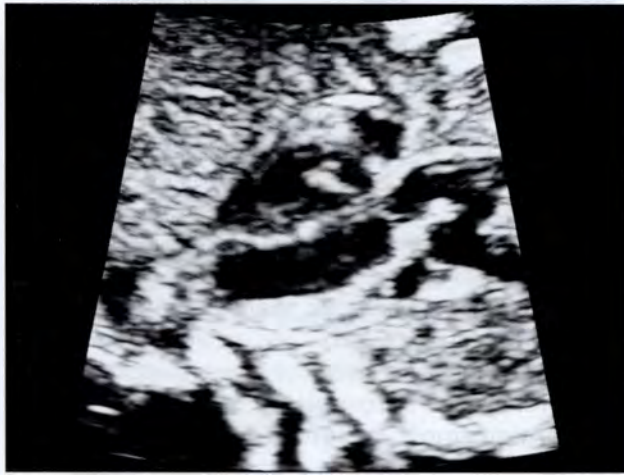
б



Рис. 1.54. Поперечный срез плода. Четырехкамерный срез сердца плода (а, б). Беременность 22/23 нед



Рис. 1.55. Выносящий тракт левого желудочка. Беременность 19 нед



а



б



Рис. 1.56. Выносящий тракт левого желудочка (а, б). Беременность 21/22 нед. Аорта выходит из левого желудочка и продолжается дугой



Рис. 1.57. Выносящий тракт правого желудочка. Беременность 19 нед





Рис. 1.58. Выносящий тракт правого желудочка. Беременность 19/20 нед. Легочный ствол выходит из правого желудочка и делится на правую и левую легочную артерию



Рис. 1.59. Срез через три сосуда. Беременность 19/20 нед



Рис. 1.60. Срез через три сосуда. Поперечный срез плода. Беременность 21/22 нед. Визуализируются легочный ствол, восходящая аорта, верхняя полая вена

артерии могут быть измерены при исследовании в В-режиме. В норме легочная артерия шире аорты. В тех случаях когда аорта оказывается шире легочной артерии, следует предполагать наличие стеноза легочного ствола (тетрада Фалло). Артериальный проток (*ductus arteriosus*, боталлов проток) может соединять легочную артерию и аорту.

На срезе через три сосуда визуализируются верхняя полая вена, аорта и легочная артерия (рис. 1.59, 1.60). Дуга аорты может визуализироваться в продольной плоскости, но краниальные выносящие тракты следует визуализировать для того, чтобы не перепутать их с дугой аорты, легочным стволом и артериальным протоком. Когда применяется функция импульсного повторения частот (PRF) при цветовом картировании, выбираемая для более низких скоростей, ток крови от легочной вены в левое предсердие и место впадения верхней и нижней полых вен с правым предсердием можно визуализировать.

Многоплодная беременность: зиготность при многоплодной беременности можно подтвердить при втором скрининге в тех случаях, когда она не была определена при первом скрининге. Разделительная перегородка хорионических полостей тоньше у монохорионических близнецов (около 1 мм), чем у дихорионических близнецов (более 1,5 мм). Кроме того, у дихорионических близнецов может определяться «симптом лямбды».

Определение пола плодов также может помочь в определении зиготности (если близнецы раз-

нополюе, они dizиготные, дихорионические и диамниотические).

1.3. ТРЕТИЙ СКРИНИНГ (28/31 НЕДЕЛЯ)

Основной целью данного скрининга является выявление плацентарной дисфункции (задержка внутриутробного развития, маловодие, патологическая форма волн скорости при доплеровском исследовании). Вследствие гибели плода происходит 3/4 всех перинатальных смертей, что можно предотвратить посредством раннего родоразрешения.

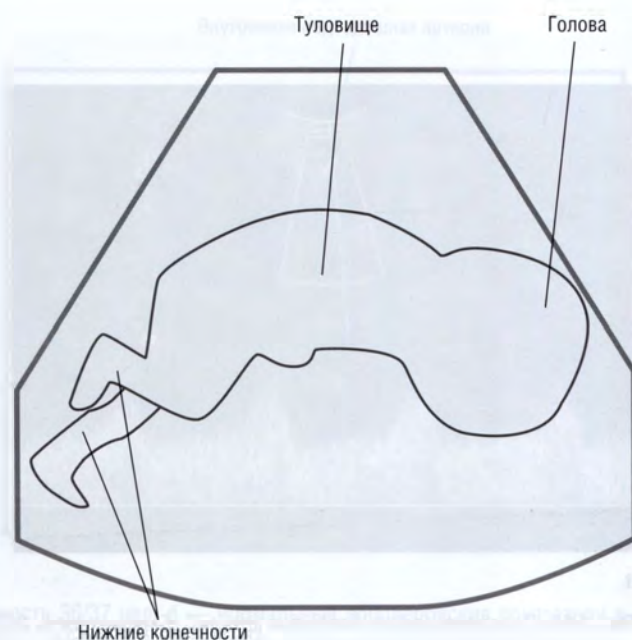
В дополнение к биометрической оценке нужно обследовать органы плода с целью выявления аномалий (на поздних сроках гестации) (рис. 1.61, 1.62). Например, гидроцефалия может развиваться после 21-й недели беременности, а сонографические признаки стеноза желудочно-кишечного тракта определяются только после 24-й недели беременности.

Плацента: при втором и третьем скрининге можно измерить скорости в обеих маточных артериях с целью выявления женщин с высоким риском развития плацентарной дисфункции и отслойки плаценты (рис. 1.63). При этом важно измерить кровоток в основной маточной артерии, проходящей медиальнее наружной подвздошной вены.

В некоторых случаях необходимо доплеровское исследование пупочных артерий с целью выявления ранней плацентарной дисфункции

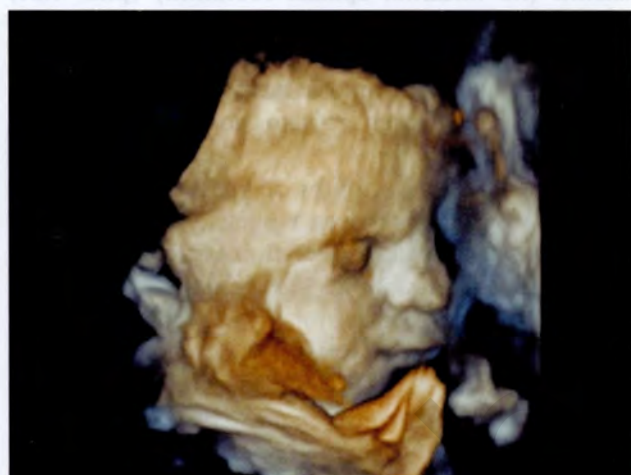
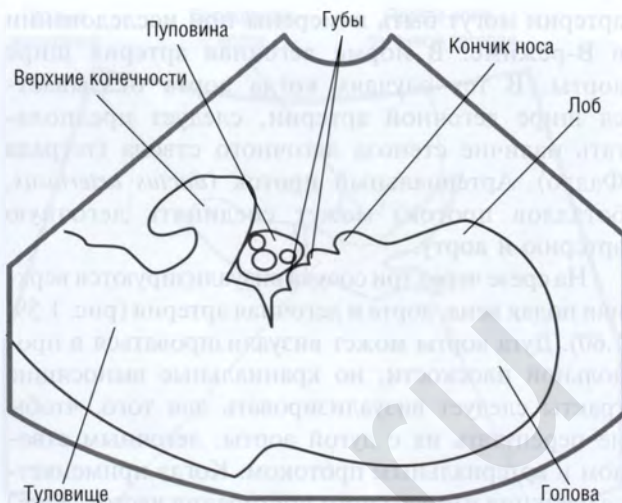


Рис. 1.61. Плод 33 нед





а



б

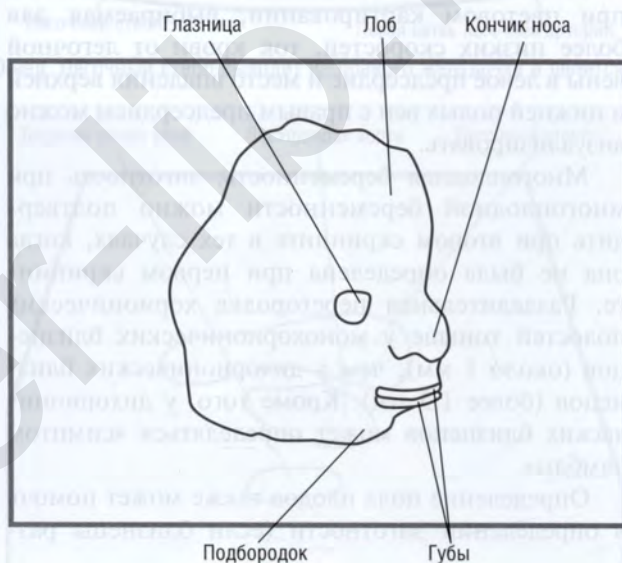
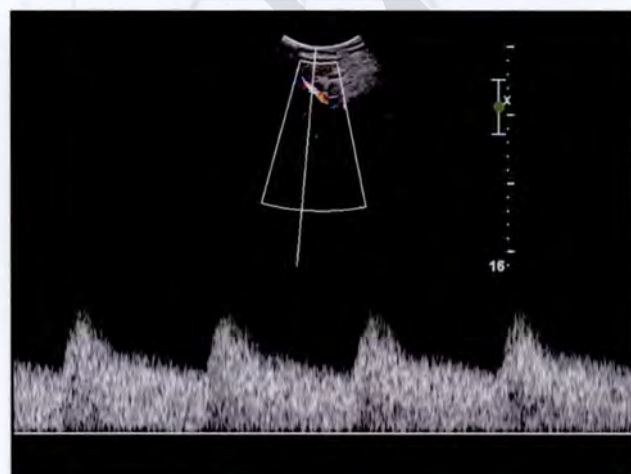


Рис. 1.62. Профиль плода (а), режим объемной реконструкции (б). Беременность 33/34 нед



а



Рис. 1.63. Допплерография маточных артерий. Беременность 36/37 нед: а — нормальные кривые скоростей кровотока в маточной артерии при неосложненной беременности

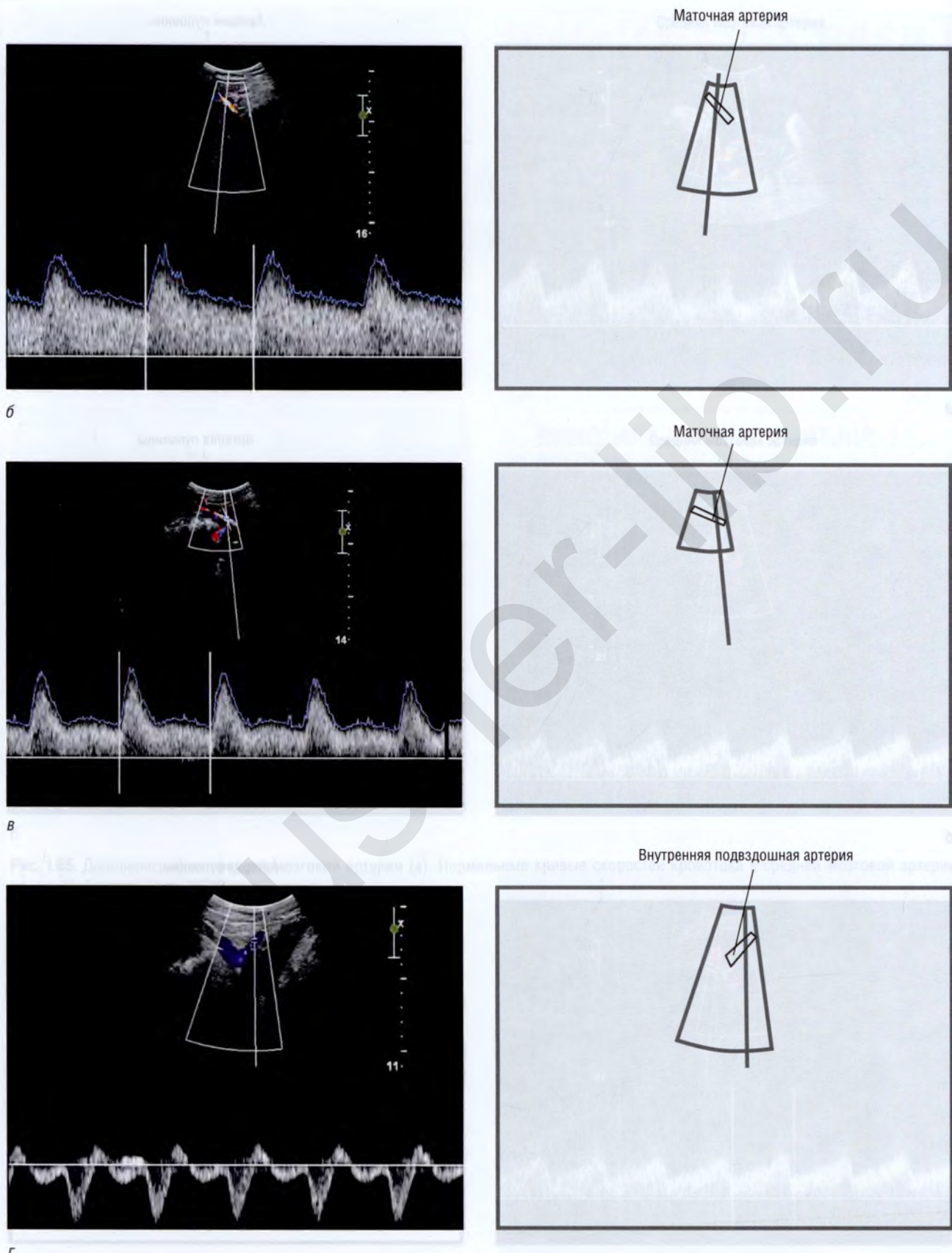
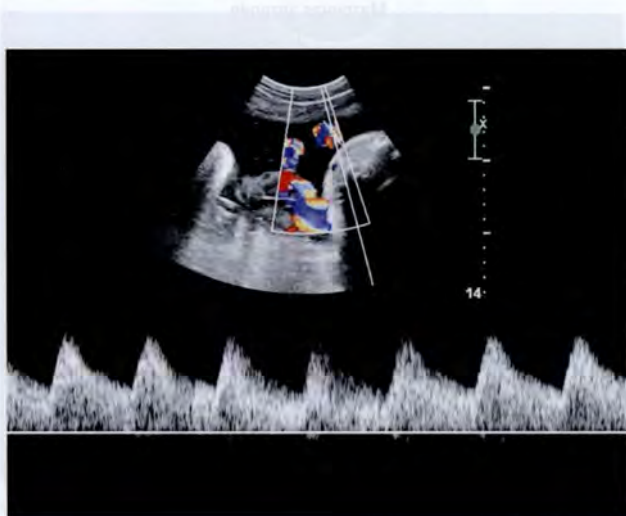
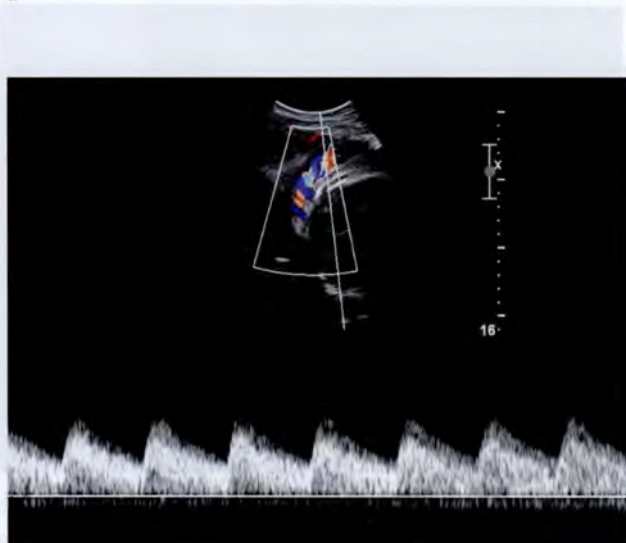
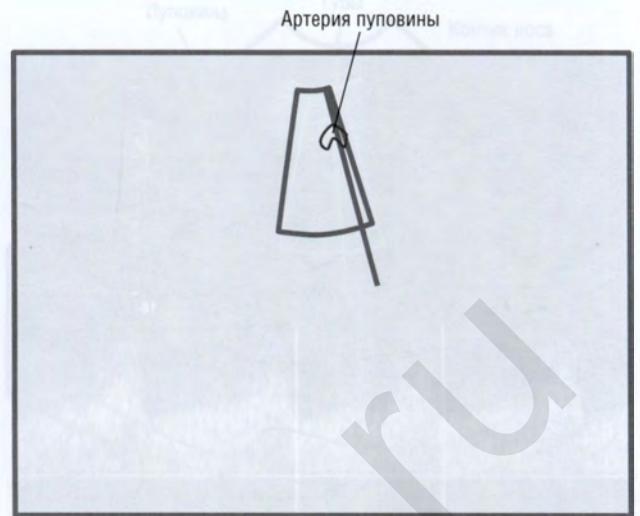


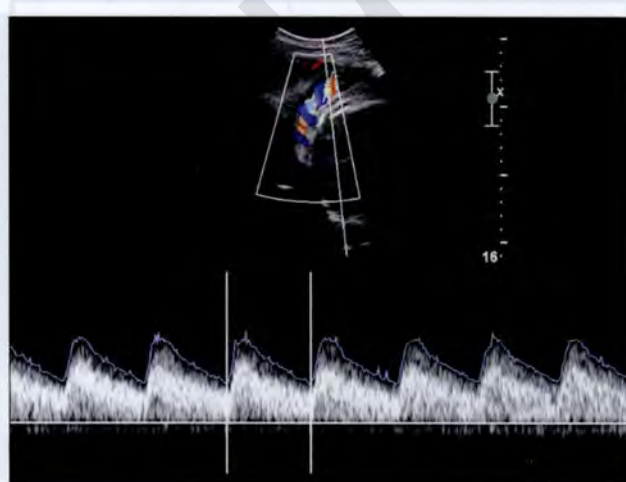
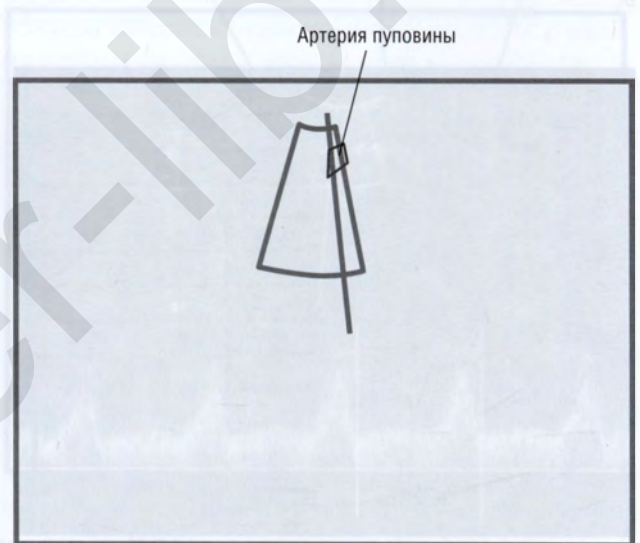
Рис. 1.63. Окончание. Допплерография маточных артерий. Беременность 36/37 нед: б — нормальные доплеровские показатели в маточной артерии; в — патологические кривые скоростей кровотока с наличием дикротической выемки в фазу ранней диастолы; г — нормальные кривые скоростей кровотока во внутренней подвздошной артерии



а



б



в



Рис. 1.64. Допплерография артерии пуповины. Беременность 36/37 нед. Нормальные кривые скоростей кровотока при неосложненной беременности (а–в)

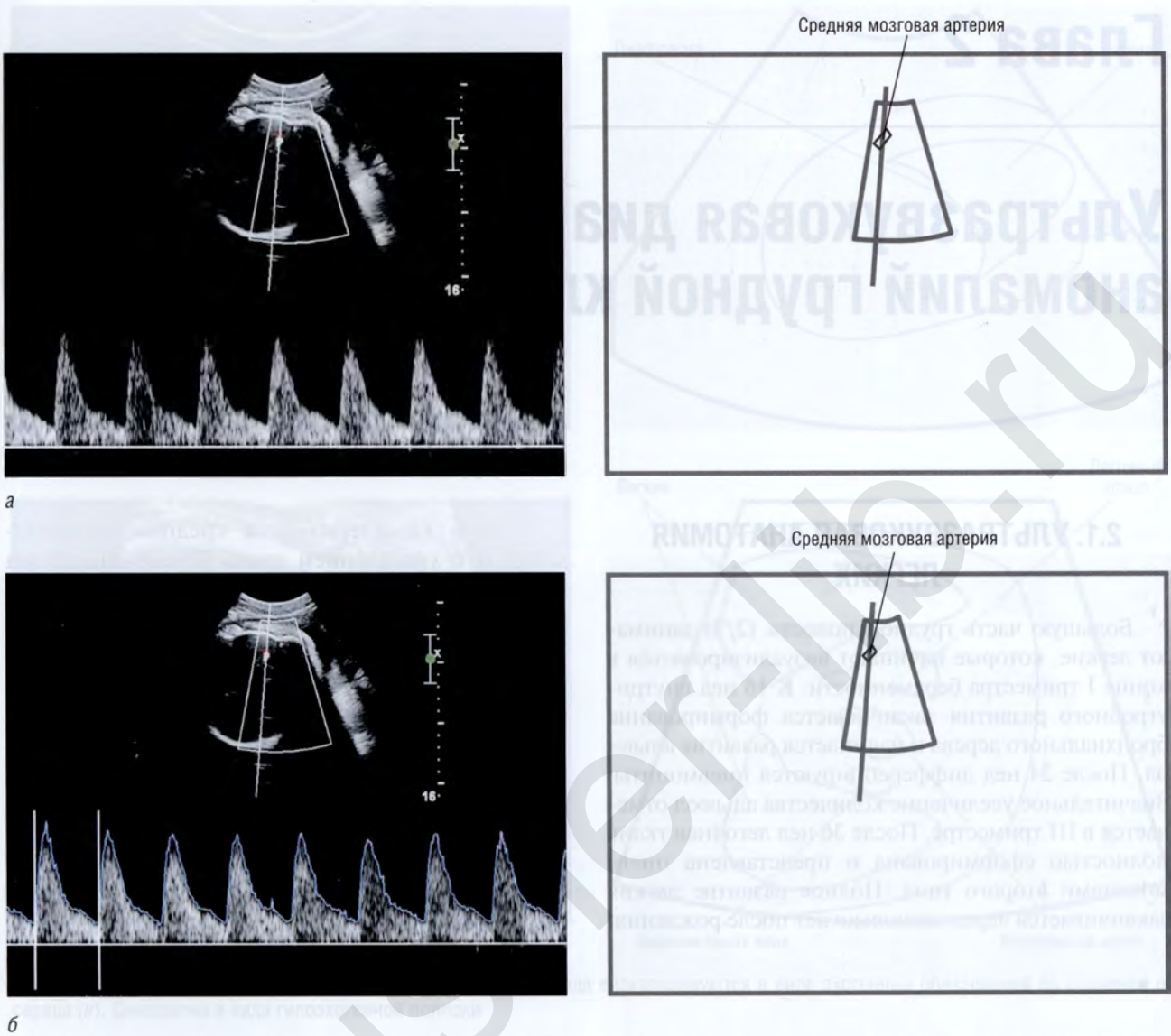


Рис. 1.65. Допплерография средней мозговой артерии (а). Нормальные кривые скоростей кровотока в средней мозговой артерии плода (б). Беременность 36/37 нед

(рис. 1.64). В случае получения волн патологической формы УЗИ и доплеровское исследование следует повторять в III триместре беременности.

Средняя мозговая артерия является наиболее изучаемым сосудом плода. Пиковая систолическая

скорость кровотока в средней мозговой артерии плода значительно увеличивается на протяжении второй половины неосложненной беременности, индексы сосудистого сопротивления постепенно снижаются (рис. 1.65).

Глава 2

Ультразвуковая диагностика аномалий грудной клетки

2.1. УЛЬТРАЗВУКОВАЯ АНАТОМИЯ ЛЕГКИХ

Большую часть грудной полости (2/3) занимают легкие, которые начинают визуализироваться в конце I триместра беременности. К 16 нед внутриутробного развития заканчивается формирование бронхиального дерева и начинается развитие альвеол. После 24 нед дифференцируются пневмоциты. Значительное увеличение количества альвеол отмечается в III триместре. После 36 нед легочная ткань полностью сформирована и представлена пневмоцитами второго типа. Полное развитие легких заканчивается через несколько лет после рождения.

Легкие характеризуются средней эхогенностью, и с увеличением срока беременности она увеличивается, что связано с развитием альвеол. Грудная клетка отграничена от брюшной полости диафрагмой, которая имеет вид тонкой гипозоногенной линейной структуры (рис. 2.1).

Важной задачей является определение объема легких. С развитием и совершенствованием ультразвукового оборудования изменялись и методики его определения. В настоящее время предпочтение отдается методике VOCAL (Virtual Organ Computer-aided AnaLysis), применение которой, по данным большинства авторов, позволяет наиболее точно вычислить объем легких.



а

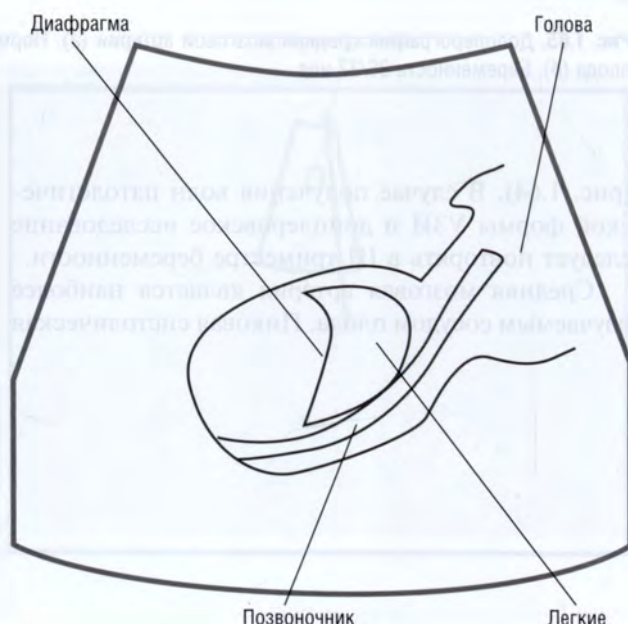


Рис. 2.1. Беременность 13/14 нед (а). Диафрагма в виде гипозоногенной полосы



б



в

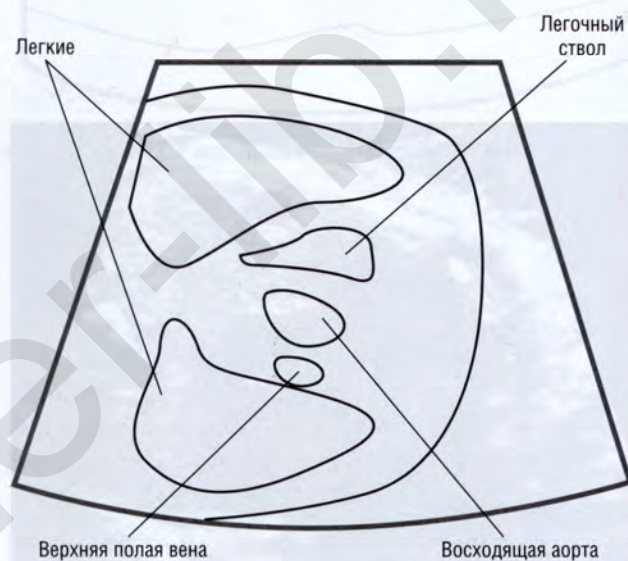


Рис. 2.1. Окончание. Беременность 20/21 нед (б, в). Легкие плода визуализируются в виде экхогенных образований по сторонам от сердца (в). Диафрагма в виде гипозэхогенной полоски

2.2. ВРОЖДЕННЫЕ КИСТОЗНЫЕ АДЕНОМАТОЗНЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ ЛЕГКИХ

Определение: аномалия представляет собой гамартому с гиперплазией или дисплазией терминальных бронхиол.

Описаны три формы (Stocker): макрокистозная (I тип), смешанная (II тип) и микрокистозная (III тип).

Встречается редко. Мальформация развивается в течение первых 6 нед после оплодотворения яйцеклетки и является следствием дисплазии бронхиол.

Сочетанные аномалии встречаются более чем в 25% случаев. Это аномалии грудной клетки, агенезия почек и отек плода.

УЗ-семиотика

Stocker I тип: диаметр кист составляет 2–10 см; в некоторых случаях может визуализироваться только одна киста (рис. 2.2–2.4).

Stocker II тип: кисты менее 2 см в диаметре с экхогенной тканью, лежащей между ними (рис. 2.5, 2.6).

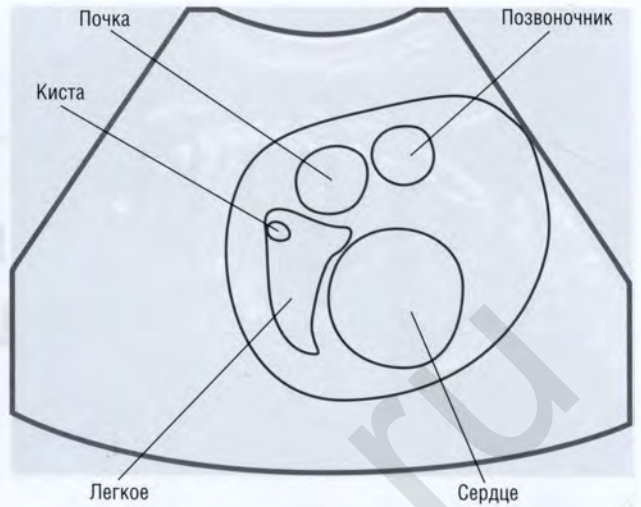
Stocker III тип: экхогенность пораженной ткани повышена. Почти во всех случаях определяется смещение сердца и диафрагмы. Выявляется сопутствующий отек. Характерно многоводие.

Данные изменения в легких могут спонтанно регрессировать вплоть до полного исчезновения. Экхогенность пораженной ткани может изменяться на различных сроках беременности.

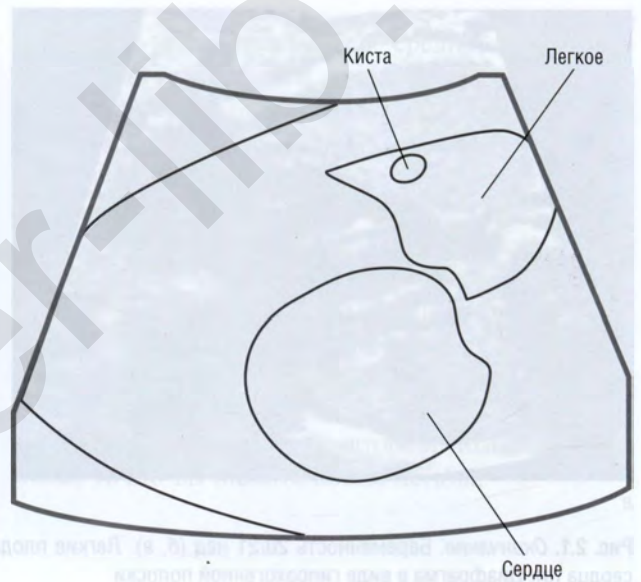
Данные аномалии следует дифференцировать от диафрагмальных грыж, бронхогенных или нейрогенных кист.



а



б



в

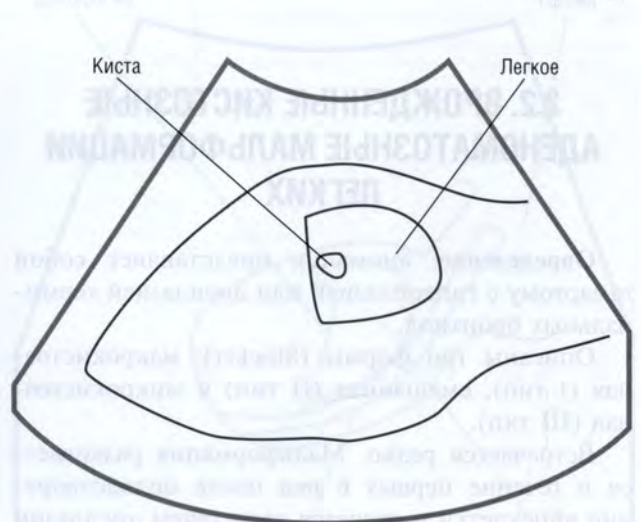


Рис. 2.2. Кистозная аденоматозная мальформация легких I типа. Беременность 31/32 нед. Поперечный (а, б) и продольный (в) срез. В правом легком определяется единичное анэхогенное округлое образование диаметром 6 мм



Рис. 2.3. Кистозная аденоматозная мальформация легких I типа. Беременность 32/33 нед. Продольный срез через грудную клетку и живот плода

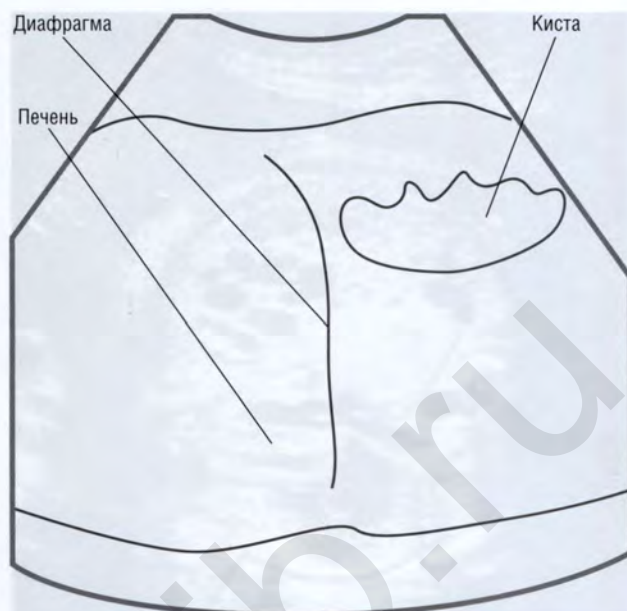


Рис. 2.4. Кистозная аденоматозная мальформация легких I типа. Беременность 32/33 нед. Поперечный срез через грудную клетку плода. Кисты легких, смещающие сердце



Прогноз

При макрокистозной форме редко развивается отек плода, выживаемость — более чем в 70% случаев. При микрокистозной форме часто развивается отек, что значительно ухудшает прогноз. Если у новорожденного появляются такие симптомы, как одышка и тахипноэ, то смертность может достигать 70%. Если клинические симпто-

мы появляются в более поздние периоды жизни, то прогноз более благоприятный. В тяжелых случаях показана резекция пораженной доли легкого, что в дальнейшем может привести к деформации грудной клетки. Однако при сохранении хотя бы части нормальной легочной ткани она впоследствии разрастается, заполняя половину грудной клетки, что приводит к повышению функциональных способностей.

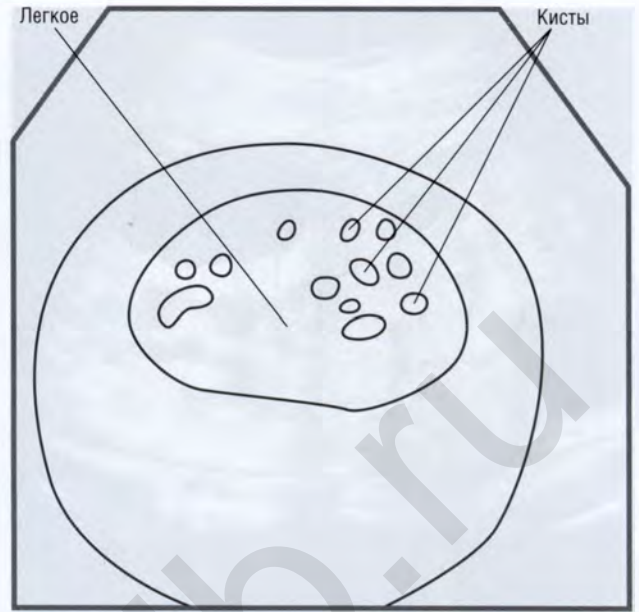
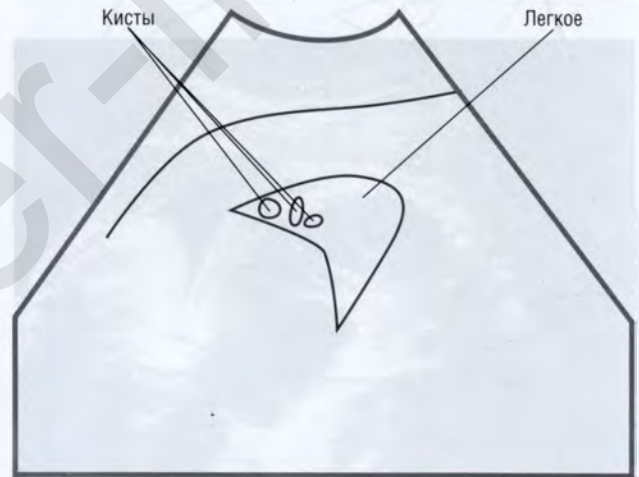
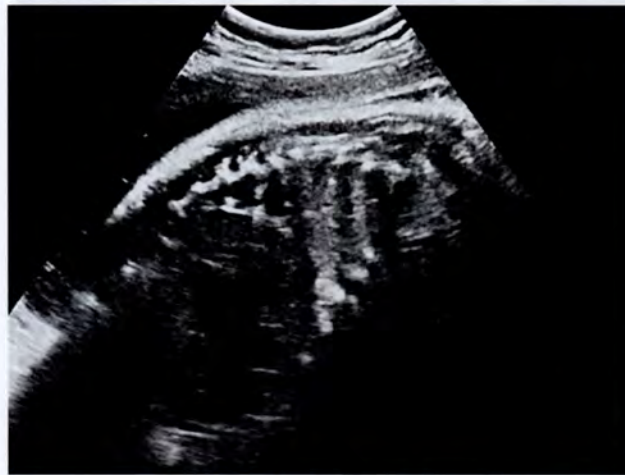
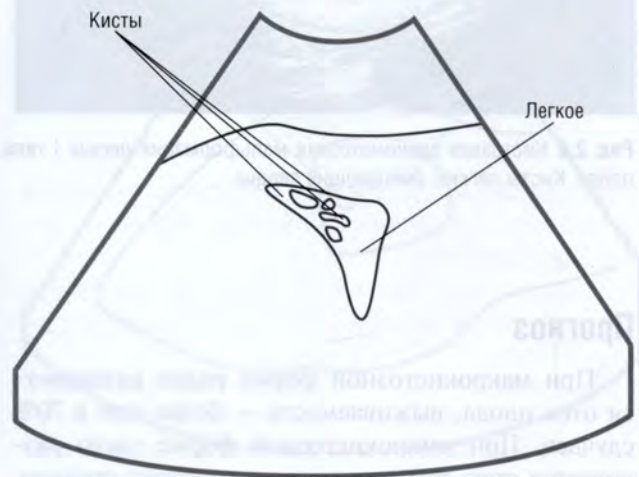


Рис. 2.5. Кистозная аденоматозная мальформация легких II типа. Беременность 33/34 нед



а



б

Рис. 2.6. Кистозная аденоматозная мальформация легких II типа. Беременность 37/38 нед. При продольном срезе (а, б) в нижней доле левого легкого определяются множественные анэхогенные округлые образования диаметром до 7 мм



в



г

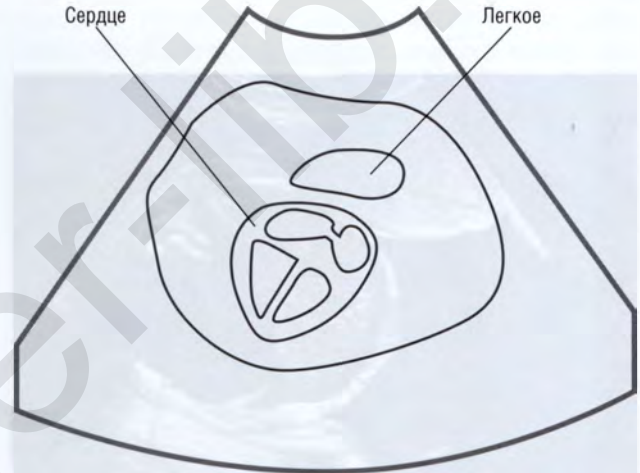


Рис. 2.6. Окончание. Кистозная аденоматозная мальформация легких II типа. Беременность 37/38 нед. Поперечный срез (в) — в левом легком визуализируется участок 2×3 см с множественными анэхогенными образованиями. Правое легкое (г) при поперечном срезе без изменений

2.3. ПЕРВИЧНЫЙ ГИДРОТОРАКС ПЛОДА

Определение: скопление жидкости (в основном хилуса) внутри плевральной полости. Правая сторона грудной полости поражается чаще, чем левая.

Частота: 1:10 000 новорожденных.

Причинами данной аномалии могут являться повышенная продукция или нарушение резорбции лимфатической жидкости.

Сочетанные аномалии: в дополнение к спорадической форме, при которой гидроторакс может развиваться вследствие имеющихся аномалий лимфатических сосудов, при комбинированных формах могут определяться сочетания более чем с 50 различными синдромами, особенно с синдромами Тернера и Дауна. Гидроторакс может также сочетаться с отеком плода.

УЗ-семиотика

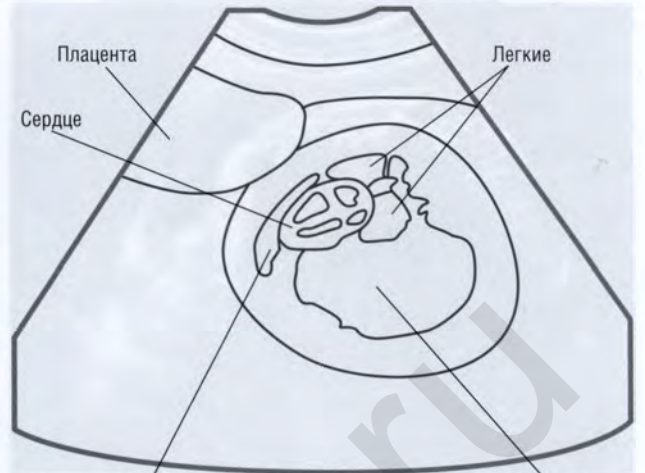
Визуализируются легкие плода, окруженные жидкостью. Изменения могут быть односторонними или двусторонними. Возможно вторичное развитие отека плода. В некоторых случаях может развиваться многоводие. Гипоплазия легких может в дальнейшем поддерживать развитие гидроторакса (рис. 2.7).

Прогноз

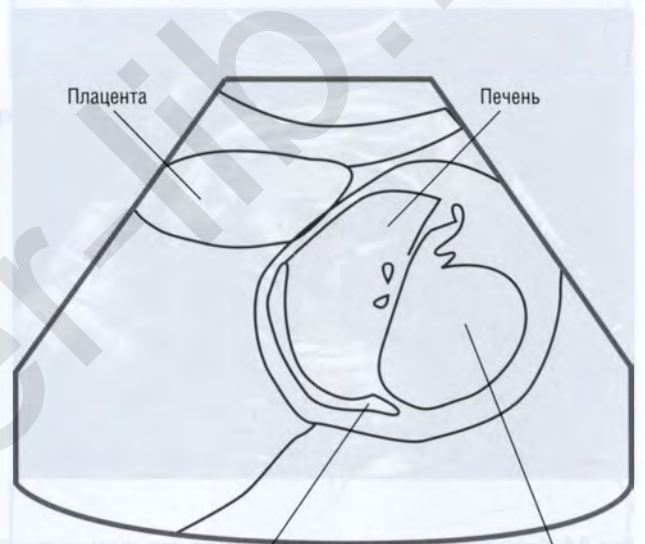
50% уровень смертности может наблюдаться при пренатальной диагностике плеврального выпота. Прогноз ухудшается при преждевременных родах, гипоплазии легких плода и развитии отека.



а



б



в

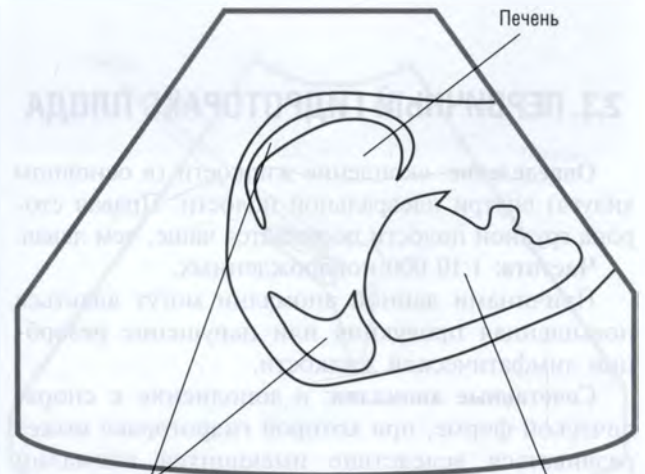


Рис. 2.7. Первичный гидроторакс плода. Беременность 29/30 нед. На сонограммах (а–в) определяется двусторонний плевральный выпот в плевральной полости. Поперечный срез плода (а) — смещение сердца в правую сторону грудной полости, гипоплазия легких плода. Свободная жидкость в брюшной полости. Определяется многоводие (а, б)



г

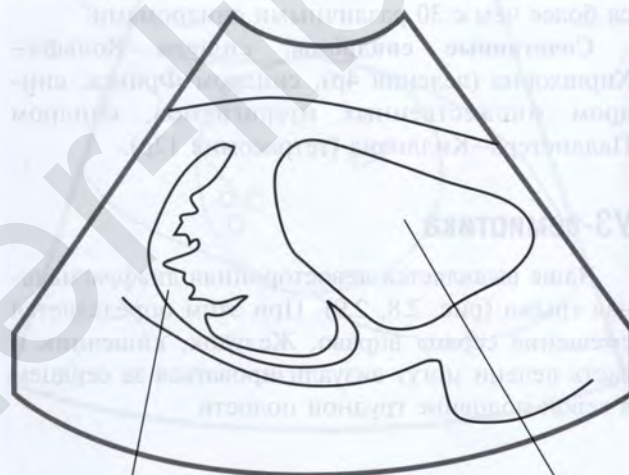


Жидкость в брюшной полости

Плевральный выпот



д

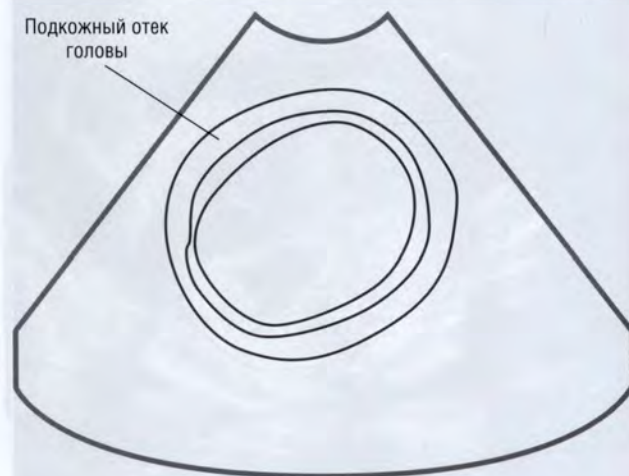


Жидкость в брюшной полости

Плевральный выпот



е



Подкожный отек головы

Рис. 2.7. Окончание. Первичный гидроторакс плода. Беременность 29/30 нед. На сонограммах (г, д) определяется двусторонний плевральный выпот в плевральной полости. Визуализируется выраженный подкожный отек головы (е)

2.4. ДИАФРАГМАЛЬНАЯ ГРЫЖА

Определение: дефект (различного размера) в диафрагме, в результате чего содержимое брюшной полости может проникать в грудную полость. Чаще всего грыжа развивается в заднелатеральной части диафрагмы, слева (75–85%). Ретростернальная локализация встречается редко.

Частота: 1:2000–5000 новорожденных.

Эмбриология: формируется между 5-й и 8-й неделями гестации.

Сочетанные аномалии: могут наблюдаться в 75% случаев: пороки сердца — в 20% случаев, аномалии центральной нервной системы — в 30%. Также могут определяться хромосомные aberrации, особенно частичная трисомия 9, трисомия 18. Диафрагмальные грыжи могут также сочетаться более чем с 30 различными синдромами.

Сочетанные синдромы: синдром Вольфа–Хиршхорна (делеция 4p), синдром Фринса, синдром множественных птеригиумов, синдром Паллистера–Киллиана (тетрасомия 12p).

УЗ-семиотика

Чаще выявляется левосторонняя диафрагмальная грыжа (рис. 2.8, 2.9). При этом определяется смещение сердца вправо. Желудок, кишечник и часть печени могут визуализироваться за сердцем в левой половине грудной полости.

При редко встречаемой правосторонней диафрагмальной грыже печень будет располагаться в правой половине грудной полости, смещая сердце влево (рис. 2.10). Смещение органов и средостения может приводить к развитию обструкции петель кишечника, следствием чего далее может быть многоводие. Прогностически это неблагоприятно.

Однако дефект в диафрагме может не всегда визуализироваться, поэтому бывает трудно определить его размеры (односторонняя агенезия диафрагмы?).

Прогноз

Зависит от степени тяжести развивающегося респираторного дистресс-синдрома, особенно при развитии гипоплазии легких и сочетании с другими аномалиями. Если диагноз ставится при пренатальном скрининге, то прогноз неблагоприятный (смертность составляет 15–50%). Прогноз значительно ухудшается в тех случаях, когда диагноз выставляется до 24 нед гестации и при этом имеется многоводие. Смертность таких новорожденных зависит еще и от опыта и профессионализма неонатолога. Значение внутриутробных прогностических факторов для определения степени гипоплазии легких пока до конца не выяснено. Новорожденные, состояние которых было стабилизировано перед оперативным вмешательством, имеют показатели выживаемости 65–85%. У некоторых детей может развиваться хронический дистресс-синдром.

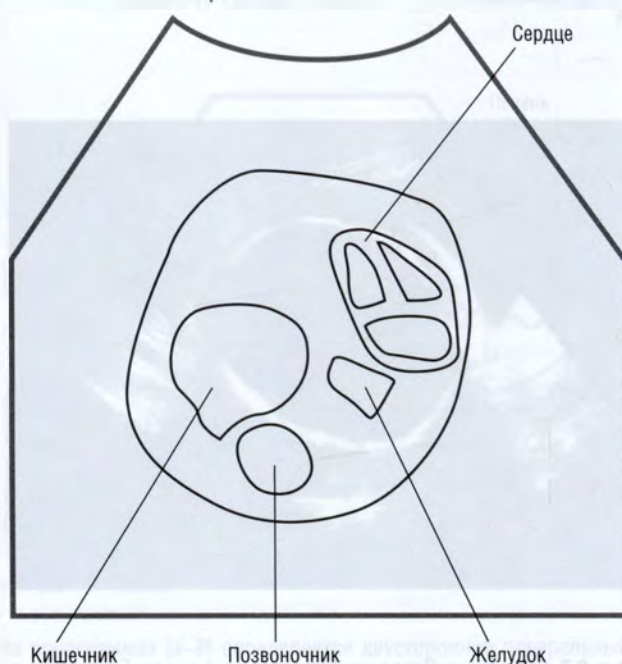
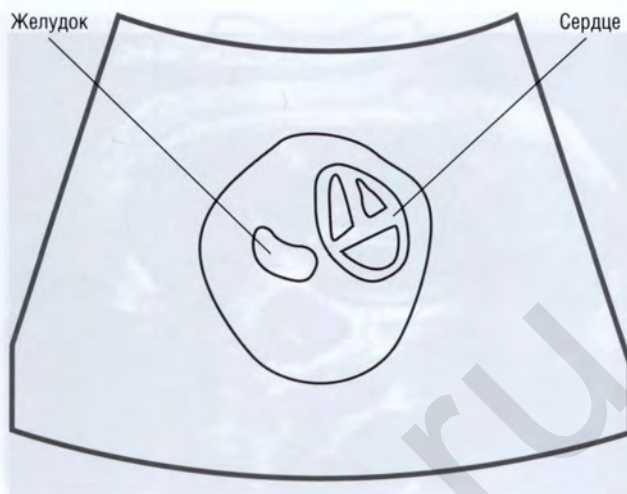


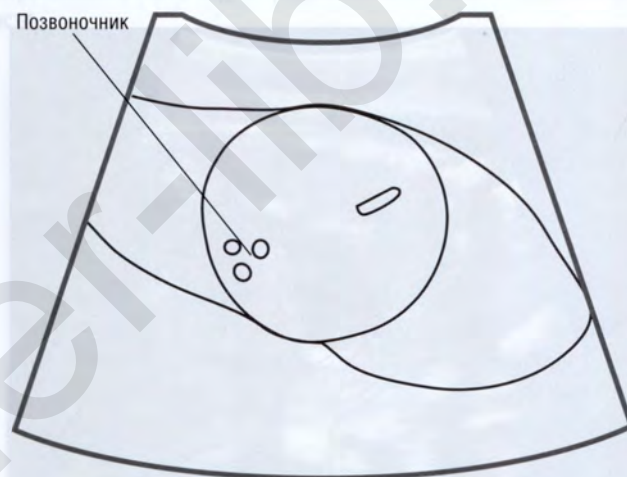
Рис. 2.8. Левосторонняя диафрагмальная грыжа. Беременность 31/32 недели



а



б



в

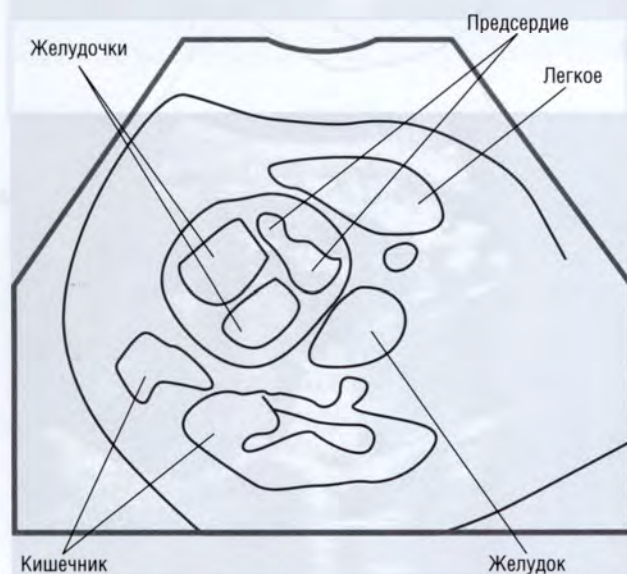
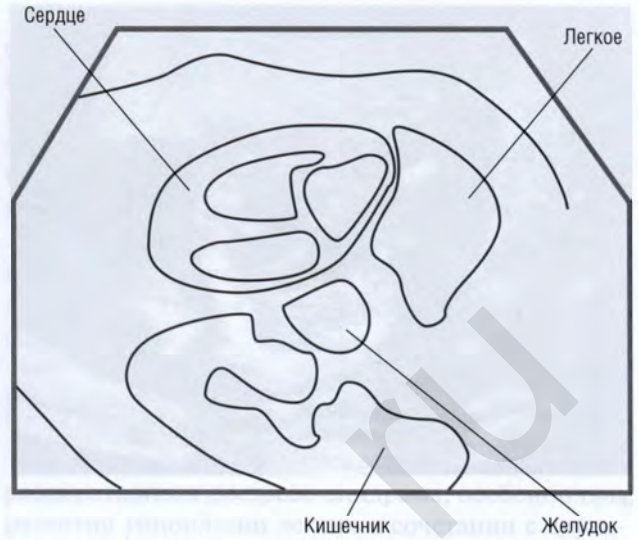


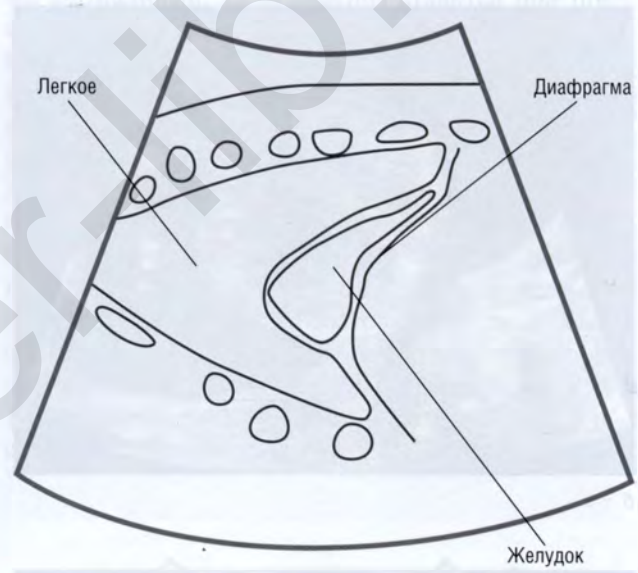
Рис. 2.9. Левосторонняя диафрагмальная грыжа: а, б — беременность 15/16 нед; в полости грудной клетки слева визуализируется желудок, смещение сердца вправо; при измерении живота плода в стандартной проекции желудок не визуализируется (б); в — беременность 38/39 нед; слева в грудной полости определяются желудок и кишечник, смещение сердца вправо; правое легкое гипоплазировано, левое легкое не визуализируется



г



д



е

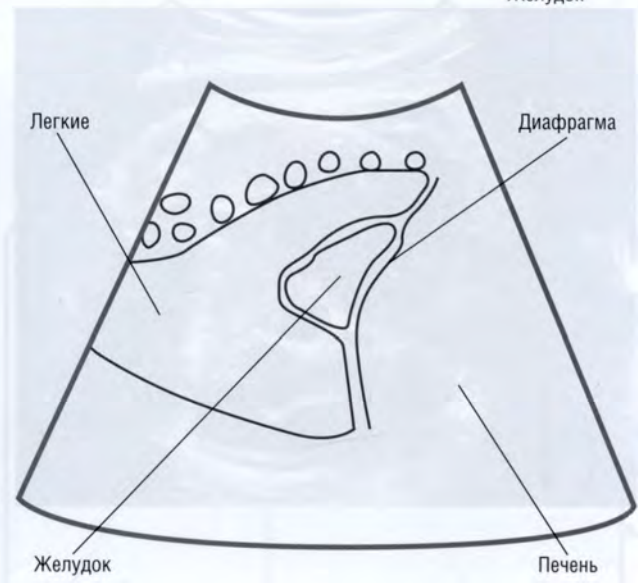


Рис. 2.9. Продолжение. Левосторонняя диафрагмальная грыжа: г — беременность 38/39 нед; слева в грудной полости определяются желудок и кишечник, смещение сердца вправо; правое легкое гипоплазировано, левое легкое не визуализируется; д, е — беременность 39/40 нед; в грудной полости слева определяется желудок, петли кишечника и печень располагаются в брюшной полости



Ж

Рис. 2.9. Окончание. Левосторонняя диафрагмальная грыжа: ж — беременность 39/40 нед; в грудной полости слева определяется желудок, петли кишечника и печень располагаются в брюшной полости

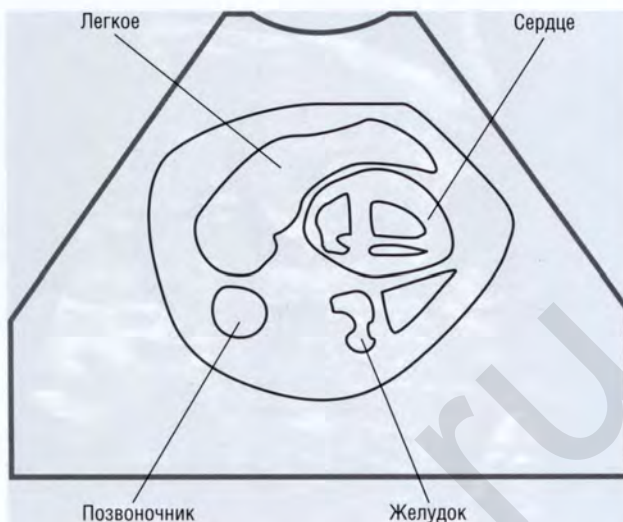
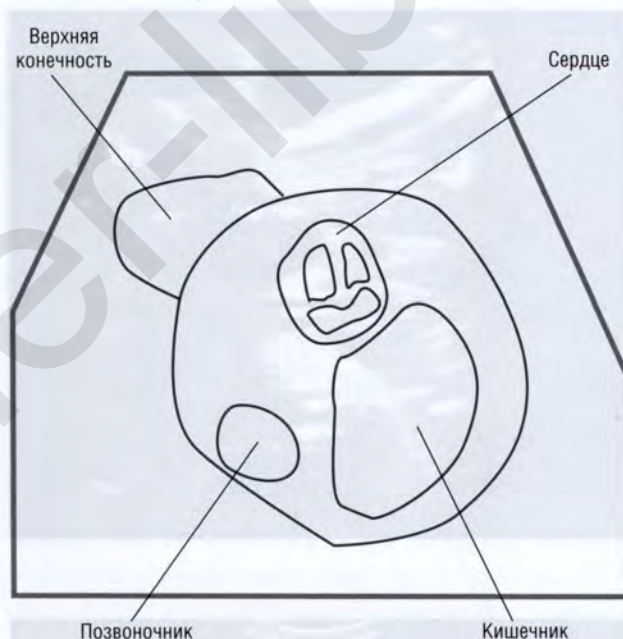


Рис. 2.10. Правосторонняя диафрагмальная грыжа. Беременность 29/30 нед. Поперечный срез на уровне грудной клетки плода



2.5. АТРЕЗИЯ ПИЩЕВОДА

Определение: врожденный порок развития, при котором верхний отрезок пищевода заканчивается слепо. В 90% случаев атрезия пищевода сочетается с наличием трахеопищеводного свища в дистальном отрезке пищевода.

Частота: 1:5000 новорожденных. Данная аномалия развивается вследствие дефектного деления передней кишки на трахею и пищевод на 6/7-й неделе после последней менструации (21/34-й день после оплодотворения). Сочетается

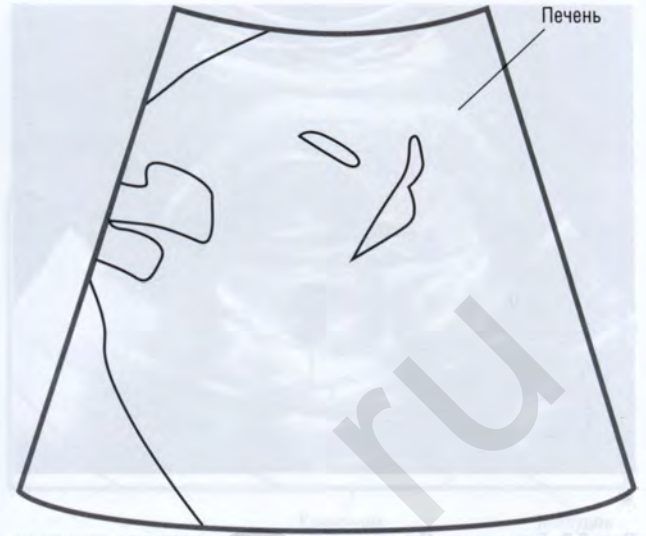
с наличием трахеопищеводного свища, вследствие чего многоводие (важный диагностический признак) может не определяться, так как амниотическая жидкость отводится через фистулу в желудок плода.

Тератогенез: ретиноевая кислота, алкоголь.

Сочетанные аномалии: встречаются в 50% случаев, при этом сердечные аномалии — в 20% случаев, особенно дефекты межпредсердных и межжелудочковых перегородок; в 10% — дефекты желудочно-кишечного тракта (ЖКТ); в 10% — атрезия ануса. В сочетании с атрезией пищевода



а



б



в



Рис. 2.11. Атрезия пищевода. Беременность 36/37 нед: а — при поперечном срезе живота плода не визуализируется желудок; б — расширенный до 11 мм пищевод плода определяется в виде анэхогенного образования; в — многоводие

описаны 25 синдромов, синдром Дауна встречается в 2–3% случаев.

УЗ-семиотика

Атрезию пищевода следует заподозрить, когда при наличии многоводия (редко раньше 25 нед) при повторных скрининговых УЗ-исследованиях не удается визуализировать желудок плода. При наличии трахеопищеводного свища в большинстве случаев желудок может быть заполнен, но его размеры остаются подозрительно маленькими.

В некоторых случаях может определяться верхний отрезок пищевода, заканчивающийся слепо и заполненный жидкостью (рис. 2.11). Данный порок может сопровождаться выраженным многоводием. При сочетании с хромосомными ано-

малиями или VACTREL-синдромом может определяться значительная задержка внутриутробного развития. Таким образом, невозможность визуализации желудка или его маленькие размеры, определяемые при повторных УЗИ, и сочетание данных изменений с многоводием позволяют предположить, что у плода имеется атрезия пищевода.

Прогноз

Во многом зависит от имеющихся сочетанных аномалий. При изолированной атрезии пищевода выживаемость детей составляет более 95%, при этом возможно практически полное восстановление функции пищевода. При сочетании с аномалиями сердца и преждевременными родами выживаемость — 50–70%.

Глава 3

Ультразвуковая диагностика аномалий сердца

3.1. МЕТОДИКА И УЛЬТРАЗВУКОВАЯ АНАТОМИЯ СЕРДЦА ПЛОДА

Эффективная ультразвуковая диагностика зависит, во-первых, от получения поперечных срезов и, во-вторых, от правильной интерпретации полученных данных. Плоскость получения поперечных срезов может изменяться в зависимости от исследуемых структур в порядке визуализации их структур в трех плоскостях.

До настоящего времени не разработано универсальной терминологии для описания осей датчика или различных движений датчика по отношению к брюшной полости. Как правило, используют три оси датчика: X, Y, Z. Каждое изображение от датчика в плоскости, которое можно определить по его форме или границам, относится к плоскости, которая включает оси X и Y.

Таким образом, существует всего шесть возможных движений датчиком (в каждой плоскости в двух возможных направлениях). При трех типах этих движений плоскость сканирования сохраняется, но изменяется область обзора, в то время как остальные движения позволяют изменять плоскость сканирования.

Сканирование в одной плоскости

Сканирование в одной плоскости представляет собой движение датчиком по животу по линии первичной плоскости исследования, или движение по оси X. При скольжении датчиком в поле обзора появляются все новые структуры (с края датчика, в сторону которого и происходит движение), а другие при этом исчезают. При скольжении структуры на получаемом изображении смещаются латерально относительно краев сектора и исчезают, но их вид остается постоянным.

Качание датчиком

Качание датчиком представляет собой такой тип движения, при котором сектор остается в той же плоскости и точка контакта с животом матери не изменяется, но при этом меняется угол между датчиком и передней брюшной стенкой. Это движение датчиком по осям X и Y.

На изображении новые структуры появляются с той стороны датчика, в которую происходит качание (передний край датчика), а другие исчезают со стороны заднего края, как и при скольжении в той же плоскости. Различие между скольжением в той же плоскости и качанием можно оценить, когда оба типа движения сочетаются между собой.

При первичном сканировании в той же плоскости структуры визуализируются от центра к периферии, но при последующем качании датчиком в соответствующем направлении область интереса возвращается к центру изображения. Разница между изображениями до и после применения данной комбинации движений датчика такова, что ход ультразвукового пучка к интересующей структуре изменяется, но при этом можно избежать образования теней от промежуточных структур. Изменяется также угол, под которым ультразвуковой пучок попадает в область интереса, что влияет на качество и вид изображения.

Изменение давления на датчик

Изменение давления на датчик позволяет смещать его по вертикали (ограниченный тип движения) в плоскости сканирования. Это движение датчика по оси Y. При повышении давления на датчик его можно приблизить к области интереса посредством смещения промежуточной жидкости и мягких тканей. Структуры движутся вверх при их изображении. При этом изменя-

ется качество изображения в определенных ее пределах.

Боковое сканирование (out-of-plane slide)

Боковое сканирование представляет собой такой тип движения датчиком по животу матери, при котором датчик скользит параллельно первичной плоскости. Это движение датчика по оси Z. Полученные изображения находятся в плоскостях, параллельных первичной плоскости исследования.

Ротация

Ротация датчика характеризует движение посредством фиксации в брюшной стенке центральной точки поверхности датчика, а сам датчик при этом поворачивается вокруг данной точки (вокруг оси Y или оси кабеля датчика). При ротации датчика центральные структуры остаются в поле зрения, но визуализируются уже в других плоскостях. Структуры, расположенные по периферии изображения, исчезают при ротации датчика.

Изменение угла наклона датчика

Изменение угла наклона датчика происходит посредством сохранения точки контакта между брюшной стенкой матери и датчиком, при этом изменяется только угол наклона датчика. Такой тип движений датчика позволяет изменять первичную плоскость сканирования. Это движение датчика по осям Y и Z.

Методика исследования

В практической деятельности, как правило, используют комбинацию движений датчиком. Сканирование осуществляется в любом направлении по кривой, а не по плоскости, таким образом сам живот матери уже служит элементом, способствующим качанию или изменению угла наклона датчика. Описан также такой тип движений, при котором отмечается комбинация сканирования в плоскости датчика и качания в другой плоскости. Это метод получения «чистых» изображений тех структур, которые находятся в плоскости сканирования, но частично закрыты другими структурами, например конечностями.

Хотя слова «вид, изображение» (view) и «плоскость» (plane) употребляются как синонимы, между ними существует большая разница. Любая плоскость может изображаться с различных направлений с целью получения различных изображений. Структуры в выбранной плоскости могут быть фиксированы, но их вид может значительно варьировать на различных изображениях. Это происходит из-за того, что ультразвук и изо-

бражения, получаемые при его использовании, имеют направленное качество. При этом аксиальное разрешение ультразвукового изображения всегда лучше латерального. Структуры, содержащие отражающие поверхности, перпендикулярные ультразвуковому пучку, в целом визуализируются более четко по сравнению с теми, которые ориентированы параллельно пучку. Ультразвуковые тени от плотных структур, расположенных между датчиком и областью интереса, также могут влиять на качество изображений в данной плоскости. В большинстве случаев необходимо получить более одного изображения в каждой плоскости для визуализации анатомических особенностей, которые могут определяться в данной плоскости.

Опытный специалист по эхокардиографии может получать более четкие изображения посредством незначительного изменения угла наклона датчика. Необходимо четко понимать, как различные движения датчика могут влиять на плоскость сканирования плода. Если исследователь уже получил плоскость сканирования, но ему требуется сменить вид внутри данной плоскости для оптимальной визуализации интересующих структур, он может осуществить это посредством комбинации сканирования в плоскости датчика, качания и изменения давления. В тех случаях когда интересующая плоскость еще не получена, может помочь комбинация бокового сканирования, изменения угла наклона датчика и ротации до получения интересующей плоскости. Если получена желаемая плоскость, дальнейшие манипуляции в виде качания и изменения давления позволяют получить оптимальное изображение в данной плоскости. Большинство этих движений выполняется инстинктивно, что приходит с опытом, но оператор всегда должен понимать, как движения датчика могут влиять на качество изображения.

Комбинация движений, требующихся для движения от одной плоскости к другой, зависит не только от первичной и конечной плоскостей, но и от аспекта, из которого первичная плоскость визуализируется. Например, какие движения датчиком необходимо выполнить для перехода от стандартного четырехкамерного среза в плоскость визуализации выносящего тракта левого желудочка? В тех случаях когда плод лежит на животе по отношению к датчику, данное изменение плоскости может быть получено посредством ротации датчика по часовой стрелке. А при той же первичной плоскости при расположении плода правым боком к датчику для тех же изменений в данной плоскости применяется комбинация бокового сканирования по направлению к голове плода с

изменением угла наклона датчика по направлению к животу.

При маленьком плоде, расположенном на некотором расстоянии от датчика, его можно визуализировать при изменении угла наклона от фиксированной точки в области живота матери, тогда как при больших размерах плода боковое скольжение датчиком позволит получить те же серии срезов. Необходимо помнить, что даже незначительные движения датчиком могут в значительной степени влиять на качество изображений.

Ориентация право-лево

Для того чтобы ее установить, специалист УЗ-диагностики должен знать взаимоотношения между сектором на экране и датчиком в его руке, а также между датчиком и животом и плодом, расположенным под ним. На большинстве УЗ-аппаратов маркер стороны датчика отображается символом на соответствующей стороне сектора изображения на экране. Правильная ориентация датчика может быть также установлена посредством определения влияния движения датчика на изображение.

Для визуализации плода в поперечном сечении и для постановки датчика в той же плоскости врач скользит датчиком латерально (в плоскости) влево относительно себя, изображение должно двигаться в том же направлении, то есть новые структуры должны появляться в левой области изображения, а другие должны исчезать в правой области. Альтернативный метод: при касании края датчика или расположенной вблизи его кожи живота должно определяться искажение картинка на экране с соответствующей стороны. Это позволяет подтвердить правильную ориентацию датчика к изображению, получаемому на экране. Далее датчик ставится параллельно плоскости (боковое сканирование) и удаляется от оператора. По изменению визуализируемых структур врач должен определить, движется ли датчик вверх или вниз относительно плода. Если датчик движется в каудальном направлении относительно плода, как он движется от оператора, срез плода будет схож со срезом, полученным ранее. С другой стороны, если датчик движется вверх относительно плода (в краниальном направлении) так же, как он движется от оператора, срез плода будет схож со срезом, полученным ниже.

Описаны различные методы установления правильной ориентации. При исследовании по длинной оси плода головка плода располагается в правой части изображения (независимо от той стороны, на которой она расположена в действительности). Датчик разворачивается на 90° по часовой стрелке от данной позиции для получения четырехкамерного среза сердца. Это эффек-

тивные позиции, когда головка плода расположена позади экрана. У нормального плода, если он лежит лицом вверх, печень будет визуализироваться в левой стороне экрана, а сердце — в правой и наоборот — в тех случаях, когда плод лежит лицом вниз.

У каждого врача могут быть свои методики, которыми он предпочитает пользоваться для установления правильной ориентации. Единственное, что не позволяет установить правильную позицию плода, это расположение внутренних органов, таких как желудок и сердце, поскольку их расположение может варьировать. Более того, при аномалиях латерализации чаще всего поражается как сердце, так и желудок. Таким образом, визуализация желудка и верхушки сердца с одной стороны плода не дает никаких гарантий, что оба эти органа имеют нормальное левостороннее расположение.

После выполнения первого шага УЗИ брюшной полости матери выполняется идентификация позиции плода относительно малого таза матери, расположения тазового конца плода, головного или поперечного расположения, что позволяет правильно определить правую и левую стороны у плода — при этом датчик должен быть расположен в поперечной плоскости относительно туловища плода, примерно на уровне диафрагмы. Для сохранения более или менее горизонтального среза ультразвуковой пучок должен смещаться от уровня желудка в краниальном направлении через сердечные структуры к апертуре грудной клетки. Это осуществляется в основном посредством изменения угла наклона датчика (в первой половине беременности) и бокового скольжения (на более поздних сроках беременности). При таком смещении датчика можно визуализировать все сердечные структуры, которые необходимо обследовать при ЭхоКГ плода.

При поперечном сканировании брюшной полости желудок определяется слева. Когда ультразвуковой пучок смещается к сердцу, определяется место впадения нижней полой вены в правое предсердие. Желудок должен оставаться на той же стороне, что и верхушка сердца.

Четырехкамерный срез определяется при полном поперечном срезе грудной клетки чуть выше диафрагмы. Это связано с тем, что довольно крупная печень плода, доходящая до левой стенки брюшной полости, смещает верхушку в краниальном направлении таким образом, что основание сердца почти прилегает к диафрагме. После рождения и у взрослых верхушка сердца смещается в каудальном направлении, следовательно, четырехкамерный срез не располагается уже в ортогональной поперечной плоскости. Важно знать

точную методику получения четырехкамерного среза сердца, так как ультразвуковой пучок должен располагаться в точной ортогональной плоскости правой границы сердца.

Правильная плоскость — это полностью поперечный срез, что определяется по круглой форме грудной клетки и визуализации полностью одного ребра. В тех случаях когда на срезе визуализируются несколько ребер, он является косым в латеральной или переднезадней плоскости. Правильный уровень для оценки четырехкамерного среза сердца показывает крест или центр сердца — это определенная точка в сердце, которая на ранних сроках беременности имеет довольно небольшие размеры. Если этот уровень ниже, вместо крестообразной структуры визуализируется коронарный синус. Если уровень выше, вместо крестообразной структуры в центре сердца визуализируется место отхождения аорты.

Над уровнем четырехкамерного среза сердца расположена плоскость аортального тракта, при этом аорта «вклинена» между двумя атриовентрикулярными клапанами. От места своего отхождения аорта смещается по направлению к правому плечу. При сканировании в более краниальном направлении выносящий тракт правого желудочка и легочная артерия «пересекают» место отхождения аорты и продолжают в артериальный проток, который направляется кзади. Эти две крупные артерии располагаются под углом (правым) друг к другу в месте их отхождения. При дальнейшем движении в краниальном направлении определяется поперечный срез дуги аорты сразу под апертурой грудной клетки. Анатомический образец представлен для понимания позиции и направления стандартных срезов сердца, применяемых при ЭхоКГ плода, и их взаимоотношений со структурами сердца.

Крупные артерии можно отличить друг от друга по их морфологическим признакам, а не по расположению по отношению к сердцу. Неизменной морфологической характеристикой аорты является то, что первые ветви, которые определяются при ЭхоКГ, отходят вверх на некотором расстоянии от артериального клапана (если говорить точнее, то коронарные ветви отходят от аортального синуса чуть выше клапана, но здесь они очень мелкие, поэтому их трудно визуализировать при ЭхоКГ плода). С другой стороны, легочная артерия дает ветви на небольшом расстоянии от артериального клапана и разветвляется латерально на три: левую и правую легочные артерии, а между ними располагается артериальный проток. В дополнение аорта формирует дугу на более высоком уровне, в то время как дуга протока лежит ниже уровня дуги аорты.

При поперечном сканировании и небольшой ротации датчиком или комбинации скольжения в плоскости датчика и изменения угла его наклона от четырехкамерного среза можно получить изображение выносящего тракта левого желудочка, плоскость которого проходит между правым плечом и гребнем левой подвздошной кости плода. В данной плоскости открывается место отхождения аорты, что позволяет определить раннее ветвление аорты. А при небольшом смещении датчика можно увидеть, как легочная артерия, отходящая от правого желудочка, отдает ветви сразу после отхождения. Схожая методика с движением датчика от плоскости четырехкамерного среза позволяет визуализировать выносящий тракт левого желудочка на уровне артериального протока, при этом проток и дуга определяются на одном срезе, что делает возможным выполнение их сравнительного анализа по размеру и расположению относительно друг друга.

Таким образом, для получения поперечных срезов сердца, которые являются основными, необходимо сканирование датчиком в горизонтальной плоскости вдоль тела плода, от брюшной полости до верхней апертуры грудной клетки, при этом небольшие отклонения от поперечной плоскости позволяют более четко визуализировать одновременно выносящий тракт аорты, поперечную дугу и проток. Комбинация движений датчиком, сохраняющих плоскость исследования, позволяет визуализировать структуры в каждой плоскости с разных точек и оптимизировать изображение для более точного определения специфических структур.

В качестве альтернативного подхода к сканированию сердца в настоящее время применяются УЗ-аппараты с возможностью трех- и четырехмерной визуализации. При этом можно оценить объем сердца. На таких аппаратах существуют автоматические формы мануального скольжения датчика, при этом исследование должно начинаться на уровне выносящего тракта аорты с настройками аппарата, оптимизированными к размерам плода (при небольшом плоде угол должен быть меньше).

Полученные изображения (срезы) от желудка до дуги аорты могут в дальнейшем визуализироваться в двухмерном и цветовом режимах. Уменьшение расстояния между срезами позволяет ближе рассмотреть каждый отдел сердца, а изменение этого расстояния позволяет выбрать идеальное изображение для каждого из пяти обязательных срезов.

Для визуализации нормальных структур и исключения аномалий сердца плода в большинстве случаев бывает достаточно получения

поперечных срезов. Однако в некоторых случаях дополнительную информацию могут дать срезы по длинной оси сердца. При этом датчик поворачивается на 90° от четырехкамерного среза и затем скользит в горизонтальной плоскости вдоль плода. Применением данной методики могут быть получены срезы в сагиттальной плоскости от одной стороны тела плода до другой.

Стандартные срезы сердца плода слева направо включают: срез левого желудочка по короткой оси, срез протока по длинной оси, срез дуги аорты по длинной оси, срез по длинной оси верхней и нижней полых вен. Общий срез, применяемый для поиска сагиттальной плоскости, — трикуспидально-аортальный срез, при котором луч проходит спереди правой стороны межжелудочковой перегородки. Хотя данный срез не является информативным для выполнения анализа, его следует получать для того, чтобы врач понимал, какие движения необходимо осуществлять датчиком для получения более информативных изображений.

Продольные срезы по длинной оси имеют меньшую информативность по сравнению с поперечными срезами, так как угол для идеальной визуализации дуги аорты немного отличается от того, который необходим для идеальной визуализации дуги протока. Тем не менее данные срезы могут помочь в определении взаимосвязи срезов по длинной оси друг с другом.

Если врач УЗ-диагностики поймет механизм получения срезов сердца и будет много практиковаться в выполнении ЭхоКГ плода, оценка сердца впоследствии станет для него довольно быстрой

и легкой процедурой, при этом он сможет получить дополнительные срезы — в случаях, когда качество основных недостаточно для выполнения точного анализа.

Четырехкамерный срез сердца плода в норме

Исследования сердца плода обычно начинают с получения четырехкамерного среза, так как на нем оптимально отображаются различные сердечные структуры: правый и левый желудочки, правое и левое предсердия, межжелудочковая и межпредсердная перегородки, створки митрального и трехстворчатого клапанов, клапан овального отверстия (рис. 3.1).

Принято выделять четыре аспекта для оценки состояния четырех камер сердца в норме: размер, расположение, структура и функционирование.

Размер

Сердце занимает 1/3 часть грудной клетки или составляет примерно половину ее окружности. Размер окружности сердца и грудной клетки должен быть оценен на четырехкамерном срезе и сопоставлен с нормальным: $0,55 \pm 0,05$ см. Несмотря на то что это довольно грубый метод определения размеров сердца и указанный диапазон может быть приведен неточно, измерения могут оказаться полезными при определении признаков кардиомегалии.

Расположение сердца и его оси

Сердце располагается в левой части грудной клетки, его ось составляет угол примерно 45° между межжелудочковой перегородкой и средней линией грудной клетки, хотя возможны неболь-



а

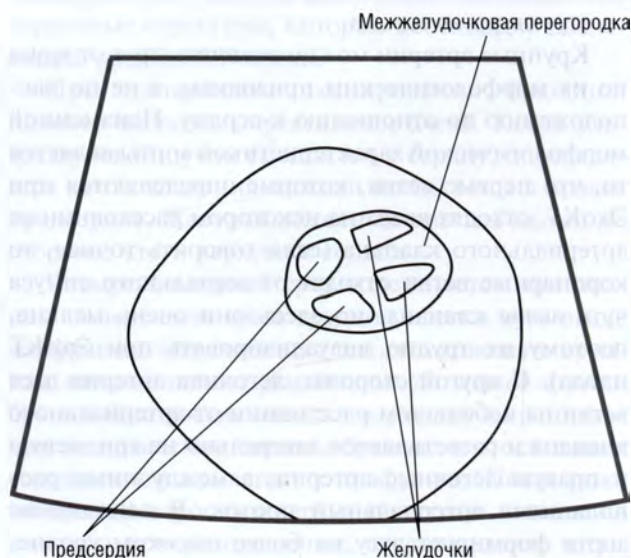
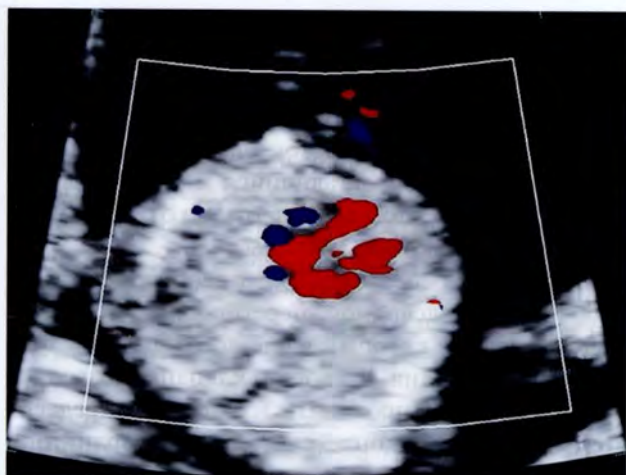
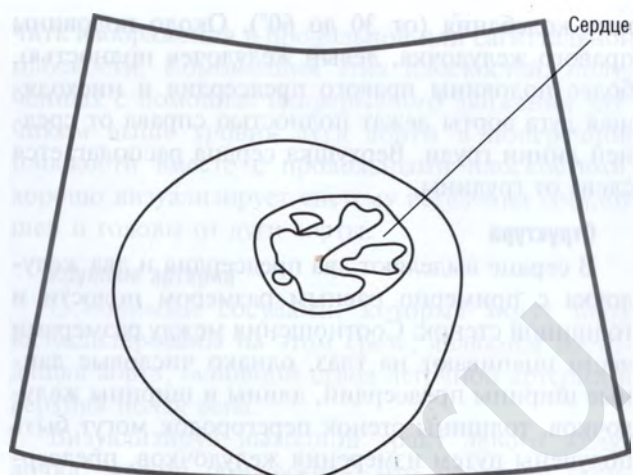


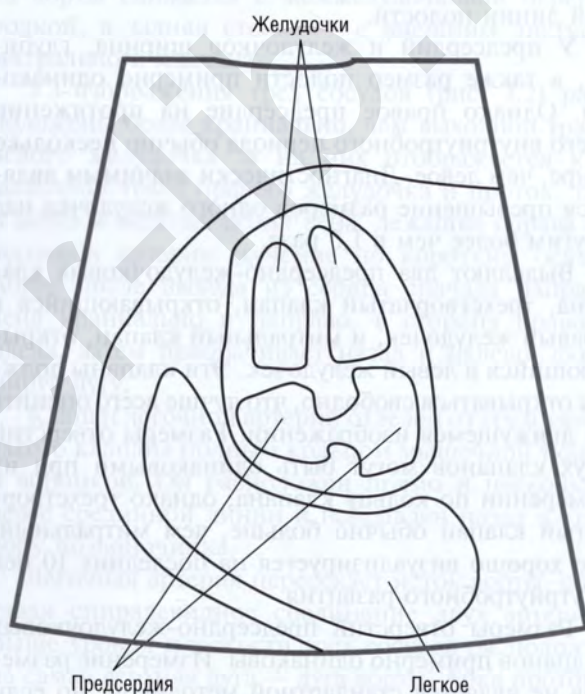
Рис. 3.1. Четырехкамерный срез сердца плода: а — беременность 13/14 нед



б



в



г



Рис. 3.1. Окончание. Четырехкамерный срез сердца плода: б — беременность 13/14 нед; в, г — беременность 20/21 нед

шие колебания (от 30 до 60°). Около половины правого желудочка, левый желудочек полностью, более половины правого предсердия и нисходящая дуга аорты лежат полностью справа от средней линии груди. Верхушка сердца располагается слева от грудины.

Структура

В сердце выделяют два предсердия и два желудочка с примерно равным размером полости и толщиной стенок. Соотношения между размерами часто оценивают на глаз, однако числовые данные ширины предсердий, длины и ширины желудочков, толщины стенок перегородок могут быть получены путем измерения желудочков, предсердий и толщины их стенок и перегородки по средней линии полости.

У предсердий и желудочков ширина, глубина, а также размер полости примерно одинаковы. Однако правое предсердие на протяжении всего внутриутробного периода обычно несколько шире, чем левое. Диагностически значимым является превышение размеров одного желудочка над другим более чем в 1,5 раза.

Выделяют два предсердно-желудочковых клапана, трехстворчатый клапан, открывающийся в правый желудочек, и митральный клапан, открывающийся в левый желудочек. Эти клапаны должны открываться свободно, что лучше всего оценить на движущемся изображении. Размеры отверстий двух клапанов могут быть одинаковыми при их измерении по кольцу клапана, однако трехстворчатый клапан обычно больше, чем митральный, что хорошо визуализируется на последних 10 нед внутриутробного развития.

Размеры отверстий предсердно-желудочковых клапанов примерно одинаковы. Измерение размеров не является стандартной методикой, но если оно проводится, то клапаны должны быть измерены по кольцу во время диастолы.

Межпредсердная перегородка соединяется с межжелудочковой в центре сердца, куда также входят створки митрального и трехстворчатого клапанов. Створка трехстворчатого клапана расположена по отношению к перегородке более апикально, чем створка митрального, так что крест в центре сердца не прямой, а представляет закрытое состояние предсердно-желудочковых клапанов, которое лучше визуализировать в апикальном, чем в латеральном сечении четырех камер. Это различие, составляющее миллиметры у плода в период раннего развития, проще всего обнаруживается на 12-й неделе внутриутробного развития.

На четырехкамерном срезе сердца плода можно визуализировать три части межпредсердной перегородки. Небольшой участок межпредсердной

перегородки, соединяющийся с задней стенкой предсердия, расположен дальше всего от верхушки сердца. Затем следует овальное отверстие с клапаном, соединяющимся с левым предсердием. После этого следует участок, часто относимый к *septum primum*, располагающийся между овальным отверстием и крестом сердца, откуда отходят предсердно-желудочковые клапаны.

Овальное отверстие — отверстие в средней трети предсердной перегородки, «прикрытое» клапаном, который чаще всего лежит в теле левого предсердия. Створка клапана позволяет крови свободно проходить из правого предсердия в левое, но в конце систолы предсердий она закрывает предсердную перегородку. Овальное отверстие само по себе занимает 1/3 предсердной перегородки, и его размеры кажутся более масштабными в апикальной, чем в латеральной плоскости четырехкамерного среза. Если отверстие точно измеряемо, то следует заметить, что его диаметр примерно такого же размера, как и диаметр аорты в течение всего периода внутриутробного развития. Открытое состояние овального окна является особенностью нормального плодного кровообращения.

Верхушка правого желудочка более выражено трабекулирована, чем левое, что создает представление, что она «полнее» левой. Перегородочно-краевая трабекула — зона образования трабекул. Она представляет собой густой пучок мышц, расположенный на верхушке правого желудочка, что является полезным маркером, чтобы отличить правый желудочек от левого.

Трехстворчатый клапан имеет перегородочные прикрепления и свободные хордальные прикрепления стенок для поддержки сосочковых мышц в противоположность митральному клапану, который имеет только свободные хордальные прикрепления стенок. Это непросто визуализировать, но все же иногда можно определить на движущемся изображении.

Обычно правый желудочек расположен спереди и направлен вправо, а левый желудочек расположен сзади и направлен влево, но отличительные структуры трабекул левого и правого желудочков и различные соединения непосредственно связанных с ними митрального и трехстворчатого клапанов позволяют желудочкам отличаться друг от друга морфологически даже тогда, когда они располагаются атипично в пределах грудной клетки.

В апикальном сечении четко визуализируется межжелудочковая перегородка от верхушки до креста сердца. Перегородку можно визуализировать также, расположив пучок ультразвука параллельно ей.

Верхняя и нижняя легочные вены входят в левое предсердие с каждой стороны. На двухмерных изображениях и при ЦДК можно визуализировать пару легочных вен в соединении с задней стороной левого предсердия по каждой стороне нисходящей аорты.

На оси заднего средостения расположен единственный сосуд — нисходящая аорта. Она лежит немного левее позвоночника и ближе к задней стороне левого предсердия. Нисходящая аорта лежит между левой легочной веной и позвоночником.

В перикарде в норме может определяться немного жидкости (толщина менее 2 мм), которая отображается как черная линия, что особенно видно вокруг камер желудочков. Наличие жидкости позволяет сердцу свободно сокращаться. Она выглядит выраженнее в латеральных, чем в апикальных проекциях. Толщина миокарда во II триместре беременности в норме не должна превышать 4 мм, а в III — 5 мм.

Функционирование

Оба желудочка сокращаются одинаково и сильно, что можно визуализировать только на движущемся изображении. В фазу диастолы через предсердно-желудочковые клапаны проходит приблизительно одинаковый поток крови, что хорошо отображается при применении ЦДК. В фазу систолы должна быть исключена возможность регургитации крови в предсердия через митральный или трехстворчатый клапан.

Движения жидкости в полости перикарда могут быть определены при доплерографии в течение сердечного цикла.

Срез через три сосуда плода в норме

Для визуализации крупных артерий следует получить серию поперечных срезов. В норме аорта располагается выше уровня четырехкамерного среза в «клиновидной» позиции, называемой так из-за того, что этот сосуд лежит рядом с кольцами обоих предсердно-желудочковых клапанов. Чтобы правильно отобразить выходной тракт левого желудочка и визуализировать начало аорты, необходимо провести небольшое вращение датчиком.

Сканирование плоскостей, расположенных более краниально, чем точка начала аорты, позволяет визуализировать выходной тракт правого желудочка в срезе трех сосудов. Ниже уровня плоскости трех сосудов можно визуализировать дугу аорты. Установка датчика под небольшим углом в этой плоскости позволяет визуализировать проток и дугу в одной плоскости.

При подозрении на аномалии крупных артерий для лучшей диагностики необходимо полу-

чить изображения в продольной или сагиттальной плоскости. Комбинация этих плоскостей, полученных с помощью непрерывного движения датчиком выше уровня дуги аорты в поперечной плоскости вместе с продольными плоскостями, хорошо визуализирует систему ветвления сосудов шеи и головы от дуги аорты.

Крупные артерии

Основными сосудами, которые могут быть визуализированы на этом срезе, являются восходящая аорта, основной ствол легочной артерии и верхняя полая вена.

Визуализируя выходной тракт левого желудочка, можно обнаружить, что передняя стенка аорты сливается с межжелудочковой перегородкой, а задняя стенка — с внешним листком митрального клапана.

УЗ-изображения трех сосудов (рис. 3.2) расположены более краниально, чем выходной тракт левого желудочка, и на них отображается как выходной тракт правого желудочка и проток, так и аорта и верхняя полая вена, лежащие справа от легочной артерии (сечение по коротким осям). Аорта после выхода из сердца сначала направлена краниально и направо, в сторону правого плеча, затем поворачивает назад и налево, формируя дугу.

Клапан легочной артерии отделен от трехстворчатого клапана полным кольцом мышечной ткани и воронкой. Он расположен прямо и несколько левее срединной линии и направлен назад в сторону позвоночника.

Легочная артерия пересекает исток аорты, создавая спиралевидное соединение двух артерий. Выше уровня плоскости трех сосудов расположена самая верхняя дуга — дуга аорты. Арка протока расположена ниже и левее дуги аорты.

Для оценки среза через три сосуда так же, как для оценки четырехкамерного среза сердца плода, принято выделять четыре аспекта: размер, расположение, структуру и функционирование.

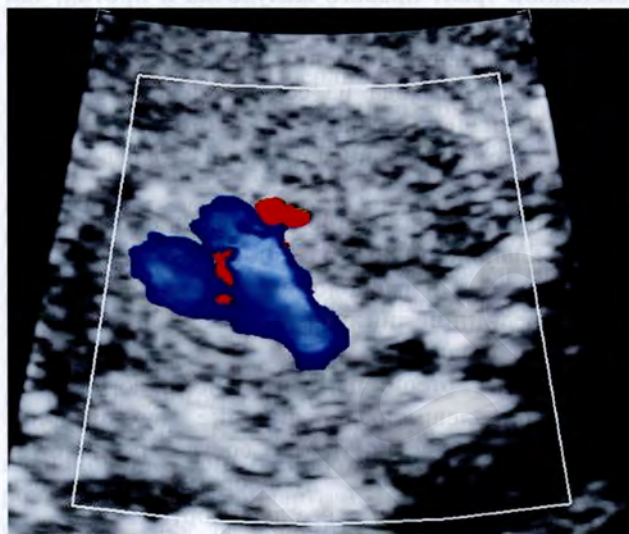
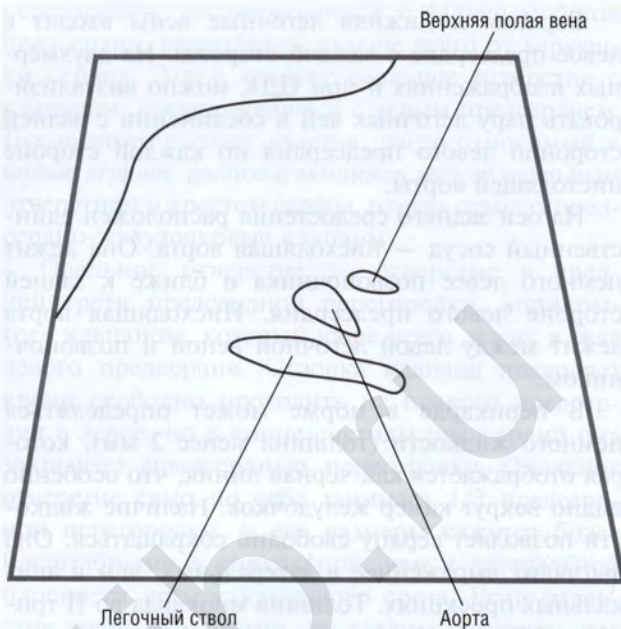
Размер

Оценка размера обычно проводится визуально, однако измерение крупных артерий на уровне клапана в диастолу позволяет сделать исследование более точным. У плода в возрасте 12 нед внутриутробного развития крупные артерии одинакового размера, но с 16 нед легочная артерия становится несколько больше аорты. И это отношение размеров сохраняется до рождения. Например, в 20 нед внутриутробного развития средний размер аорты — около 3 мм, а легочной артерии — 3,5 мм.

Таким образом, легочная артерия больше аорты, которая больше верхней полой вены.



а



б

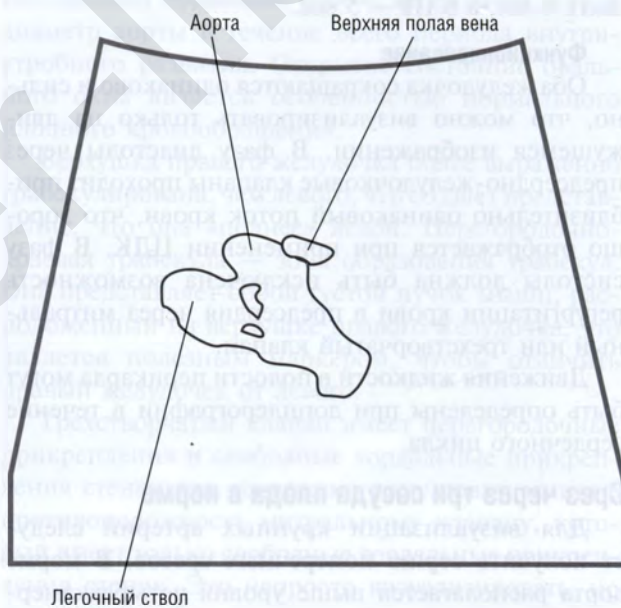


Рис. 3.2. Срез через три сосуда. Беременность 18/19 нед: а — поперечный срез плода; визуализируются легочный ствол, восходящая аорта, верхняя полая вена; б — в режиме ЦДК окрашиваются синим цветом легочный ствол и аорта, красным — верхняя полая вена

Изменение размеров крупных сосудов (увеличение или уменьшение диаметра сосуда) является важным диагностическим признаком аномалий.

Расположение

Перемещая датчик от четырехкамерной проекции в сторону головы плода, можно визуализировать сначала аорту, затем легочный клапан. Аорта поднимается из левого желудочка, а легочная артерия — из правого. Легочный ствол пересекает исток аорты так, что легочный клапан нахо-

дится слева от клапана аорты. В норме основание легочной артерии, восходящей аорты и поперечный срез верхней полой вены должны располагаться в одну линию.

Структура

Существуют два одинаково тонких подвижных артериальных клапана. Крупные артерии имеют разное ветвление, и их можно различить по этому признаку. Фактически первыми ветвями аорты являются коронарные артерии, однако

они слишком маленькие, чтобы их можно было определить у плода. Именно поэтому первые ветви аорты, которые можно визуализировать во время исследования, — это сосуды руки, головы и шеи, выходящие на некотором расстоянии от клапана аорты и изначально направленные вверх от дуги аорты.

Легочная артерия, наоборот, отдает ветви сразу около истока, и ее ветви направлены кнаружи в каждое легкое, поэтому их можно визуализировать на поперечных изображениях.

Проток артерии является прямым продолжением легочного ствола. Обычно правая легочная артерия и проток хорошо визуализируются на поперечных сечениях. Однако левая легочная артерия направлена краниально, но ее можно визуализировать при использовании ЦДК.

Легочная артерия, проток и поперечная дуга аорты соединяются с нисходящей аортой. Небольшой наклон датчика позволяет визуализировать одновременно и проток, и поперечную дугу, формирующие V-образную структуру в задней части грудной клетки, длинной ветвью которой является легочный ствол и проток, а короткой ветвью — поперечная дуга, пересекающая срединную линию перед трахеей и огибающая левый бронх, формируя левую дугу аорты.

Функционирование

Клапаны артерий открываются свободно. Однако скорость потока крови увеличивается во время периода внутриутробного развития с 30 см/с в 12 нед до 1 м/с к III триместру. Скорость потока крови может быть больше в аорте, чем в легочной артерии, однако такое отношение не сохраняется, так как скорость артериального кровотока увеличивается с активностью плода.

В норме регургитации потока крови не происходит, что может быть диагностировано при применении доплеровских методик. Поток крови в протоке и поперечной дуге следует в одном направлении — в сторону позвоночника, что видно при ЦДК.

Срез через дугу аорты плода в норме

Срез через дугу аорты получается при сагитальном сканировании плода (рис. 3.3). В конце II — начале III триместра беременности четко определяются три крупных сосуда, отходящих от дуги аорты: плечеголовной ствол, левая общая сонная артерия и левая подключичная артерия.

Аорта отходит в средней части грудной клетки и идет вверх, формируя дугу (в форме крюка). Правая легочная артерия и левое предсердие располагаются внутри данного «крюка» позади

от восходящей аорты и кпереди от нисходящей аорты. Три сосуда, идущие к голове, шее и верхним конечностям, отходят от верхней части дуги аорты.

В норме в дуге определяется только прямой кровоток. Хотя данный срез является стандартом в эхокардиографии плода и его можно довольно легко получить при пренатальном исследовании, его информативность при ЭхоКГ плода довольно низкая.

Сосуды, визуализирующиеся выше дуги аорты, в норме

На поперечных срезах, выполненных краниальнее дуги аорты, визуализируется безымянная вена, которая в норме пересекает среднюю линию и впадает в верхнюю полую вену. Несколько выше уровня дуги аорты на срезах по короткой оси иногда могут определяться три сосуда, отходящих от аорты к голове, шее и верхним конечностям. Сразу выше данного уровня визуализируются обе подключичные артерии, они идут к обеим верхним конечностям.

Внутренние артерии молочных желез иногда визуализируются на поперечных срезах или срезах по длинной оси. Они отходят от основания подключичных артерий с каждой стороны и идут кпереди и вниз в передних отделах грудной клетки.

Срез левого желудочка по короткой оси в норме

На данном срезе правый желудочек имеет форму банана и расположен кпереди от левого желудочка, имеющего округлую форму. Ширина правого желудочка примерно должна соответствовать ширине левого. Однако это лучше анализировать на других срезах. В этом сечении можно хорошо визуально оценить сокращение левого желудочка. В обоих желудочках имеются клапаны, разделенные цельной межжелудочковой перегородкой. Митральный клапан напоминает «рот рыбы» при открытии. Двигая датчик апикальнее, в теле левого желудочка можно обнаружить две сосочковые мышцы (поддерживают митральный клапан), расположенные по окружности.

Срез левого желудочка по длинной оси в норме

Это срез места отхождения аорты, получаемый при поперечном скольжении; датчик необходимо покачивать до момента визуализации выносящего тракта левого желудочка.

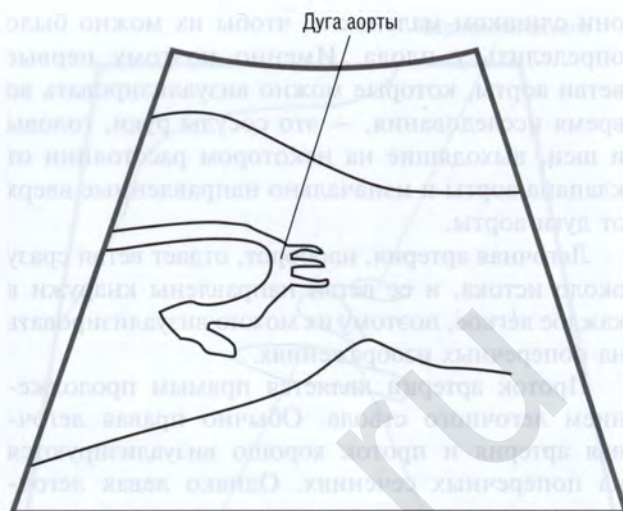
На данном срезе можно оценить отношение межжелудочковой перегородки к передней стенке аорты (лучше, чем на прямом поперечном срезе места отхождения аорты) (рис. 3.4).



а



б



Дуга аорты



Левая подключичная артерия

Левая общая сонная артерия

Плечеголовной ствол

Рис. 3.3. Срез через дугу аорты плода: а — беременность 19/20 нед; б — беременность 32/33 нед. Визуализируются дуга аорты и отходящие от нее три сосуда: плечеголовной ствол, левая общая сонная артерия и левая подключичная артерия

Можно оценить состояние передней створки митрального клапана и заднюю стенку аорты. А коронарные артерии, отходящие от аорты чуть ниже места отхождения аорты от левого желудочка, являются недостаточно крупными для того, чтобы их можно было визуализировать. Однако на поздних сроках беременности (после 35-й недели или ранее, в тех случаях когда наблюдается задержка внутриутробного развития), которая сопровождается дилатацией коронарных артерий, последние могут визуализироваться при хорошем качестве изображения и благоприятном положении плода.

Поперечное сечение верхней половины брюшной полости

В норме на ранних этапах эмбрионального развития плод развивается с левой и с правой стороны. Многие части тела являются зеркальными отражениями друг друга, например конечности, а некоторые органы грудной клетки и брюшной полости различаются с разных сторон, то есть имеют латеральность. Такими структурами являются бронхи, гребневидные мышцы предсердий, или внутрипредсердные трабекулы, ушки предсердий, печень, кишечник, селезенка и нижняя полая вена. Предсердия, бронхи

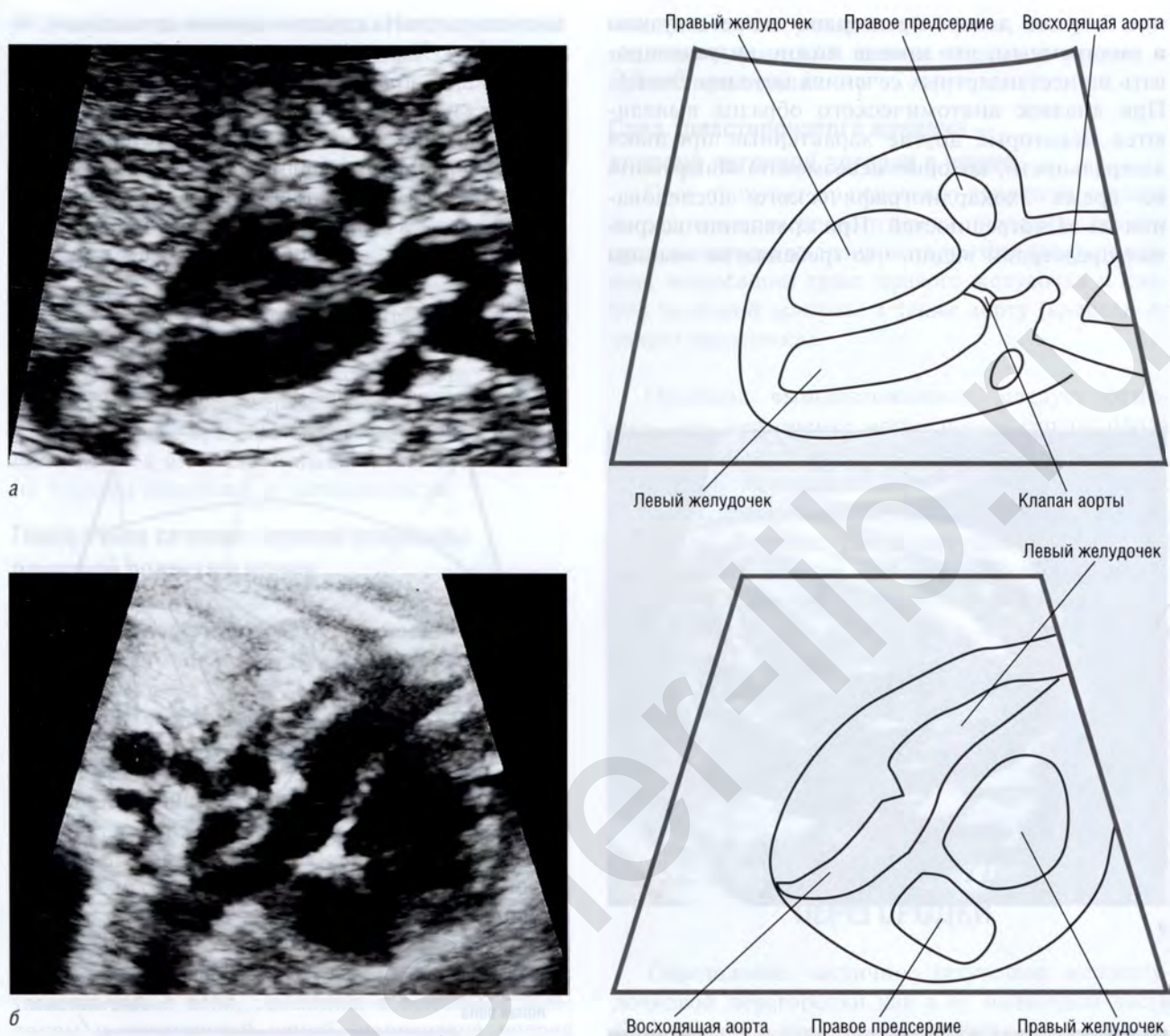


Рис. 3.4. Срез левого желудочка по длинной оси: а — беременность 20/21 нед; б — беременность 32/33 нед

и легкие — парные структуры, имеющие различия в строении. Например, в норме правое легкое состоит из трех долей, а левое — из двух. В общем, при нарушении латеральности структуры на одной стороне тела будут иметь признаки структур одной и той же половины тела, то есть если бронх, расположенный справа, имеет такую же форму, как левый, то правое предсердие будет иметь такую же форму, как и левое. Однако встречаются исключения.

Существуют три основных типа латеральности: *situs solitus*, *situs inversus*, *situs ambiguus*. Нормальное расположение внутренних органов называется *situs solitus*. В случае *situs inversus* (зер-

кальное расположение, или транспозиция) структуры тела имеют зеркальное расположение по сравнению с обычным нормальным положением: верхушка сердца обращена вправо (то есть сердце находится с правой стороны), печень расположена слева и т.д. В случае *situs ambiguus* (левый или правый изомеризм) органы обеих сторон тела морфологически являются либо одновременно правыми, либо одновременно левыми. При обследовании, во время которого основное внимание должно быть обращено на строение предсердий, можно выяснить, наблюдается ли изомеризм всех органов или только их части. Ушко правого предсердия обычно широкое, скруглен-

ное, а ушко левого предсердия является узким и заостренным, что иногда можно визуализировать на нестандартных сечениях методом ЭхоКГ. При анализе анатомического образца выявляются некоторые другие характерные признаки латеральности, которые невозможно обнаружить во время эхокардиографического исследования из-за погрешностей. При сравнении вскрытых предсердий видно, что гребенчатые мышцы

достигают креста сердца в правом предсердии, но не в левом. Характерными, но не обязательными признаками правого изомеризма являются анатомически правые ушки предсердий и бронхи, расположенные с обеих сторон; печень, лежащая в центре; незавершенный поворот кишечника; прерванная нижняя полая вена и аспления. В 75% случаев правого изомеризма наблюдалась аспления, тогда как полиспления встречалась в



а



б



Рис. 3.5. Персистирующая левая верхняя полая вена. Беременность 38/39 нед: а — четырехкамерный срез сердца плода — определяется расширение коронарного синуса левого предсердия; б — срез через три сосуда — визуализируются легочный ствол, восходящая аорта и персистирующая левая верхняя полая вена. Правая верхняя полая вена не визуализируется

95% случаев левого изомеризма. Незавершенный поворот кишечника был обнаружен примерно в 50% этих нарушений. Желудок и сердце морфологически не соответствовали своему положению (лежат на противоположных сторонах, сердце расположено слева или справа) в 50% случаев (при правом изомеризме чаще).

Роль определения нарушений латеральности в ЭхоКГ плода состоит в том, что данные нарушения часто связаны с другими внутрисердечными дефектами. Несмотря на то что большинство характерных особенностей латеральности может быть обнаружено в анатомическом образце, взаимное расположение верхней полой вены и аорты в верхней части брюшной полости (*abdominal situs*) используется в эхокардиографии для относительно точного определения латеральности.

Поперечное сечение верхней половины брюшной полости в норме

Аорта расположена в глубине верхней части брюшной полости, слева от позвоночника, тогда как нижняя полая вена расположена впереди и правее аорты. Такое взаимное расположение структур является нормой (*situs solitus*).

Продольное сечение сосудов брюшной полости в норме

При визуализации аорты и верхней полой вены обращают внимание на их характерное расположение в продольном сечении брюшной полости: сосуды лежат рядом в нижней части брюшной полости и расходятся по мере приближения к диафрагме. Аорта проходит за сердцем, тогда как нижняя полая вена, связанная с венозным протоком и печеночной веной, направлена вперед и проходит через диафрагму по направлению к правому предсердию.

Венозный проток соединяется через пупочную вену с нижней полой веной.

Срез по длинной оси персистирующей левой полой вены

На ранних сроках развития эмбриона существуют парные верхние полые вены. В дальнейшем левая верхняя полая вена подвергается инволюции и остается только одна правая вена, дренирующая верхние отделы тела и соединяющаяся с верхним полюсом правого предсердия. Однако у одного из 300 человек сохраняются обе верхние полые вены (рис. 3.5).

Левая верхняя полая вена дренирует левые верхние отделы тела. Она чаще всего соединяется с правой верхней полой веной посредством поперечной вены верхнего отдела грудной полости (безымянной вены) и спускается вниз к левой стороне средостения. Левая верхняя полая вена

соединяется с коронарным синусом, который осуществляет венозный дренаж сердца и впадает в правое предсердие.

Срез трехстворчатого клапана — клапана легочной артерии в норме

Срез проходит от переднего края левого плеча до заднего края правого плеча плода. На данном срезе можно визуализировать трехстворчатый клапан, выносящий тракт правого желудочка и клапан легочной артерии, а также аорту (кпереди от левого желудочка).

Обобщая вышеизложенное, следует отметить, что при оценке нормального сердца плода необязательно выполнять дополнительные срезы. Однако в некоторых случаях важно уметь их получать, распознавать и правильно интерпретировать. Бывают такие ситуации, когда при применении данных срезов можно получить дополнительную информацию для большего понимания сущности имеющегося патологического процесса.

Важно также уметь распознавать нормальные сосудистые структуры в грудной полости, даже если они и не играют роли при постановке кардиологического диагноза.

3.2. ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Определение: частичное отсутствие межжелудочковой перегородки как в ее мышечной части (20%), так и в мембранозной (80%).

Частота: 1:400 новорожденных; 20–30% всех врожденных пороков сердца.

Тератогенез: алкоголь, гидантоин, вальпроевая кислота.

Сочетанные мальформации: часто наблюдается при комбинированных порках сердца.

Сочетанные синдромы: сочетается со 100 различными синдромами. Хромосомные aberrации определяются в 50% случаев, чаще при мембранозной форме.

УЗ-семиотика

Определяется дефект в межжелудочковой перегородке (рис. 3.6). Важно рассмотреть его под различными углами. По апикальной оси на четырехкамерном срезе истончение перегородки часто определяется чуть ниже аорты, но оно является артефактом. При использовании ЦДК можно визуализировать шунт крови в области межжелудочковой перегородки (рис. 3.7). Чаще

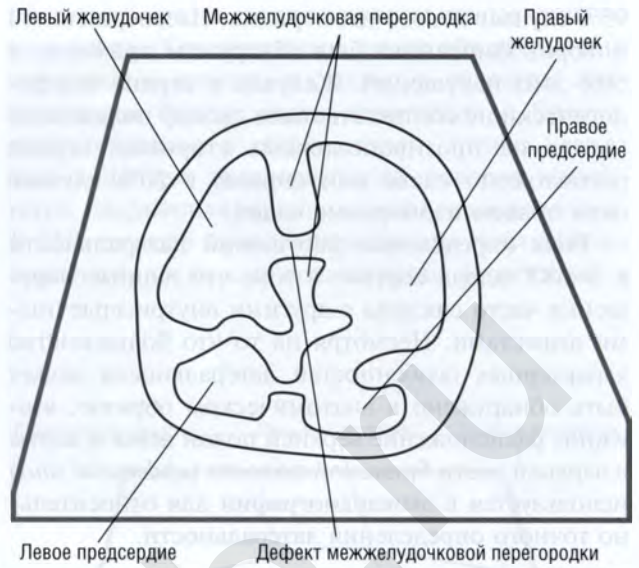
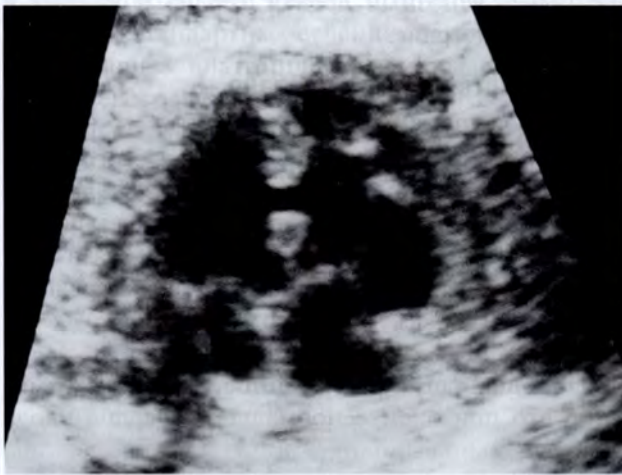


Рис. 3.6. Дефект межжелудочковой перегородки. Беременность 33/34 нед. Четырехкамерный срез сердца плода. Определяется крупный дефект в верхней части перегородки между правым и левым желудочками

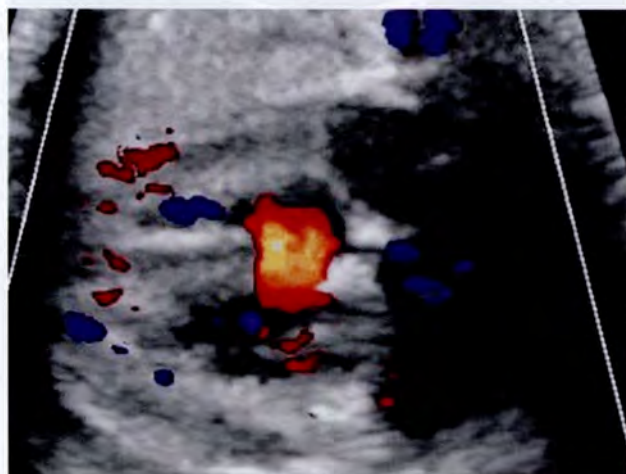


a



б

Рис. 3.7. Дефект межжелудочковой перегородки. Беременность 36/37 нед: *a, б* — определяется дефект межжелудочковой перегородки до 5 мм



в

Рис. 3.7. Окончание. Дефект межжелудочковой перегородки. Беременность 36/37 нед: в — режим ЦДК, определяется шунтирование крови из правого желудочка в левый



всего кровь течет там в двух направлениях, но иногда шунт может отсутствовать. Небольшие дефекты межжелудочковой перегородки чаще всего не выявляются при пренатальной диагностике.

Прогноз

При отсутствии других мальформаций прогноз благоприятный. В 25–30% случаев закрытие небольших дефектов происходит спонтанно в младенческом возрасте.

3.3. ДЕФЕКТ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ (ОТКРЫТЫЙ АТРИОВЕНТРИКУЛЯРНЫЙ КАНАЛ)

Определение: полностью открытый атрио-вентрикулярный (АВ) канал характеризуется наличием крупного дефекта в перегородке как предсердий, так и желудочков, а также общим атриоventрикулярным клапаном. При наличии частичного открытого АВ-канала имеются первичный дефект межпредсердной перегородки и расщепление или деформация переднемедиальной створки митрального клапана, а в редких случаях может иметь место расщепление перегородочной створки трехстворчатого клапана.

Частота: 1:3 000 новорожденных; 2% всех врожденных пороков сердца.

Сочетанные мальформации: стеноз легочного ствола (тип Фалло); фиброзно-мышечный субаортальный стеноз; коарктация аорты; стеноз атриоventрикулярного клапана; аномалии селезенки (синдром Ivemark). Отек может развиваться только при сочетании с аритмией сердца плода.

Сочетанные синдромы: синдром Ивемарка, синдром Дауна.

УЗ-семиотика

Комбинированный дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородок в средней части АВ-клапана (рис. 3.8, 3.9). Задний и передний АВ-клапаны срастаются или располагаются гораздо ближе друг к другу, чем это происходит в норме.

При использовании ЦДК определяется несостоятельность АВ-клапанов. Нарушения процессов проведения импульсов могут приводить к развитию сердечной аритмии (АВ-блокад, экстрасистолий).

Прогноз

В большинстве случаев возможна успешная хирургическая коррекция порока. Перо-перационная смертность составляет 5%. Ухудшение прогноза возможно при развитии сочетанной обструкции легочной артерии.



Рис. 3.8. Атриоventрикулярный канал. Беременность 28/29 нед. Четырехкамерный срез сердца плода. Определяется крупный дефект в среднем отделе сердца: общий атриоventрикулярный клапан, сообщение обоих предсердий и желудочков

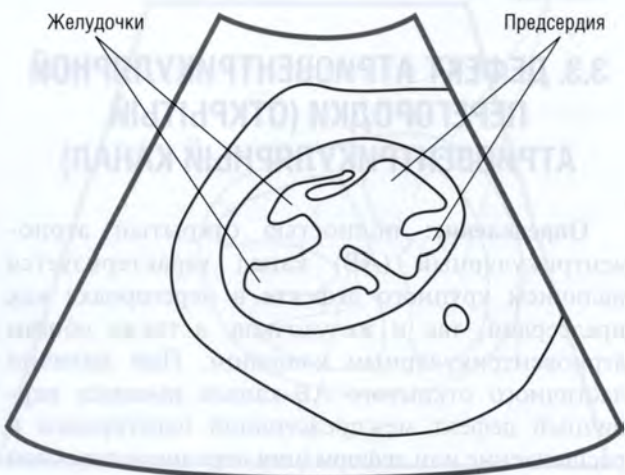
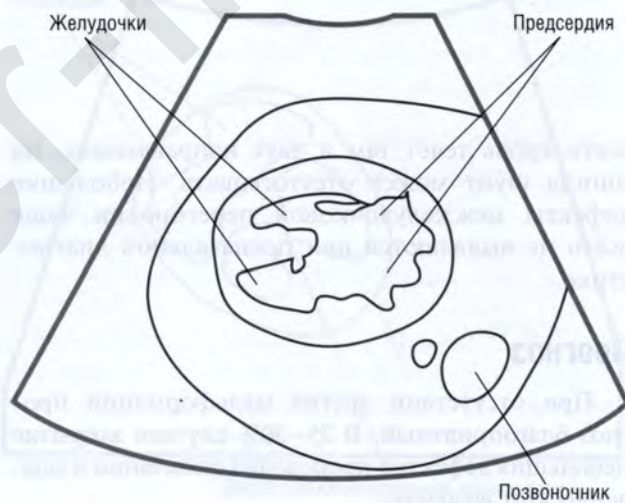


Рис. 3.9. Дефект атриоventрикулярной перегородки. Четырехкамерный срез сердца плода (а, б)



в



г

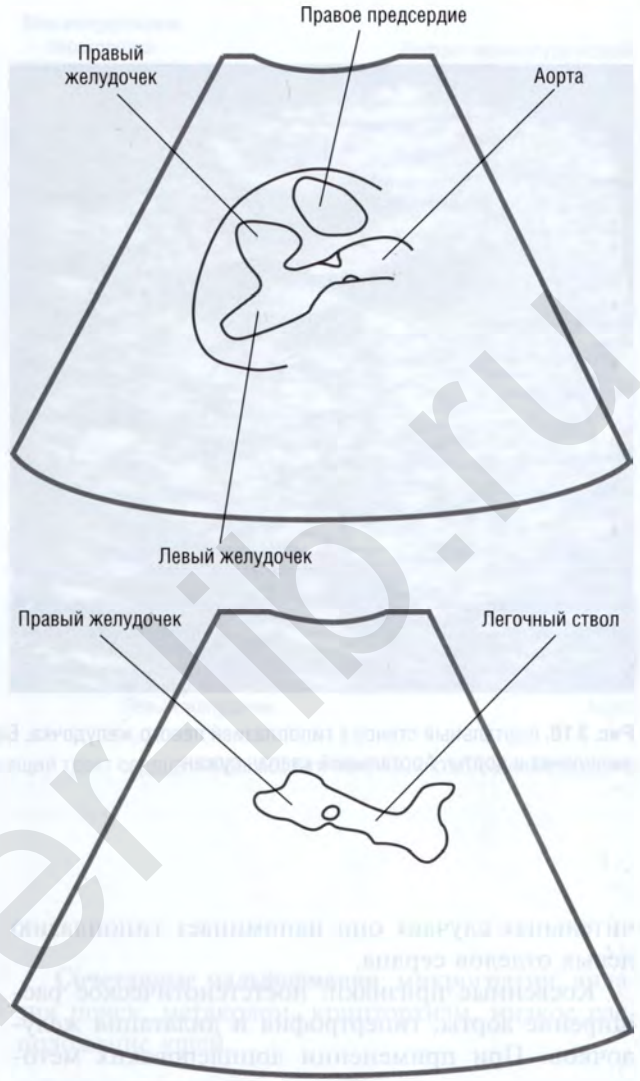


Рис. 3.9. Окончание. Дефект атриовентрикулярной перегородки. Определяется комбинированный дефект межпредсердной и межжелудочковой перегородок. Аорта выходит из левого желудочка (в), легочный ствол — из правого желудочка (г)

3.4. АОРТАЛЬНЫЙ СТЕНОЗ

Определение: врожденное сегментарное сужение грудной аорты на различном расстоянии от места соединения ее с артериальным протоком (боталлов проток).

Частота: 1:1600 новорожденных.

Тератогенез: сахарный диабет, высокие дозы витамина А.

Сочетанные мальформации: другие пороки сердца (дефект межжелудочковой перегородки, стеноз аортального клапана, транспозиция крупных сосудов).

Сочетанные синдромы: синдром Тернера (у 35% детей с данным синдромом имеется еще и коар-

ктация аорты). Данная аномалия аорты сочетается еще с 25 различными синдромами.

УЗ-семиотика

Асимметрия камер сердца с дилатацией правых камер (предсердия, желудочка и легочного ствола) может быть первым проявлением. Сужение дуги аорты вследствие констрикции боталлова протока у новорожденных (рис. 3.10) при пренатальной диагностике трудно выявить. Поперечный срез верхней полой вены, аорты и легочной артерии (трехсосудистый срез) является наилучшим для выявления сужения аорты относительно других крупных сосудов. В исклю-

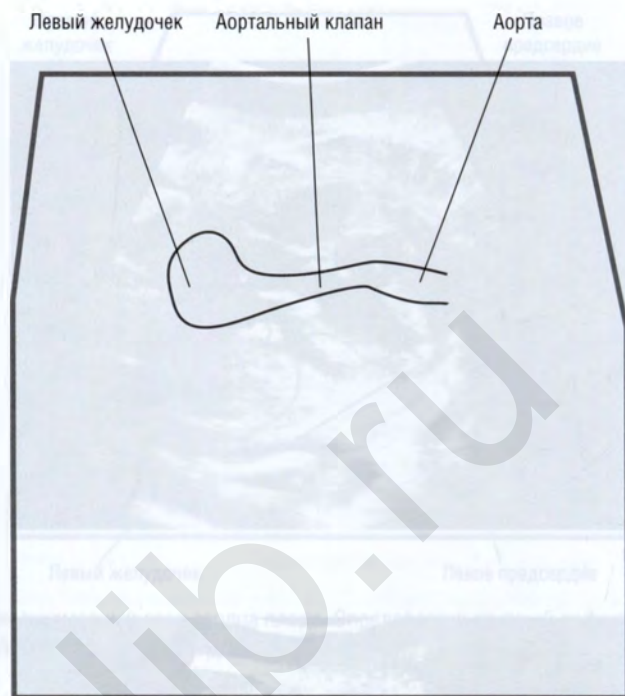


Рис. 3.10. Аортальный стеноз с гипоплазией левого желудочка. Беременность 23/24 нед. Продольный срез выносящего тракта левого желудочка и аорты. Аортальный клапан сужен

чительных случаях оно напоминает гипоплазию левых отделов сердца.

Косвенные признаки: постстенотическое расширение аорты, гипертрофия и дилатация желудочков. При применении доплеровских методов определяются турбулентный кровоток в месте сужения аорты и сниженный кровоток в брюшном отделе аорты. При преедуктальной коарктации может быть выявлен кровоток из легочной артерии в нисходящий отдел аорты.

При незначительной коарктации пренатальная диагностика данного порока затруднена.

Прогноз

Благоприятный при успешном оперативном лечении. При наличии изолированного порока периоперационная смертность не превышает 1%. При сочетании с другими пороками смертность повышается до 5–15%. Рецидивирующий стеноз может развиваться у 15–30% пациентов.

3.5. ТЕТРАДА ФАЛЛО

Определение: комбинированный врожденный порок сердца, характеризующийся наличием четырех мальформаций — дефекта межжелудочковой

перегородки, стеноза легочной артерии, гипертрофии правых отделов сердца (после родов), декстропозиция аорты.

Частота: 1:2000 новорожденных; 5–10% всех врожденных пороков сердца.

Тератогенез: высокие дозы витамина А, употребление талидомида[®], триметадона, стероидов и алкоголя.

Сочетанные мальформации: внесердечные мальформации, выявляются в 15% случаев.

Сочетанные синдромы: синдром Корнелии де Ланге, синдром Клиппеля–Фейля, VACTERL-ассоциация, CHARGE-ассоциация, синдром Гольденхара, синдром гемифациальной микросомии, хромосомные аномалии (трисомия 21 и 18, синдром ДиДжорджи, частичная моносомия 22q).

УЗ-семиотика

Субаортальный дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии, расширение и смещение аорты вправо (декстропозиция). Гипертрофия правого желудочка развивается после рождения. Стеноз легочной артерии может локализоваться в области воронки. Легочный ствол меньше аорты (рис. 3.11). Иногда может иметь место дефект межпредсердной перегородки. Часто сопровождается развитием многоводия.



Рис. 3.11. Тетрада Фалло. Беременность 35/36 нед. Срез через выносящий тракт сердца плода: аорта и легочный ствол. Диаметр аорты превышает диаметр легочного ствола

Прогноз

Благоприятный при отсутствии атрезии легочной артерии.

Во всех случаях требуется хирургическая коррекция порока.

Периоперационная смертность составляет 2–5%. После коррекции порока качество жизни ребенка обычно нормальное. В редких случаях требуется повторное оперативное вмешательство.

3.6. АНОМАЛИЯ ЭБШТЕЙНА

Определение: редкий врожденный порок сердца, характеризующийся смещением трех частей перегородки и задних створок трехстворчатого клапана к верхушке сердца, при этом левый желудочек увеличен, а правый — уменьшен.

Для данной аномалии характерно наличие недостаточности трехстворчатого клапана, незарященного овального отверстия, уменьшение полости правого желудочка (при этом правое предсердие увеличивается в размерах и расширяется).

Частота: 1:20 000 новорожденных; менее 1% всех врожденных пороков сердца.

Сочетанные мальформации: микрогнатия, аплазия почек, мегаколон, крипторхизм, низкое расположение ушей.

УЗ-семиотика

Вследствие наличия адгезий на перегородке и задних створках трехстворчатого клапана, которые исходят из перегородки и свободной стенки правого желудочка, трехстворчатый клапан смещается книзу (к верхушке сердца). Отмечается увеличение правого предсердия. Часть правого желудочка лежит внутри предсердия (рис. 3.12). Характерна недостаточность трехстворчатого клапана, а в тяжелых случаях может развиваться стеноз легочной артерии.

В норме трехстворчатый клапан располагается апикальнее по сравнению с митральным клапаном. Однако если трехстворчатый клапан смещается к верхушке сердца более чем на 15 мм и определяется его недостаточность, то скорее всего у ребенка имеется аномалия Эбштейна. При этом следует исключать такие пороки сердца, как дефекты межжелудочковой перегородки, инверсия желудочка, тетрада Фалло, аномалии митрального клапана, коарктация аорты, аномалии легочных вен.

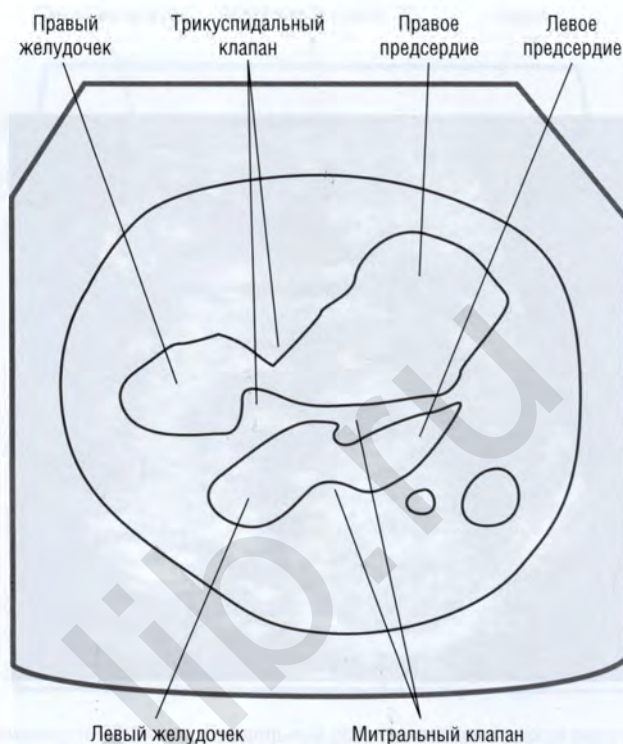


Рис. 3.12. Аномалия Эбштейна. Беременность 34/35 нед. Четырехкамерный срез сердца плода. Определяется увеличение размеров правого предсердия, правого и левого желудочков. Трехстворчатый клапан смещен в правый желудочек

Прогноз

Зависит от степени выраженности стеноза легочной артерии. При изолированном поражении трехстворчатого клапана — благоприятный. В таких случаях хирургическая коррекция порока не показана. При выраженном стенозе легочной артерии или при легочной атрезии прогноз неблагоприятный.

3.7. ГИПОПАЗИЯ ЛЕВЫХ ОТДЕЛОВ СЕРДЦА

Определение: уменьшение размеров левого желудочка в сочетании с аортальным стенозом или атрезией, а также с выраженным митральным стенозом.

Частота: 1:10 000 новорожденных.

Тератогенез: высокие дозы витамина А, диабет.

Сочетанные мальформации: синдром Тернера, трисомии, транспозиция органов, агенезия почек, омфалоцеле и диафрагмальные грыжи. В 30% случаев выявляются аномалии центральной нервной системы (микроцефалия, голопрозэнцефалия, агенезия мозолистого тела).

УЗ-семиотика

Размеры левого желудочка значительно уменьшены, при этом правый желудочек соответственно увеличен (рис. 3.13). Задержка роста левого желудочка становится значимой между 18/22-й неделями гестации. Верхушка левого желудочка заканчивается проксимальнее по сравнению с верхушкой правого желудочка (рис. 3.14). Отмечается также гипоплазия (в редких случаях атрезия) митрального и аортального клапанов. Часто определяется гипоплазия аорты: при этом она заполняется при ретроградном кровотоке из артериального протока (боталлова протока). Левое предсердие впервые начинает визуализироваться в конце III триместра беременности.

Прогноз

Без хирургической коррекции данное состояние является фатальным. После кардиохирургических операций выживаемость колеблется от 20 до 70%. Таким детям также показана трансплантация сердца, эффективность ее составляет 70%. Однако даже после выполнения оперативных вмешательств качество жизни пациентов остается ограниченным. После операции на сердце неврологический дефицит сохраняется в 70% случаев.

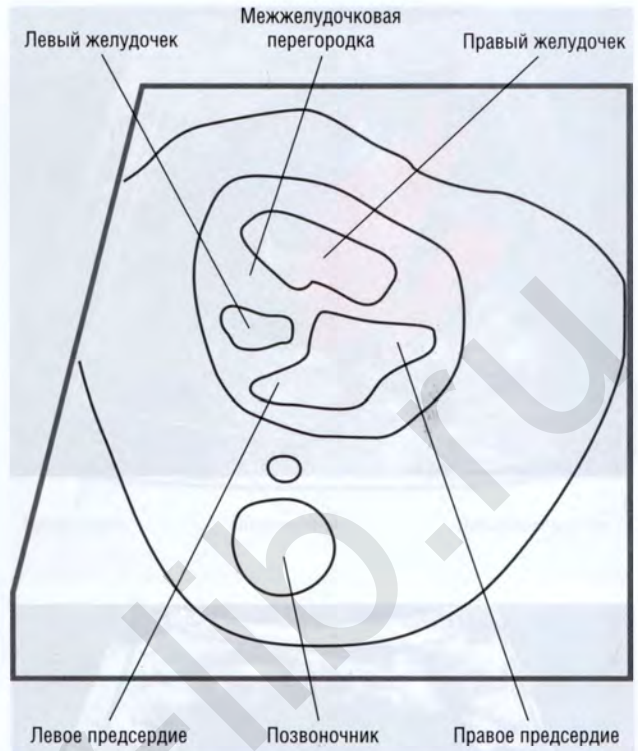


Рис. 3.13. Гипоплазия левых отделов сердца. Беременность 33/34 нед. Четырехкамерный срез сердца плода. Определяется уменьшение размеров левого желудочка и соответствующее увеличение размеров правого желудочка

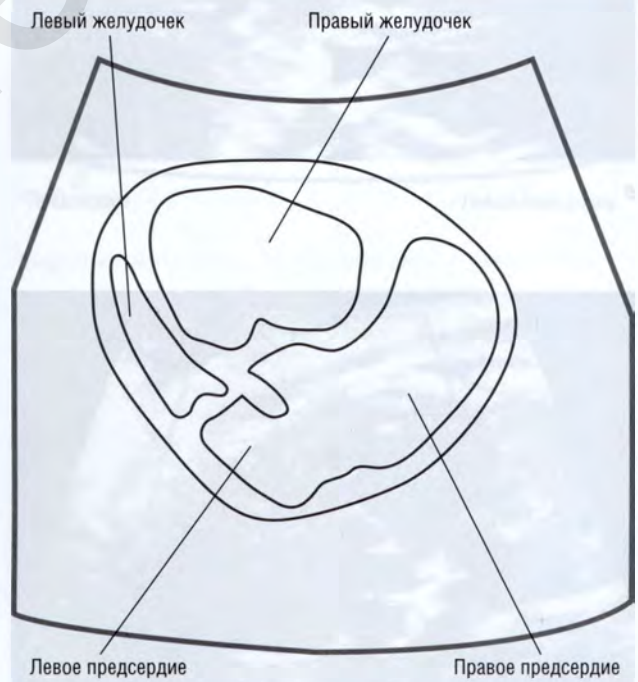
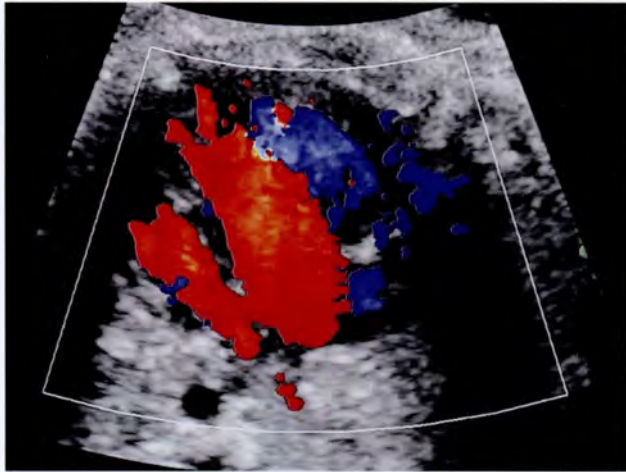


Рис. 3.14. Гипоплазия левых отделов сердца: *a* — беременность 38/39 нед. Четырехкамерный срез сердца — определяется значительное уменьшение левого желудочка и, соответственно, увеличение правого желудочка

a



б



Левые отделы сердца

Правые отделы сердца



в



Правый желудочек

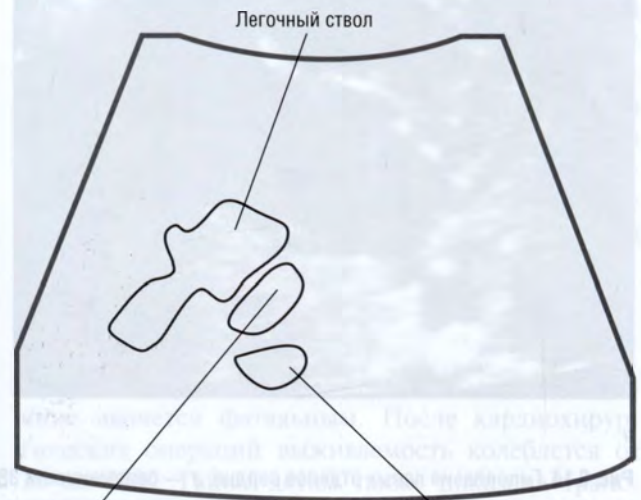
Левый желудочек

Клапан аорты

Аорта



г



Легочный ствол

Восходящая аорта

Верхняя полая вена

Рис. 3.14. Продолжение. Гипоплазия левых отделов сердца: б–г — беременность 38/39 нед. Режим ЦДК (б); срез через выносящий тракт левого желудочка — визуализируется гипоплазия аорты (в); срез через три сосуда — отмечается уменьшение размеров восходящей аорты (г)



д



е



ж

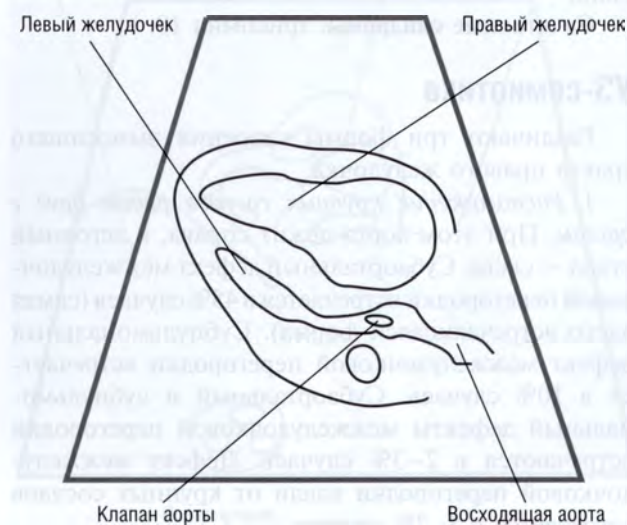
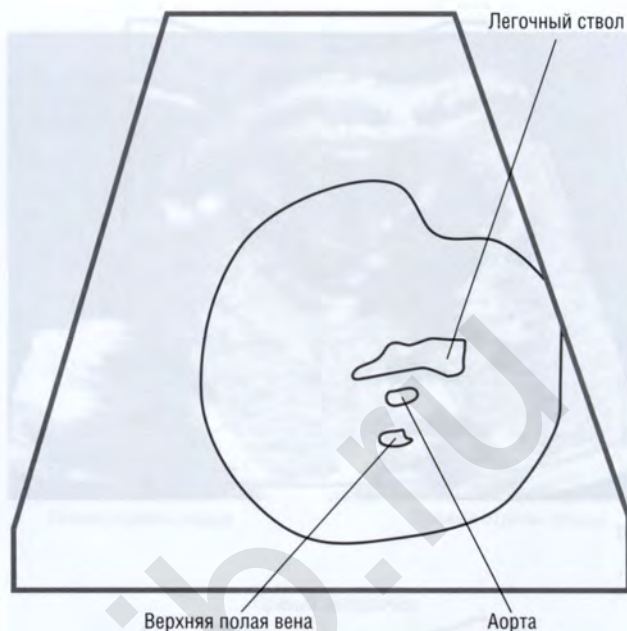


Рис. 3.14. Продолжение. Гипоплазия левых отделов сердца: д–ж — беременность 28/29 нед. Четырехкамерный срез сердца плода — уменьшение размеров левого желудочка (д, е); уменьшение размеров восходящей аорты (ж)



3

Рис. 3.14. Окончание. Гипоплазия левых отделов сердца: 3 — беременность 28/29 нед. Четырехкамерный срез сердца плода — уменьшение размеров восходящей аорты



3.8. УДВОЕНИЕ ВЫНОСЯЩЕГО ТРАКТА ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

Определение: аномалия, при которой оба крупных сосуда отходят от правого желудочка. При этом кровь из левого желудочка через дефект в межжелудочковой перегородке поступает в правый желудочек.

Частота: 1,5–2% всех врожденных пороков сердца.

Сочетанные мальформации: трахеопищеводный свищ.

Сочетанные синдромы: трисомия 18.

УЗ-семиотика

Различают три формы удвоения выносящего тракта правого желудочка.

1. *Расположение крупных сосудов рядом друг с другом.* При этом аорта лежит справа, а легочный ствол — слева. Субаортальный дефект межжелудочковой перегородки встречается в 45% случаев (самая часто встречающаяся форма). Субпульмональный дефект межжелудочковой перегородки встречается в 10% случаев. Субаортальный и субпульмональный дефекты межжелудочковой перегородки встречаются в 2–3% случаев. Дефект межжелудочковой перегородки вдали от крупных сосудов встречается в 5–7% случаев.

2. *Правосторонняя дистопия крупных сосудов.* Аорта лежит кпереди и справа, а легочный

ствол — позади ее и левее. В данной форме существуют только два варианта дефектов в межжелудочковой перегородке: субаортальный (15%) и субпульмональный (10%).

3. *Левосторонняя дистопия крупных сосудов.* При этом аорта лежит кпереди и слева, а легочный ствол — кзади и справа. В данной форме также существуют два варианта дефектов в межжелудочковой перегородке: субаортальный (3%) и субпульмональный (2%).

Эхокардиография позволяет выявить, выходят ли оба крупных сосуда из правого желудочка (трабекулярная и разделяющая полоса в желудочке), а также определить их расположение относительно друг друга, размеры левого желудочка (гипоплазия?). При этом следует искать признаки других аномалий сердца (стеноза легочной артерии, коарктации аорты, дефекта АВ-клапана).

Дифференциальная диагностика: тетрада Фалло: если смещение устья аорты составляет менее 50% ее диаметра в области дефекта межжелудочковой перегородки (декстراпозиция аорты), данную патологию следует относить к тетраде Фалло; в этом случае аорта и суженный легочный ствол располагаются нормально.

Прогноз

Периоперационная смертность зависит от формы удвоения выносящего тракта правого желудочка и от наличия других сочетанных аномалий.

Она составляет 10–20%. Долгосрочный прогноз может варьировать в зависимости от тех изменений, которые были выявлены первично. В благоприятных случаях ребенок может в дальнейшем развиваться без существенных нарушений.

3.9. ЭКТОПИЯ СЕРДЦА (ПЕНТАДА КАНТРЕЛЛА)

Определение: редкий врожденный порок сердца, характеризующийся наличием пяти мальформаций: эктопии сердца, дефекта брюшной стенки, врожденного расщепления грудины, дефекта диафрагмы, дефекта перикарда.

Частота: менее чем 1:100 000 новорожденных.

Эмбриология: пентада Кантрелла возникает вследствие нарушения развития мезодермы на ранних стадиях. Это приводит к нарушению закрытия таких структур, как диафрагма, грудина, перикард, брюшная стенка, а также к протрузии сердца через данный дефект.

Сочетанные мальформации: пороки сердца (особенно дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, стеноз легочной артерии, тетрада Фалло), дефекты нервной трубки, омфалоцеле, гастрошизис, мальформации конечностей и каудальная регрессия.

УЗ-семиотика

При грудной форме определяется расщелина грудины, при этом сердце лежит впереди грудной

клетки, верхушка сердца смещена в краниальном направлении (рис. 3.15), а грудная полость уменьшена.

При торакоабдоминальной форме дефект расположен каудальнее. Чаще всего это омфалоцеле, которое может разрываться. Данный дефект чаще всего сопровождается эвисцерацией печени, желудка и кишечника (лапарошизис).

Дифференциальная диагностика: хромосомные аберрации.

Прогноз

Хирургическая коррекция показана только при самых легких формах. При полной форме пентады Кантрелла ребенок нежизнеспособен.

3.10. ТРАНСПОЗИЦИЯ КРУПНЫХ АРТЕРИЙ

Определение: при декстратранспозиции крупных артерий аорта отходит от правого желудочка и проходит вентрально и справа от легочной артерии. Легочная артерия отходит кзади от левого желудочка. При левотранспозиции атриовентрикулярные соединения дискордантны.

Частота: 1:2000 новорожденных; 5% всех врожденных пороков сердца.

Тератогенез: высокие дозы витамина А, амфетаминов, триметадиион, половых стероидов.

Сочетанные мальформации: транспозиция органов.

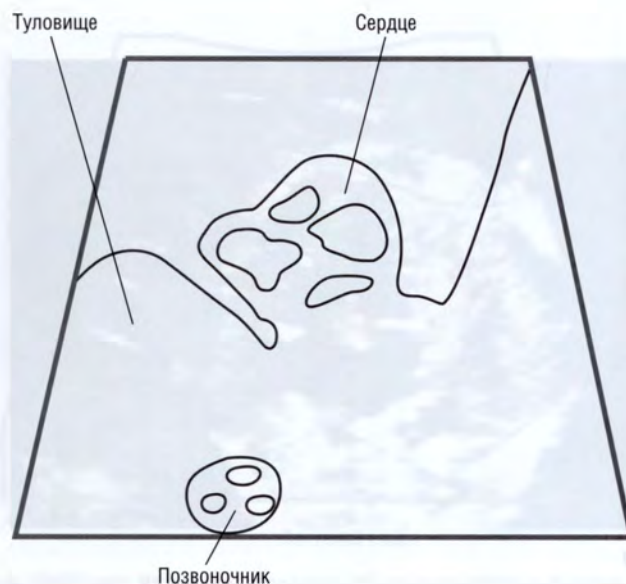


Рис. 3.15. Эктопия сердца. Беременность 13/14 нед. Поперечный срез на уровне грудной полости плода. Сердце локализуется вне грудной полости

УЗ-семиотика

Два крупных сосуда идут параллельно друг другу, вместо того чтобы пересекаться. Аорта отходит от правого желудочка и идет вентральнее легочного ствола, который отходит от левого желудочка. Аорту можно идентифицировать по дуге и ветвям, от нее отходящим. Легочный ствол можно идентифицировать по наличию бифуркации на правую и левую легочные артерии. Перешеек аорты может быть стенозирован.



В 40% случаев определяется дефект межжелудочковой и межпредсердной перегородок. При наличии дефекта межжелудочковой перегородки в 35% случаев определяется стеноз легочной артерии (рис. 3.16).

Прогноз

Долгосрочный прогноз после хирургической коррекции порока благоприятный. Смертность связана с выполнением операции на «выключен-



Рис. 3.16. Транспозиция крупных артерий. Беременность 32/33 нед. Косой срез выносящих трактов обоих желудочков (тракты идут параллельно друг другу). Легочная артерия отходит от левого желудочка, а аорта — от правого



а

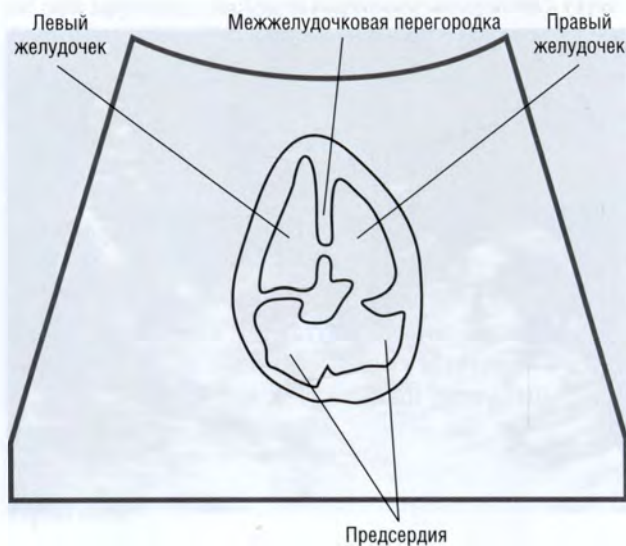


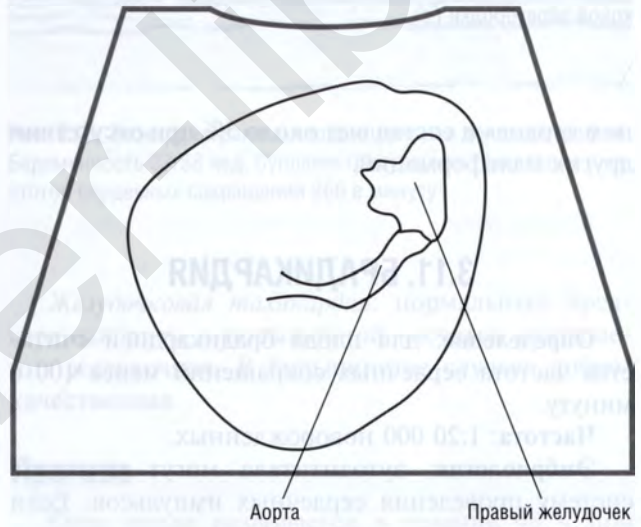
Рис. 3.17. Транспозиция крупных артерий. Беременность 32/33 нед. Четырехкамерный срез сердца плода (а). Определяется дефект межжелудочковой перегородки



б



в



г

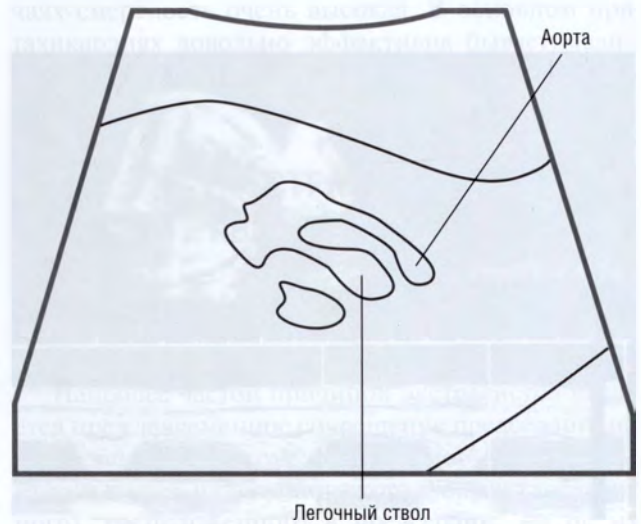
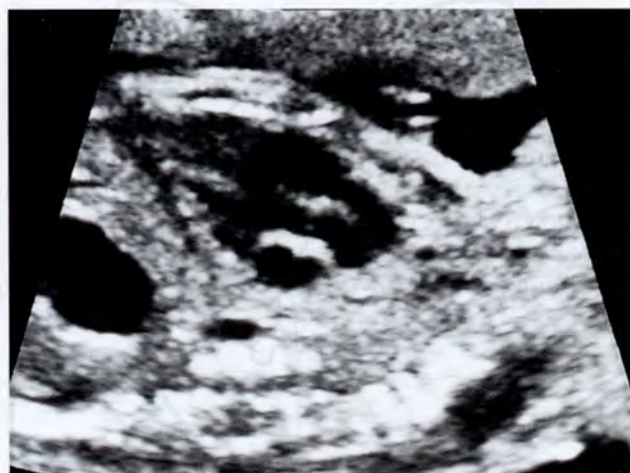


Рис. 3.17. Продолжение. Транспозиция крупных артерий. Беременность 32/33 нед. Из левого желудочка (б) выходит легочный ствол и делится на правую и левую легочную артерию. Из правого желудочка (в) выходит восходящая аорта и продолжается дугой. На сонограмме (г) визуализируется параллельный ход сосудов (легочного ствола и восходящей аорты)



д
Рис. 3.17. Окончание. Транспозиция крупных артерий. Беременность 32/33 нед. На сонограмме визуализируется дефект межжелудочковой перегородки (д)



ном сердце» и составляет около 5% при отсутствии других мальформаций.

3.11. БРАДИКАРДИЯ

Определение: для плода брадикардией считается частота сердечных сокращений менее 100 в минуту.

Частота: 1:20 000 новорожденных.

Эмбриология: аутоантитела могут поражать систему проведения сердечных импульсов. Если

причиной являются структурные аномалии, то при этом чаще всего выявляются поражения АВ-перегородки.

Сочетанные мальформации: в 50% случаев имеются комплексные сердечные аномалии (АВ-канал, дефект межжелудочковой перегородки, изомеризм предсердий, аномальный венозный отток). При этом следует исключать отек плода. При синусовой брадикардии следует искать признаки поражения центральной нервной системы или задержку внутриутробного развития.



Рис. 3.18. Эхокардиограмма плода в режиме доплерографии. Беременность 35/36 нед. Брадикардия с частотой сердечных сокращений 59 в минуту

УЗ-семиотика

В В-режиме определяется очень медленное сердцебиение плода. ЭхоКГ в М-режиме необходимо выполнять для дальнейшей дифференцировки (рис. 3.18).

При полной АВ-блокаде предсердия и желудочки сокращаются регулярно, но не синхронно.

При синусовой брадикардии проведение к желудочкам составляет 1:1 (то есть каждый импульс идет от предсердия к желудочку). В случае предсердного бигеминального ритма одни импульсы сокращения доходят до желудочков, а другие — нет.

При АВ-блокаде III степени проведение к желудочкам составляет 3:1 или 2:1.

Прогноз

Зависит от причины, вызывавшей развитие брадикардии. При бигеминальном ритме про-

гноз благоприятный и данное состояние может исчезать спонтанно. В 1% случаев может развиваться тахикардия. При частоте сердечных сокращений 80–100 в минуту при синусовой брадикардии возможно нормальное дальнейшее развитие ребенка. Прогноз неблагоприятный при полной АВ-блокаде, возникающей вследствие комплексных мальформаций или при частоте сердечных сокращений, не превышающей 55 в минуту. Гемодинамика плода не страдает даже при АВ-блокаде II степени.

3.12. ТАХИКАРДИЯ

Определение: для плода тахикардией считается частота сердечных сокращений более 180 в минуту.

Частота: 0,5–1%. Часто встречающаяся форма — суправентрикулярная *re-entry* тахикардия вследствие наличия дополнительного очага возбуждения, а в редких случаях в результате трепетания предсердий, фибрилляции предсердий или синусовой тахикардии.

Этиология и патогенез: суправентрикулярные тахикардии, или синдром Вольфа–Паркинсона–Уайта, могут быть семейными, но чаще всего они развиваются спорадически. В некоторых случаях возникают после инфекционных заболеваний.

Сочетанные мальформации: пороки сердца определяются в 5% случаев (аномалия Эбштейна, транспозиция). Рабдомиомы. Отек плода.

УЗ-семиотика

При эхокардиографии тахикардию можно выявить в В-режиме, но необходима дальнейшая дифференцировка в М-режиме (рис. 3.19).

Фибрилляция предсердий: частота сокращений предсердий может превышать 400 в минуту, переменное АВ-проведение (абсолютная аритмия).

Трепетание предсердий: частота сокращения предсердий 280–320 в минуту, чаще всего 1:2 АВ-проведение, частота камер 160–300 в минуту.

Суправентрикулярная тахикардия: 1:1 проведение с частотой 200–300 в минуту, иногда может быть промежуточный импульс — внезапная смена нормальной частоты.

Синусовая тахикардия: 1:1 проведение с частотой 180–190 в минуту. Развитие отека плода нетипично. Обычно определяется при инфицировании амниона, лихорадочных состояниях матери, лечении симпатомиметиками.

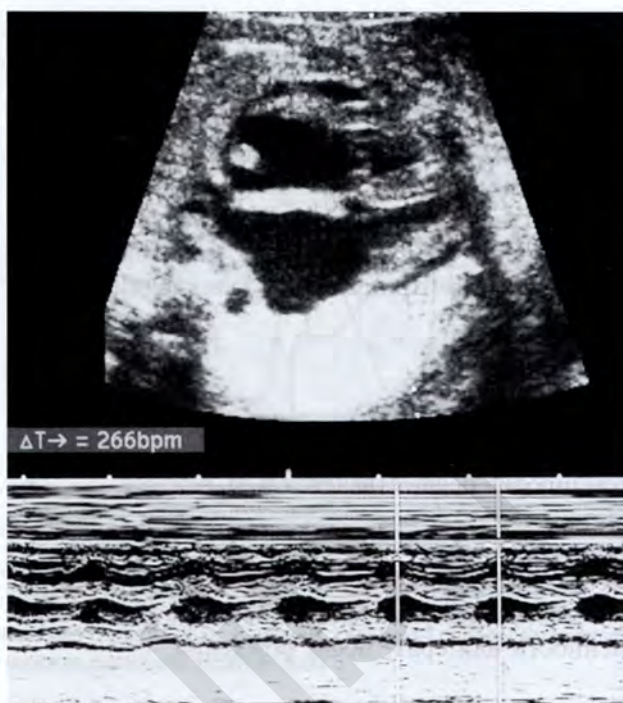


Рис. 3.19. Эхокардиограмма плода в режиме доплерографии. Беременность 37/38 нед. Суправентрикулярная тахикардия с частотой сердечных сокращений 266 в минуту

Желудочковая тахикардия: нормальный предсердный ритм с повышенной частотой сокращения желудочков. В большинстве случаев доброкачественная.

Прогноз

Отек плода развивается в течение 48 ч при тахикардии плода 220–240 в минуту. В таких случаях смертность очень высокая. В основном при тахикардиях довольно эффективна бывает медикаментозная терапия.

3.13. ЭКСТРАСИСТОЛЫ (СУПРАВЕНТРИКУЛЯРНЫЕ)

Определение: дополнительные сокращения сердца, вызванные эктопическим импульсом вне синусового узла.

Наиболее частой причиной экстрасистол является преждевременное сокращение предсердий, на более чем 8 мс до сокращения в норме. При этом импульс идет из эктопического фокуса (добавочного), расположенного в предсердии, но не из синоатриального узла.

Частота: часто наблюдаются на ранних стадиях III триместра беременности.

Этиология и патогенез: возможной причиной считается употребление кофеина матерью. Некоторые лекарственные препараты также могут вызывать развитие экстрасистолии (например, вазоактивные вещества, содержащиеся в назальных спреях).

Сочетанные мальформации: структурные пороки сердца; в 1% случаев могут осложняться развитием суправентрикулярной тахикардии.

УЗ-семиотика

Аритмические сокращения могут изначально выявляться в В-режиме, дальнейшая их дифференцировка осуществляется в М-режиме.

Прогноз

Спонтанная ремиссия на поздних сроках беременности или сразу после рождения.

3.14. РАБДОМИОМА СЕРДЦА

Определение: доброкачественная опухоль, растущая из миокарда.

Частота: 1:20 000 новорожденных.



Сочетанные мальформации: в 50–85% случаев опухоли сердца сочетаются с туберозным склерозом головного мозга. С другой стороны, рабдомиомы выявляются у 50% плодов с туберозным склерозом. Часто сочетаются с аномалиями почек.

УЗ-семиотика

При ЭхоКГ определяется внутрисердечная опухоль, связанная с межжелудочковой перегородкой (рис. 3.20, 3.21). Тахикардии могут быть следствием. Возможно также развитие сердечной недостаточности и отека плода.

Дифференциальная диагностика: внутрисердечные фибромы (чаще в левом желудочке), иногда обызвествляющиеся. Тератомы, чаще всего локализующиеся вне полости сердца.

Прогноз

В большинстве случаев благоприятный вследствие склонности опухоли к спонтанной регрессии (апоптозу). В тех случаях когда нет гемодинамических осложнений, специфическая терапия не показана. При наличии крупных опухолей смертность может составлять до 30%. Возможны туберозный склероз головного мозга, судороги, олигофрения и различные другие типы опухолей.

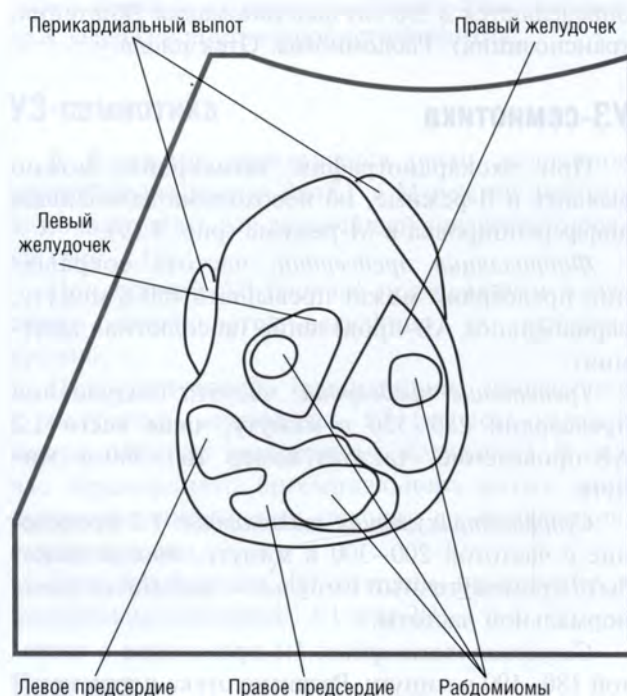


Рис. 3.20. Рабдомиома сердца. Беременность 35/36 нед. Четырехкамерный срез сердца плода. Определяются множественные образования, имеющие однородную эхогенность, которые растут из миокарда. Определяется незначительный перикардиальный выпот

Глава 4

Ультразвуковая диагностика аномалий брюшной полости

4.1. УЛЬТРАЗВУКОВАЯ АНАТОМИЯ ОРГАНОВ БРЮШНОЙ ПОЛОСТИ

Органы брюшной полости начинают визуализироваться при УЗИ с 11/14 нед беременности. Следует помнить о возможном наличии физиологической кишечной грыжи, которая может быть определена в виде тонкой эхогенной полоски в месте прикрепления пуповины к передней брюшной стенке.

С 12 нед беременности кишечник визуализируется в виде гиперэхогенного образования по сравнению с другими органами. С 24-й недели беременности начинает дифференцироваться просвет кишечника.

Желудок имеет анэхогенное содержимое округлой или несколько вытянутой формы, расположен в верхнелевых отделах брюшной полости.

Самым большим органом брюшной полости является печень, которая занимает более половины объема. В 11/14 нед беременности печень характеризуется гипоэхогенной структурой, располагающейся в верхнем отделе брюшной полости. Эхогенность постепенно повышается и к концу беременности становится равна эхогенности кишечника. С использованием методики ЦДК визуализируются сосуды печени (воротная вена, печеночные вены). Биометрию печени проводят как стандартно, с определением трех размеров, так и с использованием методики VOCAL, вычисляя ее объем.

Желчный пузырь визуализируется в виде гипоэхогенного образования в правой половине брюшной полости. Его содержимое имеет анэхогенную структуру.

Поджелудочная железа плода наиболее затруднена для визуализации и требует применения оборудования с высокой разрешающей способно-

стью. Расположена в забрюшинном пространстве на уровне левого надпочечника.

Селезенка имеет однородную структуру, по эхогенности схожа с почкой. Расположена в левой поддиафрагмальной области позади желудка и выше левой почки.

4.2. АТРЕЗИЯ ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Определение: полная облитерация просвета двенадцатиперстной кишки.

Частота: 1:10 000 новорожденных.

Тератогенез: талидомид[®], сахарный диабет.

Эмбриология: облитерация просвета кишки эпителием наблюдается на 5-й неделе после оплодотворения — это физиологическое изменение. До 11-й недели беременности должна произойти реканализация. Дуоденальная атрезия является следствием нарушения реканализации кишки.

Сочетанные аномалии: выявляются в 50% случаев. Аномалии скелета, другие аномалии ЖКТ (особенно кольцевидная поджелудочная железа — 20%), пороки сердца и мальформации почек.

Сочетанные синдромы: описано около 15 синдромов, сочетающихся с атрезией двенадцатиперстной кишки. Более 1/3 из них составляет трисомия 21.

УЗ-семиотика

Симптом «двух пузырей»: визуализируется желудок, заполненный жидкостью, а за ним определяется заполненный жидкостью растянутый проксимальный отдел двенадцатиперстной кишки (рис. 4.1, 4.2). Две полости отделяются привратником. В дистальных отделах кишечника жидкость



Рис. 4.1. Атрезия двенадцатиперстной кишки у плода с трисомией 21. Беременность 19/20 нед. Визуализируются расширенные петли двенадцатиперстной кишки, заполненные жидкостью. Увеличение количества амниотической жидкости

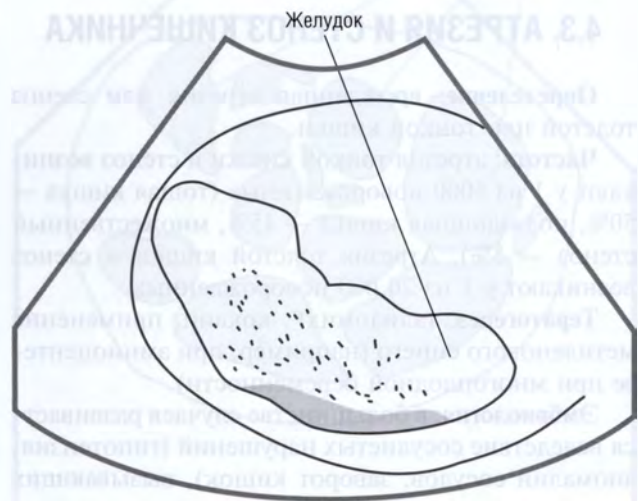
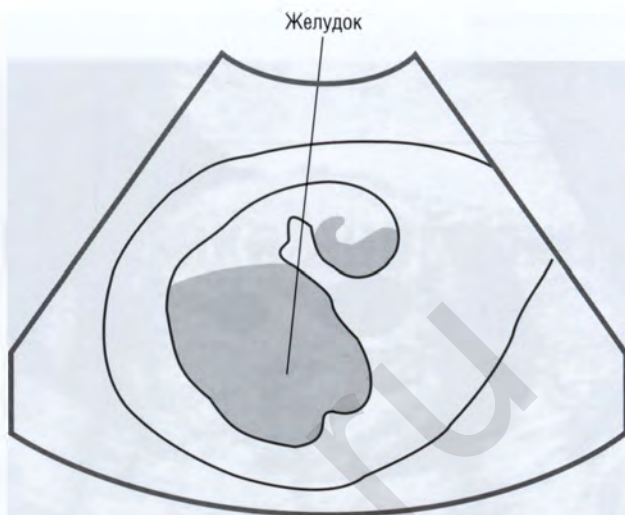


Рис. 4.2. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Беременность 32/33 нед. Определяется признак «двойного пузыря» — визуализируется желудок, заполненный жидкостью, а за ним — заполненный проксимальный отдел двенадцатиперстной кишки (а, б)



в

Рис. 4.2. Окончание. Атрезия двенадцатиперстной кишки. Беременность 32/33 нед. Определяется признак «двойного пузыря» — визуализируется желудок, заполненный жидкостью, а за ним заполненный проксимальный отдел двенадцатиперстной кишки (в)



не визуализируется. Многоводие часто сочетается с атрезией двенадцатиперстной кишки, первые признаки его появляются после 24-й недели.

Прогноз

Зависит от сочетанных мальформаций и зрелости плода (преждевременные роды чаще всего развиваются вследствие многоводия). Смертность при данном пороке может достигать 35%. При хирургическом лечении изолированной атрезии двенадцатиперстной кишки выживаемость пациентов составляет 95%.

4.3. АТРЕЗИЯ И СТЕНОЗ КИШЕЧНИКА

Определение: врожденная атрезия или стеноз толстой или тонкой кишки.

Частота: атрезия тонкой кишки и стеноз возникают у 1 из 5000 новорожденных (тощая кишка — 50%, подвздошная кишка — 45%, множественный стеноз — 5%). Атрезия толстой кишки и стеноз возникают у 1 из 20 000 новорожденных.

Тератогенез: талидомид[®], кокаин, применение метиленового синего (например, при амниоцентезе при многоплодной беременности).

Эмбриология: в большинстве случаев развивается вследствие сосудистых нарушений (гипотензия, аномалии сосудов, заворот кишок), вызывающих локальную ишемию. Выделяют три типа стеноза:

- в кишке имеется мембрана, состоящая из слизистого и подслизистого слоев; мышечный слой при этом не вовлечен;

- две слепо заканчивающихся петли соединены между собой тонкой фиброзной перемычкой, при этом брыжейка остается интактной;
- две слепо заканчивающихся петли, но тонкая фиброзная перемычка при этом отсутствует и брыжейка также прерывается.

Чаще всего встречается вторая форма, а вторая по частоте — третья форма атрезии. Проксимальные отделы кишки при этом перерастянуты, в то время как дистальные, наоборот, очень тонкие. Атрезии встречаются в 3 раза чаще, чем стенозы. Множественные атрезии встречаются довольно редко (в 10% случаев); в то время как атрезия двенадцатиперстной кишки относится к мальформациям, возникающим в эмбриологическую стадию, атрезия тощей и подвздошной кишки возникает в фетальную фазу (например, вследствие артериальной обструкции или других причин). Так, попадание метиленового синего при диагностическом амниоцентезе при многоплодной беременности часто вызывает развитие атрезии тощей и подвздошной кишки, но не атрезии двенадцатиперстной кишки.

Сочетанные аномалии: в 45% случаев определяются изолированные аномалии или комбинация других аномалий: задержка внутриутробного развития (30%), мекониевый перитонит (10%), мекониевый илеус (10%), кистозный фиброз (15%), омфалоцеле (5–7%), гастрошизис (12%), незавершенный поворот кишки, атрезия ануса, пороки сердца (5–7%), хромосомные аномалии (5–7%). Описано около 15 синдромов, сочетающихся с атрезией кишечника.

УЗ-семиотика

Диагноз выставляется на основании выявления дилатированных, заполненных жидкостью петель кишечника, расположенных проксимальнее места атрезии (рис. 4.3, 4.4). Вследствие того что при трансабдоминальном сканирова-

нии трудно отличить тонкую кишку от толстой, могут возникнуть трудности в определении точной локализации данной аномалии развития. При более проксимальной локализации атрезии чаще всего развивается многоводие (рис. 4.5). При атрезии толстой кишки многоводие наблюдается редко.

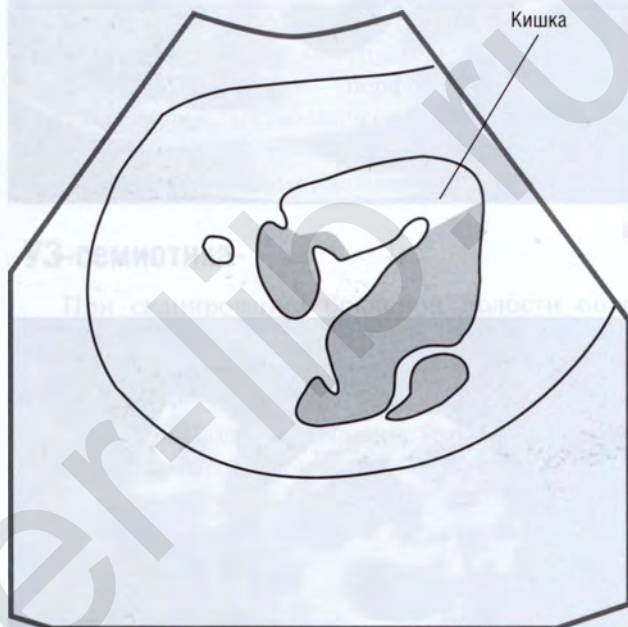


Рис. 4.3. Атрезия тощей кишки у плода. Беременность 36/37 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода. Определяется дилатированный сегмент кишки, заполненный жидкостью и содержимым

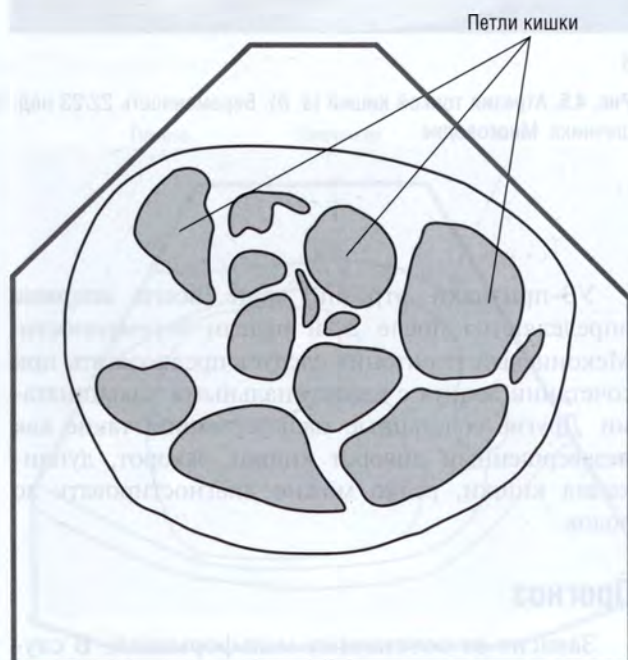


Рис. 4.4. Атрезия подвздошной кишки у плода. Беременность 35/36 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода. Определяются множественные дилатированные, заполненные жидкостью петли кишки. Количество амниотической жидкости в норме



а



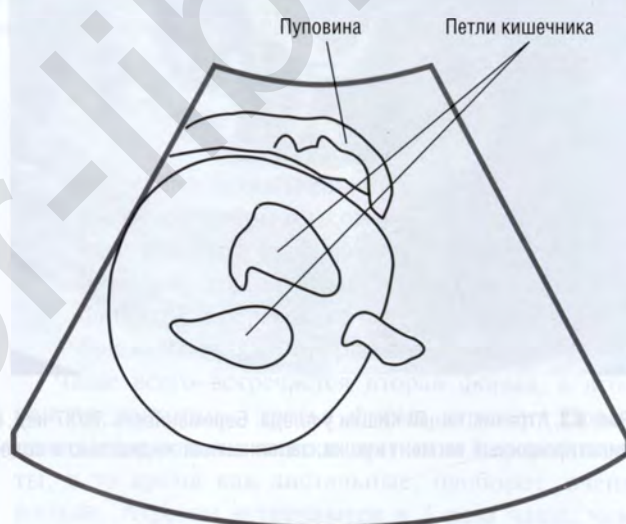
б

Рис. 4.5. Атрезия тонкой кишки (а, б). Беременность 22/23 нед. Определяются дилатированные, заполненные жидкостью петли кишечника. Многоводие

УЗ-признаки атрезии чаще всего впервые определяются после 24-й недели беременности. Мекониевый перитонит следует предполагать при сочетании асцита с интестинальными кальцинатами. Другие сочетанные мальформации, такие как незавершенный поворот кишки, заворот, дубликация кишки, редко можно диагностировать до родов.

Прогноз

Зависит от сочетанных мальформаций. В случаях изолированной атрезии кишечника прогноз благоприятный и выживаемость пациентов составляет 95%.



4.4. АТРЕЗИЯ АНУСА

Определение: врожденный порок развития ануса вследствие отсутствия просвета анальной мембраны.

Частота: 1:5000 новорожденных.

Тератогенез: алкоголь, талидомид[®], сахарный диабет.

Эмбриология: нарушение деления клоаки на мочеполовой синус и прямую кишку на 9-й неделе после оплодотворения. При этом могут определяться различные варианты данной аномалии, при которых прямая кишка может заканчиваться выше или ниже лобково-прямокишечного соединения.

Чем выше уровень атрезии, тем чаще встречаются сочетанные аномалии. Уровень атрезии позволяет также планировать тактику хирургического лечения (необходимо ли первичное хирургическое лечение сразу после рождения или сначала следует выполнить колостомию с определенной хирургической коррекцией на более поздних стадиях). Данная аномалия очень часто сочетается с атрезией пищевода.

Сочетанные аномалии: выявляются в 50% случаев. Аномалии скелета выявляются в 30%, мальформации мочеполовой системы — в 40%, атрезия пищевода — в 10%, пороки сердца — в 5% случаев.

Сочетанные синдромы: описано около 80 синдромов, сочетающихся с атрезией ануса, включая VACTERL-ассоциацию. Различные хромосомные аномалии, например частичная трисомия 22q и частичная моносомия 10q.

УЗ-семитика

Анус визуализируется в виде экзогенного пятна на уровне расположения гениталий при сканировании в поперечной плоскости. В случае атрезии ануса данное экзогенное пятно отсутствует. Дополнительными симптомами являются дилатация толстой кишки и наличие кальцинатов в меконии. Данные признаки определяются уже на поздних сроках беременности (после 30-й недели).

Прогноз

Зависит от сочетанных мальформаций. При изолированной форме атрезии ануса в 70% случа-

ев определяются хорошие показатели восстановления функции после выполнения хирургической коррекции данного порока.

4.5. АСЦИТ

Определение: скопление жидкости в перитонеальной полости.

Этиология: отек плода, сердечная недостаточность плода, инфекции, обструкция средостения (заболевание легких), обструкция ЖКТ, мекониевый перитонит; редко — перфорация обструкции мочевых путей, метаболические и гематологические заболевания плода, гепатобилиарная дисфункция, интраабдоминальные опухоли.

УЗ-семiotика

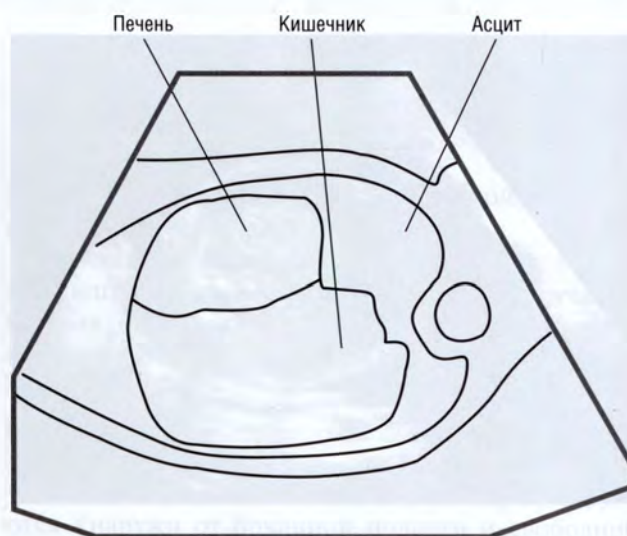
При сканировании брюшной полости определяются скопления жидкости в виде эконегативной зоны в брюшной полости (рис. 4.6, 4.7). Этого чаще всего бывает достаточно для постановки диагноза. Большой сальник можно перепутать с кистозными образованиями в брюшной полости. При выявлении тонкого ободка асцит бывает трудно отдифференцировать от артефактов.

Прогноз

При изолированном асците плода чаще всего причину выявить не удастся. В некоторых случаях наблюдается спонтанная ремиссия, что благоприятно влияет на прогноз.

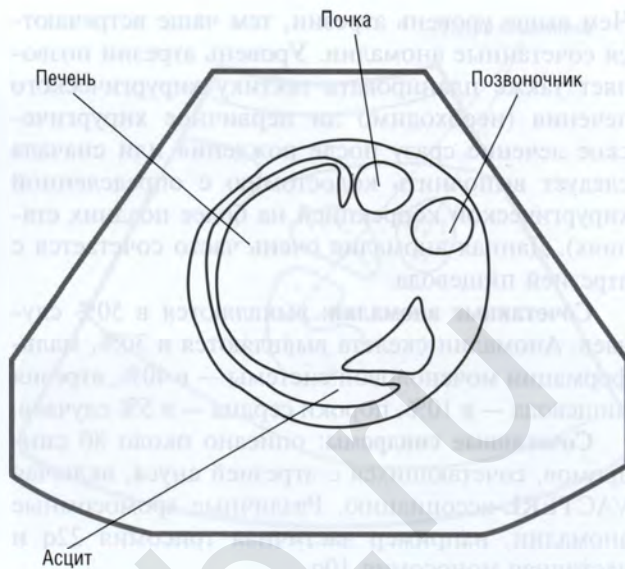


Рис. 4.6. Асцит. Беременность 25 нед 6 дней. Определяется массивный изолированный асцит плода. Печень, мочевой пузырь и петли кишечника флотируют внутри плода и дают эхо вследствие мекониевого перитонита

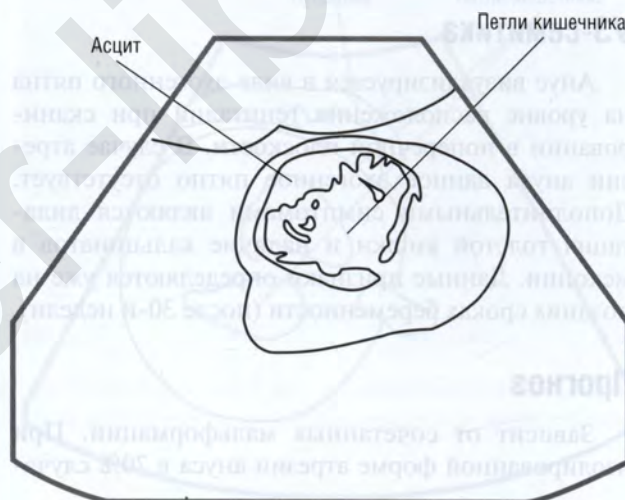




a



b



в

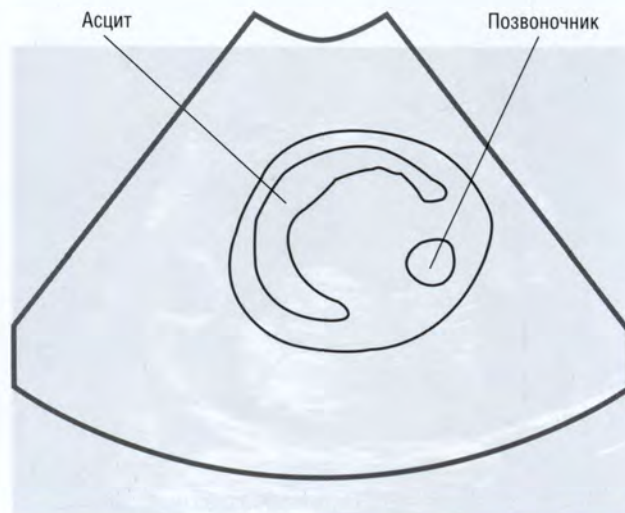
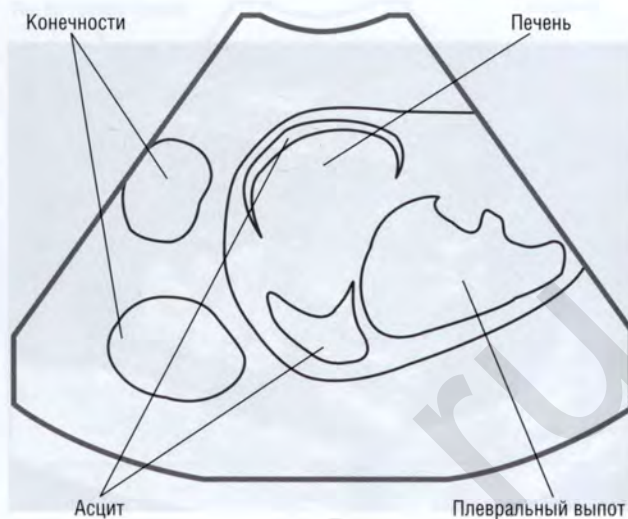


Рис. 4.7. Асцит. Беременность 29/30 нед. На сонограммах (а–в) определяется свободная жидкость в брюшной полости. Визуализируются диафрагма, печень в брюшной полости, петли кишечника



г



д

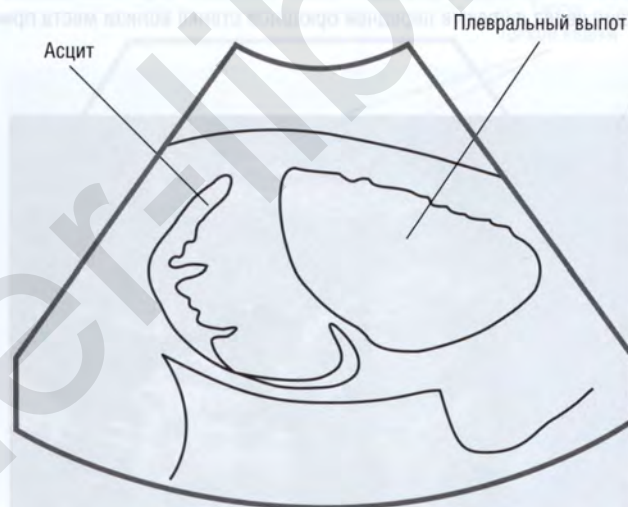


Рис. 4.7. Окончание. Асцит. Беременность 29/30 нед. На сонограммах определяется плевральный выпот в грудной полости (г, д). Визуализируются диафрагма, печень в брюшной полости, петли кишечника

4.6. ГАСТРОШИЗИС

Определение: врожденный порок развития, при котором происходит внутриутробная эвентрация внутренних органов через небольшой околопупочный дефект передней брюшной стенки.

Частота: 1:4000 новорожденных.

Эмбриология: причина гастрошизиса пока точно не выявлена. Мышцы передней брюшной стенки не изменены, но при этом имеется дефект в апоневрозе прямой мышцы живота, в области средней линии, немного справа. Возможной причиной данного порока может быть неполная регрессия правой пупочной вены, которая явля-

ется временной структурой, выявляемой в норме только на эмбриональной стадии.

Сочетанные аномалии: незавершенный поворот кишки определяется в большинстве случаев. Агрезия кишки определяется в 5–15% случаев, другие внекишечные аномалии — в 5%.

УЗ-семиотика

Петли тонкой и толстой кишки визуализируются кнаружи от брюшной полости и свободно флотируют в амниотической жидкости (рис. 4.8–4.10). Дефект передней брюшной стенки обычно локализуется в правом нижнем квадранте.



Рис. 4.8. Гастрошизис. Беременность 15 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости. Определяются петли кишечника, выходящие через дефект в передней брюшной стенке вблизи места прикрепления пуповины

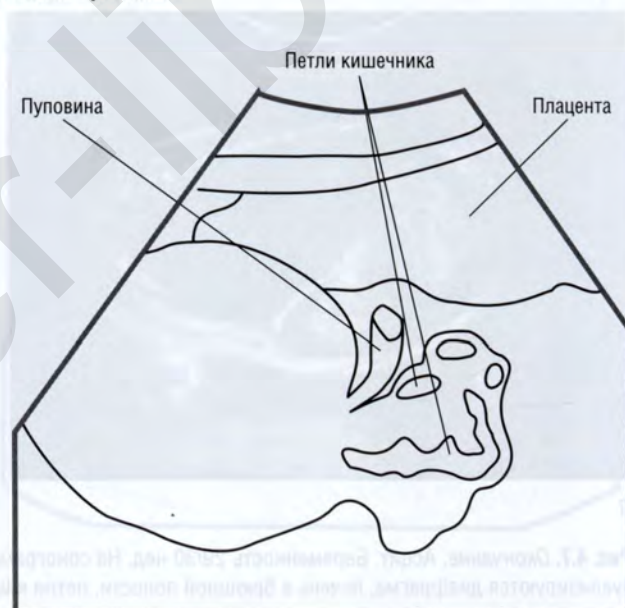


Рис. 4.9. Гастрошизис с дилатацией кишки. Беременность 27/28 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости. Определяются дилатированные петли кишечника, выходящие через дефект в передней брюшной стенке вблизи места прикрепления пуповины

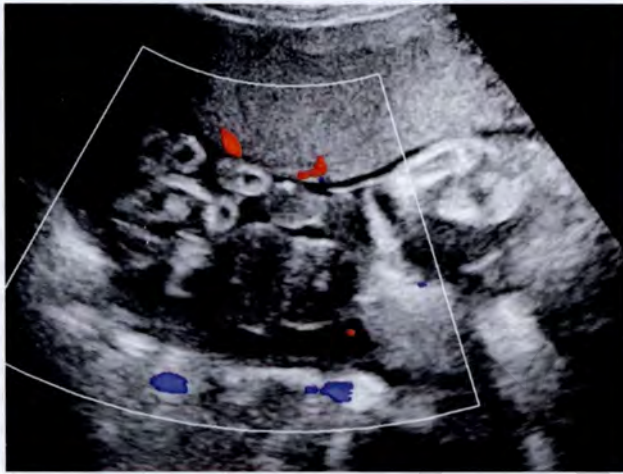
Иногда его бывает трудно идентифицировать. При дефектах меньших размеров имеется высокий риск ущемления кишки. На поздних сроках беременности стенка кишки может повреждаться вследствие нарушения ее контакта с амниотической жидкостью. Ишемия вследствие снижения кровотока или натяжения брыжейки может быть наиболее вероятной причиной повреждения кишки. В большинстве случаев многоводие развивается вследствие кишечной обструкции. Гастрошизис часто сочетается с задержкой внутриутробного роста. Иногда задержка развития может быть диагностирована ошибочно, так

как окружность живота имеет меньшие размеры вследствие эвисцерации содержимого брюшной полости.

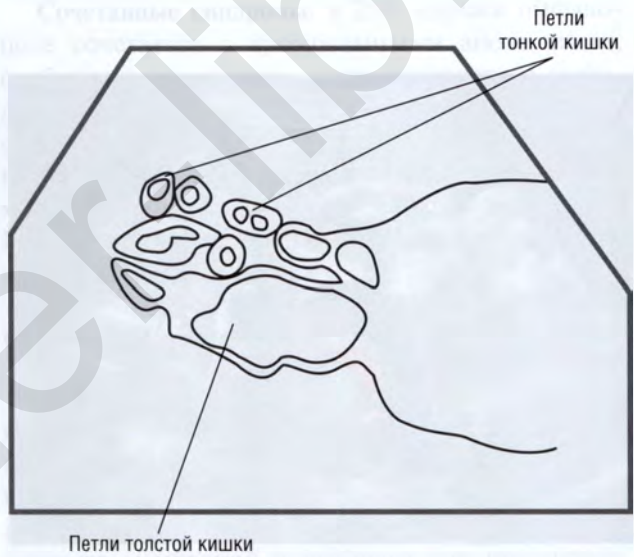
Дифференциальная диагностика: в большинстве случаев бывает трудно дифференцировать гастрошизис от разорвавшегося омфалоцеле, содержащего петли кишечника, так как локализация сосудов пуповины вблизи дефекта передней брюшной стенки не может быть точно определена, что является основным критерием при дифференциальной диагностике этих двух пороков. При выявлении омфалоцеле сразу возрастает вероятность наличия у плода других пороков развития.



а Определяется дефект передней брюшной стенки с эвентрацией петель тонкой и толстой кишки



б Определяется дефект передней брюшной стенки с эвентрацией петель тонкой и толстой кишки



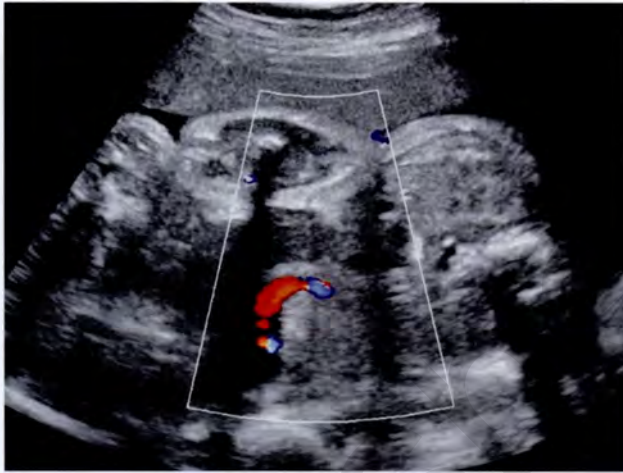
в Определяется дефект передней брюшной стенки с эвентрацией петель тонкой и толстой кишки



Рис. 4.10. Гастрошизис. Беременность 38/39 нед. Определяется дефект передней брюшной стенки размерами до 23 мм с эвентрацией петель тонкой и толстой кишки (а–в), петли кишечника свободно располагаются в амниотической жидкости. Диаметр тонкой кишки до 10 мм, толстой кишки — до 25 мм



г



д



е

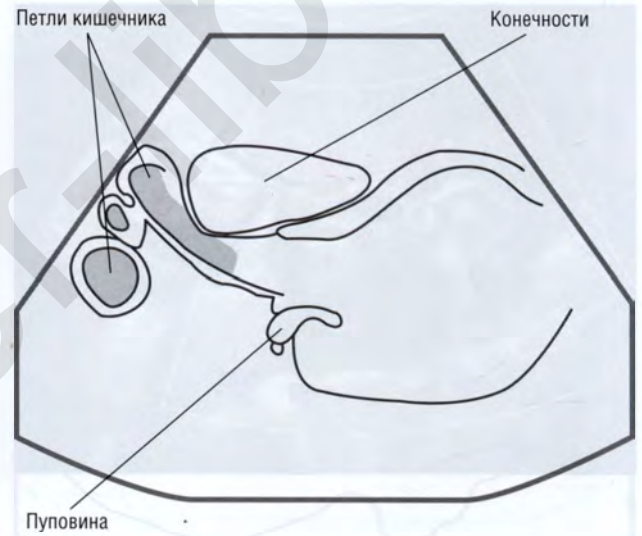
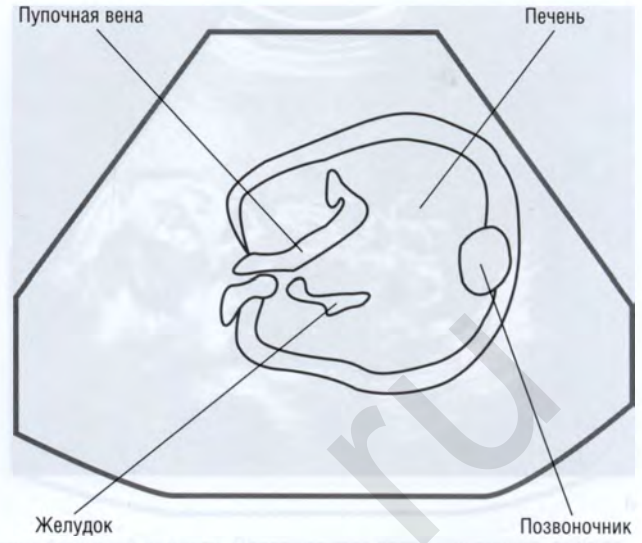


Рис. 4.10. Окончание. Гастрошизис. Беременность 38/39 нед. Определяется дефект передней брюшной стенки (д) размерами до 23 мм с эвентрацией петель тонкой и толстой кишки, петли кишечника свободно располагаются в амниотической жидкости. Диаметр тонкой кишки до 10 мм, толстой кишки — до 25 мм. Печень и желудок определяются в брюшной полости (г). Пуповина отходит от передней брюшной стенки. Фенотип новорожденного (е)

Прогноз

Общая выживаемость таких детей составляет 90%. В некоторых случаях может развиваться синдром короткой кишки (при атрезии кишки или выраженном поражении кишки).

4.7. ОМФАЛОЦЕЛЕ

Определение: врожденный дефект передней брюшной стенки (в области основания пуповины), при котором петли кишечника и другие внутренние органы (чаще всего печень) выходят в грыжевом мешке за пределы брюшной полости. В отличие от гастрошизиса дефект при омфалоцеле прикрыт прозрачной мембраной (состоящей из двух слоев: наружного — амниона и внутреннего — брюшины). При разрыве омфалоцеле на ранних стадиях данная мембрана может отсутствовать. При пупочной грыже грыжевой мешок полностью покрыт кожей.

Частота: 1:4000 новорожденных.

Эмбриология: развитие кишечника проходит три стадии: 1) выход кишки в целом и ее ротация; 2) повторное позиционирование кишечника в брюшной полости; 3) фиксация кишки к париетальной брюшине (начиная с 12-й недели беременности). Нарушение может произойти на любой стадии, при этом появляются специфические дисфункции. Омфалоцеле развивается в результате нарушений в конце первой фазы (при ротации кишки), вследствие чего происходит неполное репозиционирование кишки в брюшной полости. При этом некоторые органы располага-

ются вне брюшной полости в грыжевом мешке, покрытом амнионом и брюшиной. Петли тонкой кишки, печень, селезенка и поджелудочная железа могут быть содержимым грыжевого мешка. Физиологическое омфалоцеле может выявляться при сроке беременности до 11 нед (рис. 4.11, 4.12). Оно не считается мальформацией и должно исчезать к 13 нед. При выхождении печени за пределы брюшной полости (в грыжевой мешок) омфалоцеле считается патологическим.

Сочетанные аномалии: наблюдаются в 50% случаев, особенно когда печень визуализируется в грыжевом мешке. Аномалии сердца (15–20%), атрофия или дистрофия мочевого пузыря, атрезия ануса, дефекты нервной трубки, расщелины верхней губы и нёба, а также диафрагмальные грыжи могут сочетаться с омфалоцеле.

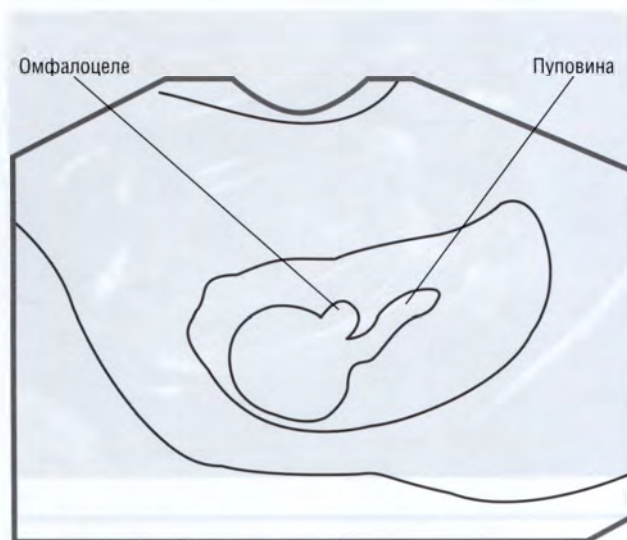
Сочетанные синдромы: в 25% случаев омфалоцеле сочетается с хромосомными аномалиями, особенно в тех случаях, когда содержимое омфалоцеле составляют петли кишечника и имеются кисты пуповины: триплоидия, трисомия 13 и 18, синдром Паллистера–Киллиана (тетрасомия 12р). Другие синдромы включают: синдром Беквита–Видеманна, CHARGE-ассоциацию, синдром Кантрелла.

УЗ-семиотика

На поперечных и продольных срезах брюшной полости плода в области пупка определяется округлое или овальное образование, заполненное органами брюшной полости и примыкающее к передней брюшной стенке (рис. 4.13). Образование покрыто мембраной и выглядит как инкапсули-



Рис. 4.11. Физиологическое омфалоцеле. Беременность 10/11 нед



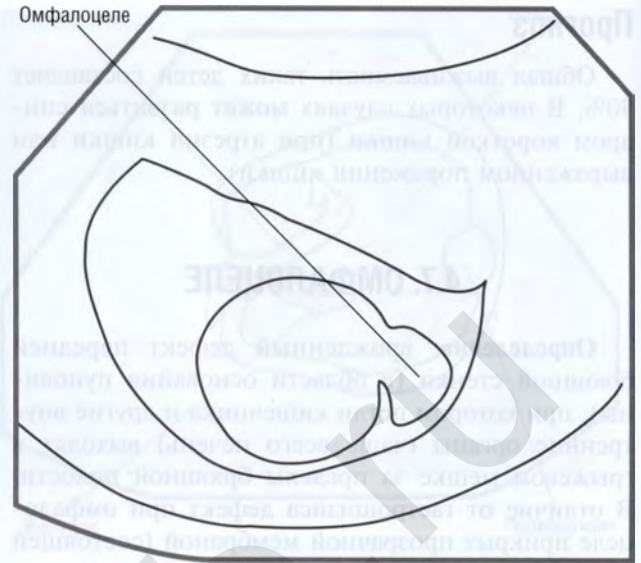
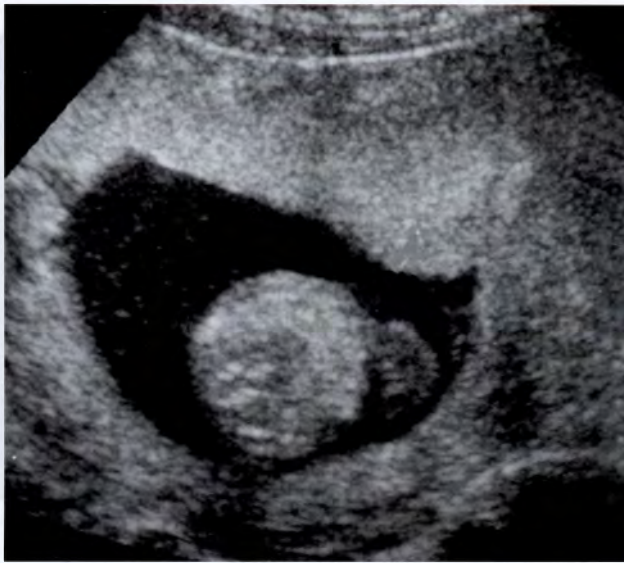


Рис. 4.12. Физиологическое омфалоцеле. Беременность 10/11 нед. Поперечный срез плода



а



б

Рис. 4.13. Омфалоцеле. Беременность 12/13 нед. Визуализируется округлое образование, примыкающее к передней брюшной стенке (а, б)

рованное. Сосуды пуповины могут визуализироваться внутри образования. Пуповина прикрепляется непосредственно к грыжевому мешку, что легко идентифицировать при использовании ЦДК. Свободно флотирующие петли кишки не определяются вследствие того, что омфалоцеле остается интактным. В грыжевом мешке преимущественно определяются петли кишки (можно проследить перистальтику) (рис. 4.14). В более крупных грыжах можно визуализировать часть желудка, печень (в 80% случаев) (рис. 4.15), мочевой пузырь. Омфалоцеле может также сопровождаться развитием асцита (рис. 4.16). Протрузия

происходит в месте прикрепления пуповины. Хромосомные аномалии следует предполагать в тех случаях, когда в грыжевом мешке определяются только петли кишечника, а внутри грыжи развивается асцит.

В тех случаях когда возникает разрыв омфалоцеле, в месте прикрепления пуповины может визуализироваться пролабирование содержимого брюшной полости. Если печень определяется снаружи от брюшной стенки, следует предполагать наличие разорвавшегося омфалоцеле, а не гастрошизиса. Очень часто данный порок сопровождается развитием многоводия.

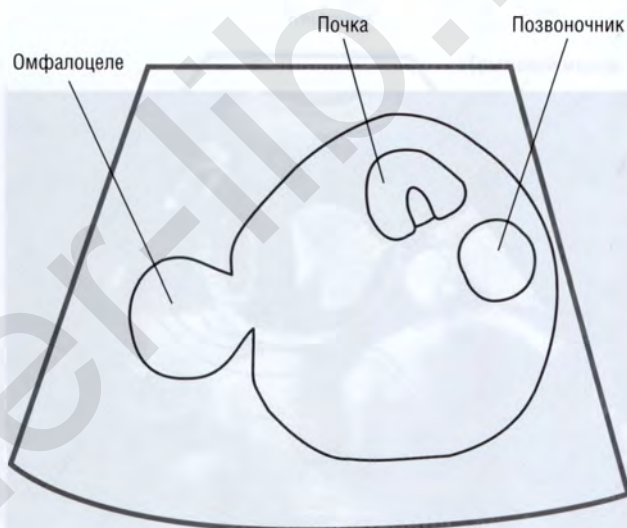


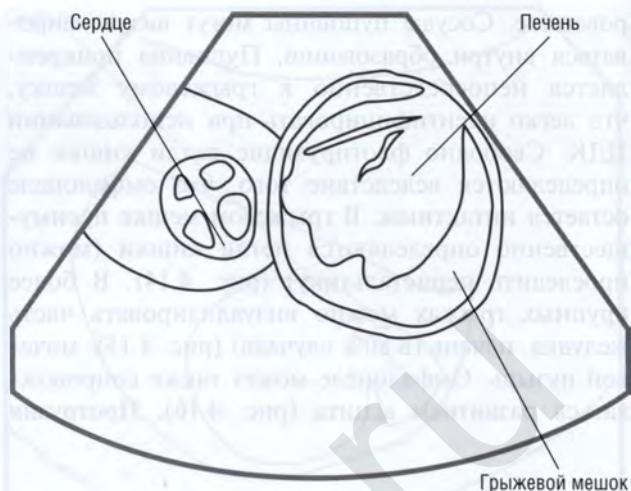
Рис. 4.14. Омфалоцеле, в котором содержится кишечник. Беременность 19/20 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости. Определяется небольшое образование, выбухающее клереди в месте прикрепления пуповины



Рис. 4.15. Омфалоцеле, в котором содержится печень. Беременность 21/22 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости. Определяется крупное омфалоцеле, содержащее печень и печеночные сосуды, выступающее клереди от брюшной стенки



а



б



в



Рис. 4.16. Омфалоцеле (а–в). Беременность 34/35 нед. Определяется большой дефект передней брюшной стенки (до 7 см) с образованием грыжевого мешка. В грыжевом мешке визуализируются печень и петли кишечника. У плода также определяется асцит



г



д

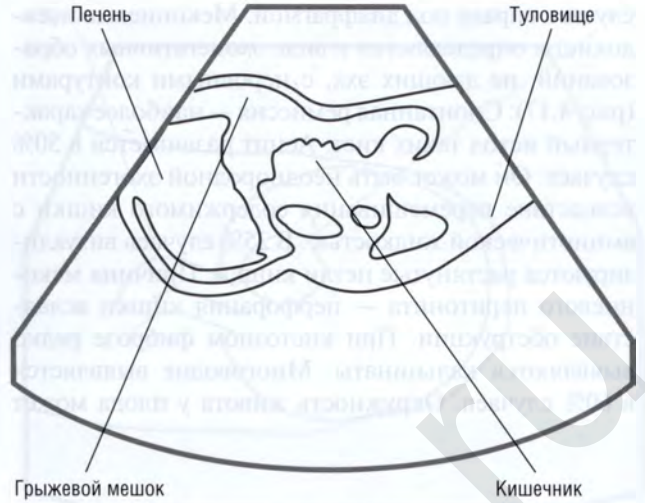


Рис. 4.16. Окончание. Омфалоцеле (г, д). Беременность 34/35 нед. Определяется большой дефект передней брюшной стенки (до 7 см) с образованием грыжевого мешка. В грыжевом мешке визуализируются печень и петли кишечника. У плода также определяется асцит

Прогноз

Определяется наличием сочетанных аномалий и объемом самого образования. Общая выживаемость таких детей составляет 30–70%. В случаях небольшого изолированного омфалоцеле прогноз благоприятный (смертность ниже 5%). Смертность значительно возрастает (более 30%) при крупных дефектах (более 5 см в III триместре беременности), а также при пролабировании печени, даже при отсутствии других аномалий.

4.8. МЕКОНИЕВЫЙ ПЕРИТОНИТ

Определение: внутриутробная перфорация кишки, в результате которой происходит попадание

мекония из кишки в брюшную полость. Вследствие этого развивается стерильный перитонит.

Частота: 1:2000 новорожденных.

Эмбриология: вследствие внутриутробной перфорации кишки (причины могут быть различными) развивается химический перитонит. При наличии фистулы в кишечник кистозные образования могут также определяться внутри брюшной полости.

Сочетанные аномалии: кистозный фиброз в 10% случаев; цитомегаловирусная инфекция; синдром Дауна.

УЗ-семиотика

В брюшине визуализируются экзогенные участки вследствие наличия кальцинатов, в большинстве

случаев справа под диафрагмой. Мекониевые псевдокисты определяются в виде эхонегативных образований, не дающих эха, с неровными контурами (рис. 4.17). Спонтанная ремиссия — наиболее характерный исход таких кист. Асцит развивается в 50% случаев. Он может быть неоднородной эхогенности вследствие перемешивания содержимого кишки с амниотической жидкостью. В 25% случаев визуализируются растянутые петли кишки. Причина мекониевого перитонита — перфорация кишки вследствие обструкции. При кистозном фиброзе редко выявляются кальцинаты. Многоводие выявляется в 60% случаев. Окружность живота у плода может

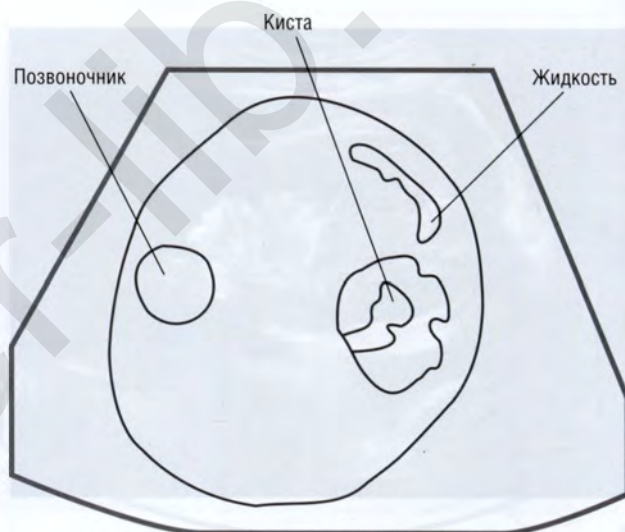
быть увеличена. Диагноз чаще всего ставится после 24-й недели беременности.

Прогноз

Часто наблюдается внутриутробная спонтанная ремиссия. Хирургическое лечение показано при наличии перекрута или перфорации кишки. В зависимости от выраженности и причины поражения может развиваться синдром короткой кишки. Если данное состояние диагностируется после рождения, показатель смертности в таких случаях превышает 60%.



а



б



Рис. 4.17. Мекониевый перитонит в развитии. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода: а — беременность 13 нед; определяется обызвествление округлой формы вокруг кисты небольшого размера; также выявляется асцит; б — беременность 16 нед. Определяется свободная жидкость в брюшной полости

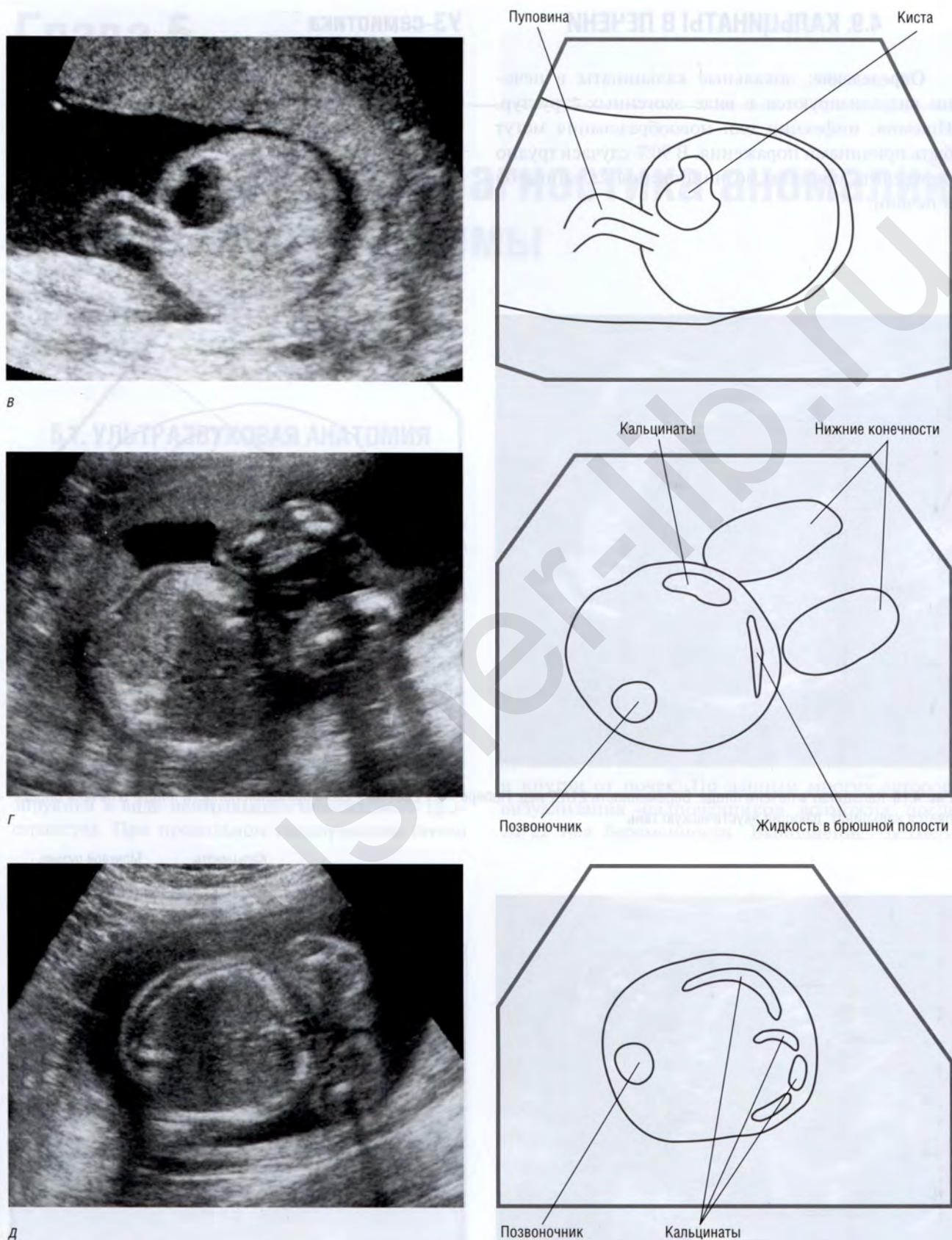


Рис. 4.17. Окончание. Мекониевый перитонит в развитии. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода: **в** — беременность 20 нед; определяется внутрибрюшная киста с толстыми неровными стенками; **г** — беременность 23 нед; определяются кальцинаты вдоль поверхности брюшины по периферии брюшной полости; **д** — беременность 25 нед; определяются кальцинаты вдоль нижнего края печени

4.9. КАЛЬЦИНАТЫ В ПЕЧЕНИ

Определение: локальные кальцинаты в печени визуализируются в виде эхогенных структур. Ишемия, инфекции или новообразования могут быть причинами поражения. В 90% случаев трудно определить причины возникновения кальцинатов в печени.



Рис. 4.18. Кальцинат в печени плода. Беременность 21/22 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода. В печени определяется кальцинат, дающий акустическую тень

УЗ-семиотика

Эхогенные участки визуализируются внутри печени. Может определяться дорсальное затенение (рис. 4.18, 4.19).

Прогноз

Прогноз благоприятный при отсутствии инфекционного поражения.

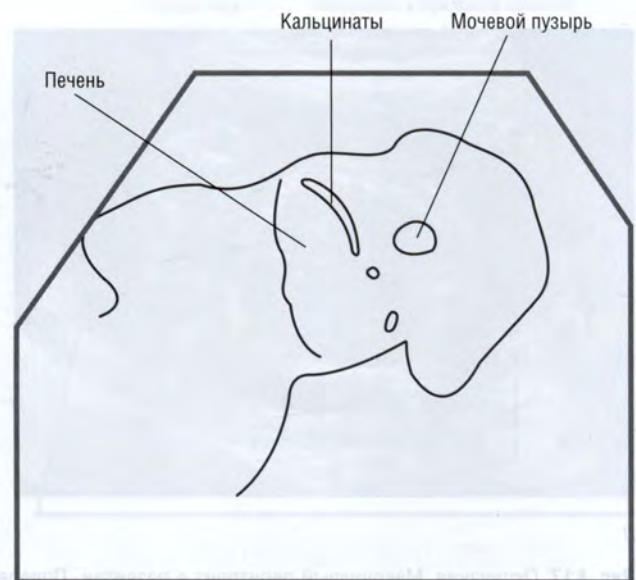


Рис. 4.19. Кальцинаты под печенью плода. Беременность 17/18 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода. Определяются множественные кальцинаты вдоль нижнего края печени

Глава 5

Ультразвуковая диагностика аномалий мочеполовой системы

5.1. УЛЬТРАЗВУКОВАЯ АНАТОМИЯ ОРГАНОВ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

У плода почки располагаются ниже, чем у детей. Из-за слабости фиксирующего аппарата они подвижны. Левая почка граничит с селезенкой и хвостом поджелудочной железы. Верхний конец правой почки прилежит к печени, нижний — к слепой кишке.

При УЗИ визуализация почек становится возможной в конце I — начале II триместра беременности. Оптимальной плоскостью сканирования является поперечное сечение.

Почки характеризуются средней или пониженной эхогенностью. Почечные лоханки визуализируются в виде центрального щелевидного пространства. При продольном сканировании почки

имеют характерную бобовидную форму. В этой плоскости сканирования определяют их длину от верхнего до нижнего полюса.

Кроме того, размеры почек обычно оценивают при поперечном сканировании на основании отношения площади, которую они занимают вместе с позвоночником, к площади поперечного сечения живота. Определены нормальные показатели размеров почек плода.

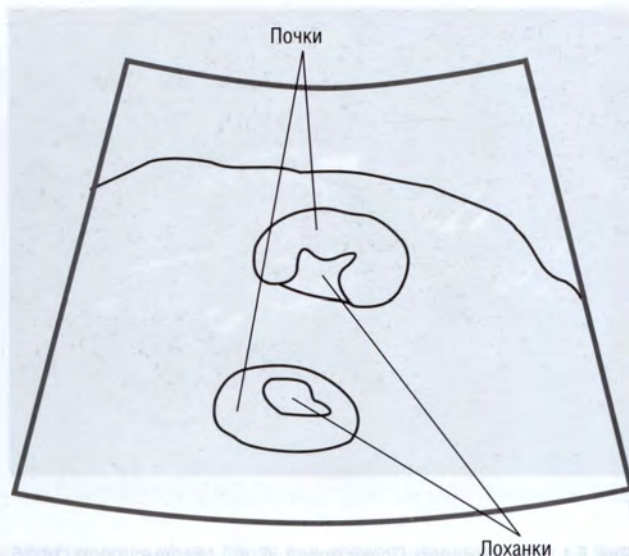
Внутреннюю структуру почек изучают, проводя высокоразрешающее УЗИ.

Для визуализации почечных артерий применяют ЦДК (рис. 5.1).

Надпочечники имеют треугольную форму при продольном сканировании и располагаются выше и кнутри от почек. По данным многих авторов, визуализация надпочечников возможна после 20/22 нед беременности. Выполнение трехмер-

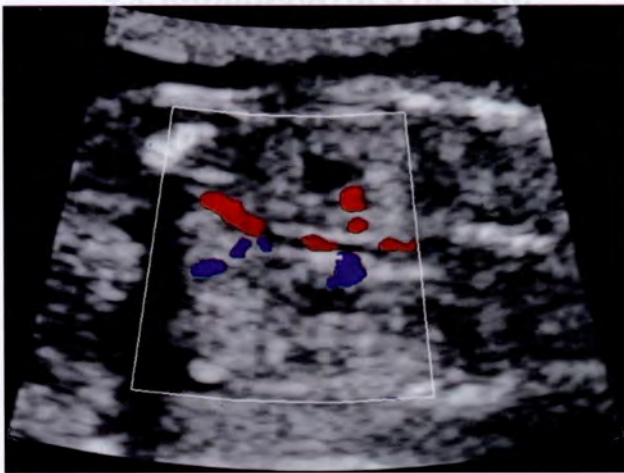


а



Лоханки

Рис. 5.1. Почки плода: а — беременность 14/15 нед. Почки плода при продольном срезе



б



в



г

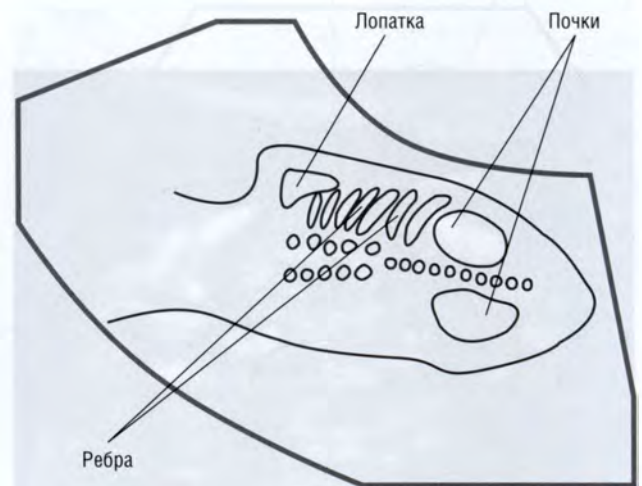
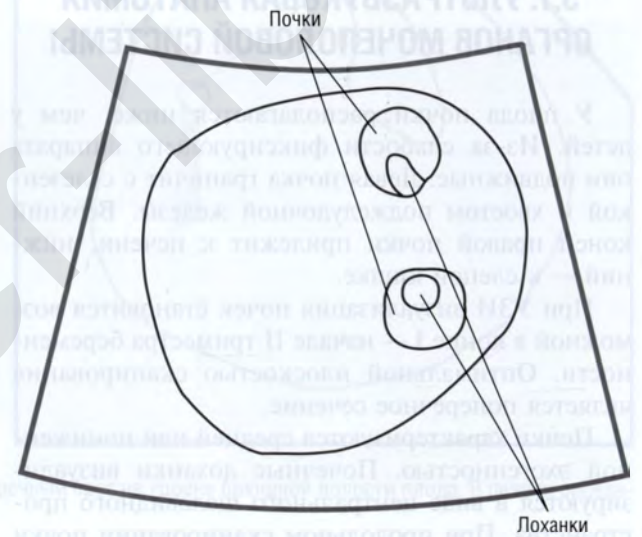
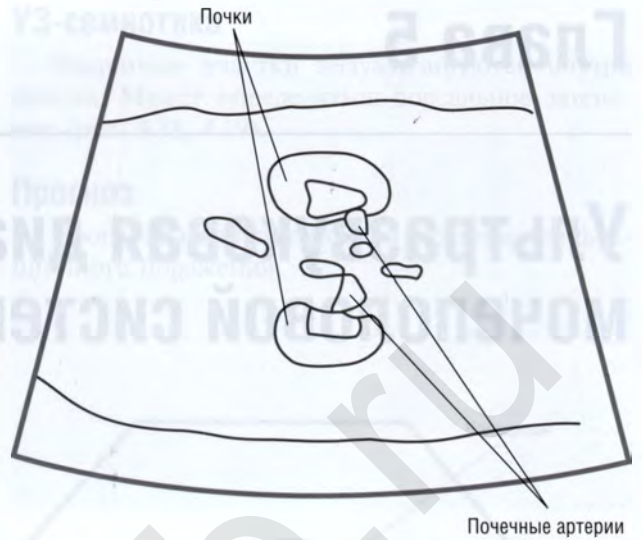
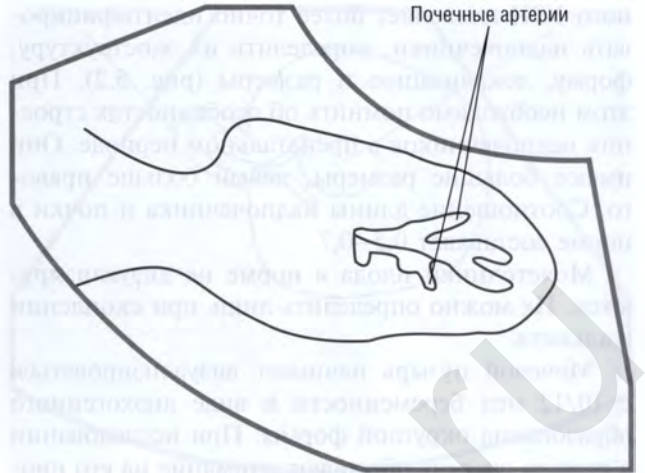
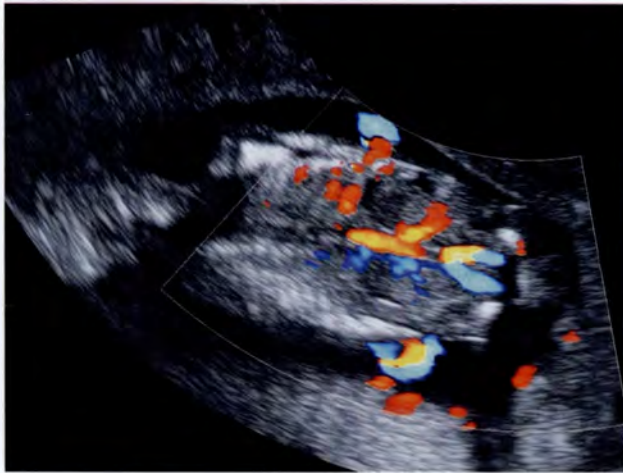
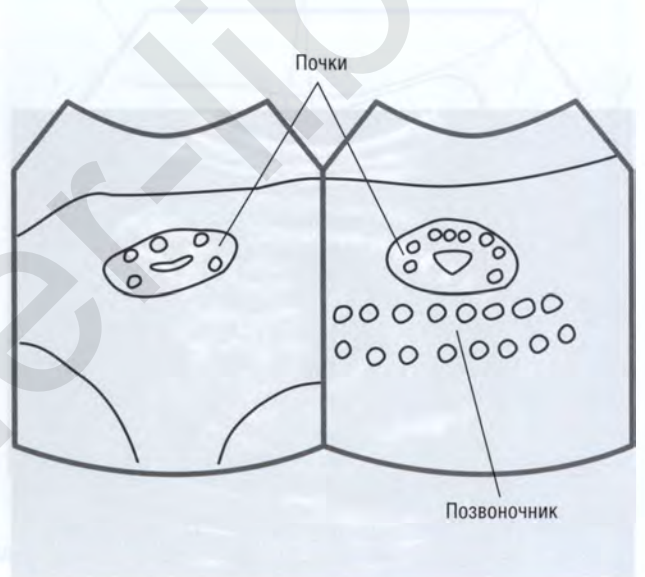


Рис. 5.1. Продолжение. Почки плода: б, в — беременность 14/15 нед. Почки плода при продольном (б) и поперечном (в) срезе. В режиме ЦДК (б) определяются почечные артерии; г — беременность 11/12 нед. Визуализируются почки плода при продольном срезе



д — беременность 11/12 нед; визуализируются почки плода при продольном срезе; в, ж — беременность 31/32 недели. Продольный (е) и поперечный (ж) срезы плода



е — беременность 31/32 недели. Продольный (е) и поперечный (ж) срезы плода

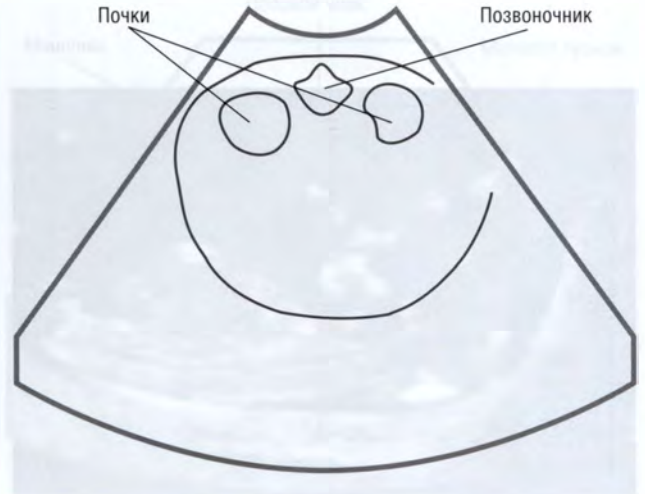


Рис. 5.1. Окончание. Почки плода: д — беременность 11/12 нед; визуализируются почки плода при продольном срезе; е, ж — беременность 31/32 недели. Продольный (е) и поперечный (ж) срезы плода

ного УЗИ позволяет более точно идентифицировать надпочечники, определить их эхоструктуру, форму, локализацию и размеры (рис. 5.2). При этом необходимо помнить об особенностях строения надпочечников в пренатальном периоде. Они имеют большие размеры, левый больше правого. Соотношение длины надпочечника и почки в норме составляет 0,5–0,7.

Мочеточники плода в норме не визуализируются. Их можно определить лишь при скоплении жидкости.

Мочевой пузырь начинает визуализироваться с 10/12 нед беременности в виде анэхогенного образования округлой формы. При исследовании в первую очередь обращают внимание на его продольный размер. Увеличение продольного размера на 8–10 мм на этом сроке беременности может

свидетельствовать о наличии мегацистиса. Объем мочевого пузыря на протяжении беременности постепенно увеличивается, достигая 30 мл к сроку доношенности. Форма пузыря зависит от степени его наполнения: округлая или грушевидная.

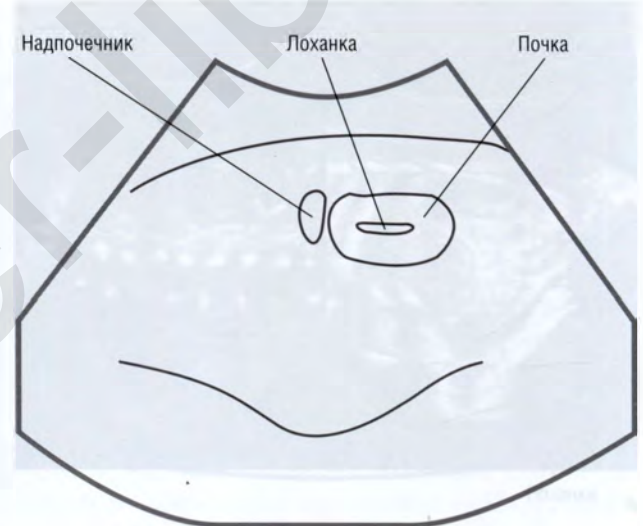
При использовании режима ЦДК визуализируются пупочные артерии, расположенные по обеим сторонам мочевого пузыря. Они направляются вверх, выходят через пупочное кольцо и в составе пуповины подходят к плаценте (рис. 5.3).

Матка визуализируется с 20-й недели беременности, расположена позади мочевого пузыря.

При визуализации полового члена определяют его размеры, которые увеличиваются с возрастанием срока беременности. По данным различных авторов, длина полового члена в 16 нед составляет в среднем 6 мм, а в 38 нед — 26 мм (рис. 5.4).

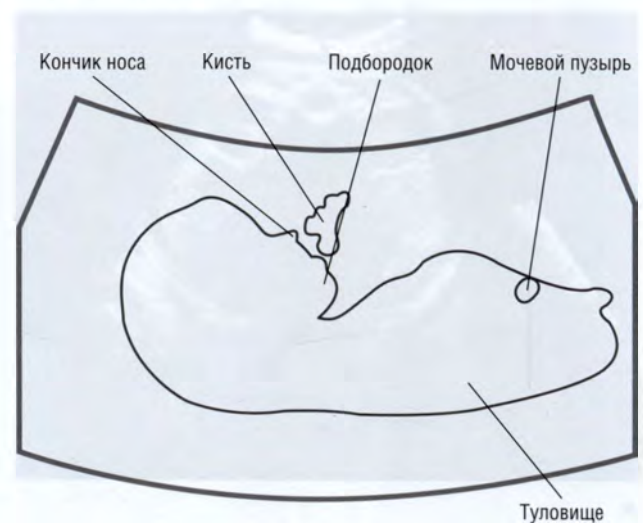


Рис 5.2. У верхнего полюса почки визуализируется надпочечник плода. Беременность 31/32 нед



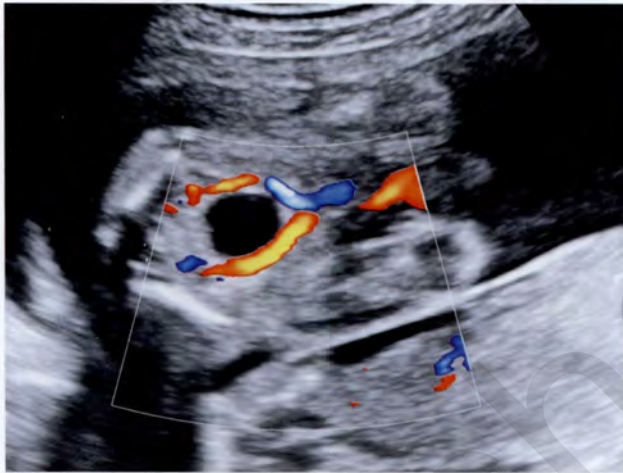
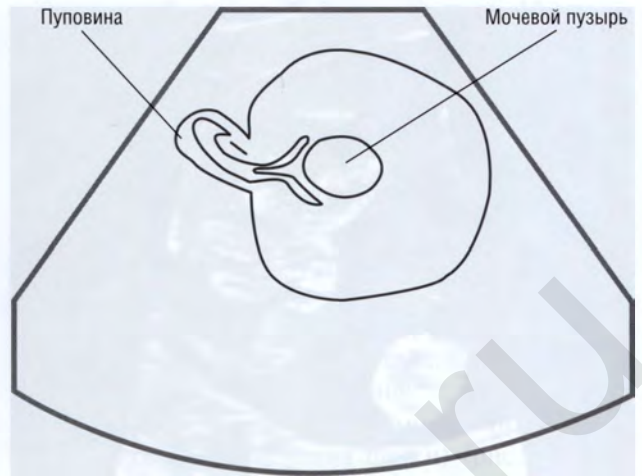
а

Рис. 5.3. Мочевой пузырь плода. Беременность 12/13 нед: а — продольный срез





б



в

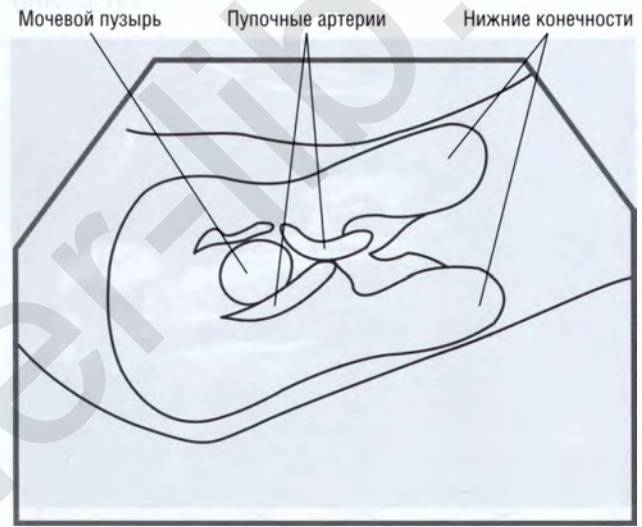


Рис. 5.3. Окончание. Мочевой пузырь плода. Беременность 12/13 нед: б, в — поперечный срез: определяется мочевой пузырь, в режиме ЦДК (в) — пупочные артерии, огибающие мочевой пузырь



а

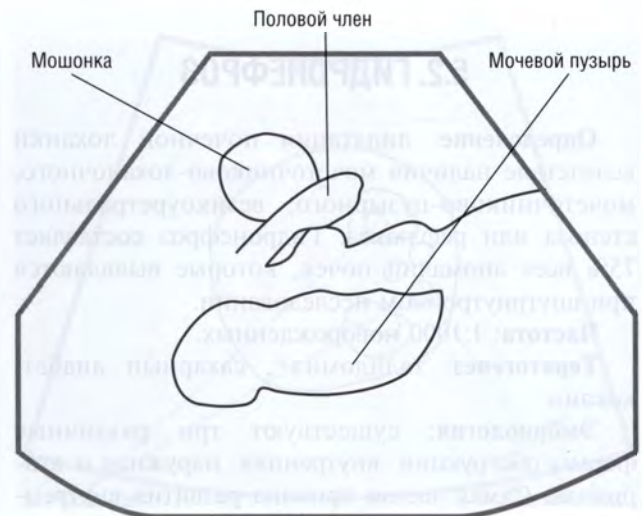


Рис. 5.4. Половой член плода (а) в 33/34 нед беременности

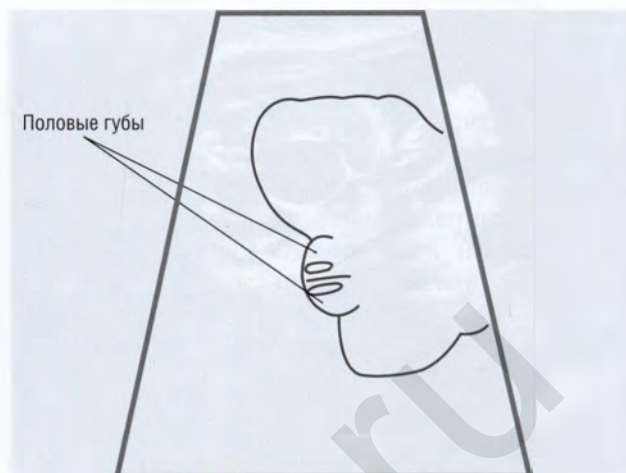


б



в

Рис. 5.4. Окончание. Половые губы в 20 (б) и 36 (в) нед беременности



Половые губы



Половые губы

Нижняя конечность

5.2. ГИДРОНЕФРОЗ

Определение: дилатация почечной лоханки вследствие наличия мочеточниково-лоханочного, мочеточниково-пузырного, везикуретрального стеноза или рефлюкса. Гидронефроз составляет 75% всех аномалий почек, которые выявляются при внутриутробном исследовании.

Частота: 1:1000 новорожденных.

Тератогенез: талидомид[®], сахарный диабет, кокаин.

Эмбриология: существуют три различные формы обструкции: внутренняя, наружная и вторичная. Самая частая причина развития внутренней формы — аномалия мышечных волокон, приводящая к обструкции мочеточника. С течением времени происходит дегенерация мышц с последу-

ющим образованием фиброзной ткани — компрессия мочеточника. При наружной форме компрессия возникает вследствие наличия образования снаружи мочеточника (чаще всего это аномально идущий сосуд, добавочная почечная артерия). Вторичная форма развивается вследствие наличия мочеточниково-пузырного рефлюкса, имитирующего обструкцию мочевыводящих путей.

Сочетанные мальформации: в 30% случаев выявляется двусторонний мочеточниково-пузырный стеноз. Другие аномалии мочеполовой системы включают: формирование клоаки, экстрофию мочевого пузыря, уретероцеле, мегаистис (большой мочевой пузырь), мегауретер, синдром клапанов уретры, обструкцию мочеточника, везикуретеральный рефлюкс. Могут выявляться также внутрибрюшные опухоли и пороки сердца.

Сочетанные синдромы: в 20% случаев выявляются множественные аномалии или синдромы. Хромосомные аномалии выявляются в 5% случаев.

УЗ-семиотика

Расширение почечной лоханки выявляется при трансабдоминальном УЗИ (рис. 5.5, 5.6). Ширина почечной лоханки может быть измерена по ее переднезаднему размеру на поперечном срезе. На косых срезах измерения недостоверные (так как определяются большие размеры, чем есть в действительности). Расширение мочеточника выявить трудно. В тяжелых случаях требуется проследить мочеточник на всем протяжении до места его впадения в мочевой пузырь (рис. 5.7). Верхние границы для диагностики расширения лоханки

составляют 5 мм на 20-й неделе и до 10 мм — после 30-й. Наличие маловодия является неблагоприятным признаком.

Прогноз

После рождения спонтанная ремиссия наблюдается в 40% случаев. В первые годы жизни наличие резистентного к лечению рефлюкса может вызвать развитие необратимых поражений почек вследствие рецидивирующих инфекционных заболеваний мочевыводящей системы. Эффективным является хирургическое лечение.

Развитие гидронефроза возможно при аномалиях положения (дистопия почки) (рис. 5.8, 5.9) и аномалиях количества (подковообразная почка) (рис. 5.10).



а



б

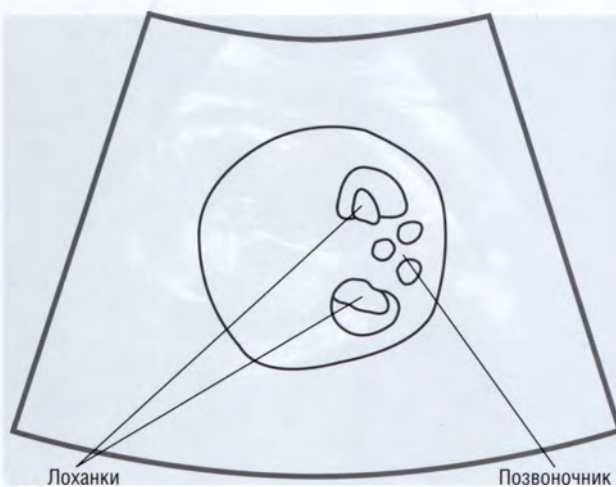
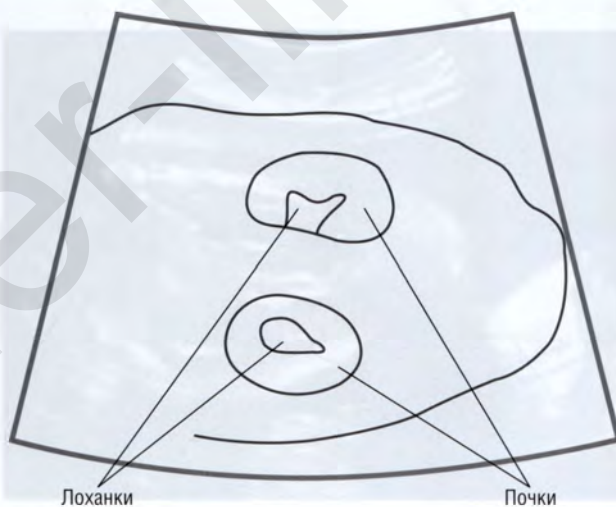
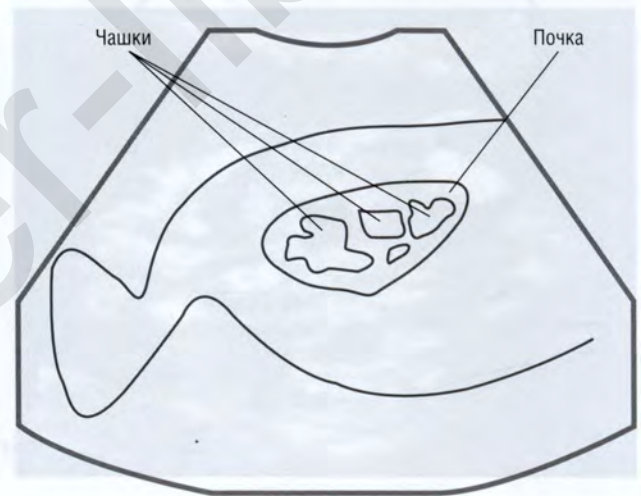


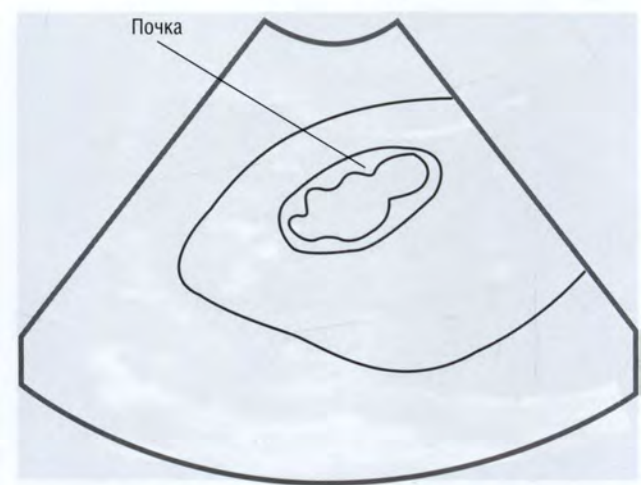
Рис. 5.5. Двусторонняя пиелозктазия (а, б). Беременность 16 нед



Рис. 5.6. Гидронефроз, диагностированный на основании дилатации почечных чашек. Беременность 22 нед. Продольный срез плода



а

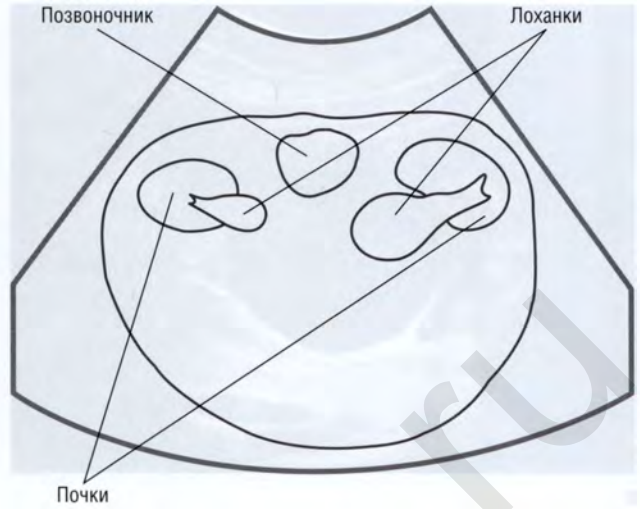


б

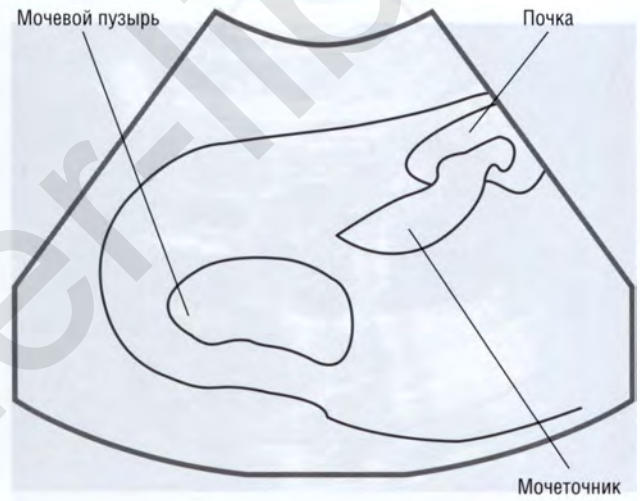
Рис. 5.7. При продольном срезе определяется расширение чашек (а, б). Беременность 39/40 нед



В



Г



Д

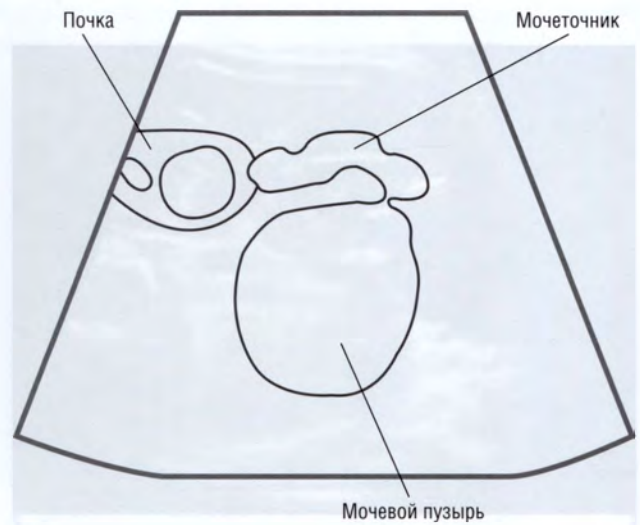


Рис. 5.7. Продолжение. Поперечный срез плода — определяется расширение лоханки справа до 8 мм, слева — до 13 мм (в). Мегалоуретер — расширение мочеточника в верхней и средней трети (г, д). Беременность 39/40 нед



е

Рис. 5.7. Окончание. Мегацистис — увеличение размеров мочевого пузыря (е). Беременность 39/40 нед

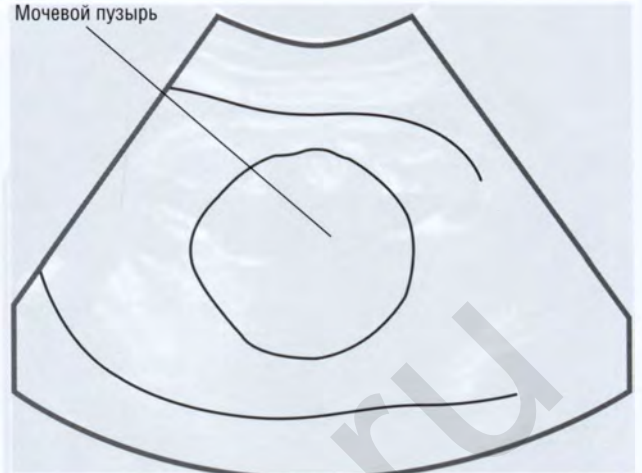
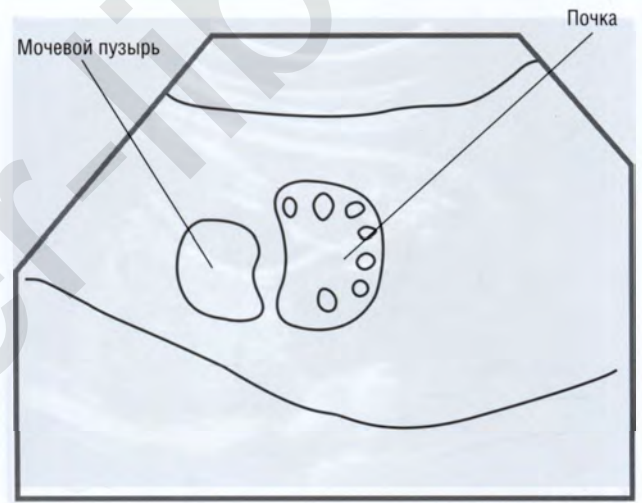
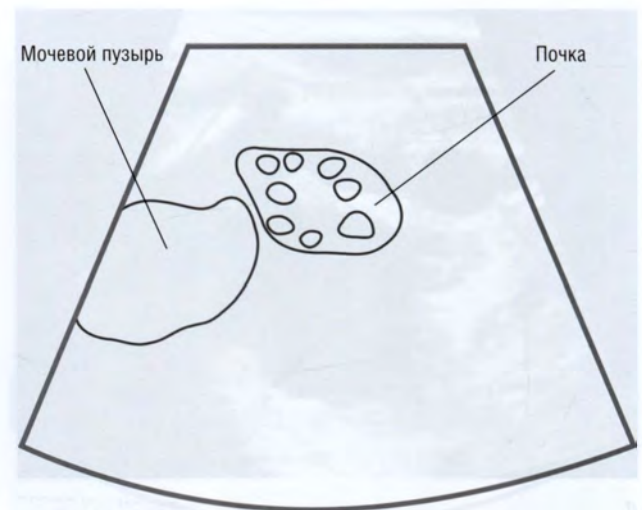


Рис. 5.8. Тазовая дистопия почек. Беременность 21/22 нед



а

Рис. 5.9. Тазовая дистопия почки. Беременность 32 нед: а — правая почка определяется в малом тазу рядом с мочевым пузырем, почка уменьшена в размерах





б — левая почка визуализируется в типичном месте, нормальных размеров для гестационного срока



в — в режиме ЦДК визуализируется левая почечная артерия, а правая в типичном месте не визуализируется

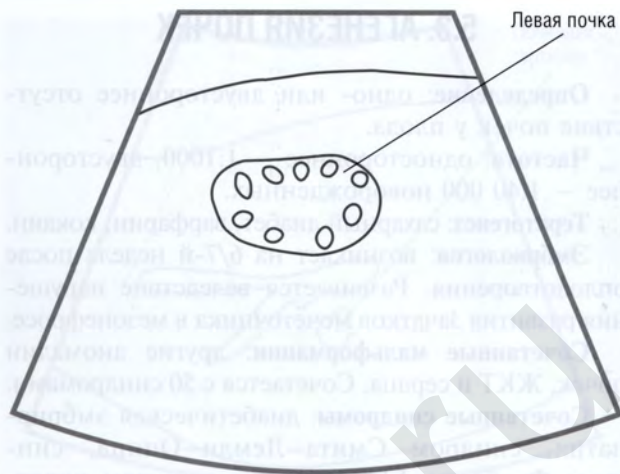
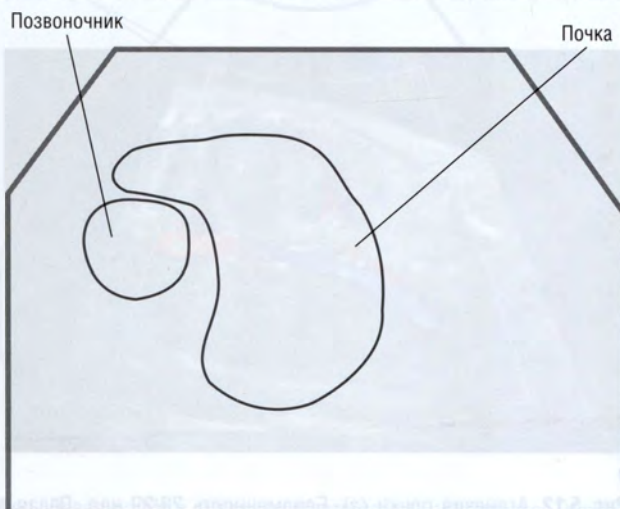


Рис. 5.10. Подковообразная почка. Беременность 20 нед



5.3. АГЕНЕЗИЯ ПОЧЕК

Определение: одно- или двустороннее отсутствие почек у плода.

Частота: одностороннее — 1:1000, двустороннее — 1:40 000 новорожденных.

Тератогенез: сахарный диабет, варфарин, кокаин.

Эмбриология: возникает на 6/7-й неделе после оплодотворения. Развивается вследствие нарушения развития зачатков мочеточника в мезонефросе.

Сочетанные мальформации: другие аномалии почек, ЖКТ и сердца. Сочетается с 50 синдромами.

Сочетанные синдромы: диабетическая эмбриопатия, синдром Смита–Лемли–Опица, синдром Фрейзера, ЕЕС-синдром, синдром коротких ребер и полидактилии I и III типа, синдром каудальной регрессии/сирингомиелия, MURCS-ассоциация, VACTREL-ассоциация.

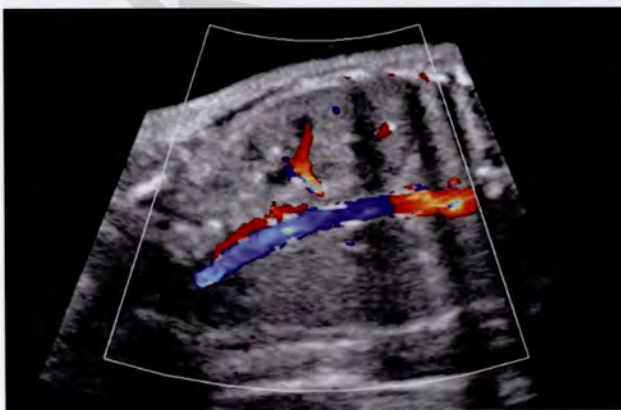
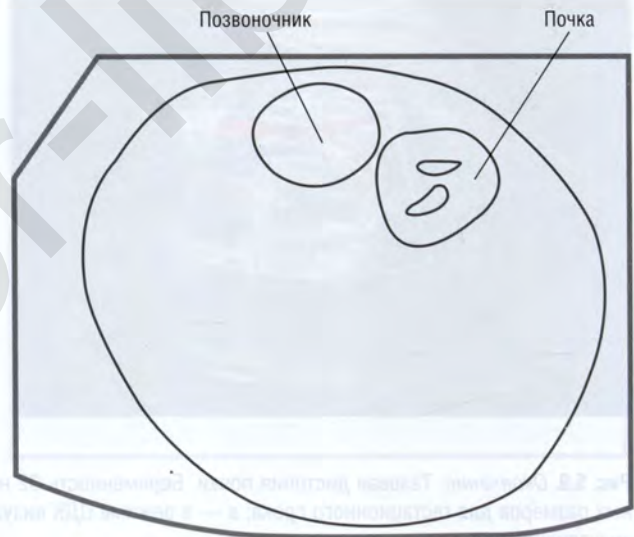
УЗ-семиотика

Уменьшение количества амниотической жидкости приводит к ухудшению визуализации внутренних структур, поэтому очень трудно визуализировать почки плода (рис. 5.11). Надпочечник же может иметь другую форму и положение, а также он может располагаться каудальнее по сравнению с нормой. Его можно ошибочно принять за почку.

Мочевой пузырь не визуализируется в случаях двусторонней агенезии почек. Диагноз можно подтвердить после повторного УЗИ, выполненного через 2 ч (мочевой пузырь по-прежнему не визуализируется). После 18 нед гестации могут развиваться маловодие и ангидрамнион. При цветовой доплерографии в ангиорежиме почечные артерии не определяются (рис. 5.12).



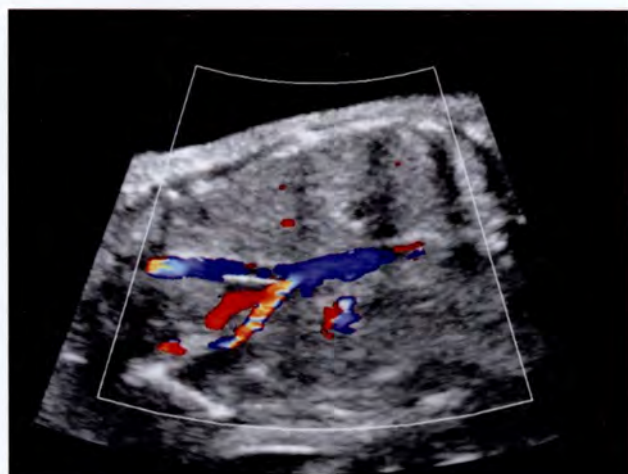
Рис. 5.11. Односторонняя агенезия почки. Беременность 28 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода. Определяется левая почка плода. В правой почечной ямке почка не визуализируется



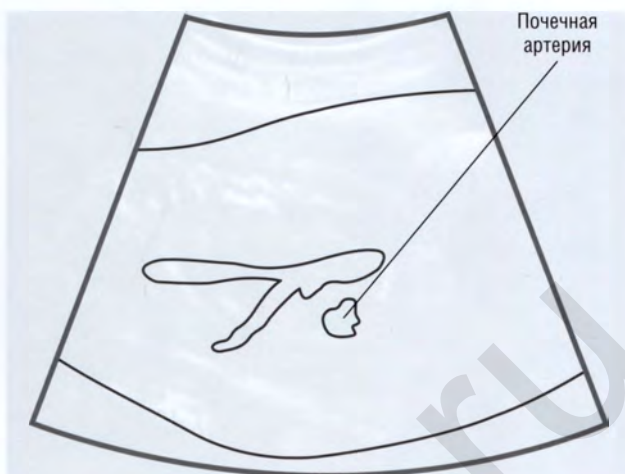
а

Рис. 5.12. Агенезия почки (*а*). Беременность 28/29 нед. Левая почка в типичном месте не визуализируется. Устье левой почечной артерии в типичном месте не визуализируется. Правая почка расположена в типичном месте, паренхима без видимых структурных изменений

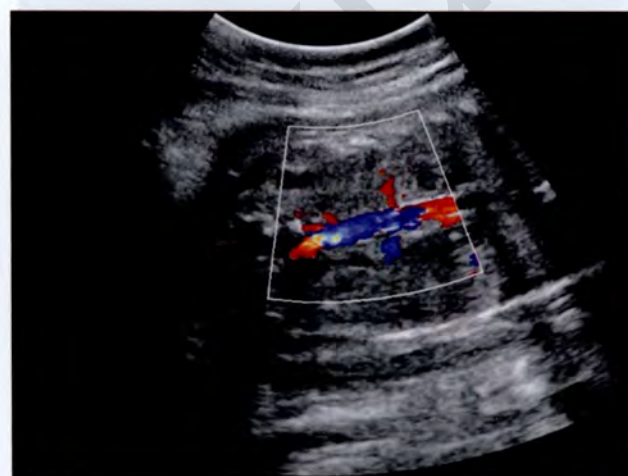




б — цветной доплер, нижняя часть мочекалекулоточной системы, аорта и нижняя полая вена в правой стороне.



в



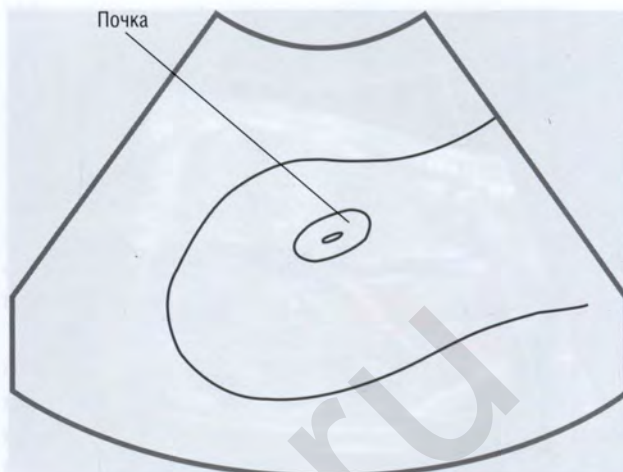
г



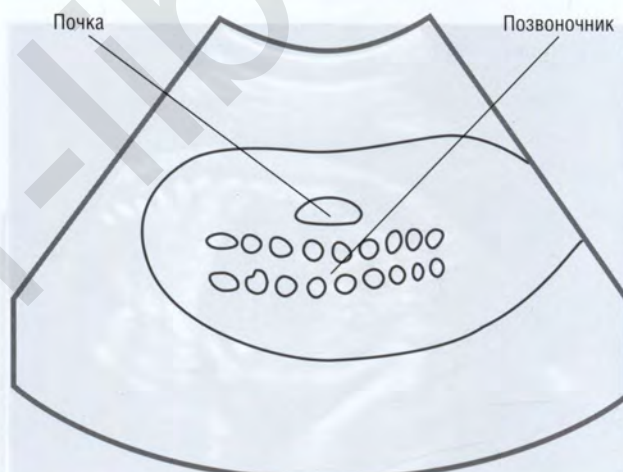
Рис. 5.12. Продолжение. Агенезия почки (**б, в**). Беременность 28/29 нед. Левая почка в типичном месте не визуализируется. Устье левой почечной артерии в типичном месте не визуализируется. Правая почка расположена в типичном месте, паренхима без видимых структурных изменений. Гипоплазия почек (**г**). Беременность 32/33 нед. В режиме ЦДК (**г**) визуализируются почечные артерии



д рбер и познмактивна I и III типа, синдром стужалной регрессии/гиретинимелья, MF-RCS-ассоциация, VACTERL-ассоциация.



е



ж

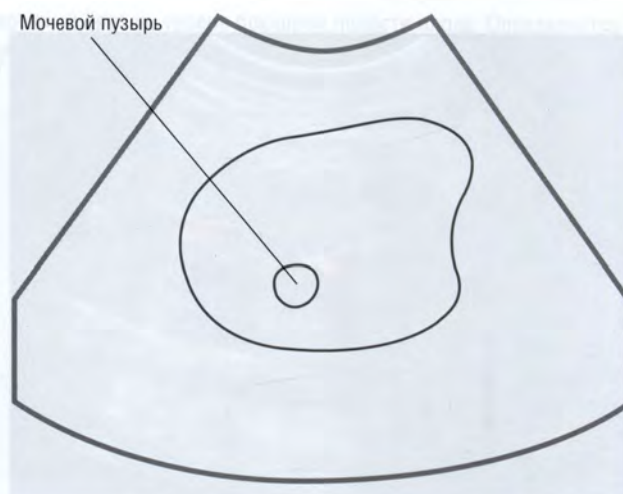


Рис. 5.12. Окончание. Гипоплазия почек (д–ж). Беременность 32/33 нед. Почки плода уменьшены в размерах (д, е), расположены в типичном месте. В режиме ЦДК визуализируется малых размеров мочевой пузырь (ж), который при динамическом исследовании не увеличился в размерах

Прогноз

При двустороннем поражении в 40% случаев развивается внутриутробная гибель. Остальные дети умирают вскоре после рождения вследствие гипоплазии легких. При односторонней агенезии не отмечается выраженного влияния на развитие ребенка и существенно не снижается качество жизни.

5.4. ЭКСТРОФИЯ МОЧЕВОГО ПУЗЫРЯ

Определение: врожденный порок развития, при котором определяется неполное закрытие мочевого пузыря, нижних отделов мочевыделительной системы, симфиза и передней брюшной стенки в нижних отделах.

Частота: 1:30 000 новорожденных.

Эмбриология: отсутствие сращения двух половин мочевого пузыря по средней линии. Причиной является нарушение развития мочеполювого синуса на сроке гестации 7/9 нед. Может отмечаться также поражение мочеиспускательного канала, клитора или пениса.

Сочетанные мальформации: аномалии гениталий и расщепления симфиза.

УЗ-семиотика

При первичном и повторном УЗИ мочевого пузыря не визуализируется. Определяются изменения в области нижнего отдела передней брюш-

ной стенки (выворот задней стенки мочевого пузыря). Место прикрепления пуповины располагается ниже, чем в норме (рис. 5.13).

Прогноз

Хирургическая коррекция эффективна в 60–80% случаев. Выживаемость — более 90%. У таких пациентов впоследствии может наблюдаться развитие рака мочевого пузыря.

5.5. МУЛЬТИКИСТОЗНАЯ ДИСПЛАЗИЯ ПОЧЕК

Определение: врожденная дисплазия почек, при которой собирательные трубочки почек расширяются настолько, что становятся похожими на кисты. В 80% случаев поражается только одна почка.

Частота: 1:5000 новорожденных.

Тератогенез: сахарный диабет.

Сочетанные мальформации: анэнцефалия, гидроцефалия, *spina bifida*, расщелины губы и нёба, микрофтальмия, стеноз двенадцатиперстной кишки, трахеопищеводный свищ и атрезия.

УЗ-семиотика

Характеризуется наличием множественных кист различного размера, локализующихся чаще в одной (рис. 5.14, 5.15), реже — в обеих почках

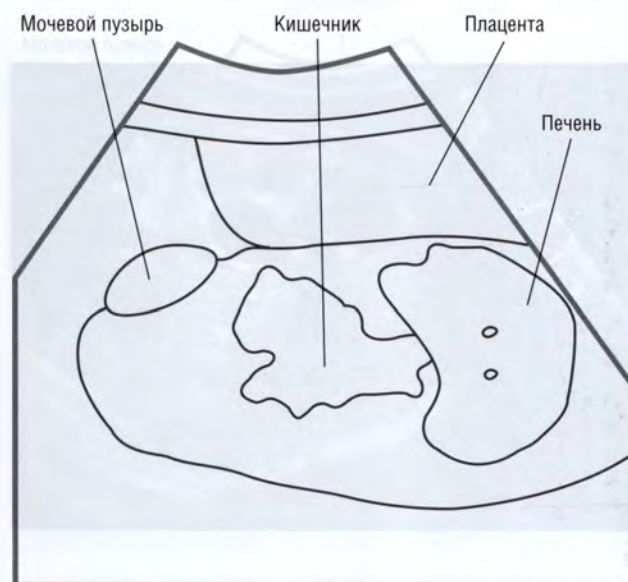


Рис. 5.13. Экстрофия мочевого пузыря. Беременность 33/34 нед. Продольный срез на уровне брюшной полости и малого таза плода. Мочевой пузырь визуализируется в виде мягкотканного образования вне тела плода

(рис. 5.16). Пораженная почка при этом увеличена в размерах. Контралатеральная почка может быть также увеличена в размерах (компенсаторное увеличение). В здоровой почке чаще всего определяется немного увеличенная лоханка. При поражении обеих почек продукция мочи снижается и развивается маловодие или ангидрамнион (после 18 нед беременности). Объем амниотической жидкости может оставаться в норме при поражении

только одной почки. Окружность живота может быть увеличена.

Прогноз

При одностороннем поражении качество жизни ребенка существенно не изменяется. Мультикистозная почка обычно уменьшается в размерах в первый год жизни, а после второго года

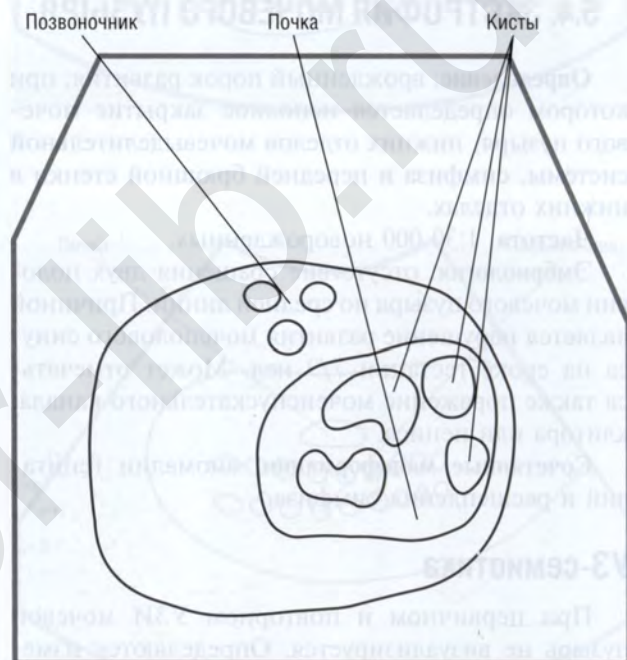


Рис. 5.14. Односторонняя мультикистозная дисплазия почки. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода. Определяется образование с множественными кистами, локализованное вблизи позвоночника, в месте предположительной локализации почки. Пораженная почка резко увеличена в размерах. Беременность 19 нед

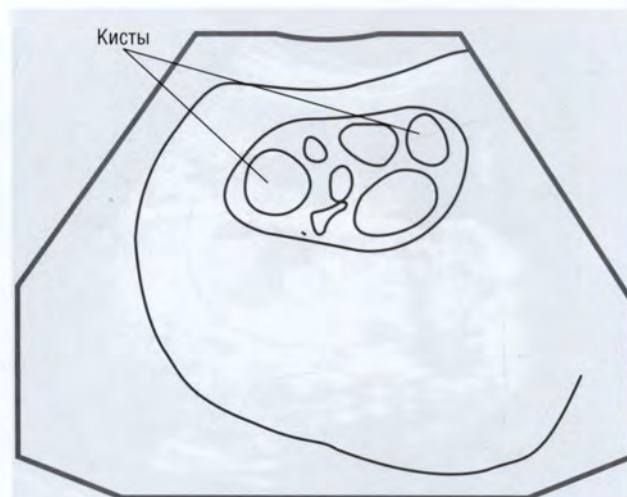


Рис. 5.15. Мультикистозная дисплазия почек (а). Беременность 38/39 нед. Отмечается увеличение правой почки плода за счет множественных кист различного размера, паренхима почки — повышенной эхогенности, структурная дифференцировка отсутствует. Мочевой пузырь определяется. Левая почка нормальных размеров, без структурных изменений



б



в



г

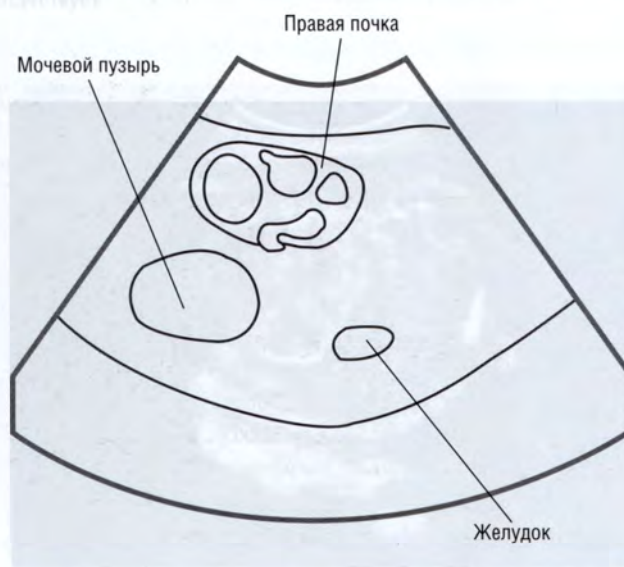


Рис. 5.15. Окончание. Мультикистозная дисплазия почек (б–г). Беременность 38/39 нед. Отмечается увеличение правой почки плода за счет множественных кист различного размера, паренхима почки — повышенной эхогенности, структурная дифференцировка отсутствует. Мочевой пузырь определяется. Левая почка нормальных размеров, без структурных изменений

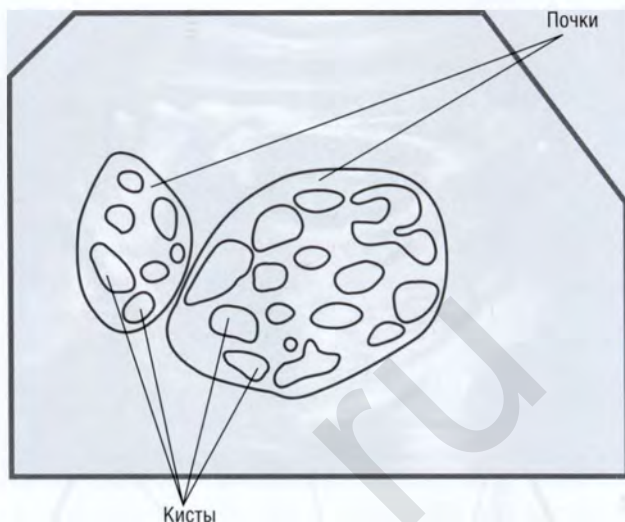


Рис. 5.16. Двусторонняя мультикистозная дисплазия почек. Беременность 18 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода. Определяются две почки с мультикистозной дисплазией. С одной стороны размеры почки увеличены

в большинстве случаев вообще не определяется. При двустороннем поражении исход фатальный. При частичном поражении обеих почек развивается почечная недостаточность.

5.6. ИНФАНТИЛЬНАЯ ПОЛИКИСТОЗНАЯ БОЛЕЗНЬ ПОЧЕК

Определение: заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, для которого характерно замещение нормальной ткани почек на расширенные (гиперплазированные) собиратель-

ные каналы почек (1–2 мм). При этом отмечается симметричное увеличение обеих почек. Поражаются обе почки, что приводит к развитию почечной недостаточности.

Частота: 1:50 000 новорожденных.

Сочетанные мальформации: пороки сердца (дефекты межжелудочковой перегородки), кисты печени, синдром Меккеля–Грубера, энцефалоцеле и полидактилия, трисомия 13.

УЗ-семиотика

Отмечается увеличение обеих почек (более 95 перцентилей для срока гестации). Паренхима



a

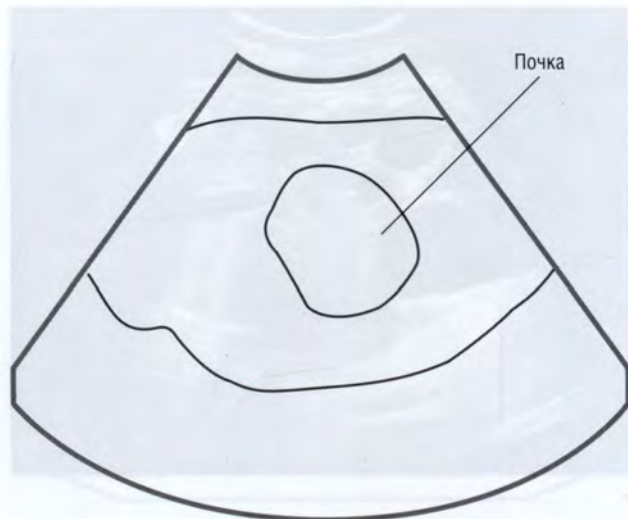


Рис. 5.17. Инфантильная поликистозная болезнь почек (а). Беременность 34/35 нед. Почки увеличены в размерах, повышенной эхогенности. Кортико-медуллярная дифференциация отсутствует

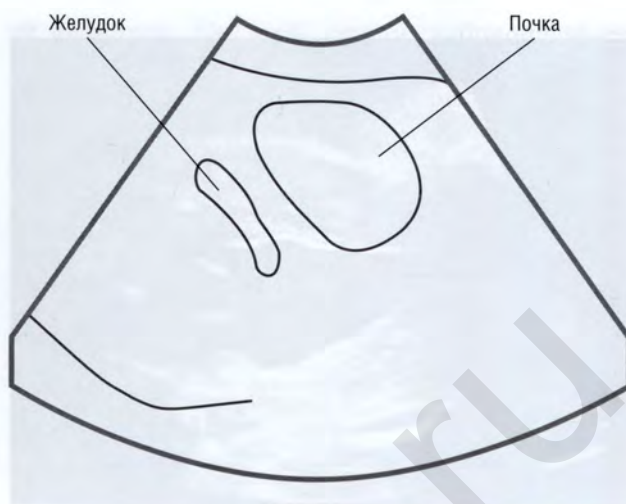


б



в

Рис. 5.17. Окончание. Инфантильная поликистозная болезнь почек (б, в). Беременность 34/35 нед. Почки увеличены в размерах, повышенной эхогенности. Кортико-медуллярная дифференциация отсутствует



почки высокоэхогенная, при этом отсутствует структурная дифференцировка (рис. 5.17). Мочевой пузырь почти всегда пуст. После 20-й недели беременности может развиваться выраженное маловодие. Окружность живота увеличена вследствие выраженного увеличения почек.

Дифференциальная диагностика: двусторонняя поликистозная дисплазия почек, синдром Меккеля–Грубера, трисомия 13, поликистозная болезнь почек взрослых с аутосомно-доминантным типом наследования.

5.7. УРЕТЕРОЦЕЛЕ

Определение: кистозное расширение терминального (интравезикального) отдела мочеточника.

Частота: 1:5000 новорожденных.

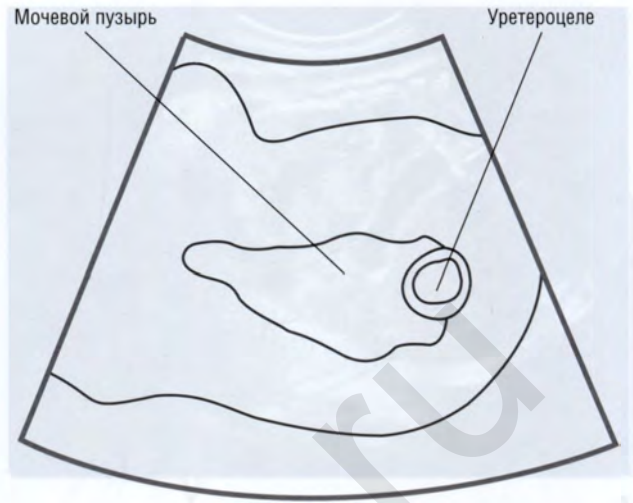
Эмбриология: частой причиной является дупликация (удвоение) мочеточника. В 10–20% случаев изменения двусторонние.

УЗ-семиотика

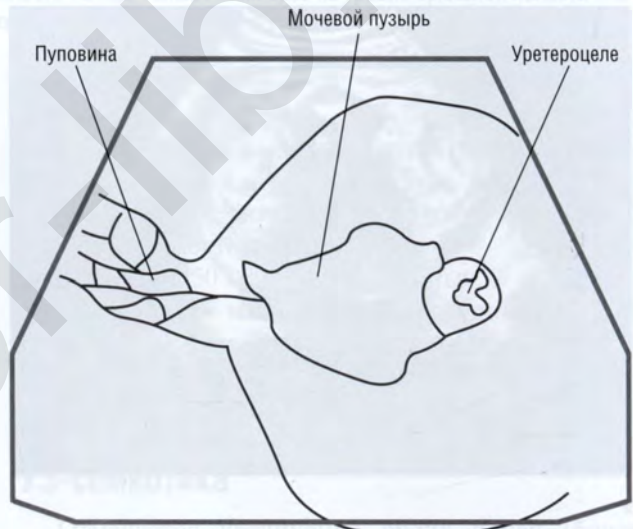
Вследствие обструкции мочеточника развиваются гидронефроз и гидроуретер. При удвоении почечной лоханки (в 75% случаев) возможен частичный гидронефроз. Кистозное расширение мочеточника определяется в месте его впадения в мочевой пузырь (в виде кистозного образования в боковой стенке мочевого пузыря или в виде двойного контура внутри пузыря) — рис. 5.18. При двусторонних изменениях развивается маловодие.



а



б



в

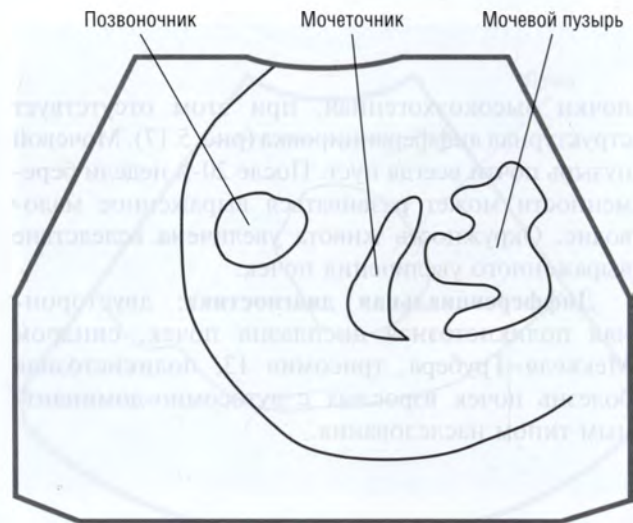


Рис. 5.18. Уретероцеле. Беременность 30 нед: а, б — в просвете мочевого пузыря визуализируется анэхогенное округлое образование; в — расширение левого мочеточника

Прогноз

Благоприятный. Функция почек обычно хорошо восстанавливается. Рефлюкс или недержание мочи устраняются после хирургического лечения.

5.8. КЛАПАНЫ МОЧЕИСПУСКАТЕЛЬНОГО КАНАЛА

Определение: мембранозные структуры в заднем отделе уретры у плодов мужского пола, вызывающие обструкцию мочевыводящих путей.

Частота: редко.

Эмбриология: развитие задних клапанов мочеиспускательного канала происходит на 5/7-й неде-

ле гестации. На этой стадии эмбрионального развития просвет мочеиспускательного канала временно сужен. Отсутствие реканализации просвета или гипертрофии данных клапанов приводит к обструкции.

Сочетанные мальформации: трисомии определяются в 20% случаев. Мегацистис—мегаколон синдром (также определяется у женщин). При синдроме Игла—Барретта определяются гипотония брюшной стенки, обструкция мочевыводящих путей и крипторхизм.

УЗ-семиотика

Определяются признаки обструкции нижнего отдела мочевыводящих путей — растяжение мочевого пузыря с утолщением его стенок (рис. 5.19, 5.20). Может также определяться дилатация почеч-

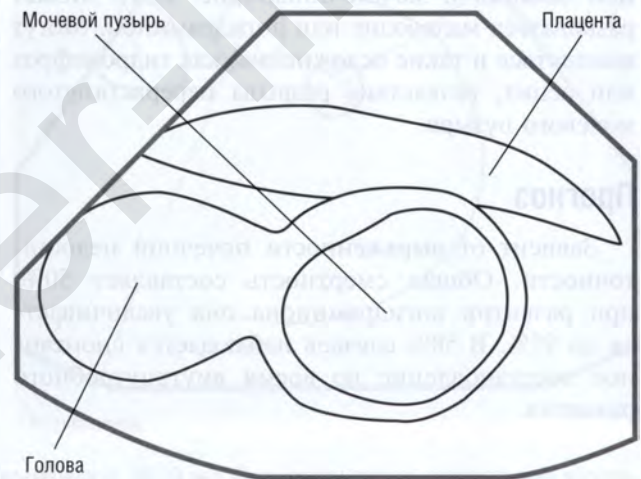
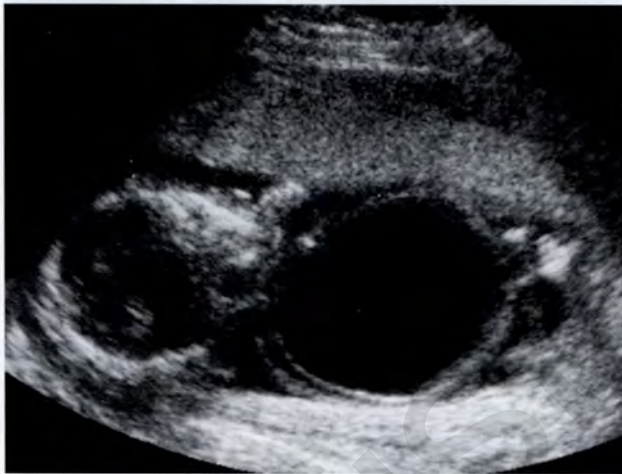


Рис. 5.19. Клапаны мочеиспускательного канала. Беременность 13/14 нед. Фронтальный срез плода. Определяется значительное увеличение размеров мочевого пузыря и маловодие

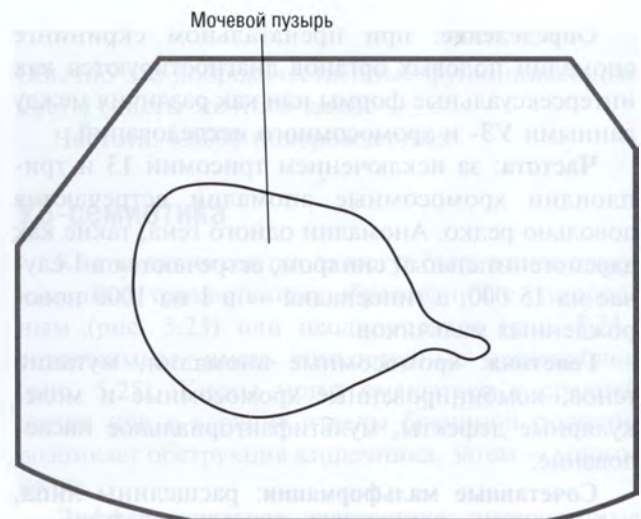


Рис. 5.20. Дилатированный мочеиспускательный канал. Беременность 21/22 нед. Каудально от мочевого пузыря определяется дилатированный задний отдел мочеиспускательного канала

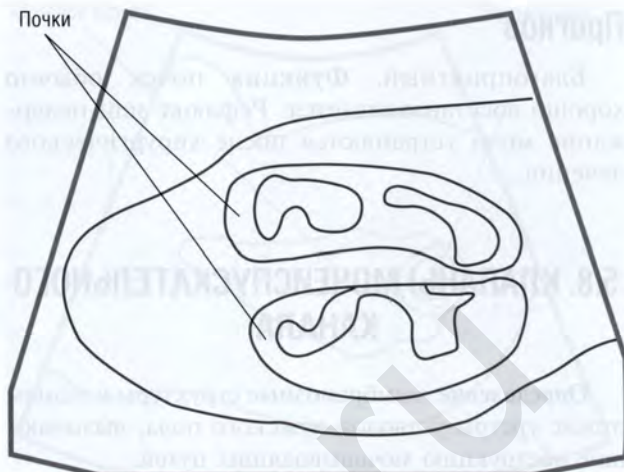


Рис. 5.21. Гидронефроз при клапане мочеиспускательного канала. Беременность 18/19 нед

ной лоханки и мочеточника (рис. 5.21). Может развиваться маловодие или ангидрамнион. Могут выявляться и такие осложнения, как гидронефроз или асцит, вследствие разрыва перерастянутого мочевого пузыря.

Прогноз

Зависит от выраженности почечной недостаточности. Общая смертность составляет 50%, при развитии ангидрамниона она увеличивается до 95%. В 50% случаев наблюдается спонтанное восстановление во время внутриутробного развития.

5.9. АНОМАЛИИ ПОЛОВЫХ ОРГАНОВ

Определение: при пренатальном скрининге аномалии половых органов диагностируются как интерсексуальные формы или как различия между данными УЗ- и хромосомного исследований.

Частота: за исключением трисомии 13 и триплоидии хромосомные аномалии встречаются довольно редко. Аномалии одного гена, такие как адреногенитальный синдром, встречаются в 1 случае на 15 000, а гипоспадия — в 1 на 1000 новорожденных мальчиков.

Генетика: хромосомные аномалии, мутации генов, комбинированные хромосомные и молекулярные дефекты, мультифакториальное наследование.

Сочетанные мальформации: расщелины лица, дефекты межжелудочковой перегородки. В дополнение — истинный гермафродитизм и явная интерсексуальность. Интерсексуальные гениталии

определяются при трисомии 13, триплоидии, синдроме 13q, а также при других редко встречающихся синдромах.

УЗ-семиотика

Хотя гениталии визуализируются довольно четко, иногда бывает трудно правильно определить пол плода, так как пенис может быть очень маленьким или согнутым. Существенные проблемы возникают при расхождении хромосомного пола и данных о половой принадлежности, установленных при УЗИ.

Прогноз

Зависит от патологии, которая явилась причиной нарушения развития гениталий. При адреногенитальном синдроме прогноз благоприятный, особенно если лечение начинать на ранних стадиях.

5.10. ГЕМАТОМА НАДПОЧЕЧНИКА

Определение: кровоизлияние в ткань надпочечника, приводящее к образованию кальцинатов в железе.

Частота: редко.

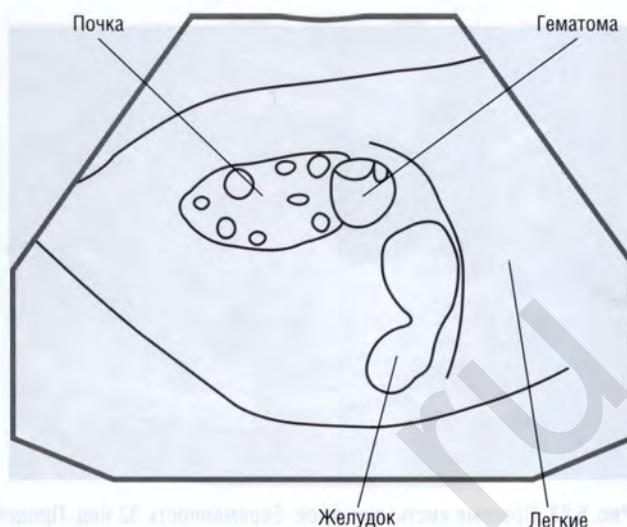
Сочетанные мальформации: тромбоз почечной вены, который приводит к увеличению почки и образованию кальцинатов.

УЗ-семиотика

Кистозные или экзогенные образования в ткани надпочечника (чуть выше почки) (рис. 5.22).



а



б

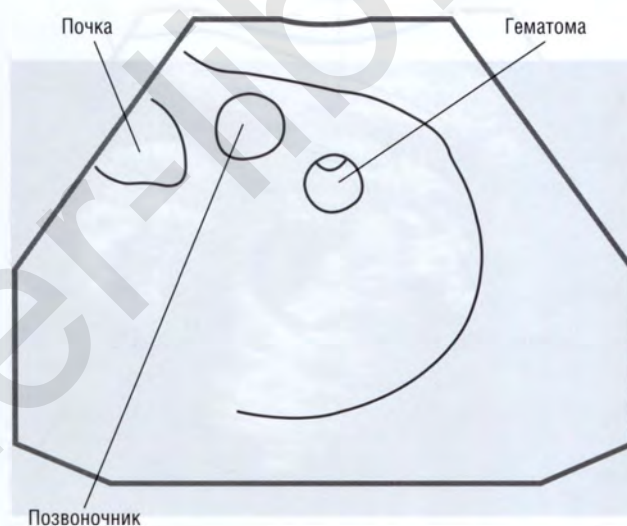


Рис. 5.22. Объемное образование (гематома) надпочечника (а, б). Беременность 38/39 нед. В проекции левого надпочечника определяется округлое анэхогенное неоднородное образование с гиперэхогенными линейными включениями

Может быть одно- или двустороннее поражение. Данные УЗИ меняются со сроком беременности. Чаще всего выявляется в III триместре.

Дифференциальная диагностика: нейробластома.

Прогноз

Небольшие образования остаются недиагностированными. При крупных образованиях возможна гибель плода.

5.11. КИСТЫ ЯИЧНИКОВ

Определение: одно- или двудольчатые кисты яичника. Чаще всего поражение одностороннее.

Обычно это доброкачественные функциональные кисты (кисты желтого тела).

Частота: 1:6000 новорожденных.

УЗ-семиотика

Кисты яичников плода могут быть в виде однокамерных тонкостенных образований с однородным (рис. 5.23) или неоднородным (рис. 5.24.) содержимым, иметь тонкостенные перегородки (рис. 5.25). Кисты могут смещаться к средней линии или в верхние отделы брюшной полости, возникает обструкция кишечника, затем — многоводие.

Дифференциальная диагностика: энтерогенные кисты, мезентеральные кисты, кисты печени и желчного пузыря.

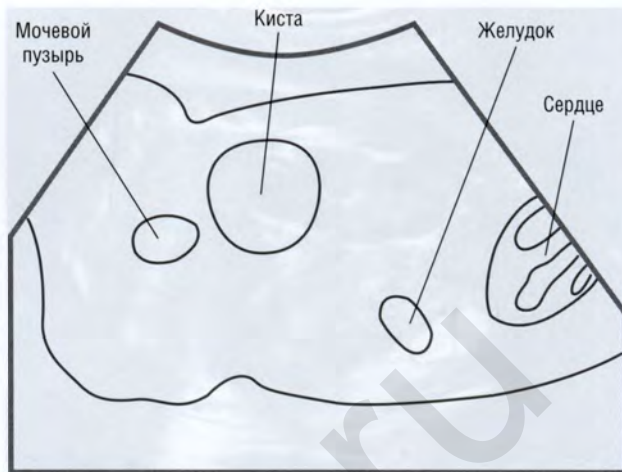
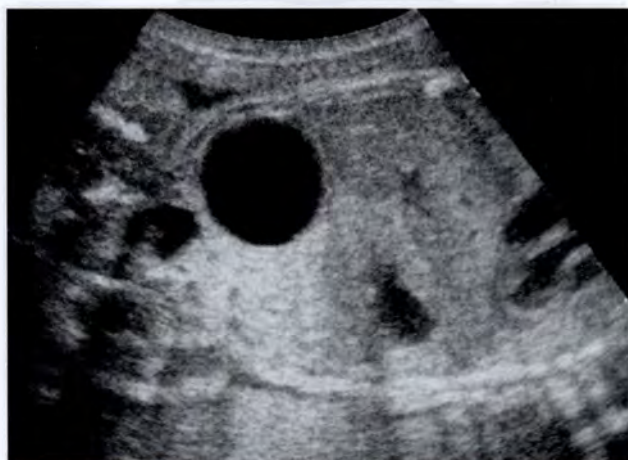


Рис. 5.23. Простые кисты яичников. Беременность 32 нед. Продольный срез на уровне брюшной полости и малого таза плода. Определяется киста, локализуемая немного краниальнее мочевого пузыря

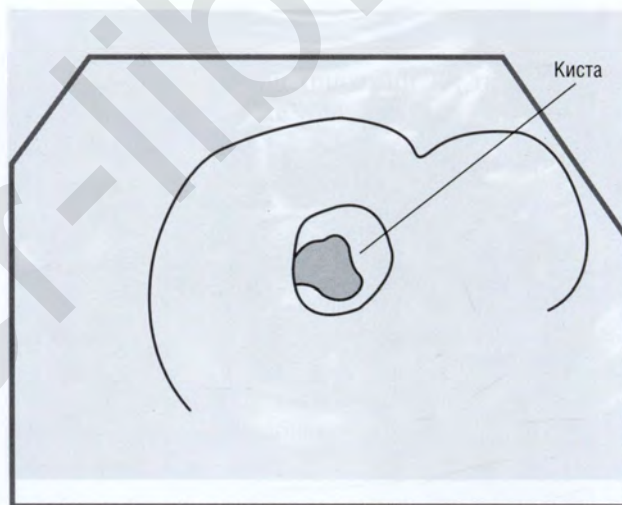


Рис. 5.24. Сложные кисты яичников. Беременность 30 нед. Поперечный срез на уровне полости малого таза плода. Определяется киста с внутренним содержимым. Прогрессирование кисты от простой до сложной свидетельствует о том, что развилось внутреннее кровоизлияние или произошел перекрут кисты

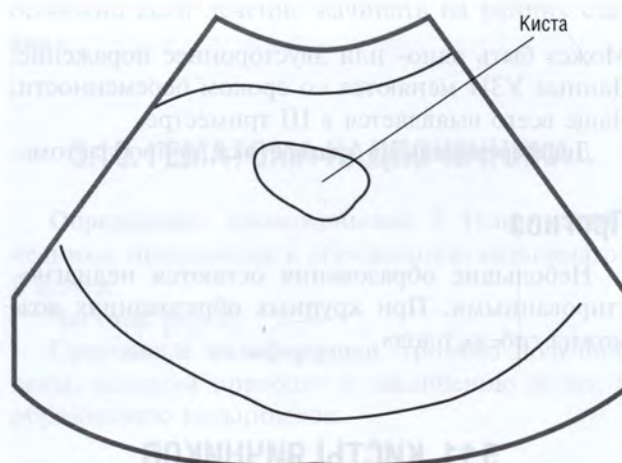
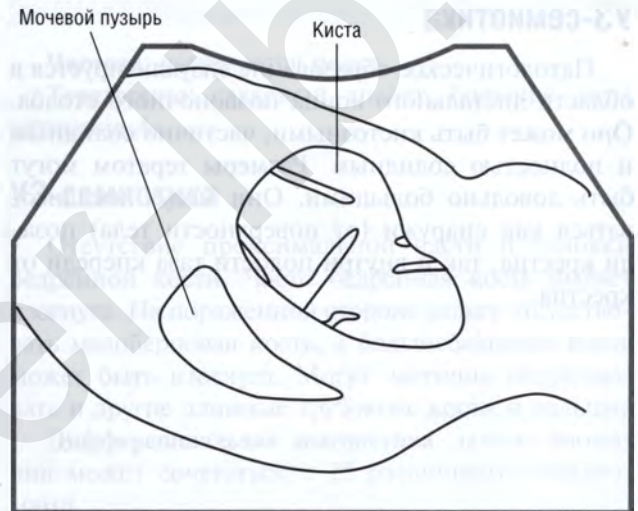
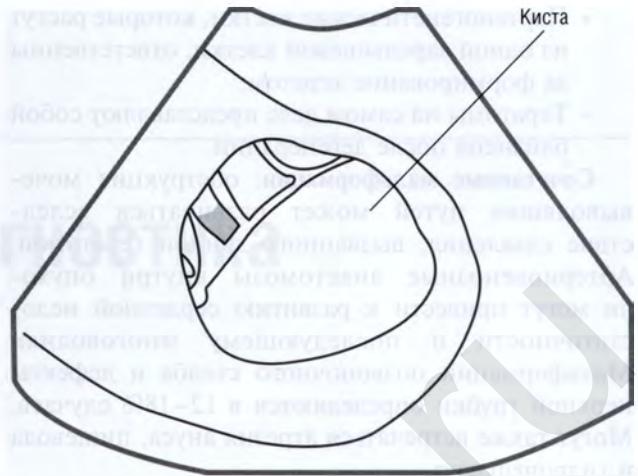
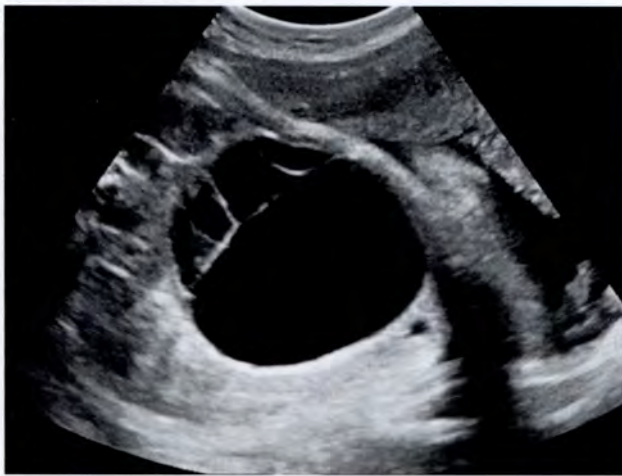


Рис. 5.25. Кисты яичников. Беременность 39/40 нед: *a* — в левой подвздошной области у плода женского пола визуализируются кистозные овальные образования с тонкими стенками



б

в

Рис. 5.25. Окончание. Кисты яичников. Беременность 39/40 нед: б, в — в левой подвздошной области у плода женского пола визуализируются кистозные овальные образования с тонкими стенками; содержимое неоднородное с гиперэхогенными включениями (б); на эхограмме определяются мочевой пузырь и киста левого яичника (в)

Прогноз

Благоприятный, так как в большинстве случаев кисты склонны к спонтанной регрессии. Эндоскопическое удаление кисты с сохранением остаточной части яичника возможно в большинстве случаев.

5.12. КРЕСТЦОВО-КОПЧИКОВАЯ ТЕРАТОМА

Определение: врожденное патологическое образование, локализующееся в крестцово-копчиковой области. В 45% случаев тератома локализуется снаружи, вне полости малого таза; в 35% случа-

ев большая часть тератомы располагается снаружи и только некоторые ее элементы — в полости таза пресакрально; в 20% случаев тератомы локализируются в полости таза кпереди от крестца. Доброкачественными являются 80% тератом, недифференцированными и злокачественными — 20%.

Частота: 1:40 000 новорожденных.

Эмбриология: существует несколько теорий развития тератом.

- Во время фазы миграции из желточного мешка определяются некоторые остаточные тотипотентные клетки, которые в дальнейшем не развиваются в нормальную мезодерму, и формируются тератомы, расположенные в аксиальной и параксиальной плоскостях.

- Парте­но­ге­не­ти­че­ские клетки, которые растут из одной зародышевой клетки, ответственны за формирование тератом.
- Тератомы на самом деле представляют собой близнеца после дегенерации.

Сочетанные мальформации: обструкция мочевыводящих путей может развиваться вследствие сдавления, вызванного данной тератомой. Артериовенозные анастомозы внутри опухоли могут привести к развитию сердечной недостаточности и последующему многоводию. Мальформации позвоночного столба и дефекты нервной трубки определяются в 12–18% случаев. Могут также встречаться атрезия ануса, пищевода и гидроцефалия.

УЗ-семиотика

Патологическое образование визуализируется в области дистального конца позвоночного столба. Оно может быть кистозными, частично солидным и полностью солидным. Размеры тератом могут быть довольно большими. Они могут локализоваться как снаружи (от поверхности тела) позади крестца, так и внутри полости таза кпереди от крестца.

Существуют смешанные формы с наружной и внутренней локализацией образования. Часто определяются кальцинаты. Опухоли, расположенные в полости таза, могут смещать мочевой пузырь кверху. Многоводие является частым проявлением данной опухоли. Формирование артериовенозных анастомозов внутри опухоли приводит к объемной перегрузке и развитию сердечной недостаточности.

Дифференциальная диагностика: фиброма, миеломенингоцеле.

Прогноз

В течение двух месяцев жизни ребенка выявляются 2/3 расположенных в полости таза опухолей, которые не определяются до рождения. Злокачественными являются 10% из них. Опухоли, которые диагностируются на поздних стадиях по развитию обструкции мочевыводящих путей и кишечника, являются злокачественными в 90% случаев. Периоперационная смертность составляет 10% и зависит от размера опухоли. Поскольку данные опухоли сдавливают нервы, у 25% новорожденных может развиваться недержание мочи и кала.

Глава 6

Ультразвуковая диагностика аномалий скелета

6.1. ДИСТРОФИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Определение: дисплазия скелета, характеризующаяся укорочением конечностей, косолапостью, припухлостью ушей, прогрессирующими деформациями суставов и позвоночного столба.

Частота: встречается редко.

УЗ-семиотика

Микромелия всех конечностей, медиальная девиация рук, укорочение пальцев, косолапость, удлинение большого пальца кисти, микрогения, расщелины нёба в 1/3 случаев, припухлость уха (по типу цветной капусты), кифосколиоз шейного отдела позвоночника, сгибательные деформации локтевого и коленного суставов.

Дифференциальная диагностика: камптомелическая дисплазия, дистальный артрогрипоз, синдром Ларсена, синдром множественных птеригиумов, синдром Робертса, спондилоэпифизарная дисплазия, дисплазия с летальным исходом.

Прогноз

Смерть новорожденных наблюдается редко. Данное состояние не влияет на умственное развитие ребенка. Рост взрослых пациентов не превышает 140 см. Иногда могут определяться выраженные ортопедические деформации.

При сочетании данного состояния с пороками сердца и внутриутробной задержкой развития в раннем послеродовом периоде возможен летальный исход.

6.2. ФОКАЛЬНАЯ ГИПОПЛАЗИЯ БЕДРА

Определение: укорочение или деформация бедренной кости.

Частота: встречается редко.

Тератогенез: сахарный диабет, большие дозы витамина А.

УЗ-семиотика

Отсутствие проксимальной части и головки бедренной кости. Часто бедренная кость бывает изогнута. На пораженной стороне может отсутствовать малоберцовая кость, а большеберцовая кость может быть изогнута. Могут частично отсутствовать и другие длинные трубчатые кости и пальцы.

Дифференциальная диагностика: данная аномалия может сочетаться с 25 различными синдромами.

Прогноз

Зависит от наличия сочетанных аномалий. При изолированной форме эффективной является ортопедическая операция.

6.3. АПЛАЗИЯ ИЛИ ГИПОПЛАЗИЯ ЛУЧЕВОЙ КОСТИ

Определение: полное или частичное отсутствие лучевой кости или ее дистального конца. В большинстве случаев — одностороннее поражение.

Частота: 1:30 000 новорожденных.

Тератогенез: кокаин, талидомид^Р, большие дозы витамина А, вальпроевая кислота.

Сочетанные мальформации: пороки сердца, тромбоцитопения.

Сочетанные синдромы: двусторонние аномалии встречаются при следующих синдромах: анемия Фанкони, синдром Аазе, тромбоцитопении с отсутствием лучевой кости, VACTERL-ассоциация, синдром Голденхара, некоторые формы трисомии,

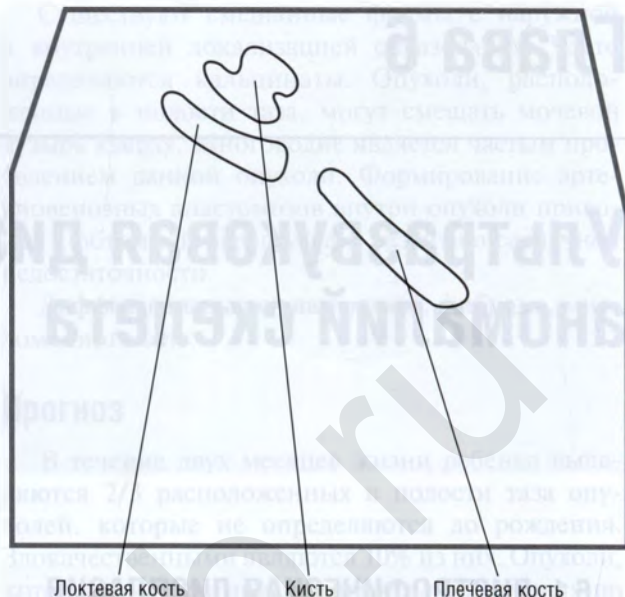


Рис. 6.1. Аплазия лучевой кости. Беременность 18 нед. Сонограмма правой руки плода. Лучевая кость не определяется рядом с локтевой. Плечевая кость не изменена. Кисть расположена рядом с диафизом локтевой кости

acrofacialные дизостозы, синдром Баллера—Герольда, синдром Корнелии де Ланге, синдром Холт—Орама.

УЗ-семиотика

Определяется искривление или полное отсутствие лучевой кости (рис. 6.1). Локтевая кость может быть также искривлена, укорочена или отсутствовать вовсе. Рука перевернута, большой палец может отсутствовать. При тромбоцитопении с отсутствием лучевой кости изменения двусторонние. Может отмечаться поражение нижних конечностей.

Односторонние изменения без поражения нижних конечностей отмечаются при синдроме Холт—Орама. Может также отсутствовать плечевая кость.

Прогноз

Зависит от сопутствующих аномалий. При изолированном поражении эффективными являются ортопедические операции.

6.4. ГИПОХОНДРОПАЗИЯ

Определение: умеренная карликовость (гипосомия) с диспропорциональным укорочением конечностей (первое проявление может быть только после рождения). Увеличение окружности головы.

Другие симптомы: поясничный лордоз и искривление костей нижних конечностей.

УЗ-семиотика

Диспропорциональная карликовость (гипосомия) с укорочением конечностей.

Прогноз

Данная аномалия не влияет на продолжительность жизни и на умственное развитие.

6.5. АХОНДРОГЕНЕЗ

Определение: летальная дисплазия скелета, характеризующаяся выраженным укорочением туловища и конечностей и увеличением размеров головы.

Частота: 1:10 000 новорожденных.

Этиология: в редких случаях изолированного поражения определяется дефект синтеза коллагена II типа.

УЗ-семиотика

Выраженное замедление оссификации позвоночного столба (рис. 6.2) и черепа, сужение грудной клетки (рис. 6.3), укорочение конечностей (рис. 6.4) являются характерными признаками данной патологии.

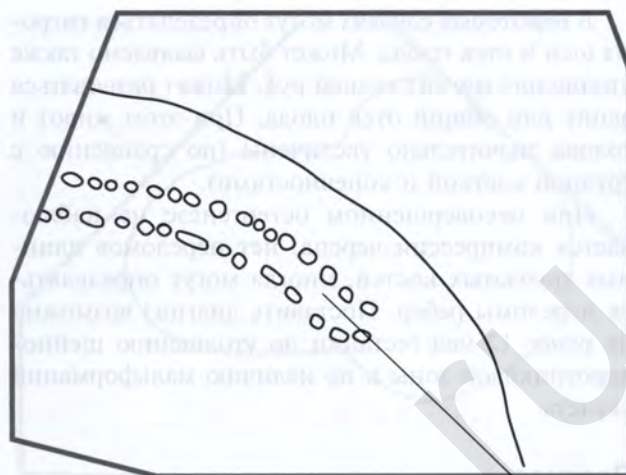


Рис. 6.2. Позвоночник при ахондрогенезе. Беременность 19 нед. Определяется отсутствие оссификации

Позвоночный канал

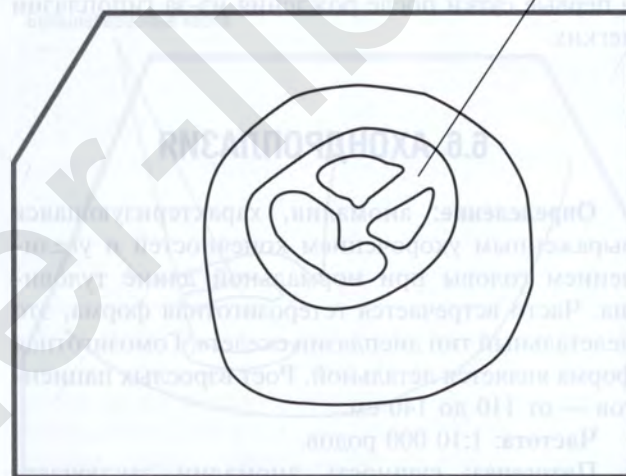


Рис. 6.3. Изменения грудной клетки при ахондрогенезе. Беременность 18 нед. Поперечный срез на уровне грудной полости плода. Отмечается резкое уменьшение размеров грудной полости. На четырехкамерном срезе сердца видно, что сердце занимает практически всю грудную полость

Сердце

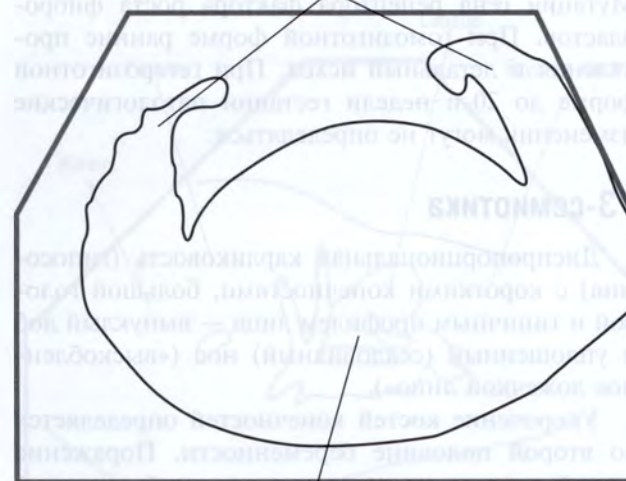


Рис. 6.4. Изменения верхних конечностей при ахондрогенезе. Беременность 22 нед. Поперечный срез на уровне грудной полости плода. Определяются очень короткие верхние конечности с обеих сторон

Верхние конечности

Туловище

В некоторых случаях могут определяться гигрома шеи и отек плода. Может быть выявлено также утолщение мягких тканей рук. Может развиваться асцит или общий отек плода. При этом живот и голова значительно увеличены (по сравнению с грудной клеткой и конечностями).

При несовершенном остеогенезе не наблюдается компрессии черепа; нет переломов длинных трубчатых костей, иногда могут определяться переломы ребер. Поставить диагноз возможно не ранее 12 нед гестации по утолщению шейно-воротниковой зоны и по наличию мальформаций скелета.

Прогноз

Часто наблюдается гибель плода. Если ребенок рождается живым, то смерть наступает чаще всего в первые сутки после рождения из-за гипоплазии легких.

6.6. АХОНДРОПАЗИЯ

Определение: аномалия, характеризующаяся выраженным укорочением конечностей и увеличением головы при нормальной длине туловища. Часто встречается гетерозиготная форма, это нелетальный тип дисплазии скелета. Гомозиготная форма является летальной. Рост взрослых пациентов — от 110 до 140 см.

Частота: 1:10 000 родов.

Патогенез: сущность аномалии заключается в нарушении энхондрального роста костей. В результате беспорядочного расположения клеток росткового хряща нарушается процесс окостенения и задерживается рост костей в длину. Мутация гена рецептора фактора роста фибробластов. При гомозиготной форме ранние проявления и летальный исход. При гетерозиготной форме до 20-й недели гестации патологические изменения могут не определяться.

УЗ-семиотика

Диспропорциональная карликовость (гипосоmia) с короткими конечностями, большой головой и типичным профилем лица — выпуклый лоб и уплощенный (седловидный) нос («выскобленное ложечкой лицо»).

Укорочение костей конечностей определяется во второй половине беременности. Поражение костей вначале носит ризомелический характер, то есть больше укорочены только проксимальные сегменты (плечо и бедро). Многоводие может развиваться в последнем триместре.

Диагноз можно поставить только после 24-й недели беременности: определение длины бедренной кости (она укорочена минимально) и бипариетального размера (резко увеличены размеры головы — макрокrania).

Дифференциальная диагностика: асимметричная задержка внутриутробного развития, трисомия 21, гипохондроплазия, синдром Рассела–Сильвера, синдром Шпринтцена, спондилоэпифизарная дисплазия, синдром Тернера.

Прогноз

Данная аномалия развития не угрожает жизни пациентов. Умственное развитие при ней не нарушено. Часто выявляются неврологические нарушения (в основном связанные с поражением шейного отдела позвоночника).

При гомозиготных формах (имеется у обоих родителей) — летальный исход (гибель плода или смерть в раннем послеродовом периоде вследствие гипоплазии легких).

6.7. ДИСПЛАЗИЯ С ЛЕТАЛЬНЫМ ИСХОДОМ

Определение: фатальная аномалия развития скелета, характеризуется укорочением конечностей (микромелией), сужением грудной клетки и относительным увеличением головы.

Частота: 1:40 000 новорожденных.

УЗ-семиотика

В 15% случаев определяется череп в форме листа клевера (Clover-leaf skull) (рис. 6.5). Может определяться гидроцефалия. Часто выявляется укорочение позвоночного столба. Выраженное многоводие развивается в конце II, начале III триместра беременности. Голова и живот плода увеличены.

Выраженное укорочение конечностей с типичным искривлением бедренной кости (по типу трубки телефона) (рис. 6.6). Очень короткие ребра и суженная (колоколообразная) грудная клетка (рис. 6.7), короткие толстые пальцы с широкими межпальцевыми промежутками (в виде сосисок).

Часто сочетается с пороками сердца и гидронефрозом. Данная дисплазия может быть выявлена еще до 14-й недели гестации.

Прогноз

Данное состояние является фатальным вследствие гипоплазии легких и последующего развития дыхательной недостаточности.



Рис. 6.5. Дисплазия с летальным исходом. Беременность 27 нед. Срез черепа плода. Форма черепа напоминает лист клевера, с выступающей лобной частью и латеральной протрузией в области височных костей

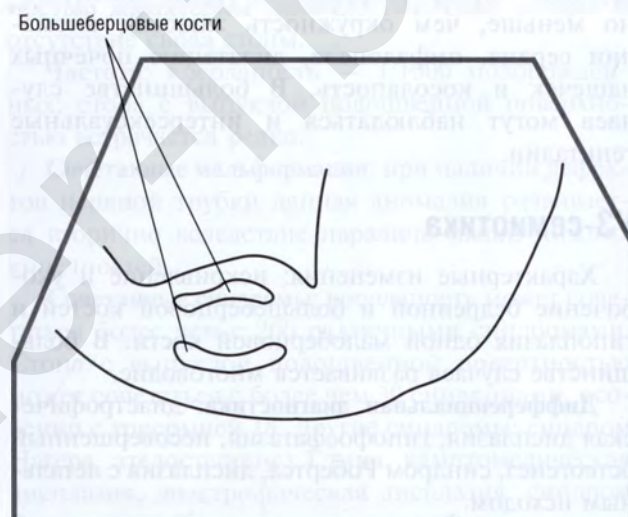


Рис. 6.6. Дисплазия с летальным исходом. Беременность 27 нед. Сонограмма нижних конечностей плода. Определяется искривление обеих большеберцовых костей (для данного срока беременности длина костей резко уменьшена)

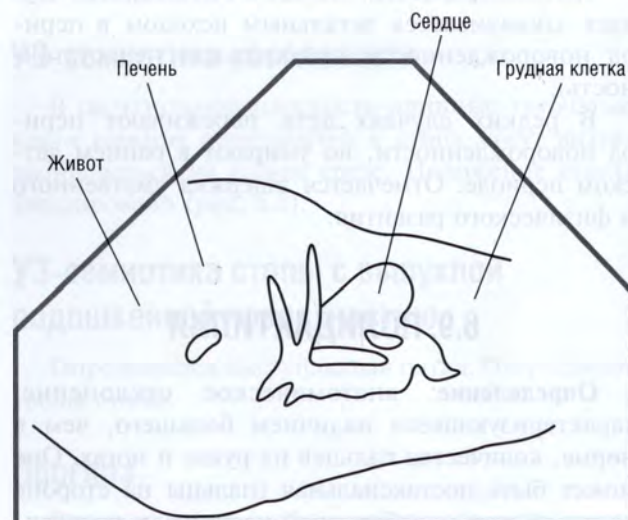


Рис. 6.7. Дисплазия с летальным исходом. Беременность 27 нед. Определяется уменьшение размеров грудной клетки по сравнению с довольно крупными размерами живота

6.8. КАМПТОМЕЛИЧЕСКАЯ ДИСПЛАЗИЯ

Определение: дисплазия скелета, характеризующаяся типичным патологическим искривлением длинных трубчатых костей, особенно нижних конечностей, таких как бедренная и большеберцовая.

Частота: встречается редко.

Этиология: новая мутация с аутосомно-доминантным типом наследования; локализация гена на хромосоме 17, локус гена 17 q24.3–q25.1. Повреждение в системе синтеза коллагена.

Сочетанные аномалии: могут быть выявлены гидроцефалия, уплощенный профиль лица, микрогения, гипертелоризм, расщелины нёба и мальформации пищевода. В дополнение к этому можно выявить «колоколообразную» грудную клетку (окружность груди значительно меньше, чем окружность живота), аномалии сердца, омфалоцеле, дилатацию почечных чашечек и косоплоскость. В большинстве случаев могут наблюдаться и интерсексуальные гениталии.

УЗ-семиотика

Характерные изменения: искривление и укорочение бедренной и большеберцовой костей и гипоплазия одной малоберцовой кости. В большинстве случаев развивается многоводие.

Дифференциальная диагностика: диастрофическая дисплазия, гипофосфатазия, несовершенный остеогенез, синдром Робертса, дисплазия с летальным исходом.

Прогноз

Неблагоприятный, так как в большинстве случаев заканчивается летальным исходом в период новорожденности (дыхательная недостаточность).

В редких случаях дети переживают период новорожденности, но умирают в раннем детском периоде. Отмечается задержка умственного и физического развития.

6.9. ПОЛИДАКТИЛИЯ

Определение: анатомическое отклонение, характеризующееся наличием большего, чем в норме, количества пальцев на руках и ногах. Она может быть постаксиальная (пальцы на стороне локтевой или малоберцовой кости) или преаксиальная (пальцы на стороне лучевой или большеберцовой кости).

Частота: постаксиальная — 1:3000 новорожденных; преаксиальная — 1:7000 новорожденных.

Тератогенез: сахарный диабет, вальпровая кислота, алкоголь.

Сочетанные мальформации: более 100 синдромов могут протекать в сочетании с полидактилией.

Сочетанные синдромы: трисомия 13, синдром Смита–Лемли–Опица, синдром Жубер, синдром Меккеля–Грубера, синдром Мора, синдром Эллиса–ван Кревельда, синдром Карпентера, орофациодигитальный синдром типа II, гипохондроплазия, синдром коротких ребер.

УЗ-семиотика

На руках или ногах выявляется большее по сравнению с нормой количество пальцев. Если в дополнительных пальцах отсутствует костный компонент, то их бывает трудно выявить при проведении УЗИ на пренатальной стадии.

Прогноз

При изолированной аномалии качество жизни ребенка существенно не меняется.

6.10. СИНДРОМ ПОЛИДАКТИЛИИ С КОРОТКИМИ РЕБРАМИ — ТИП I (САЛДИНО–НУНАН) И ТИП III (НАУМОВА)

Определение: данная аномалия развития характеризуется наличием коротких ребер, увеличением количества пальцев (полидактилией) и укорочением конечностей. Расщелины лица нехарактерны.

Этиология и генетика: аутосомно-рецессивный тип наследования.

УЗ-семиотика

Размеры головы увеличены. Короткие ребра и суженная грудная клетка. Может определяться деформация тел позвонков.

Характерные признаки: укорочение конечностей и большее количество, чем в норме, пальцев (полидактилия). Другие симптомы включают кишечную непроходимость, атрезию ануса, гипоплазию почек, поликистоз почек, интерсексуальные гениталии, пороки сердца.

Данный синдром полидактилии с короткими ребрами I типа можно диагностировать уже на

17-й неделе гестации по наличию узкой грудной клетки, полидактилии и укорочению длинных трубчатых костей.

Диагностика синдрома полидактилии с короткими ребрами III типа возможна после 20-й недели гестации по наличию микромелии, деформациям тел позвонков и полидактилии. В III триместре беременности часто развивается многоводие.

Дифференциальная диагностика: дисплазия грудной клетки, вызывающая асфиксию, синдром Эллиса–ван Кревельда, синдром полидактилии с короткими ребрами II типа, дисплазия с летальным исходом.

Прогноз

Данное состояние является фатальным вследствие гипоплазии легких и последующего развития дыхательной недостаточности.

6.11. СИНДРОМ ПОЛИДАКТИЛИИ С КОРОТКИМИ РЕБРАМИ – ТИП II (СИНДРОМ МАЕВСКОГО)

Определение: фатальная аномалия, характеризуется задержкой внутриутробного развития, наличием коротких ребер и большим, чем в норме, количеством пальцев (полидактилией). Характерны расщелины лица.

Этиология и генетика: аутосомно-рецессивный тип наследования.

УЗ-семиотика

Выраженное укорочение длинных трубчатых костей (можно определить с 17-й недели гестации). Очень короткие ребра и суженная грудная клетка (на поперечном срезе ребра не закрывают половину грудной полости). Часто развивается многоводие (с начала II триместра беременности). Постаксиальная полидактилия рук и ног. Может сочетаться с гипоплазией червя мозжечка, расщелинами лица, пороками сердца, аномалиями почек, нарушением развития гениталий, отеком плода.

Дифференциальная диагностика: дисплазия грудной клетки, вызывающая асфиксию (при отсутствии расщелин губы и нёба), синдром Эллиса–ван Кревельда (в 60% случаев сочетается с пороками сердца), синдром полидактилии с короткими ребрами I типа, дисплазия с летальным исходом (отсутствие полидактилии).

Прогноз

Данный синдром является фатальным вследствие гипоплазии легких и последующего развития дыхательной недостаточности.

6.12. КОСОЛАПОСТЬ И СТОПА С ВЫПУКЛОЙ ПОДОШВЕННОЙ ПОВЕРХНОСТЬЮ

Определение: врожденная аномалия нижней конечности, характеризующаяся подошвенной фиксацией, внутренней ротацией и приведением стопы, а также аномалиями мышц нижних конечностей.

Для стопы с выпуклой подошвенной поверхностью характерны наличие пяточной шпоры и отсутствие свода стопы.

Частота: косолапость — 1:1000 новорожденных; стопа с выпуклой подошвенной поверхностью встречается редко.

Сочетанные мальформации: при наличии дефектов нервной трубки данная аномалия развивается вторично вследствие паралича мышц нижних конечностей.

Сочетанные синдромы: косолапость может сочетаться более чем с 200 различными синдромами. Стопа с выпуклой подошвенной поверхностью может сочетаться с более чем 30 синдромами, особенно с трисомией 18. Другие синдромы: синдром Нагера, ателостеогенез I типа, камптомелическая дисплазия, диастрофическая дисплазия, синдром Эллиса–ван Кревельда, синдром Фримена, синдром Ларсена, синдром Пена–Шокейра, синдром каудальной регрессии, триплоидия, трисомия 13, артрогрипоз.

УЗ-семиотика косолапости

В сагитальной плоскости длинные трубчатые кости нижних конечностей и стопа могут визуализироваться на одном срезе. Положение стопы фиксировано (рис. 6.8).

УЗ-семиотика стопы с выпуклой подошвенной поверхностью

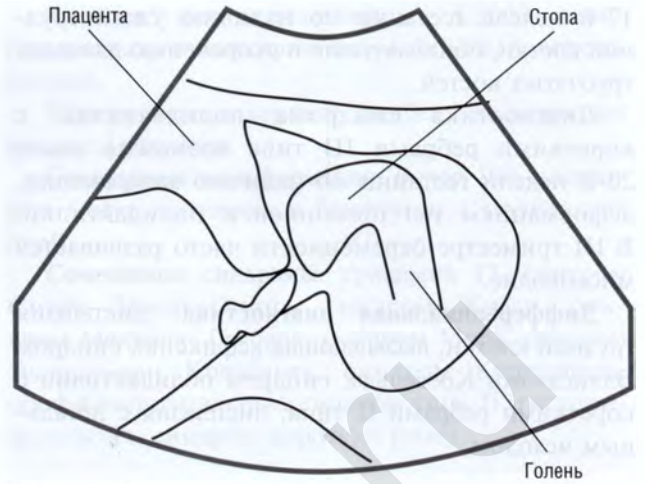
Определяется выступающая пятка. Отсутствуют своды стопы.

Прогноз

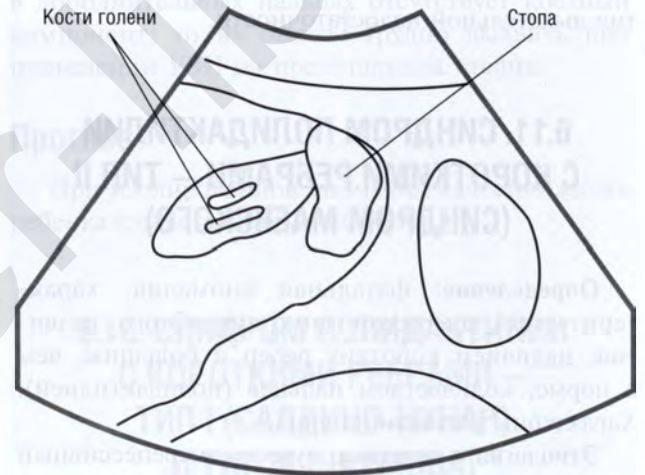
Зависит от причины развития данных мальформаций. Если это изолированная аномалия, то лечение может быть эффективным, то есть воз-



a



b



в

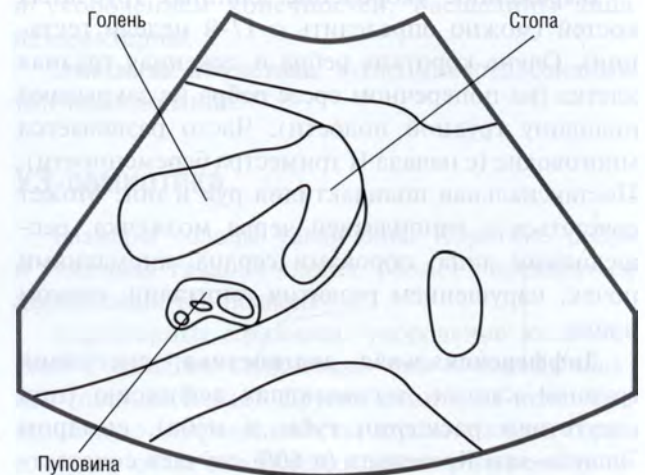


Рис. 6.8. Косолапость (а-в). Беременность 34/35 нед. Визуализируются кости голени и стопы в одном срезе. Двурогая матка

можно восстановление нормальной анатомии и функции стопы.

6.13. МНОЖЕСТВЕННЫЕ ВРОЖДЕННЫЕ КОНТРАКТУРЫ (АРТРОГРИПОЗ)

Определение: гетерогенная группа заболеваний, для которых характерно наличие множественных контрактур суставов.

Частота: 1:10 000 родов.

Этиология: системные заболевания соединительной ткани, поражение мышц, неврологические нарушения.

Тератогенез: гипертермия, перинатальные инфекции, злокачественная миастения (бульбо-спинальный паралич).

Классификация: выделяют три основные формы артрогрипоза: поражение только конечностей; генерализованное нервно-мышечное поражение; поражение центральной нервной системы.

УЗ-семиотика

Конечности фиксированы в определенной позиции. Нижние конечности могут быть вытянуты или согнуты, руки согнуты, кулаки сжаты. Стопа вытянута и изогнута. Определяется гипоплазия мышечной ткани. Подвижность плода снижена или вообще отсутствует. Может определяться припухлость конечностей. Иногда признаки данной патологии определяются только в конце III триместра беременности.

Часто определяется многоводие. В 10% случаев выявляются аномалии мозолистого тела, лиссэнцефалия, вентрикуломегалия, аплазия червя мозжечка.

Сочетанные синдромы: более 120 синдромов могут сочетаться с артрогрипозом — синдром Фримена—Шелдона, синдром множественных птериgiumов, синдром Пена—Шокейра, синдром Смита—Лемли—Опица, трисомия 18, синдром Ларсена, мозаичная трисомия 8.

Прогноз

Зависит от наличия сочетанных мальформаций и степени тяжести нарушений. Исходы различные: от минимальных ортопедических нарушений до летального исхода.

6.14. НЕСОВЕРШЕННЫЙ ОСТЕОГЕНЕЗ

Определение: гетерогенная группа заболеваний, характеризующихся поражением костей,

проявляющихся множественными переломами. Некоторые подтипы могут быть диагностированы на пренатальной стадии по наличию переломов и укорочению костей, а также по повышенной прозрачности костей. В данной патологии выделяют четыре подтипа (классификация Sillence):

- тип I — в большинстве случаев диагностируется после рождения: переломы, склеры голубого цвета, нарушения слуха;
- тип II — диагностируется на пренатальной стадии по выраженным изменениям; прогноз — фатальный, смерть наступает в раннем послеродовом периоде;
- тип III — медленное прогрессирование, которое приводит к выраженным дефектам, диагностируется у взрослых;
- тип IV — легкая форма с тенденцией к переломам; склеры нормального цвета.

Частота: 1:70 000 новорожденных.

Этиология: чаще всего аутосомно-доминантный тип наследования, но могут встречаться и рецессивные формы.

Тип II вследствие возникновения новых мутаций наследуется редко. Нарушение происходит в системе синтеза коллагена I типа. Возможна пренатальная диагностика молекулярно-генетическими методами.

Эмбриология: частой причиной является дупликация (удвоение) мочеточника. В 10–20% случаев могут наблюдаться двусторонние изменения.

УЗ-семиотика

Типы I и IV: определяются изолированные переломы и укорочение длинных трубчатых костей. В месте перелома формируется костная мозоль. Искривление длинных трубчатых костей.

Тип II: диагностируется в тех случаях, когда возможно выявление на пренатальной стадии. Самая ранняя диагностика может быть на 14-й неделе.

Выраженное нарушение минерализации костей, множественные деформации ребер. Компрессия черепа. Кости конечностей значительно укорочены, множественные переломы (рис. 6.9–6.12).

Прогноз

Зависит от типа нарушения.

При типе II в большинстве случаев наблюдается летальный исход по причине развития дыхательной недостаточности.

При нелетальных формах прогноз также неблагоприятный из-за повышенного риска переломов, особенно в тот период, когда ребенок только учится ходить. Лечение таких переломов осложняется развитием псевдоартрозов, которые могут возникать у 20% детей.

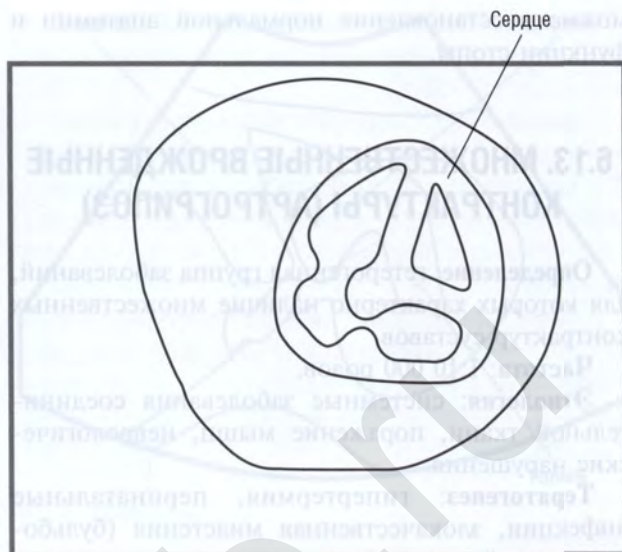


Рис. 6.9. Несовершенный остеогенез. Беременность 21/22 нед. Сердце занимает почти всю грудную полость (размеры ее уменьшены)



Рис. 6.10. Несовершенный остеогенез. Беременность 19/20 нед. Сонограмма левой плечевой кости. Визуализируется изогнутая кость



Рис. 6.11. Несовершенный остеогенез. Беременность 19/20 нед. Сонограмма правой бедренной кости плода. Определяется деформация кости вследствие перелома

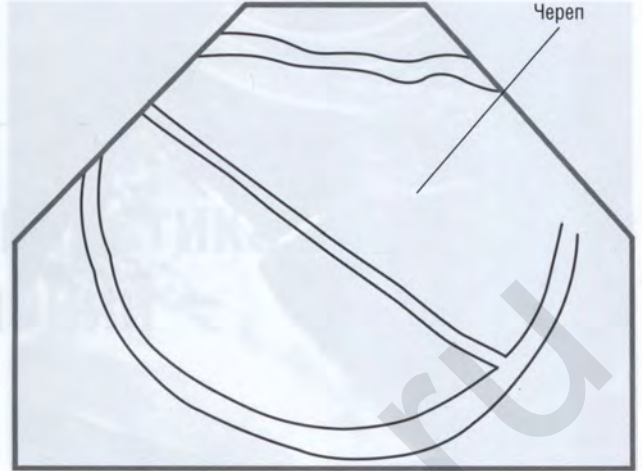
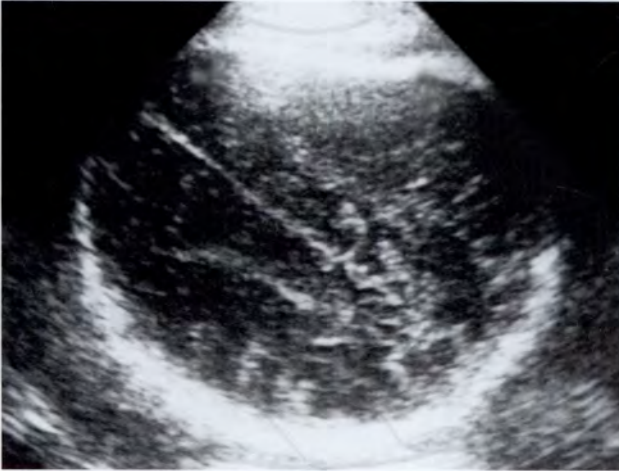


Рис. 6.12. Несовершенный остеогенез. Беременность 33/34 нед. Череп доношенного плода с несовершенным остеогенезом. Выявляется деформация мягкого черепа под воздействием давления извне

6.15. СИНДРОМ АМНИОТИЧЕСКОЙ ПОЛОСЫ (ТЯЖА)

Определение: асимметричные аномалии, связанные с сужением амниона в какой-либо области, характеризующиеся ампутацией конечностей и дефектами брюшной стенки. Причина — амниотическая полоса (тяж), возникшая вследствие раннего разрыва амниона.

Частота: 1:1500 родов.

Тератогенез: неясен, но возможной причиной считают курение матери во время беременности.

Патогенез: выраженность изменений зависит от срока, когда произошло данное нарушение.

На ранних сроках могут возникать анэнцефалия, энцефалоцеле, расщелины нёба и губы, дефекты брюшной стенки, эктопия сердца. При нарушениях на более поздних сроках могут наблюдаться ампутация конечностей и сращение пальцев.

УЗ-семиотика

Изменения могут выявляться самые разнообразные. При легких формах может определяться изолированное отсутствие пальцев рук или ног. Может также определяться косолапость или мальпозиция кистей рук. Локальная припухлость в области дистальных отделов конечностей.

При сканировании амниотические тяжи определяются в амниотической полости (рис. 6.13).

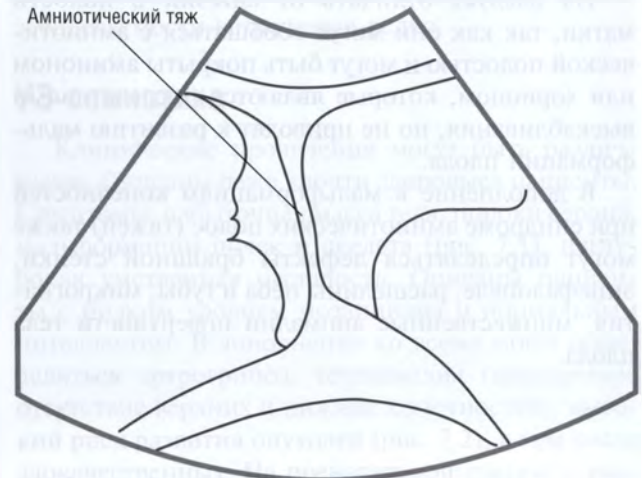
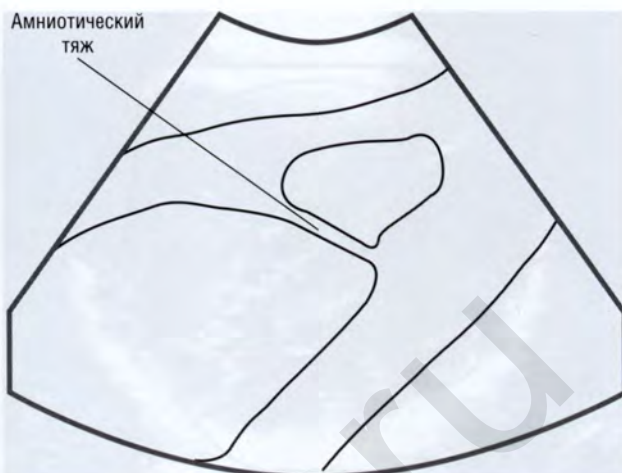


Рис. 6.13. Синдром амниотической полосы. Беременность 34/35 нед. Визуализируется гиперэхогенный тяж (а)



б



в

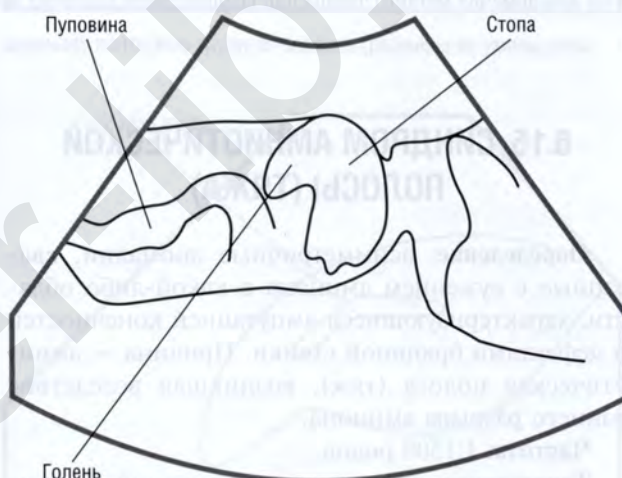


Рис. 6.13. Окончание. Синдром амниотической полосы. Беременность 34/35 нед. Визуализируется гиперэхогенный тяж (б), также определяется косолапость у плода (в)

Их следует отличать от адгезий в полости матки, так как они могут сообщаться с амниотической полостью и могут быть покрыты амнионом или хорионом, которые являются последствиями выскабливания, но не приводят к развитию мальформаций плода.

В дополнение к мальформациям конечностей при синдроме амниотических полос (тяжей) также могут определяться дефекты брюшной стенки, энцефалоцеле, расщелины нёба и губы, микрогнатия, множественные аномалии поверхности тела плода.

Дифференциальная диагностика: гастрошизис, хромосомные aberrации, косолапость, гипоплазия бедренной кости, подкожная лимфангиома, синдром Протея, синдром Клиппеля–Треноне–Уэбера, синдром Беквита–Видеманна, дефекты нервной трубки, омфалоцеле, пентада Кантрелла.

Прогноз

Зависит от развития сопутствующих мальформаций.

Глава 7

Ультразвуковая диагностика хромосомных нарушений

7.1. ДЕЛЕЦИЯ КОРОТКОГО ПЛЕЧА ХРОМОСОМЫ 4 (СИНДРОМ ВОЛЬФА-ХИРШХОРНА)

Определение: хромосомная aberrация, характеризующаяся задержкой внутриутробного развития, микроцефалией, колобомой радужки, пороками сердца, задержкой психомоторного развития и черепно-лицевым дисморфизмом.

Частота: очень редко, описано всего 150 случаев.

Этиология: делеция части короткого плеча хромосомы 4 (4p16.3). Отмечается, что большинство делеций возникает *de novo* — 90%, около 10% происходит в результате транслокаций у родителей (1:2 — мужчина : женщина). Для выявления делеции требуется проведение молекулярно-генетического теста. Сбалансированная транслокация имеется у 10% родителей. При нормальных хромосомах у родителей возвратный риск невысокий.

УЗ-семиотика

Характерные изменения в области головы и лица: микроцефалия, агенезия мозолистого тела, асимметрия черепа, гипертелоризм, косоглазие, птоз век, колобома радужки (в 30% случаев), ушные раковины оттопыренные и крупные (главным образом за счет увеличения ладьевидной и треугольной ямок), противокозелок гипоплазирован, мочка не выражена, сужение наружного слухового прохода, периаурикулярные кожные полипы, уплощенный нос, короткая уздечка верхней губы, рот как у рыбы.

Могут быть выявлены также следующие аномалии: косопласть, пороки сердца, гипоплазия мозжечка, расщелины верхней губы и нёба, микрогения, диафрагмальная грыжа, аномалии развития почек, крипторхизм и гипоспадия.

Дифференциальная диагностика: синдром Фринса, синдром Якобсона, триплоидия, трисомия 9, трисомия 18, синдром «кошачьего крика».

Прогноз

Неблагоприятный: 1/3 детей умирает в первый год жизни. У 80% детей наблюдаются судороги. В большинстве случаев отмечается глубокое отставание психомоторного развития. Девочки поражаются в 2/3 случаев.

7.2. ТРИСОМИЯ ХРОМОСОМЫ 8

Определение: хромосомное нарушение, характеризующееся трисомным состоянием хромосомы 8. Постнатальный диагноз чаще ставится пациентам с мозаичной формой истинной трисомии 8, которая встречается крайне редко.

Частота: среди хромосомных aberrаций считается часто встречающейся; в структуре общей заболеваемости встречается редко.

УЗ-семиотика

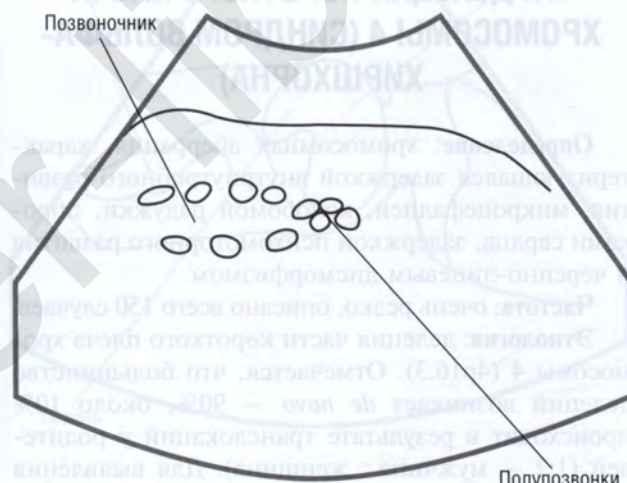
Клинические проявления могут быть различными. Описаны даже «почти здоровые» пациенты. Симптомы: избыточная масса тела, пороки сердца, мальформации почек и скелета (рис. 7.1), неглубокая умственная отсталость. Описаны пациенты с низким уровнем мозаицизма и нормальным интеллектом. В дополнение ко всему могут определяться артрогрипоз, тетраамелия (врожденное отсутствие верхних и нижних конечностей), высокий риск развития опухолей (рис. 7.2), в том числе злокачественных. На пренатальной стадии — расширение воротниковой зоны и дилатация почечных чашек.



а



б



в

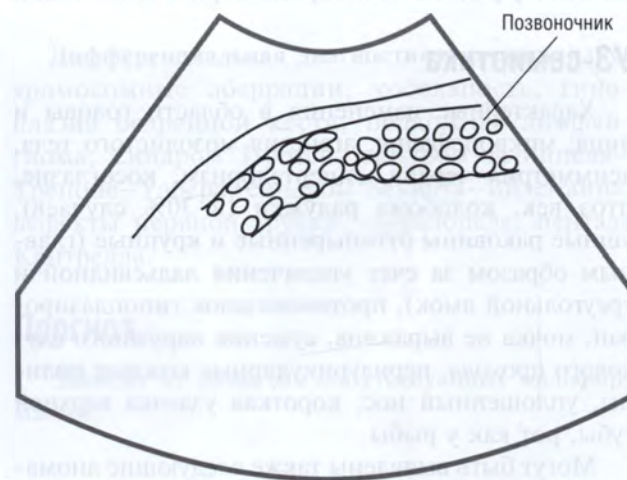


Рис. 7.1. Аномалия позвоночника. Беременность 36/37 нед. Определяется деформация позвоночника в нижнем грудном отделе (а–в), полупозвонки

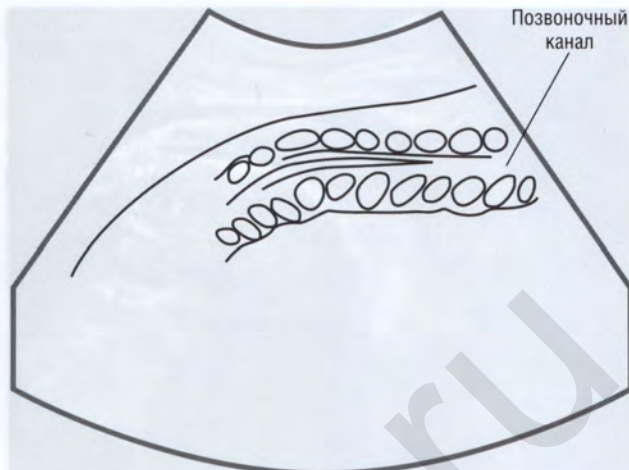
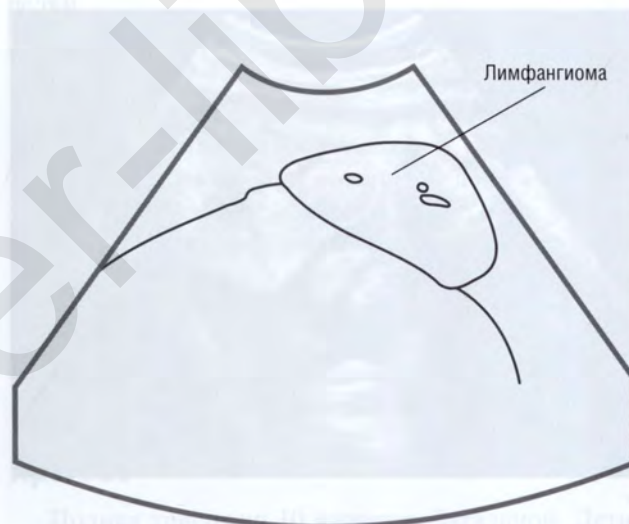


Рис. 7.1. Окончание. Аномалия позвоночника. Беременность 36/37 нед. Признаков расщепления спинного мозга не выявлено (г)



а

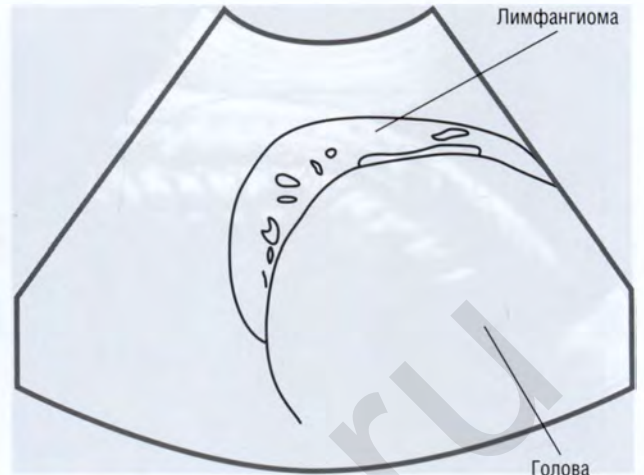


б

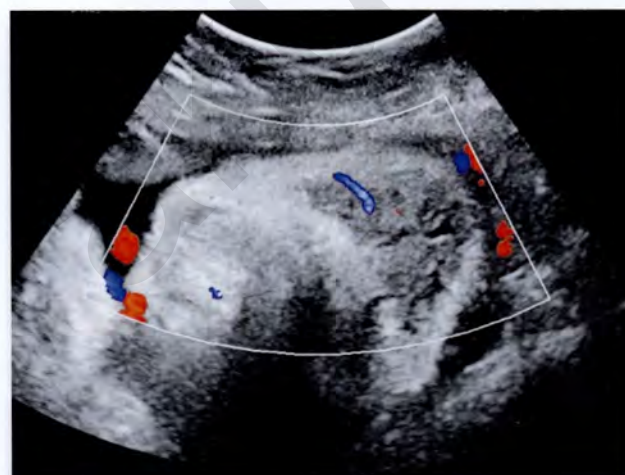
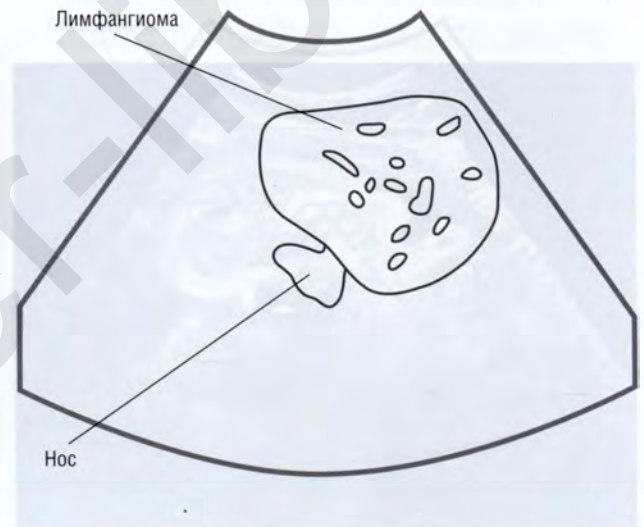
Рис. 7.2. Опухоль лица. Беременность 36/37 нед. В мягких тканях лба (а, б), преимущественно справа, определяется образование (лимфангиома) больших размеров (8×5×7 см), неоднородной структуры



В



Г



Д

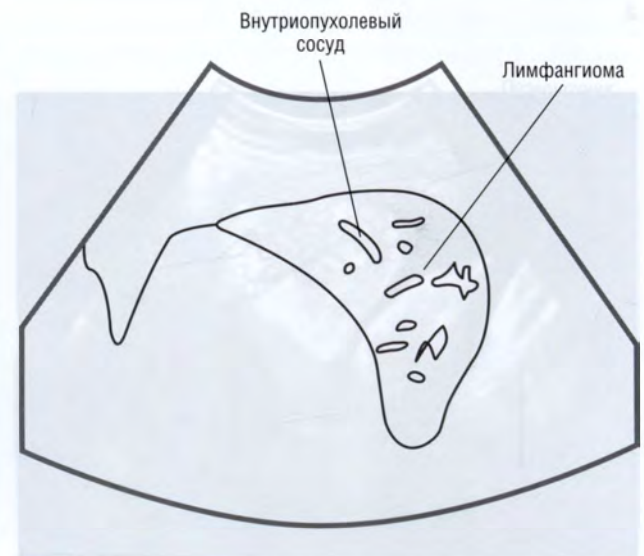


Рис. 7.2. Окончание. Опухоль лица. Беременность 36/37 нед. В мягких тканях лба (в–д), преимущественно справа, определяется образование (лимфангиома) больших размеров (8×5×7 см), неоднородной структуры, с гипоэхогенными участками неправильной формы, нависающее над правой глазницей и переносицей (г). В режиме ЦДК определяется единственный внутриопухольный сосуд (д)

Дифференциальная диагностика: синдромы, характеризующиеся наличием артрогрипоза.

Прогноз

Неоднозначный, зависит от имеющихся мальформаций и пропорционального соотношения патологически измененных клеток (что влияет на умственное развитие).

7.3. ТРИСОМИЯ ХРОМОСОМЫ 9

Определение: хромосомное нарушение, характеризующееся трисомным состоянием хромосомы 9 или частичной трисомией 9p (по короткому плечу). Нередко сочетается с множественными аномалиями развития. Чаще всего наблюдается мозаицизм. При истинной трисомии часто происходит гибель плода в ранние сроки беременности.

УЗ-семиотика

Задержка внутриутробного развития.

Голова и лицо: микроцефалия, аномалии мозжечка, вентрикуломегалия, кисты Денди–Уокера, дефекты нервной трубки, расщелины верхней губы и нёба, микрогнатия, микрофтальмия.

Конечности: аномалии сгибания пальцев, аномальная фиксация стопы.

Грудная клетка и брюшная полость: пороки сердца, кальцинаты в печени, единственная артерия пуповины, аномалии почек, нарушение опущения яичек в мошонку (рис. 7.3).

Дифференциальная диагностика: трисомия 13, трисомия 18, синдром Вольфа–Хиршхорна, триплоидия.

Прогноз

Часто беременность заканчивается гибелью плода на ранних сроках. У выживших детей наблюдаются глубокие нарушения умственного развития. При мозаичных формах степень тяжести зависит от процентного соотношения пораженных клеток и вовлечения в патологический процесс жизненно важных органов.

7.4. ТРИСОМИЯ ХРОМОСОМЫ 10

Определение: дополнительная хромосома 10. В большинстве случаев является фатальной, исключение составляют мозаичные формы.

Частота: наблюдается в 2% спонтанных выкидышей. Постнатальные случаи диагностики очень редки.

УЗ-семиотика

Задержка внутриутробного развития, отек шейной зоны плода, гипертелоризм, пороки сердца, крипторхизм. При полной трисомии 10 дополнительно выявляются расщелины верхней губы и нёба, микрогнатия, полидактилия, синдактилия пальцев стопы.

Дифференциальная диагностика (при отеке шейной зоны): трисомия 18, трисомия 21, синдром Тернера, синдром множественных птеригиумов, синдром Пена–Шокейра, синдром Робертса, синдром Смита–Лемли–Опица.

Прогноз

Полная трисомия 10 является фатальной. Дети с мозаичными формами могут выживать, но с нарушением умственного и физического развития.

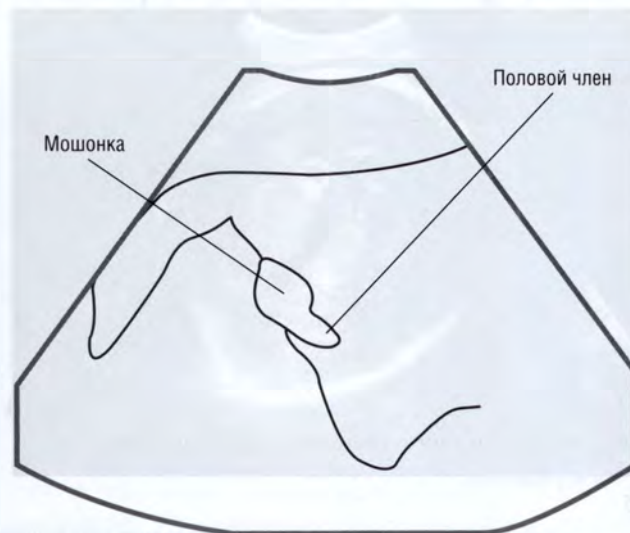


Рис. 7.3. Крипторхизм. Беременность 35/36 нед. Отсутствует визуализация яичек в мошонке плода

7.5. ДЕЛЕЦИЯ ДЛИННОГО ПЛЕЧА ХРОМОСОМЫ 11 (СИНДРОМ ЯКОБСОНА)

Определение: структурная хромосомная аномалия дистального отдела длинного плеча хромосомы 11. Проявляется различными врожденными мальформациями и врожденным слабоумием.

Этиология: возникает вследствие транслокации у одного из родителей.

УЗ-семиотика

Задержка внутриутробного развития, аномалии формы головы (рис. 7.4), чаще тригоноцефалия, микроцефалия, дилатация желудочков

головного мозга, голопроэнцефалия, гипертелоризм (ненормальное увеличение расстояния между двумя парными органами, например глазами), микрогнатия (малые размеры верхней челюсти), аномалии ушей, пороки сердца и почек, половых органов, клинодактилия, контрактуры суставов.

Дифференциальная диагностика: трисомия 13, трисомия 18, краниостеноз, *spina bifida*.

Прогноз

Зависит от выраженности пороков сердца. Дети, которые выживают, впоследствии страдают задержкой умственного развития (от умеренной до тяжелой степени).



а



б

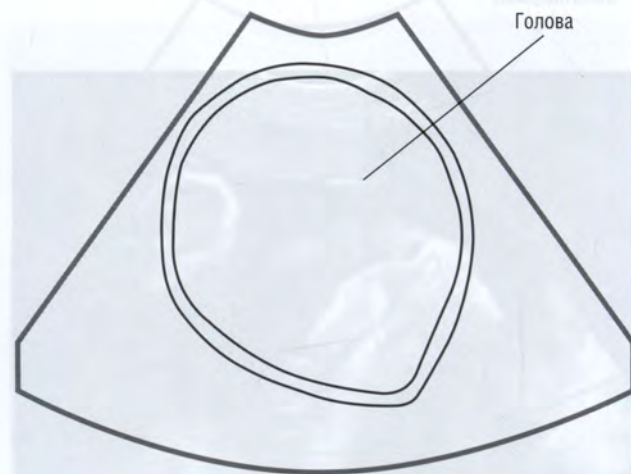
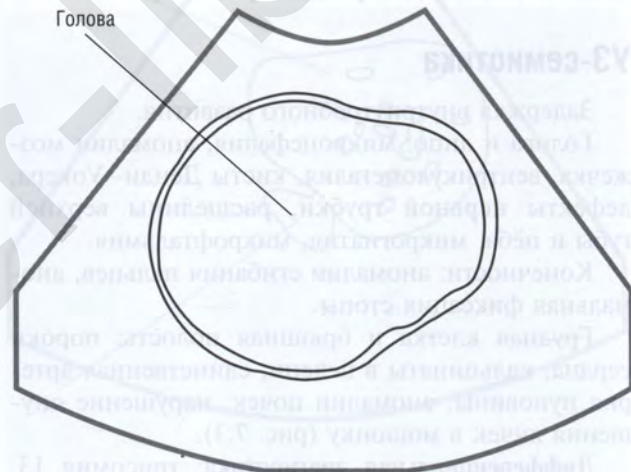


Рис. 7.4. Аномальная форма головы: а — беременность 34/35 нед; клубничкообразная форма головы; б — беременность 38/39 нед; тригоноцефалия — килевидная деформация черепа

7.6. ТЕТРАСОМИЯ ХРОМОСОМЫ 12 (СИНДРОМ ПАЛЛИСТЕРА-КИЛЛИАНА)

Определение: является тяжелым хромосомным нарушением, клинически характеризующимся выраженным снижением мышечного тонуса, умственной отсталостью и другими аномалиями.

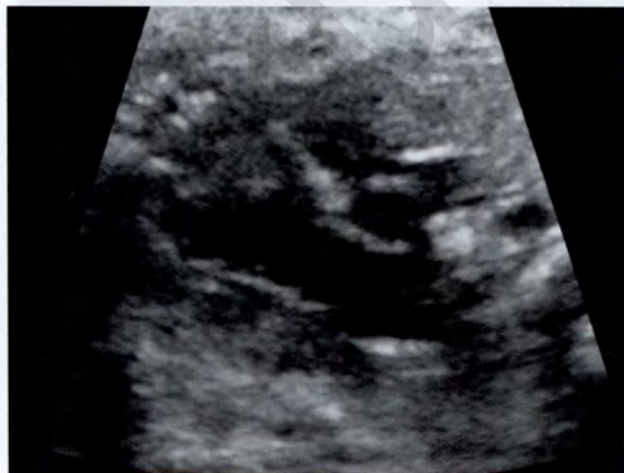
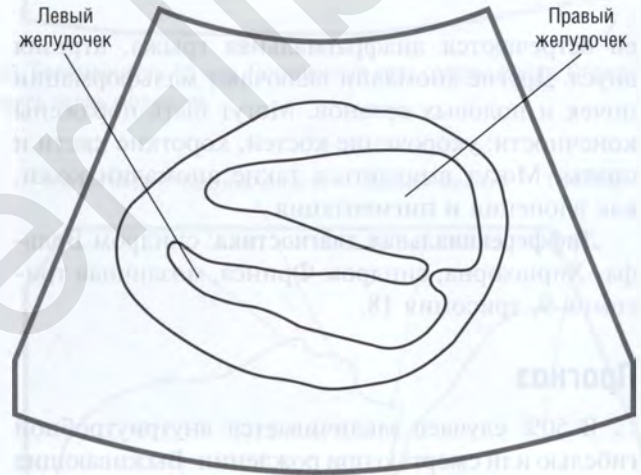
Частота: встречается очень редко; описано только 50 случаев.

Этиология: может быть спорадическим. Хромосомный мозаицизм очень трудно выявить в лимфоцитах, но не в фибробластах и амниотических клетках. В большинстве случаев связан с воз-

растом матери (чем старше мать, чем выше риск развития данного синдрома).

УЗ-семиотика

Можно выявить задержку внутриутробного развития, многоводие, единичную пупочную артерию и микроцефалию. Могут определяться также гипоплазия мозжечка, гидроцефалия, черепно-лицевые аномалии (гипертелоризм, дисплазия ушей, макростомия и высокое нёбо). Пороки сердца могут включать дефект межжелудочковой перегородки, стеноз перешейка аорты (рис. 7.5), дефект межпредсердной перегородки; они возникают в 25% случаев. В 50% случа-



а

б

Рис. 7.5. Коарктация аорты. Беременность 35/36 нед: а — четырехкамерный срез сердца плода, на эхограмме визуализируется уменьшение размеров левого желудочка; б — срез через три сосуда, превалирование диаметра легочного ствола над восходящей аортой (легочный ствол — 10 мм, восходящая аорта — 6 мм)



в

Рис. 7.5. Окончание. Коарктация аорты. Беременность 35/36 нед: в — срез через дугу аорты, определяется сужение аорты до 1,8 мм



Сужение дуги аорты

ев встречаются диафрагмальная грыжа, атрезия ануса. Другие аномалии включают мальформации почек и половых органов. Могут быть поражены конечности: укорочение костей, короткие кисти и стопы. Могут выявляться такие аномалии кожи, как алопеция и пигментация.

Дифференциальная диагностика: синдром Вольфа–Хиршхорна, синдром Фринса, мозаичная трисомия 9, трисомия 18.

Прогноз

В 50% случаев заканчивается внутриутробной гибелью или смертью при рождении. Выживающие дети могут достигать возраста 10–15 лет. Известен один пациент, который дожил до 45 лет (у него наблюдалась тяжелая олигофрения).

7.7. ТРИСОМИЯ ХРОМОСОМЫ 13 (СИНДРОМ ПАТАУ)

Определение: хромосомная аномалия, при которой в клетках имеется дополнительная хромосома 13. Фенотип характеризуется тяжелыми аномалиями и нарушением развития.

Частота: трисомия 13 является третьей по частоте встречаемости трисомией, выявляемой у живых детей.

- Простая трисомия 13: хромосома 13 существует как независимая копия (нерасхождение хромосом в мейозе).
- Транслокационная трисомия 13: хромосома 13 является частью транслокационной хромосомы (передача дополнительной хромосо-

мы, а чаще ее длинного плеча, и слияние с длинным плечом другой акроцентрической хромосомы, такой как хромосомы 14, 15, 21 или 22). Исключение составляет транслокация хромосомы при наличии двух длинных плечей хромосомы 13.

- Мозаичная трисомия 13: при этом в дополнение к патологическим клеткам имеется еще и другая группа клеток (с нормальным набором хромосом).

УЗ-семиотика

На ранних сроках беременности определяется задержка внутриутробного развития. Многоводие выявляется в 15% случаев, маловодие встречается редко.

Голова и лицо: гигрома шеи (20%), микроцефалия (10%), голопрозэнцефалия (40%), микрофтальмия или анофтальмия, дефекты нервной трубки, расширение большой цистерны (15%), расщелины верхней губы и нёба (45%), мальформации носа, низкопосаженные и диспластичные уши (рис. 7.6, 7.7).

Конечности: постаксиальная полидактилия (рис. 7.8).

Грудная клетка: пороки сердца в 80% случаев (чаще встречаются дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, а также сложные пороки сердца) (рис. 7.9). Могут быть выявлены диафрагмальные грыжи (рис. 7.10)

Эхогенные внутрисердечные очаги (белые пятна, эхогенная *chordae tendineae* определяются в 35% случаев).

В 30% случаев выявляются поликистоз почек и другие аномалии мочеполовой системы (рис. 7.11).

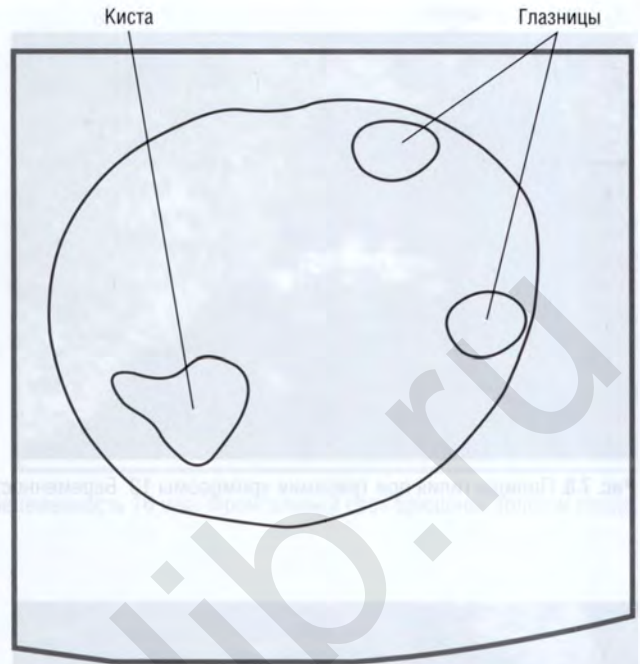


Рис. 7.6. Мальформация Денди–Уокера при трисомии хромосомы 13. Беременность 18 нед. Поперечный срез головы плода. Определяется киста в области задней черепной ямки, замещающая почти весь червь мозжечка

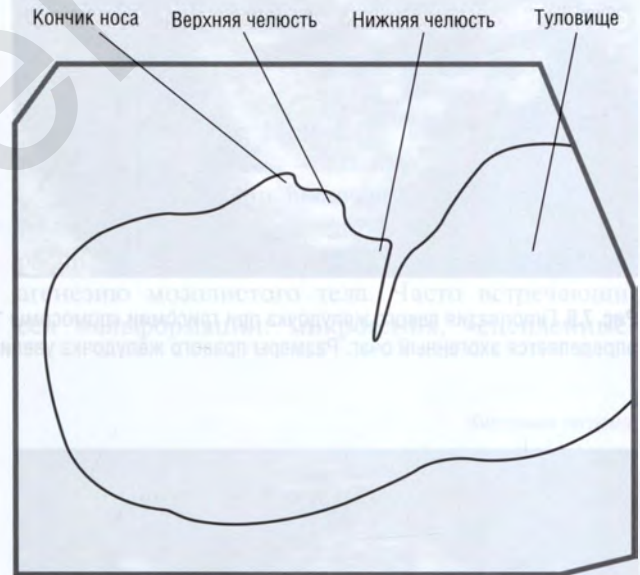


Рис. 7.7. Микрогнатия при трисомии хромосомы 13. Беременность 21/22 нед. Продольный срез головы плода с визуализацией профиля лица. Определяется выраженное уменьшение размеров нижней челюсти

Омфалоцеле выявляется менее чем в 20% случаев.

В редких случаях специфические ультразвуковые anomalies не выявляются.

Дифференциальная диагностика: синдром Меккеля–Грубера и другие синдромы в зависимости от выявляемых anomalies развития.

Прогноз

В большинстве случаев трисомия 13 заканчивается выкидышем на ранних сроках беременности. У выживающих детей определяются глубокие нарушения умственного развития. Из них 50% умирают после родов или в первые 6 мес жизни; 85% — к концу 1-го года жизни.

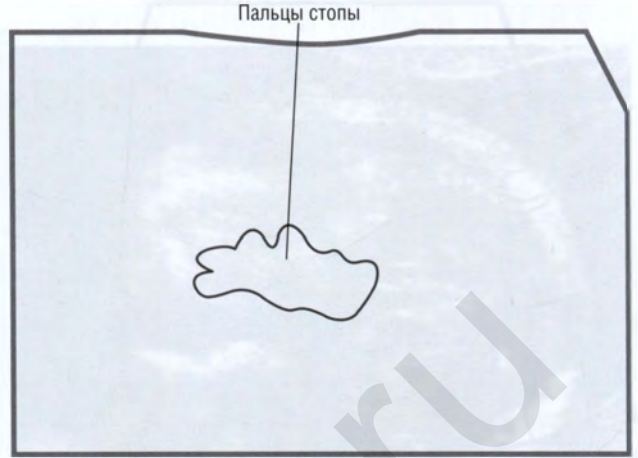
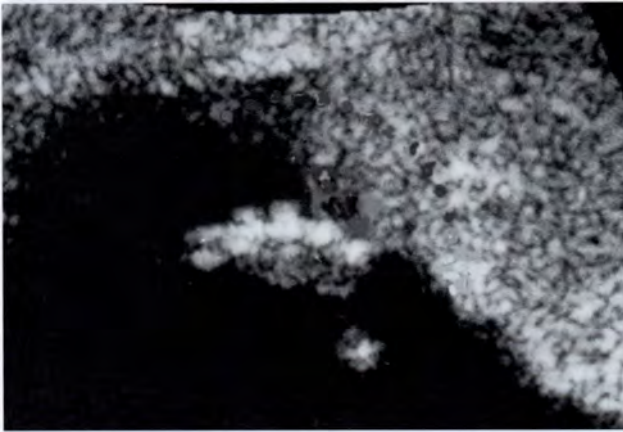


Рис. 7.8. Полидактилия при трисомии хромосомы 13. Беременность 19/20 нед. Визуализируется стопа с шестью пальцами

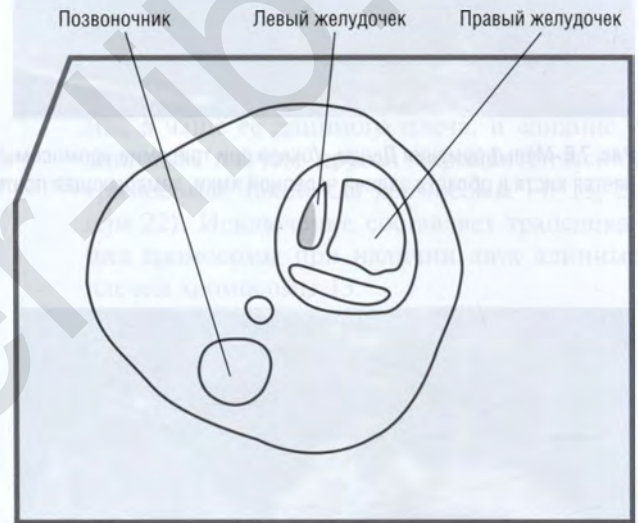


Рис. 7.9. Гипоплазия левого желудочка при трисомии хромосомы 13. Беременность 19/20 нед. Внутри гипоплазированного желудочка определяется эхогенный очаг. Размеры правого желудочка увеличены



Рис. 7.10. Диафрагмальная грыжа при трисомии хромосомы 13. Беременность 21/22 нед. Поперечный срез на уровне грудной полости плода. Отмечается левосторонняя диафрагмальная грыжа, через которую желудок проникает в грудную полость и смещает сердце вправо

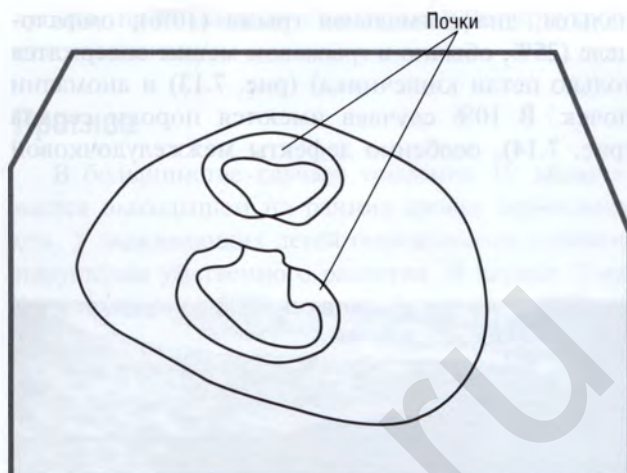


Рис. 7.11. Аномалии развития почек при трисомии хромосомы 13. Беременность 16 нед. Фронтальный срез брюшной полости плода. Определяются обе почки с гидронефротическими изменениями

7.8. ТРИСОМИЯ ХРОМОСОМЫ 18 (СИНДРОМ ЭДВАРДСА)

Определение: хромосомное заболевание, характеризующееся множественными пороками развития и трисомией хромосомы 18.

Частота: 1:3000 новорожденных.

Этиология: в большинстве случаев определяется полная трисомия, но мозаицизм также встречается.

УЗ-семиотика

Патологические изменения при УЗИ определяются у 80% плодов. На ранних сроках бере-

менности определяется задержка внутриутробного развития в 50% случаев (чаще всего на сроке до 18 нед беременности).

В 25% случаев определяется многоводие. Довольно часто выявляется единственная артерия пуповины.

В 15% случаев определяется гигрома шеи (рис. 7.12).

Микроцефалия (при этом выявляется характерная форма головы — долихоцефалическая).

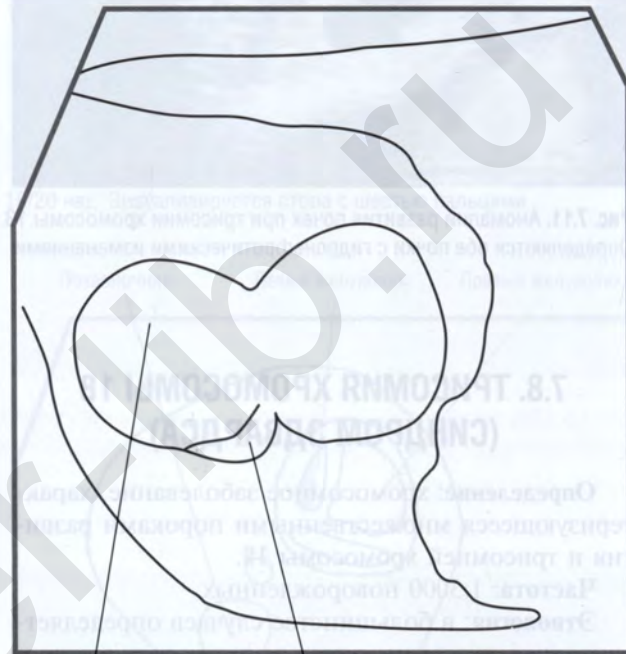
Другие аномалии включают дефекты нервной трубки (20%), кисты сосудистого сплетения (25%), расширение большой цистерны (более 10 мм) и агенезию мозолистого тела. Часто встречающиеся мальформации: микрогения, «сцепленные»



Рис. 7.12. Трисомия 18. Беременность 14 нед. Поперечный срез головы плода. Определяется кистозная гигрома в области затылка и задних отделов шеи

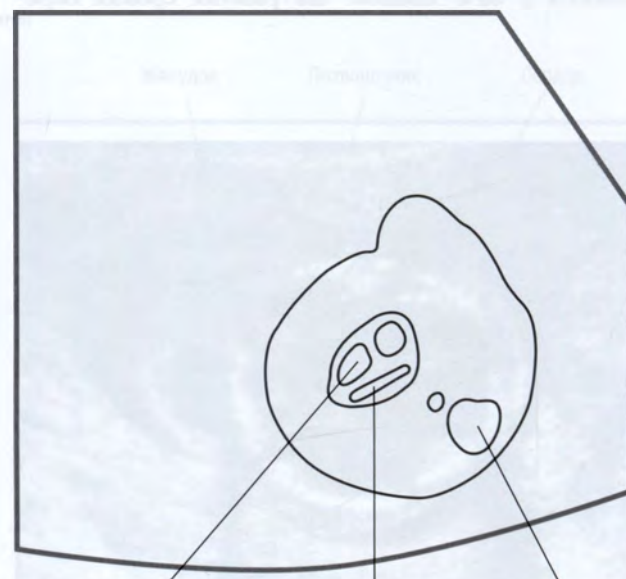
пальцы, диафрагмальная грыжа (10%), омфалоцеле (25%, обычно в грыжевом мешке содержатся только петли кишечника) (рис. 7.13) и аномалии почек. В 10% случаев имеются пороки сердца (рис. 7.14), особенно дефекты межжелудочковой

перегородки, тетрада Фалло и стеноз перешейка аорты. Может быть асцит (рис. 7.15). Конечности обычно укорочены, другие их аномалии встречаются в 50% случаев (рис. 7.16, 7.17). Типична стопа с выпуклой нижней частью. Могут выявляться



Омфалоцеле Пуповина

Рис. 7.13. Трисомия 18. Беременность 13/14 нед. Поперечный срез брюшной полости плода. Определяется крупное омфалоцеле



Правый желудочек Левый желудочек Позвоночник

Рис. 7.14. Трисомия 18. Беременность 19/20 нед. Четырехкамерный срез сердца плода. Определяется гипоплазия левого желудочка. Размеры правого желудочка не увеличены

также косолапие, мальформации или отсутствие камбаловидной мышцы и аплазия лучевой кости.

В 90% случаев трисомия хромосомы 18 может быть выявлена на пренатальной стадии (расширение воротниковой зоны, скрининг аномалий внутренних органов).

Дифференциальная диагностика: синдром Фримана–Шелдона, синдром Пена–Шокейра, синдром Смита–Лемли–Опица, триплоидия, мозаичная трисомия хромосомы 9 и другие син-

дромы, протекающие с задержкой внутриутробного развития.

Прогноз

В большинстве случаев трисомия 18 заканчивается выкидышем на ранних сроках беременности. У выживающих детей определяются глубокие нарушения умственного развития. В первые 2 мес жизни умирают 50%; к концу 1-го года — 90%.

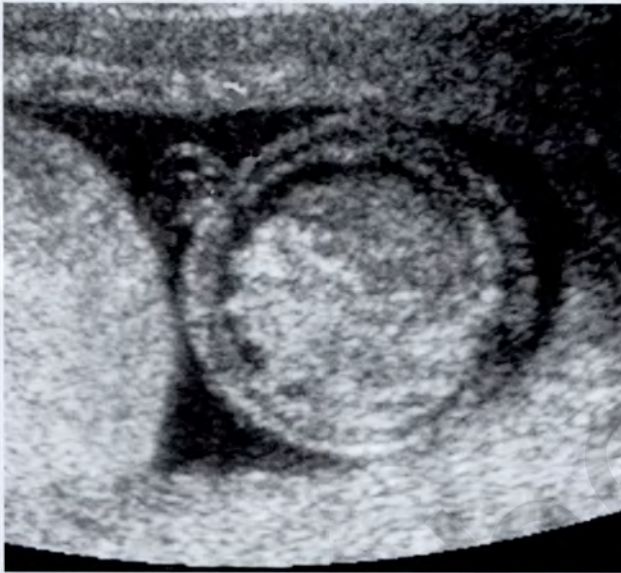


Рис. 7.15. Трисомия 18. Беременность 16 нед. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода. Асцит

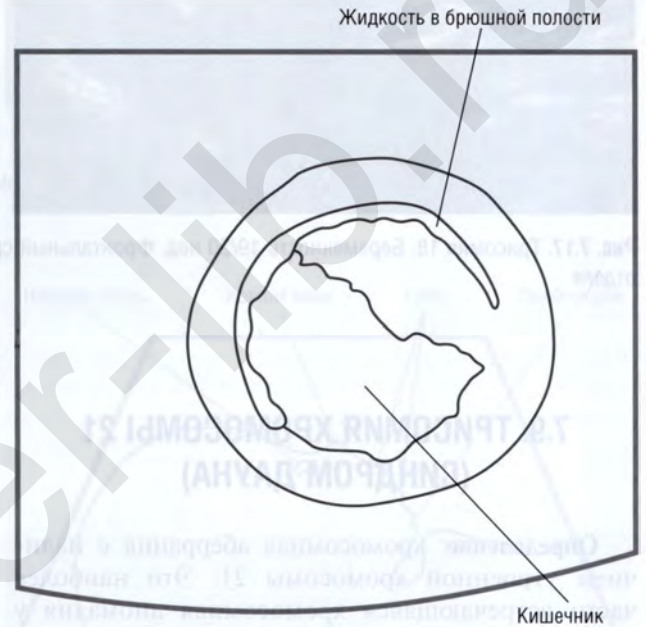
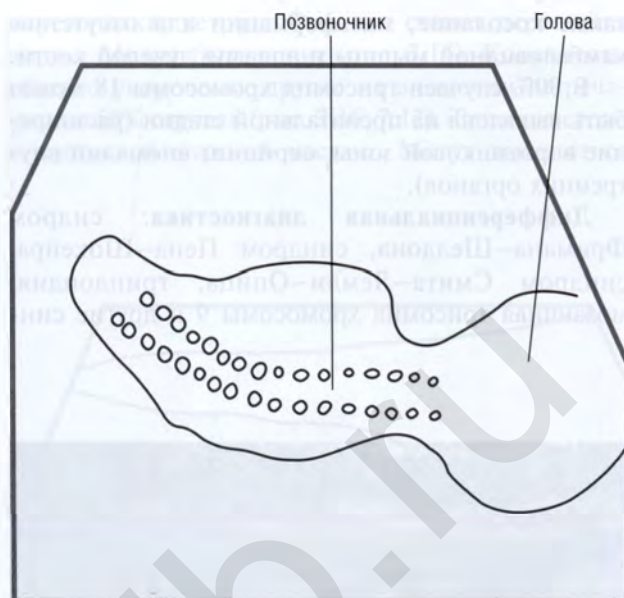


Рис. 7.16. Трисомия 18. Беременность 18 нед. Искривление предплечий. Отмечается постоянное сгибание предплечий обеих верхних конечностей





Рис. 7.17. Трисомия 18. Беременность 19/20 нед. Фронтальный срез позвоночника плода. Определяется сколиоз в нижнем грудном отделе



7.9. ТРИСОМИЯ ХРОМОСОМЫ 21 (СИНДРОМ ДАУНА)

Определение: хромосомная aberrация с наличием утроенной хромосомы 21. Это наиболее часто встречающаяся хромосомная аномалия у живых новорожденных. Фенотип при синдроме Дауна характеризуется тяжелыми мальформациями и нарушениями развития. Пороки сердца и олигофрения являются самыми типичными проявлениями данного хромосомного нарушения.

Частота: 1:800 новорожденных.

Простая трисомия 21 определяется в 95% случаев у пациентов с синдромом Дауна.

Транслокационная трисомия 21 встречается в 3% случаев.

Мозаичная трисомия 21 встречается в 2% случаев.

Только в 30% случаев трисомия 21 диагностируется при возрасте матери старше 35 лет с помощью проведения хромосомного анализа в процессе пренатального скрининга. При использовании тройного теста диагноз синдрома Дауна можно поставить в 60% случаев. При применении комбинационной методики [оценка возраста матери, измерение ширины воротниковой зоны (11/13-я недели беременности) и определение PAPP-A и β -ХГГ в сыворотке крови матери] правильный диагноз можно поставить в 90% случаев.

Этиология: хромосома 21 определяется дважды в яйцеклетке или сперматозоиде вследствие

неправильного деления (нерасхождения в мейозе). В 95% случаев данные нарушения наблюдаются со стороны матери.

УЗ-семиотика

Скрининг ширины шейно-воротниковой зоны на 11/14-й неделях беременности позволяет определить утолщение шейной складки у 70–80% плодов с имеющейся хромосомной аномалией. Верхняя граница данного показателя (в большинстве случаев более 2,5 мм) зависит от возраста матери и копчико-теменного размера плода. Ширина шейной складки более 6 мм на 18-й неделе беременности позволяет заподозрить наличие синдрома Дауна у плода, но чувствительность показателя на этом сроке невысока (рис. 7.18).

Другие ультразвуковые признаки: неиммунный отек плода, изолированный гидроторакс, умеренная вентрикуломегалия, брахицефалия, уплощение профиля лица с очень маленьким носом (рис. 7.19), выпот в полости перикарда (рис. 7.20), синдром клапана уретры с наличием мегакист, сильный эхосигнал от кишечника (сигнал от тонкой кишки такой же, как от костей) (рис. 7.21), дуоденальный стеноз (симптом «двух пузырей» определяется после 24-й недели беременности), омфалоцеле, незначительная дилатация почечной лоханки (более 4–5 мм на 21-й неделе беременности), клинодактилия, гипоплазия средней фаланги V паль-



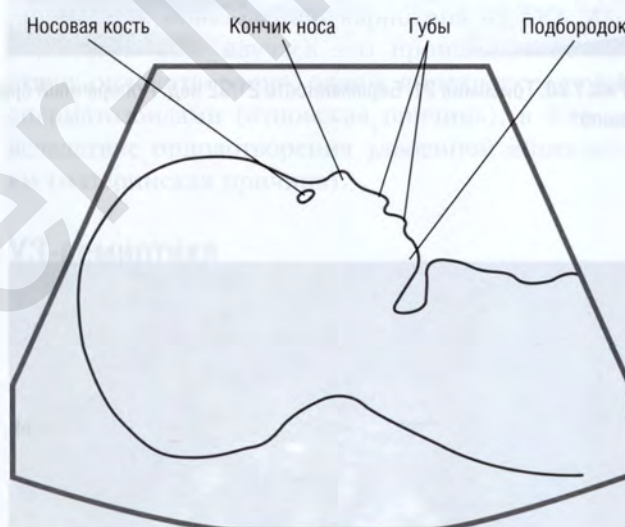
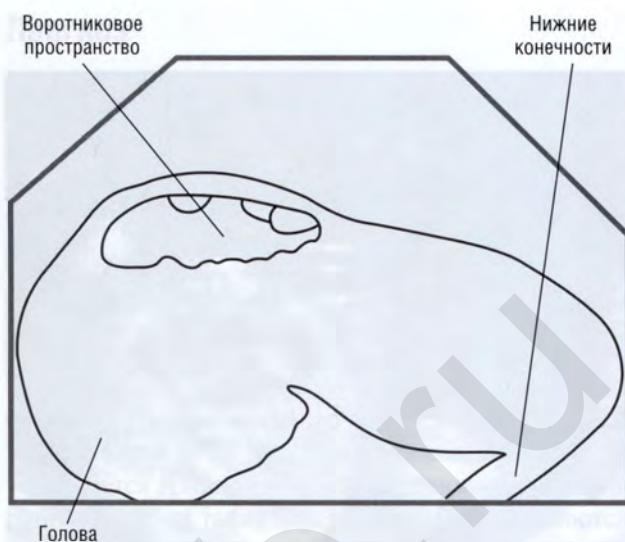
Рис. 7.18. Трисомия 21. Беременность 12/13 нед. Продольный срез плода. Определяется утолщение шейного просветления



Рис. 7.19. Гипоплазия носовой кости. Беременность 21/22 нед. Длина носовой кости ниже 5-го перцентиля. Отношение толщины пре-назальных мягких тканей к длине носовой кости $>0,8$

ца (трудно выявить), укорочение бедренной и плечевой костей (часто является ложноположительным критерием), общая задержка внутриутробного развития. В 40% случаев определяются пороки сердца (АВ-канал, отверстие в мембранозной части межжелудочковой перегородки, гипоплазия левых отделов сердца, тетрада Фалло).

Дифференциальная диагностика: синдром Корнелии де Ланге, синдром Нунан, синдром Робертса, синдром Смита–Лемли–Опица, гипоплазия бедренной кости, нетипичный лицевой



синдром, гипохондроплазия, спондилоэпифизарная дисплазия, синдром Тернера.

Прогноз

Погибают в антенатальном периоде 2/3 плодов с трисомией 21. Приблизительно 1/3 новорожденных умирает в течение первого года жизни. Средняя продолжительность жизни с синдромом Дауна составляет 40–45 лет. У выживающих детей определяются нарушения умственного развития от умеренных до сильно выраженных.

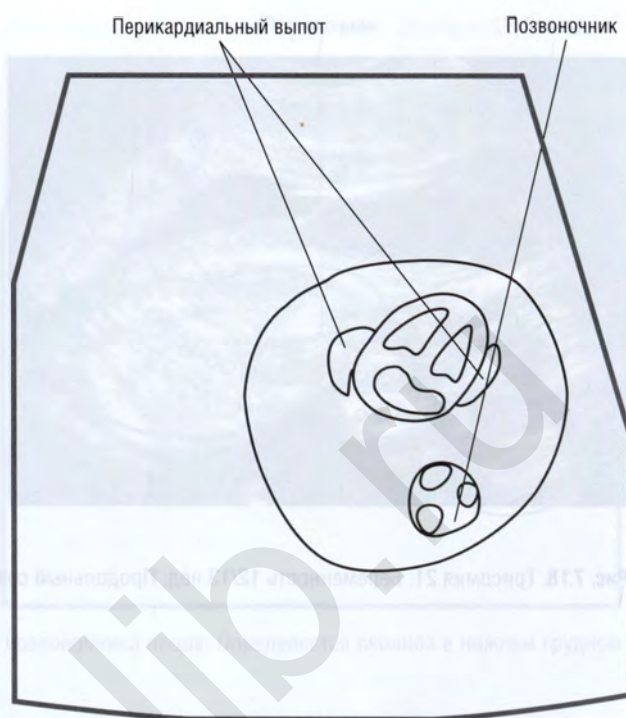


Рис. 7.20. Трисомия 21. Беременность 21/22 нед. Поперечный срез на уровне грудной полости плода. Определяется перикардиальный выпот

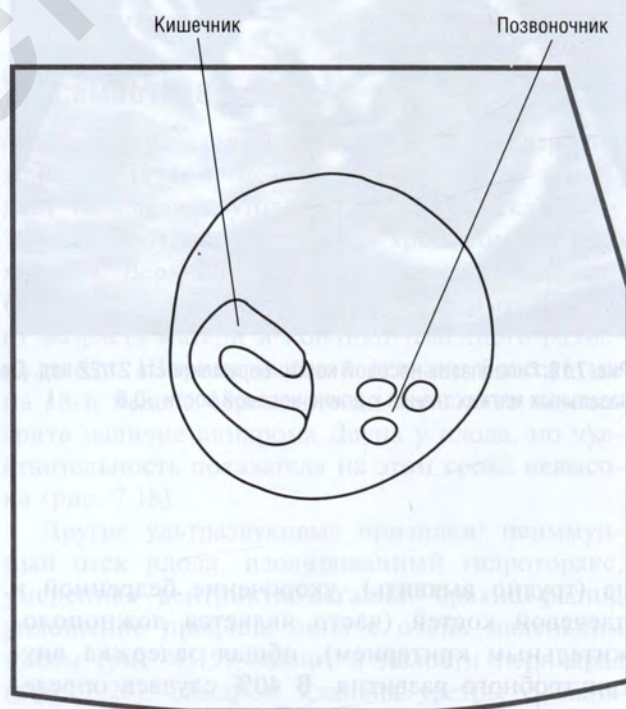
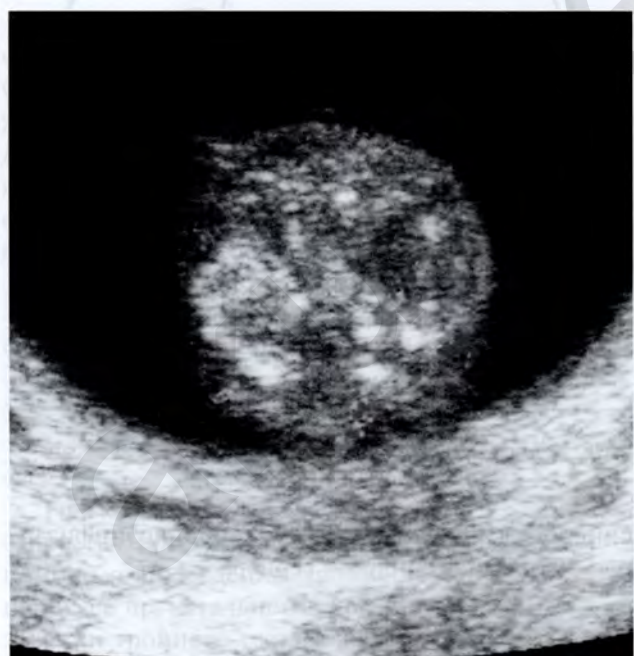


Рис. 7.21. Трисомия 21. Беременность 18 нед. Гиперэхогенный кишечник. Поперечный срез на уровне брюшной полости плода. Определяется участок кишки, эхогенность которого схожа с эхогенностью центров оссификации в позвоночнике

7.10. СИНДРОМ ТЕРНЕРА

Определение: частичное или полное отсутствие X-хромосомы.

Частота: 1:5000 новорожденных.

УЗ-семиотика

Кистозная гигрома шеи — типичное проявление при тяжелых формах синдрома Тернера (развивается между I и II триместрами беременности). На более поздних стадиях возможно развитие изолированного гидроторакса, асцита, генерализованного отека плода.

Типичной аномалией сердца при синдроме Тернера является стеноз перешейка аорты. Его трудно выявить при пренатальном исследовании (определяется в виде сужения перешейка аорты, чаще всего после закрытия боталлова протока). Основные проявления стеноза: асимметрия желудочков, правые камеры сердца имеют большие размеры по сравнению с левыми.

При синдроме Тернера могут выявляться некоторые аномалии развития почек: односторонняя агенезия почки, подковообразная почка, тазовая почка. В некоторых случаях может развиваться маловодие. В ряде случаев выявляется укорочение бедренных костей.

Дифференциальная диагностика: трисомия 21, трисомия 18, синдром Нунан, синдром множественных птеригиумов, ахондрогенез, синдром Аперта, синдром Корнелии де Ланге, ЕЕС-синдром, синдром Смита—Лемли—Опица, синдром Фринса, синдром Робертса, синдром Книста.

Прогноз

В большинстве случаев (95%) происходит антенатальная гибель плода. Выжившие новорожденные могут иметь нормальную продолжительность жизни.

7.11. ТРИПЛОИДИЯ

Определение: при триплоидии в клетке содержится не по две, а по три каждой хромосомы (всего 69 хромосом вместо 46 в норме).

Частота: в 1–2% всех оплодотворенных яйцеклеток имеется триплоидия; в большинстве случаев на ранних стадиях такие беременности заканчиваются выкидышем. У 5% плодов (выкидыши до 28 нед) определялась триплоидия. Рождение живого ребенка с триплоидией встречается крайне редко.

Этиология: дополнительный ряд хромосом приводит к образованию кариотипа 69,XXX или 69,XXY. В 60% случаев это происходит вследствие оплодотворения одной яйцеклетки двумя сперматозоидами (отцовская причина); в 40% — вследствие оплодотворения удвоенной яйцеклетки (материнская причина).

УЗ-семиотика

Значительная задержка внутриутробного развития определяется на ранних стадиях (начиная с 12/14-й недели) (рис. 7.22). Может определяться олигогидрамнион, увеличение плаценты с кистозными изменениями (частичный пузырный занос

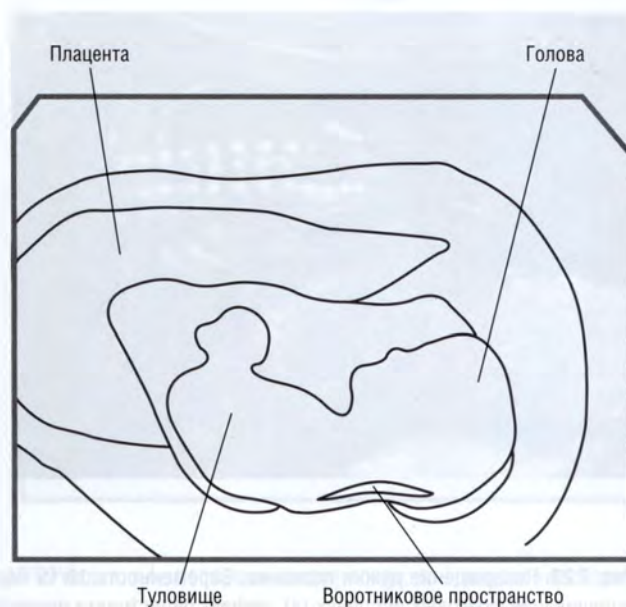


Рис. 7.22. Триплоидия. Беременность 12/13 нед

при триплоидии вследствие отцовских причин; выглядит нормальной при причинах со стороны матери).

Центральная нервная система: гидроцефалия, голопрозэнцефалия, дефекты нервной трубки (рис. 7.23), агенезия мозолистого тела, мальформации Арнольда–Киари (рис. 7.24).

Изменения лица: гипертелоризм, расщелины верхней губы и нёба (рис. 7.25).

Конечности: синдактилия (сращение) III и IV пальцев, косолапость.

Другие: пороки сердца, омфалоцеле, гидронефроз, аномалии половых органов.

Дифференциальная диагностика: трисомия 9, трисомия 13, трисомия 18, инфекционные заболевания, синдром Ноя–Лаксовой, синдром Рассела–Сильвера, синдром Секкеля.

Прогноз

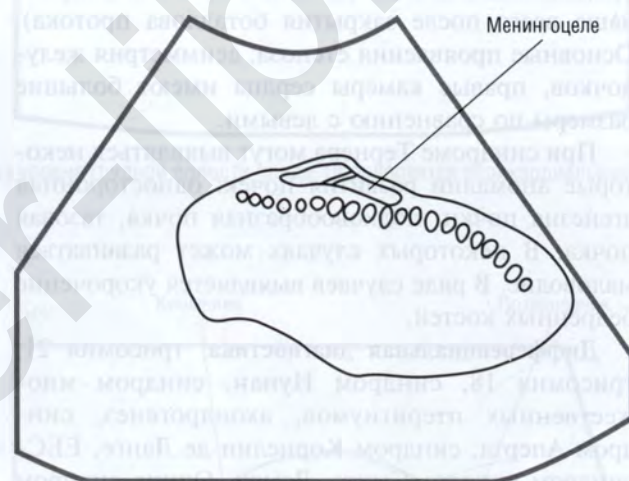
В большинстве случаев беременности заканчиваются выкидышем на раннем сроке. Довольно характерна также замершая на раннем сроке беременность. В случае мозаицизма выживание в раннем детском периоде наблюдается редко (сопровождается тяжелой олигофренией).



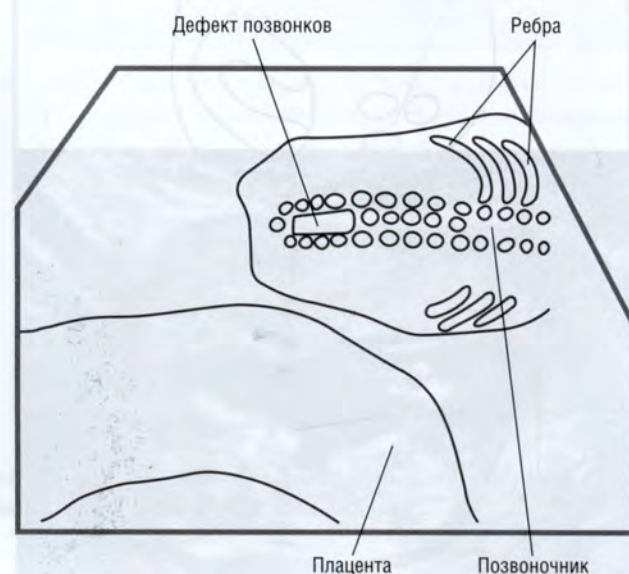
а



б



Менингоцеле



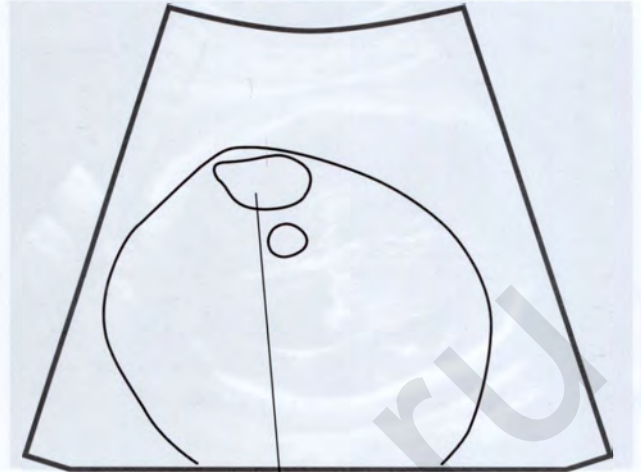
Дефект позвонков

Рёбра

Плацента

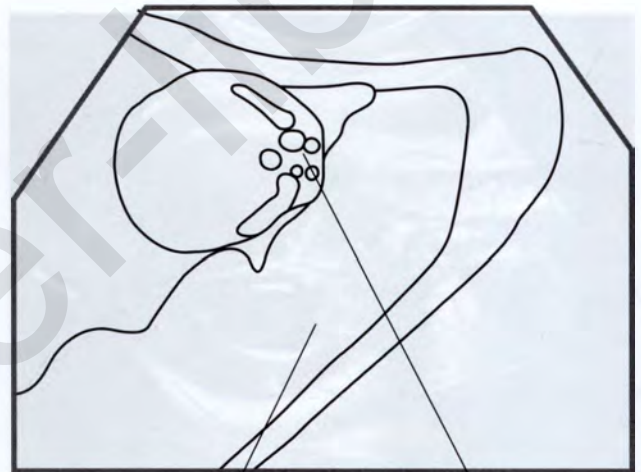
Позвоночник

Рис. 7.23. Незаращение дужки позвонка. Беременность 18/19 нед: а, б — сагиттальный срез плода. Определяются менингоцеле — выпячивание мозговых оболочек (а), дефект целостности позвонков (б)



в

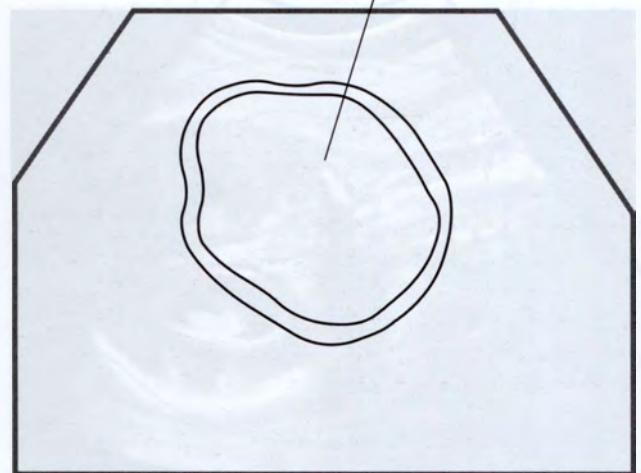
Дефект позвонков



г

Плацента

Дефект позвонков



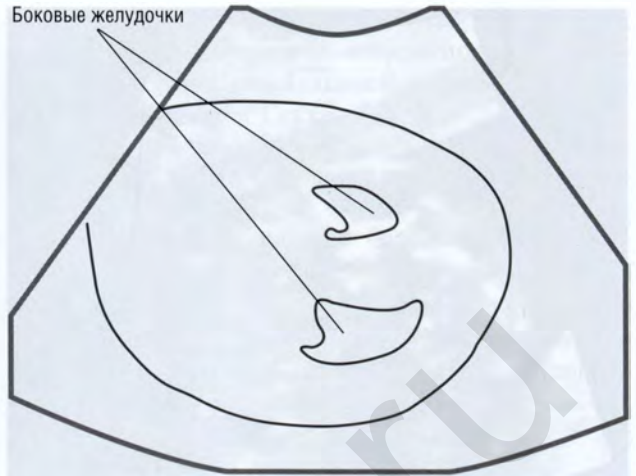
д

Голова

Рис. 7.23. Окончание. Незаращение дужки позвонка. Беременность 18/19 нед: в, г — поперечный срез плода; д — изменение формы головы плода — «лимон»



a



b



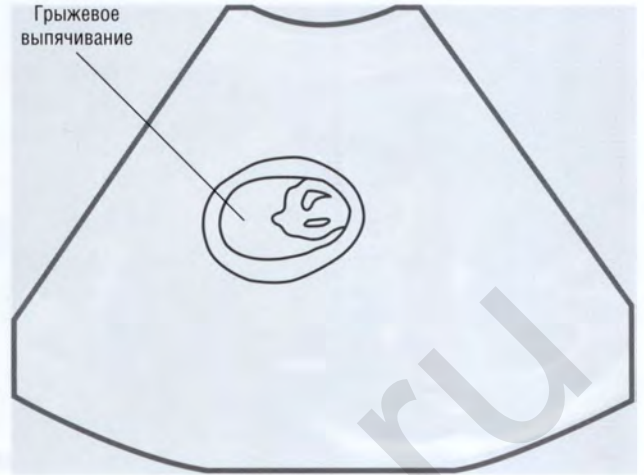
v



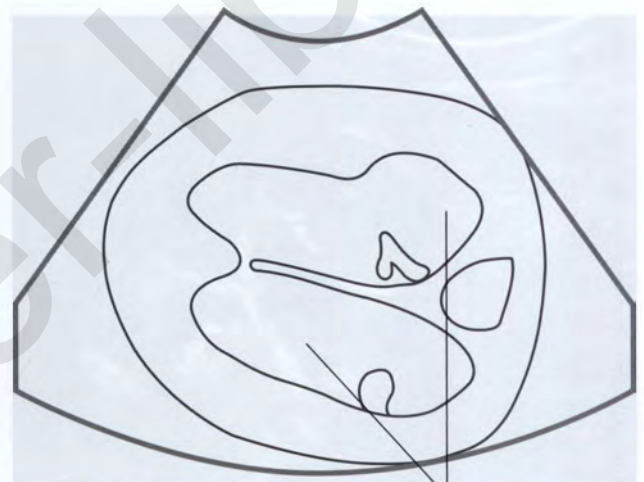
Рис. 7.24. Синдром Арнольда-Киари II: а-в — беременность 32/33 нед. Боковые желудочки расширены до 16 мм (а). Вклинивание мозжечка в большое затылочное отверстие (б). Большая цистерна щелевидная (в)



г



д



е



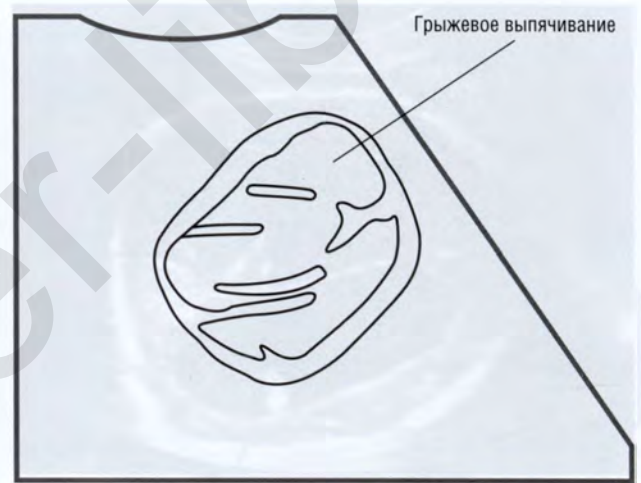
Рис. 7.24. Продолжение. Синдром Арнольда–Киари II: г — беременность 32/33 нед; в пояснично-крестцовом отделе позвоночника определяется дефект с выходом содержимого спинного мозга в грыжевое выпячивание (менингоградикулоцеле) (г); д, е — беременность 37/38 нед; определяется гидроцефалия — ширина боковых желудочков головного мозга плода 35 мм (д, е)



ж



з



и

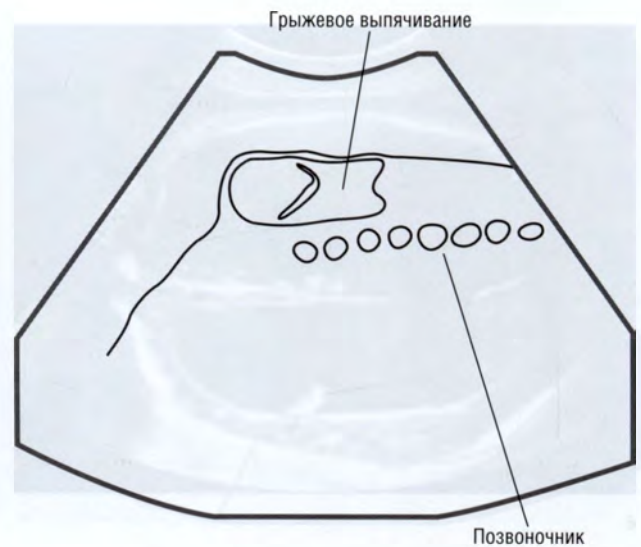


Рис. 7.24. Продолжение. Синдром Арнольда-Киари II: ж-и — беременность 37/38 нед. Большая цистерна щелевидная (ж). В пояснично-крестцовом отделе позвоночника определяется дефект с выходом содержимого спинного мозга в грыжевое выпячивание (з, и)



к

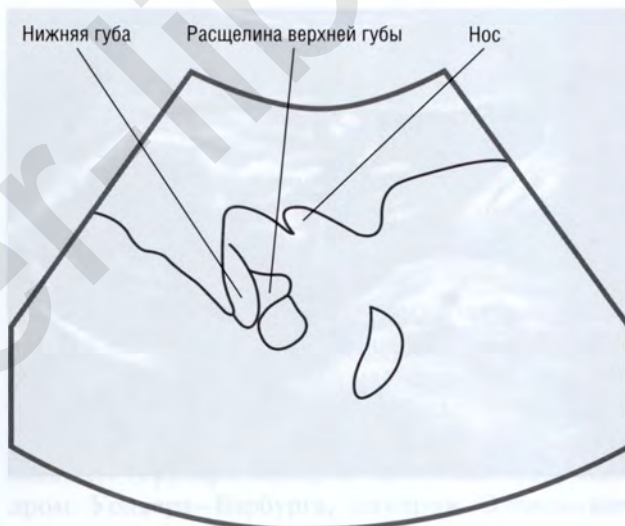


л

Рис. 7.24. Окончание. Синдром Арнольда–Киари II: к, л — новорожденный с менингоградикулоцеле



а



б

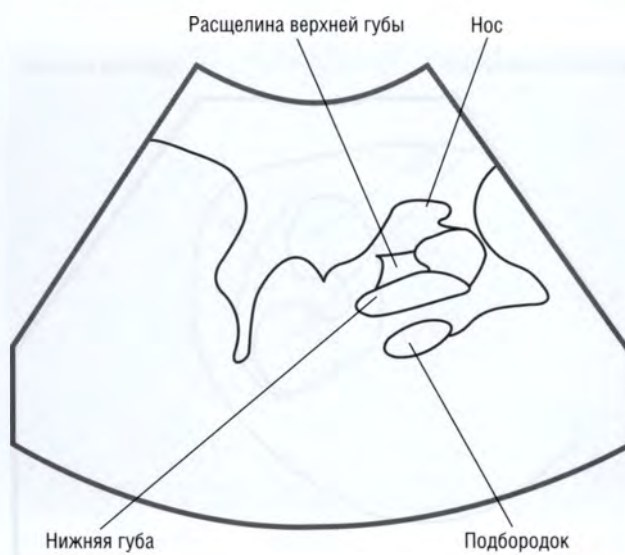


Рис. 7.25. Расщелина губы и нёба. Беременность 36/37 нед: а, б — расщелина губы до 9 мм



в



г

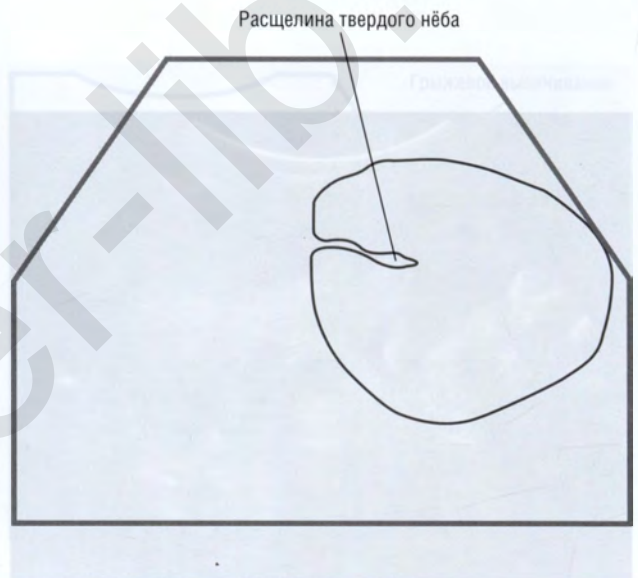


Рис. 7.25. Окончание. Расщелина губы и нёба. Беременность 36/37 нед: в, г — расщелина твердого нёба до 5 мм



Рис. 7.25. Расщелина губы и нёба. Беременность 36/37 нед: в, г — расщелина твердого нёба до 5 мм

Глава 8

Маркеры хромосомных aberrаций

8.1. АНОМАЛЬНАЯ ФОРМА ГОЛОВЫ. БРАХИЦЕФАЛИЯ

Определение: брахицефалия — соотношение размеров головы (бипариетальный диаметр/ лобно-затылочный диаметр) выше 95%, например соотношение размеров головы более 0,88, в зависимости от метода измерения.

Частота: определяется у 5% всех плодов.

УЗ-семиотика

На поперечных срезах определяется округлая форма (при этом показатель бипариетального диаметра довольно высокий по сравнению с лобно-затылочным).

Следует помнить, что такая форма головы может быть как признаком синдрома Дауна, так и вариантом нормы. Однако при выявлении брахи-

цефалии необходимо обратить внимание на наличие других мальформаций.

8.2. ВАРИАНТ ДЕНДИ-УОКЕРА (ОТКРЫТЫЙ ЧЕРВЬ МОЗЖЕЧКА)

Определение: сообщение между IV желудочком и большой цистерной, *cisterna magna*, в норме определяется до 18-й недели гестации; на более поздних сроках беременности данное сообщение следует считать патологическим.

Часто сочетается с хромосомными аномалиями. По этой причине необходимо выполнять УЗИ с целью выявления других мальформаций.

Сочетанные синдромы: синдром Смита–Лемли–Опица, синдром Юбера, синдром Меккеля–Грубера, синдром Ноя–Лаксовой, синдром Уолкера–Варбурга, синдром Эллиса–ван

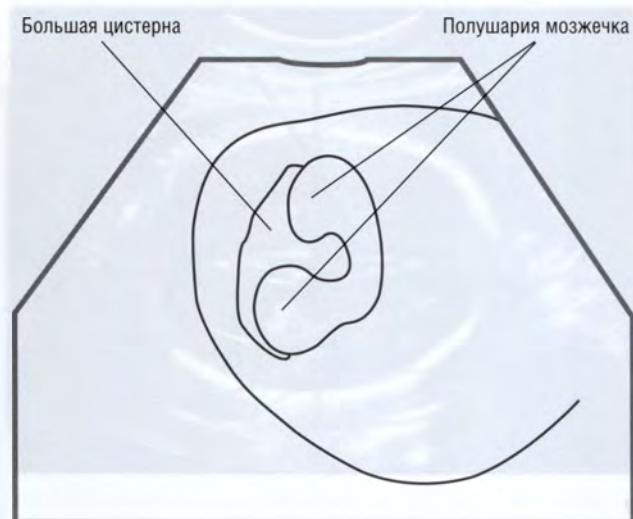


Рис. 8.1. Вариант Денди–Уокера. Беременность 35/36 недель. Определяется сообщение между IV желудочком и большой цистерной

Кревельда, синдром Маевского, TAR-синдром, тетрасомия 12p, триплоидия, трисомия 9, трисомия 18, артрогрипоз, синдром Фринса.

УЗ-семиотика

Определяется небольшое щелевидное сообщение между IV желудочком и большой цистерной (при этом нет расширения последней). Этот признак позволяет дифференцировать вариант Денди–Уокера от синдрома Денди–Уокера. Ложноположительные, как и ложноотрицательные, результаты можно получить при неточном сканировании в неправильной плоскости.

Следует помнить, что при проведении УЗИ при сроке беременности 13 недель вариант Денди–Уокера определяется почти всегда. Он не считается патологическим, если выявляется до 18 недель беременности (рис. 8.1).

8.3. УМЕРЕННАЯ ВЕНТРИКУЛОМЕГАЛИЯ

Определение: вентрикуломегалия — это расширение боковых желудочков головного мозга плода.

Верхняя граница ширины заднего рога боковых желудочков мозга составляет 8–10 мм. Дилатация заднего рога более 10 мм является патологической.

Умеренная вентрикуломегалия может рассматриваться как маркер хромосомных аномалий.

Она может быть абсолютно незначимой, а может быть ранним признаком развития гидроцефалии.

Частота: варьирует от 0,3 до 1,5 на 1000 родов.

Сочетанные синдромы: синдром Голденхара, синдром Горлина, синдром Меккеля–Грубера, синдром Миллера–Дикера, синдром Ноя–Лаксовой, синдром Мора, спинальный дизрафизм, синдром Уокера–Варбурга, гидроцефалия, сцепленная с X-хромосомой, ахондроплазия, камптомелическая дисплазия, точечная хондродисплазия, анемия Фанкони, метатрофическая дисплазия, синдром множественных птеригиумов, остеопетроз, синдром Робертса, синдром Аперта, синдром Крузона, синдром Пфейффера, делеция 11q, триплоидия, трисомия 9/13/18/21, артрогрипоз, CHARGE-ассоциация, синдром Фринса, агенезия почек.

УЗ-семиотика

Задние рога боковых желудочков хорошо визуализируются и могут быть измерены позади хориоидального сплетения. Если они определяются выше, это может быть пограничная (8–10 мм) или патологическая (более 10 мм) форма вентрикуломегалии (рис. 8.2). Асимметричная дилатация желудочков встречается чаще. При сканировании желудочек, который располагается ближе к датчику, трудно измерить (вследствие уменьшения интенсивности сканирования в тех областях, которые располагаются под костями черепа). Боковые желудочки можно визуализировать хорошо при изменении плоскости датчика и угла сканирования (особенно во II триместре беременности).

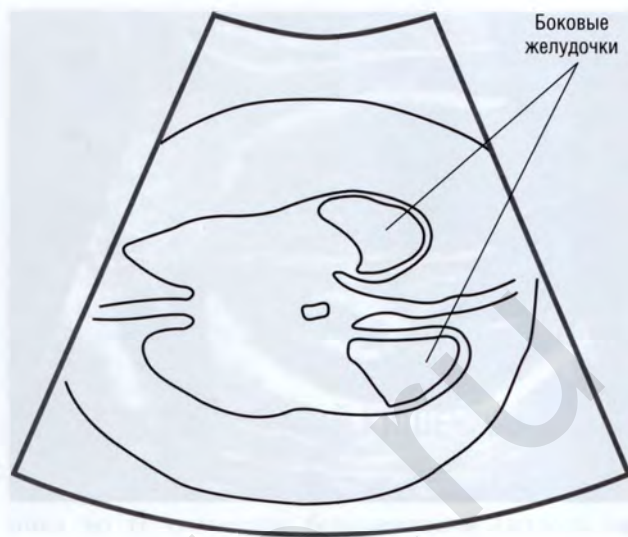


Рис. 8.2. Умеренная вентрикуломегалия. Беременность 32/33 нед. Задние рога боковых желудочков расширены до 16 мм (а)



б

Рис. 8.2. Окончание. Умеренная вентрикуломегалия. Беременность 32/33 нед. Задние рога боковых желудочков расширены до 16 мм (б)



8.4. КИСТЫ СОСУДИСТОГО СПЛЕТЕНИЯ

Определение: кистозные структуры, расположенные в сосудистых сплетениях боковых желудочков головного мозга плода.

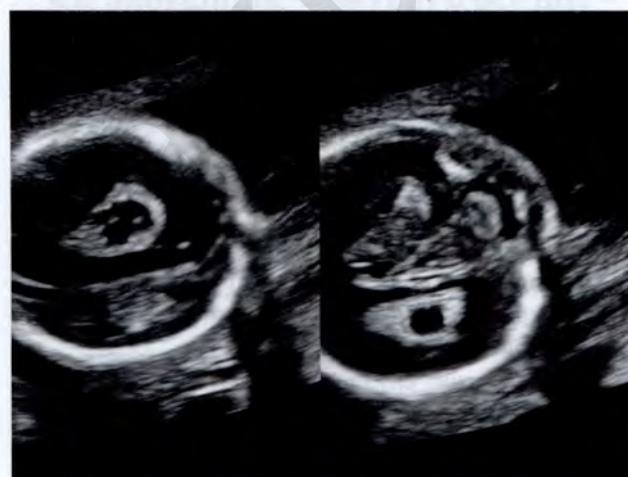
Одно- или двусторонние кисты сосудистого сплетения во II триместре, впоследствии наблюдается их спонтанная регрессия. Чаще всего определяются при трисомии 18 (кисты сосудистой оболочки определяются до 23-й недели у 45% плодов с трисомией 18).

Частота: у 1–2% всех плодов во II триместре.

УЗ-семиотика

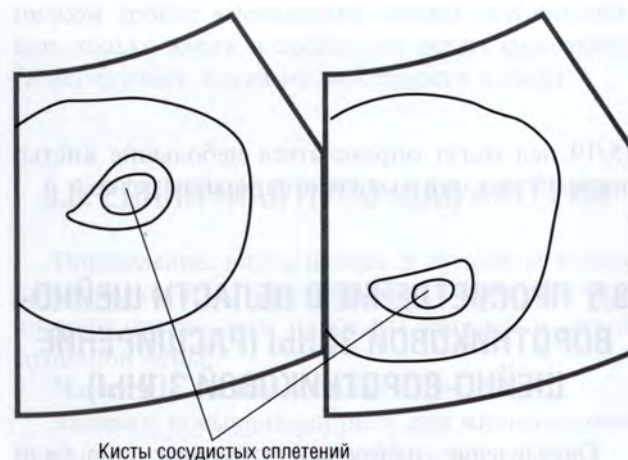
Кистозные структуры округлой или овальной формы в сосудистом сплетении. Чаще всего выявляются только во II триместре. Могут быть одно- или двусторонними. Могут быть одиночными или множественными, при этом размеры их могут варьировать от нескольких миллиметров до 2 см (рис. 8.3).

Следует помнить, что задний рог бокового желудочка можно ошибочно принять за кисту сосудистого сплетения. При сроке гестации



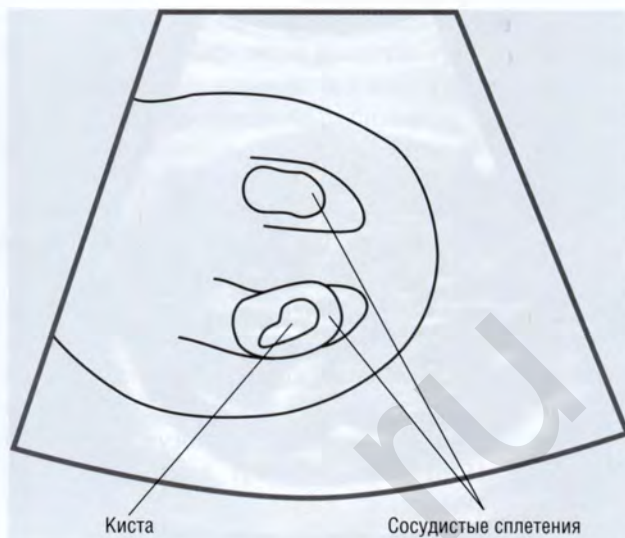
а

Рис. 8.3. Кисты сосудистых сплетений. Беременность 19/20 нед. В сосудистых сплетениях определяются кистозные структуры овальной формы. При динамическом наблюдении после 23/24 нед кисты сосудистых сплетений не визуализируются (а)





а



б

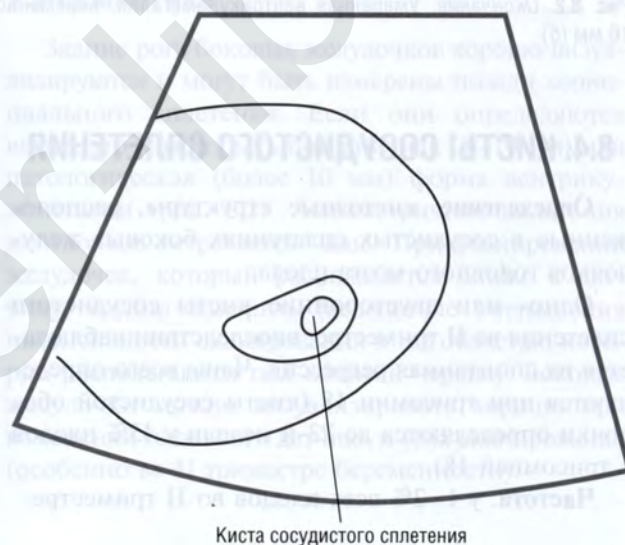


Рис. 8.3. Окончание. Кисты сосудистого сплетения. Беременность 19/20 нед. В сосудистом сплетении определяются кистозные структуры овальной формы. При динамическом наблюдении после 23/24 нед кисты сосудистого сплетения не визуализируются (б, в)

15/19 нед могут определяться небольшие кисты, после 19 нед они выявляются крайне редко.

8.5. ПРОСВЕТЛЕНИЕ В ОБЛАСТИ ШЕЙНО-ВОРОТНИКОВОЙ ЗОНЫ (РАСШИРЕНИЕ ШЕЙНО-ВОРОТНИКОВОЙ ЗОНЫ)

Определение: шейно-воротниковая зона (или пространство) — это скопление жидкости в области задних отделов шеи плода (между кожей и мягкими тканями), которое визуализируется при

ультразвуковом исследовании после 9-й нед беременности. Измерение лучше проводить при сроке гестации 11–14 нед.

Частота: у 5% всех плодов при сроке гестации 11/13 нед определяется расширение воротниковой зоны (более 95 перцентилей).

Эмбриология: считается, что утолщение шейной складки плода происходит вследствие скопления лимфы. Дилатация лимфатических сосудов может быть выявлена при гистологическом исследовании. При выявлении перегородки в данной области высока вероятность наличия у плода хромосомных аномалий.

Сочетанные мальформации: плоды с нормальным кариотипом, у которых определяется расширение воротниковой зоны, имеют более высокий риск развития врожденных пороков сердца (особенно стеноза перешейки аорты, дефекта межжелудочковой перегородки).

Сочетанные синдромы: синдром Корнелии де Ланге, синдром Нунан, синдром Смита–Лемли–Опица, синдром Юбера, ахондрогенез, синдром множественных птеригиумов, синдром Робертса, синдром Аперта, тетрасомия 12p, триплоидия, трисомия 10/13/18/21/22, синдром Тернера, синдром Фринса.

УЗ-семиотика

Рекомендованы следующие измерения для стандартизованной оценки.

Плод должен находиться в сагиттальной плоскости. Позвоночник плода должен быть расположен внизу. Голова должна быть фиксирована, но не переразогнута.

Срок гестации должен быть 11+3 и 13+6, копчико-теменной размер при этом составляет 47–84 мм. По данным критериям можно выявить 70–80% плодов с трисомией. При этом количество ложноотрицательных результатов составляет около 4%.

Спонтанная регрессия расширения воротниковой зоны после 14-й недели гестации необязательно указывает на наличие у плода нормального кариотипа.

Следует помнить, что амнион можно перепутать с кожей в области шеи, что может привести к получению ложноположительного результата.

8.6. ЭХОГЕННЫЕ ФОКУСЫ В СЕРДЦЕ

Определение: эхогенный (гиперэхогенный) фокус — повышенная эхогенность (яркость) небольшого участка сердечной мышцы на ультразвуковом изображении. Эхогенные фокусы могут определяться в правом или левом желудочке либо сразу в обоих. Могут быть в виде изолированного фокуса или группы очагов. Данные фокусы не имеют функциональной значимости и чаще всего исчезают в III триместре. Однако их следует относить к маркерам хромосомных aberrаций.

Частота: у 2–7% плодов во II триместре.

Эмбриология: эхогенные фокусы представляют собой микрокальцинаты в папиллярных мышцах и сухожильной хорде в области митрального и трехстворчатого клапана. При увеличении срока беременности данные пятна склонны к спонтанному исчезновению.

УЗ-семиотика

Эхогенные участки определяются в правом или левом желудочках сердца. Могут быть единичными и множественными. Их выявление зависит от уровня контрастности и общей чувствительности ультразвукового аппарата. Эхогенность данных очагов схожа с эхогенностью костной ткани и тел позвонков. Чаще всего данные фокусы определяются на сроке до 20 нед.

8.7. ЭХОГЕННЫЙ КИШЕЧНИК

Определение: повышение эхогенности кишечника во II триместре беременности (вплоть до эхогенности костной ткани плода).

Самой частой причиной является внутриамниотическое кровотечение. Эхогенность является маркером хромосомных аномалий, особенно синдрома Дауна. В III триместре беременности кишечник, заполненный эхогенным меконием, является признаком нормы.

Частота: у 0,5% плодов во II триместре беременности.

Этиология: около 20% — внутриамниотическое кровотечение; в 10% случаев может определяться связь с другими аномалиями; в 5–7% данные изменения могут определяться при многоплодной беременности и при кишечной непроходимости без наличия кистозного фиброза.

УЗ-семиотика

Петли кишечника заполнены высокоэхогенным содержимым. Слабый эхосигнал можно исключить посредством уменьшения общей плотности ультразвукового изображения. При самом низком уровне уменьшения можно визуализировать только кости и эхогенные петли кишечника (в тех случаях, когда их эхогенности схожи).

8.8. ЕДИНИЧНАЯ ПУПОЧНАЯ АРТЕРИЯ

Определение: визуализация в пуповине только двух сосудов: одна пупочная вена и одна пупочная артерия вместо двух пупочных артерий и одной пупочной вены.

Частота: в 1% беременностей.

Анамнез: повышенный риск при многоплодной беременности и сахарном диабете.

Сочетанные мальформации: другие аномалии определяются в 20% случаев. Чаще всего встречаются аномалии развития сердца и мочеполо-



Рис. 8.4. Единичная пупочная артерия. Беременность 33/34 нед. На срезе пуповины определяются только два сосуда — пупочная вена и одна пупочная артерия

вой системы. Мальформации или агенезия почки чаще всего определяются на той стороне, где отсутствует пупочная артерия. Часто сочетаются с хромосомными aberrациями. Задержка внутриутробного роста может наблюдаться в III триместре беременности.

УЗ-семиотика

На поперечном срезе пуповины определяются только два сосуда, а не три. Если условия для УЗИ неблагоприятные, бывает трудно визуализировать сосуды пуповины в свободно флотирующей пупо-

вине. При применении ЦДК пупочные артерии всегда визуализируются даже на ранних сроках гестации. Они идут к обеим сторонам мочевого пузыря плода. Таким образом можно выявить ту сторону, на которой отсутствует данная артерия (рис. 8.4).

Следует помнить, что без применения ЦДК бывает крайне трудно визуализировать сосуды пуповины. Однако иногда при очень чувствительных настройках можно визуализировать сигнал от бедренной артерии со стороны мочевого пузыря плода, что приводит к неправильной интерпретации полученных данных.

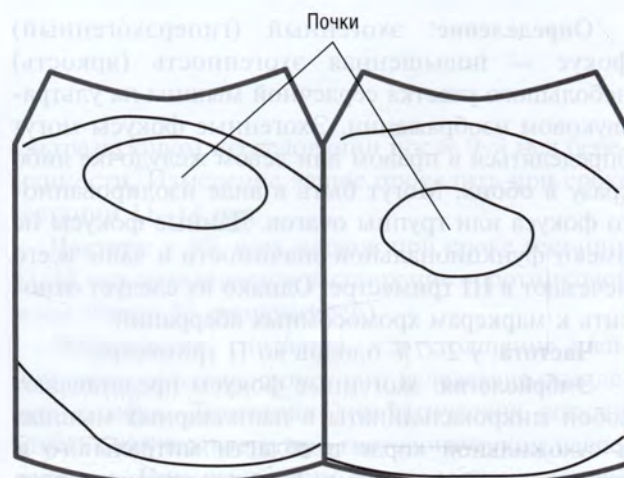
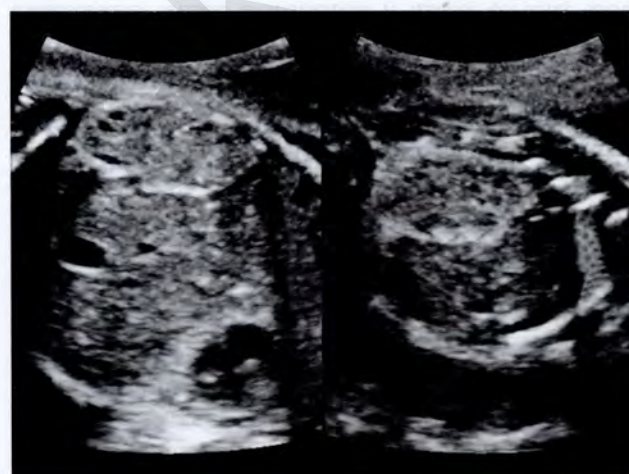


Рис. 8.5. Эхогенные почки плода. Беременность 30/31 нед

8.9. ЭХОГЕННЫЕ ПОЧКИ

Определение: повышение эхогенности почек (при этом почки выглядят более эхогенными по сравнению с печенью).

Данное повышение сигнала может быть как вариантом нормы, так и первым признаком нефротического синдрома или других аномалий почек. Был выявлен случай сочетания данного признака с цитомегаловирусной инфекцией.

Сочетанные синдромы: инфантильный поликистоз, синдром Меккеля–Грубера, синдром Перлмана, кистозная дисплазия почек, синдром Беквита–Видеманна.

УЗ-семиотика

Объем почек увеличен (более 95%). Эхогенность почек повышена. При нарушении функции почек может развиваться маловодие или ангидрамнион, что часто сочетается со слабым наполнением мочевого пузыря. В некоторых случаях маловодие может определяться уже после 15-й недели беременности (рис. 8.5).

8.10. УМЕРЕННАЯ ДИЛАТАЦИЯ ПОЧЕЧНОЙ ЛОХАНКИ

Определение: нормальная ширина почечной лоханки зависит от срока гестации. Дилатация

лоханки более 4,5 мм (переднезаднего диаметра) во II триместре считается пограничной формой.

Чаще всего данное изменение является незначительным и встречается как у девочек, так и у мальчиков. Рекомендуется выполнять повторные УЗИ до и после родов.

Значение данного признака в качестве маркера хромосомных aberrаций, особенно синдрома Дауна, спорное. При отсутствии сочетанных аномалий вероятность наличия синдрома Дауна крайне мала.

Частота: 2% плодов во II триместре.

УЗ-семиотика

Почечная лоханка может быть хорошо визуализирована в виде гипоэхогенной структуры, расположенной внутри почки. Почки визуализируются во всех трех плоскостях. Измерение переднезаднего диаметра осуществляется в аксиальной плоскости при сканировании брюшной полости. Выбирается горизонтальный уровень, без отклонения в краниальном или каудальном направлении. Верхняя граница составляет 4,5 мм в 22 нед гестации. При выявлении дилатации почечной лоханки почки должны быть исследованы в трех плоскостях (рис. 8.6).

Следует помнить, что измерять необходимо именно переднезадний диаметр. Даже при небольшом изменении угла или плоскости сканирования можно получить неверные данные.

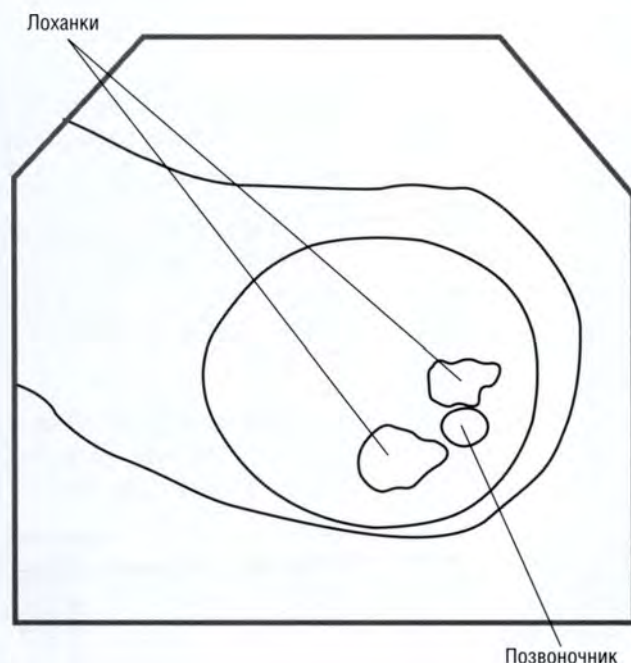


Рис. 8.6. Гидронефроз. Беременность 21/22 нед. Поперечный срез плода. Определяются дилатированные лоханки

8.11. УКОРОЧЕНИЕ БЕДРЕННОЙ КОСТИ

Укорочение бедренной кости определяется в тех случаях, когда ее длина менее 5-го процента нормативных значений для данного срока гестации или отношение бипариетального размера головы к длине бедренной кости выше 95-го процента.

При синдроме Дауна укорочение бедренной кости встречается чаще, чем при нормальном наборе хромосом. Укорочение бедренной кости может являться первым признаком дисплазии скелета.

Частота: 5% всех плодов.

Следует помнить, что не наблюдается выраженного укорочения бедренной кости во всех случаях хромосомных aberrаций, особенно при синдроме Дауна, по сравнению со здоровыми плодами.

Биологические варианты и возможные неточности измерения не позволяют использовать данный критерий в качестве достоверного маркера хромосомных aberrаций. При выявлении укорочения бедренной кости следует объяснить матери необходимость кариотипирования плода с целью исключения синдрома Дауна.

акusher-lib.ru

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

Алтынник Н.А., Медведев М.В. Ультразвуковое исследование в 11–14 недель беременности. М. : Реальное время, 2016. 172 с.

Блют Э.И. Ультразвуковая диагностика. Практическое решение клинических проблем. УЗИ в акушерстве. М. : Медицинская литература, 2014. 192 с.

Волков А.Е. Ультразвуковая диагностика в акушерстве и гинекологии : практич. руководство. М. : Феникс, 2013. 477 с.

Демидов В.Н., Машинец Н.В. Эхокардиография плода. Патология желудочно-кишечного тракта, грыжи брюшной стенки и диафрагмы. М. : Бином-Пресс, 2016. 136 с.

Дубиле П.М., Бенсон К.Б. Атлас по ультразвуковой диагностике в акушерстве и гинекологии : пер. с англ. ; под ред. В.Е. Гажоной. М. : МЕДпресс-информ, 2011. 328 с.

Мерц Э. Ультразвуковая диагностика в акушерстве и гинекологии : в 2 т. ; пер. с англ. ; под ред. А.И. Гуса. 2-е изд. М. : МЕДпресс-информ, 2016. Т. 1. Акушерство. 720 с.

Медведев М.В. Основы доплерографии в акушерстве. М. : Реальное время, 2015. 80 с.

Медведев М.В. Основы ультразвукового скрининга в 18–21 неделю беременности. М. : Реальное время, 2013. 128 с.

Медведев М.В. Пренатальная эхография: дифференциальный диагноз и прогноз. М. : Реальное время, 2016. 640 с.

Рейтер К.Л., Бабагбеми Т.К. Ультразвуковое исследование в акушерстве и гинекологии : пер. с англ. М. : ГЭОТАР-Медиа, 2011. 304 с.

Рязанов В.В., Труфанов Г.Е., Иванов Д.О. и др. Эхокардиография плода : учебное пособие. СПб. : ЭЛБИ-СПб, 2012. 112 с.

Смит Н.Ч., Смит Э.П.М. Ультразвуковая диагностика в акушерстве и гинекологии понятным языком : пер. с англ. М. : Практическая медицина, 2015. 304 с.

Труфанов Г.Е., Рязанов В.В., Иванов Д.О. и др. УЗИ аномалий плода : руководство для врачей. СПб. : ЭЛБИ-СПб, 2016. 128 с.

Хачкурузов С.Г. Ультразвуковое исследование при беременности раннего срока. М. : МЕДпресс-информ, 2017. 248 с.

Штайнер К. Визуальная диагностика в акушерстве и гинекологии : пер. с нем. М. : МЕДпресс-информ, 2016. 280 с.

Kurjak A., Chervenak F.A. Donald School : Textbook of Ultrasound in Obstetrics Gynecology. 3rd ed. New Delhi : Jaypee Brothers, 2011. 1043 p.

ПРИГЛАШЕНИЕ К СОТРУДНИЧЕСТВУ

Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа» приглашает к сотрудничеству авторов и редакторов медицинской литературы.

ИЗДАТЕЛЬСТВО СПЕЦИАЛИЗИРУЕТСЯ НА ВЫПУСКЕ
учебной литературы для вузов и колледжей, атласов,
руководств для врачей, переводных изданий.

По вопросам издания рукописей обращайтесь в отдел по работе с авторами.
Тел. (495) 921-39-07.

Научно-практическое издание

ПРАКТИЧЕСКАЯ УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА

В 5 томах

Том 4. Ультразвуковая диагностика в акушерстве

Под редакцией
Геннадия Евгеньевича **Труфанова**,
Дмитрия Олеговича **Иванова**,
Владимира Викторовича **Рязанова**

Главный редактор издательства *С.Ю. Кочетков*
Зав. редакцией *А.В. Андреева*
Менеджер проекта *Т.Б. Макарова*
Выпускающий редактор *Т.Б. Макарова*
Редактор *И.Ю. Серова*
Корректоры *Е.А. Шишкова, Н.П. Першакова*
Компьютерная верстка *Н.Г. Комова*
Дизайн обложки *И.Ю. Баранова*
Технолог *О.А. Ильина*

Подписано в печать 07.04.2017. Формат 60×90 1/8.
Бумага мелованная. Печать офсетная.
Объем 23 усл. печ. л. Тираж 1000 экз. Заказ № 2613

ООО Издательская группа «ГЭОТАР-Медиа».
115035, Москва, ул. Садовническая, д. 9, стр. 4.
Тел.: 8 (495) 921-39-07.
E-mail: info@geotar.ru, <http://www.geotar.ru>.

Отпечатано в АО «Первая Образцовая типография».
Филиал «Чеховский Печатный Двор».
142300, Московская обл., г. Чехов, ул. Полиграфистов, д. 1.

ISBN 978-5-9704-4123-7



9 785970 441237 >

Четвертый том руководства посвящен использованию методик ультразвукового исследования в различные сроки нормально протекающей беременности, а также диагностике аномалий и заболеваний плода.

В первой главе тома представлены данные по выполнению скринингового ультразвукового исследования во всех трех триместрах беременности с подробным описанием ультразвуковой анатомии органов и систем плода.

В последующих главах описываются возможности ультразвукового исследования в диагностике аномалий грудной клетки, сердца, органов брюшной полости, мочеполовой системы и скелета. Отдельная глава посвящена диагностике хромосомных нарушений.

Издание адресовано слушателям, обучающимся в системе послевузовского профессионального дополнительного образования (в том числе непрерывного медицинского образования), а также специалистам по лучевой диагностике, врачам, работающим в кабинетах и отделениях ультразвуковой диагностики, акушерам.

Скрининговое ультразвуковое исследование при беременности

•
Ультразвуковая диагностика аномалий грудной клетки

•
Ультразвуковая диагностика аномалий сердца

•
Ультразвуковая диагностика аномалий брюшной полости

•
Ультразвуковая диагностика аномалий мочеполовой системы

•
Ультразвуковая диагностика аномалий скелета

•
Ультразвуковая диагностика хромосомных нарушений

•
Маркеры хромосомных aberrаций

ISBN 978-5-9704-4123-7



9 785970 441237 >

[www.geotar.ru
www.medknigaservis.ru]

